

Enrique Salesa Batlle

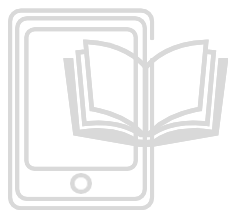
Enrique Perelló Scherdel

Alfredo Bonavida Estupiñá

Tratado de audiología

2.^a edición





BASE LEGAL PARA DIGITALIZACIÓN DE LIBROS CON DERECHOS DE AUTOR

El Sistema Integrado de Bibliotecas de la Universidad Central del Ecuador, digitalizará su acervo bibliográfico siempre y cuando sea para fines educativos y de investigación. No se permite la reproducción y distribución para la comercialización directa e indirecta del mismo.

La digitalización del material bibliográfico se lo realiza de acuerdo al Código Orgánico De La Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación Art. 212 numeral 9, Literal ii “(...) Una biblioteca o archivo podrá, además, realizar los siguientes actos (...) La reproducción electrónica y comunicación pública de obras de su colección para ser consultadas gratuita y simultáneamente hasta por un número razonable de usuarios, sólo en terminales de redes de la respectiva institución o para usuarios de esa institución bajo su control, en condiciones que garanticen que no se puedan hacer copias electrónicas de esas reproducciones” y literal vii “La reproducción, adaptación, traducción, transformación, arreglo, distribución y comunicación de una obra protegida por derechos de autor o una prestación protegida por derechos conexos, en uno o más formatos accesibles para el uso exclusivo de personas con discapacidad”.

Este material se considera un producto intelectual a favor de su autor; por tanto, la titularidad de sus derechos se encuentra protegida por el Código Orgánico De La Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación. La violación a dichos derechos constituye un delito que será responsabilidad del usuario.

Este libro está disponible físicamente en:

BIBLIOTECA	Biblioteca Ciencias de la Discapacidad	PISO	
		ESTANTE	
		BANDEJA	
CONVENIO INTERINSTITUCIONAL		UNIVERSIDAD	

Tratado de audiolología

2.^a EDICIÓN

Enrique Salesa Batlle

*Licenciado en Ciencias Físicas; Presidente de Honor de AELFA;
Presidente del Instituto Auditivo Español Salesa, Barcelona;
Ex Vicepresidente de la Asociación Nacional de Audioprotesistas*

Enrique Perelló Scherdel

*Jefe del Servicio de ORL,
Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona;
Profesor Titular ORL, Facultad de Medicina,
Universitat Autònoma de Barcelona;
Ex Presidente de la Sociedad Catalana de Otorrinolaringología,
Barcelona*

Alfredo Bonavida Estupiñá†

*Doctor en Ciencias Físicas;
Profesor Emérito de Electroacústica,
Universitat Ramon Llull, Barcelona;
Ex Profesor de Electroacústica,
Escuela Superior de Ingenieros de Telecomunicaciones,
Barcelona*



ELSEVIER
MASSON

Ámsterdam Barcelona Beijing Boston Filadelfia Londres Madrid
México Milán Múnich Orlando París Roma Sídney Tokio Toronto



Índice de capítulos

Cubierta

Portada

Página de créditos

Dedicatoria

Autores

Prólogo

Presentación

Prefacio

Abreviaturas

Capítulo 1. Anatomía y fisiología del oído

Introducción

El Hueso Temporal

Anatomía Funcional Del Oído

Fisiología De La Audición

Bibliografía

Capítulo 2. Estructura y función de la corteza auditiva. Bases de la vía auditiva ascendente



Generalidades

La Vía Auditiva

Núcleos Cocleares

Complejo Olivar Superior (7,9,14-17)

Colículo Inferior Y Cuerpo Geniculado Medial

Corteza Auditiva

Bibliografía

Capítulo 3. Otoscopias

Tímpano Normal

Otitis Externa

Otomicosis

Síndrome De Ramsay-Hunt. Herpes Zóster Ótico

Cuerpos Extraños

Otosclerosis

Otitis Media Aguda

Otitis Media Serosa

Otitis Media Crónica Simple (OMCS)

Otitis Media Crónica Colesteatomatosa

Traumatismos

Tumores

Secuelas Postoperatorias

Alteraciones Del Pabellón Auricular

Malformaciones

Traumatismos

Infecciones

Dermatosis

Enfermedades Sistémicas

Tumoraciones Del Pabellón

Bibliografía

Capítulo 4. Electroacústica

Potencia Acústica (W) De Una Fuente

Intensidad Acústica (I) En Un Punto



Presión Acústica Eficaz (P) En Un Punto

Nivel En Decibel De Una Presión Acústica

Fuentes Electroacústicas

Sensibilidad De Un Altavoz

Directividad De Radiación De Un Altavoz

Campo Reverberante

Tiempo De Reverberación T60

Efecto Larsen

Estereofonía

Efecto Haas

Micrófonos

Clases De Micrófonos Según La Directividad

Clases De Micrófonos Según La Técnica De Conversión De La Señal Acústica En Eléctrica

Bibliografía

Capítulo 5. Conceptos básicos de acústica fisiológica y psicoacústica aplicados al estudio y análisis de la función auditiva y vocal

Vibración Mecánica

Clases De Vibraciones

Amplitud De Una Vibración

Frecuencia (F)

Período (T)

Relación Ent Re F Y T

Representación Gráfica De Una Vibración

Longitud De Onda

Vibración Sonora

Infrasonido

Ultrasonido

Propiedad Fundamental De Las Vibraciones Periódicas

Resonancia

Vibrato Y Trémolo

Fuerza

Presión

Intensidad Acústica (I)

Impedancia Acústica
Admitancia Acústica
Parámetros Subjetivos De Un Sonido
Órgano Auditivo
Admitancimetría
Ley De Weber-Fechner
Valoración Del Nivel En DBSPL De Una Presión Sonora
Curvas Isofónicas Normalizadas
Medición De La Sonoridad
Escalas De Valores Típicos De Niveles Y Presiones
Dinámica Verbal Y Musical
Relación Señal/Ruido
Curva De Mínima Sonoridad
Audiograma
Enmascaramiento
Elementos De Psicoacústica
Determinación Experimental Del Ancho De Una Banda Crítica
Valoración De La Sonoridad Por El Método De Zwicker
Bibliografía

Capítulo 6. Acumetría

Introducción
Acumetría Cuantitativa
Acumetría Cualitativa
Bibliografía

Capítulo 7. Audiometría liminar

Audiómetro
Ambiente Sonoro Para La Realización De Audiometrías
Paciente
Anotación De Los Resultados. Simbolismo
Bibliografía

Capítulo 8. Enmascaramiento

Enmascaramiento Audiométrico

¿Cuándo Se Debe Enmascarar Por Vía Aérea?

¿Cuándo Se Debe Enmascarar Por Vía Ósea?

¿Qué Tipo De Enmascaramiento Es El Más Eficaz?

Criterio De Eficacia

Criterio De No Repercusión

Algunas Consideraciones Fundamentales

Modus Operandi (Método Psicoacústico De Goldstein) (1979)

Enmascaramiento En Las Pruebas Verbales

Enmascaramiento Central (Central Masking)

Sensorineural Acuity Level (SAL)

Bibliografía

Capítulo 9. Audiometría supraliminar

Introducción

Distorsión De Frecuencia (Diploacusia)

Distorsión De Intensidad (Recruitment)

Distorsión De Tiempo

Bibliografía

Capítulo 10. Audiometría verbal

Introducción

Un Poco De Historia

Lenguaje Y Audiometría Verbal

Pruebas Liminares O De Umbral

Pruebas Supraliminares O De Discriminación

Logaudiometría Pediátrica

Información Técnica: Equipamiento Y Calibrado

Bibliografía

Capítulo 11. Audiometría infantil

Epidemiología De La Hipoacusia Infantil

Etiología

Examen Del Recién Nacido

Pruebas No Condicionadas

Potenciales Evocados Auditivos

Electrococleograma

Audiometría Lúdica O Semiobjetiva

Pruebas De Audiometría Condicionada

Audiometría Vocal

Conclusiones

Bibliografía

Capítulo 12. Audiometría de alta frecuencia

Introducción

Introducción Histórica

Bases Físicas

Valores De Referencia

Utilidad Práctica E Indicaciones

Presbiacusia

Trauma Acústico

Ototoxicidad

Evaluación De Resultados Quirúrgicos

Pacientes Con Acúfenos

Otras Indicaciones

Bibliografía

Capítulo 13. Medida del ruido: nocividad

Sonido

Medida Del Nivel De Ruido

Audiómetro Y Ambiente Sonoro Permitido Para La Realización De La Audiometría

Protectores Auditivos

Protectores Auditivos Especiales Para Músicos

Bibliografía

Capítulo 14. Audiometría en la medicina del trabajo

Introducción

Patogenia

Efectos De La Exposición Al Ruido

Ámbito De Aplicación: Población Diana

Examen De Salud Específico

Interpretación De Datos Y Valoración De La Curva Audiométrica. Valoración Cuantitativa

Recomendaciones Preventivas

Tipos De Prevención

Comunicación De Resultados

Bibliografía

Capítulo 15. Impedanciometría

Fundamentos Físicos

Admitancímetro Actual

Parámetros Normales En La Timpanometría

Reflejos Estapedia Y Del Músculo Del Martillo

Parámetros Del Estímulo

Efecto On-Off

Aplicaciones

Bibliografía

Capítulo 16. Historia de las otoemisiones acústicas: teoría y aplicaciones

Introducción

La Cóclea: Una Lente Y Un Prisma

Función De Las CCE Y Pérdida Perceptiva

El Origen De Las OEA

Detección Precoz Infantil

Adelantos Importantes En Las OEA

Conclusiones

Bibliografía

Capítulo 17. Otoemisiones acústicas. Concepto y aplicaciones clínicas

Introducción

Concepto

Estimulación Por Sonidos De Alta Frecuencia

Estimulación Por Sonidos De Baja Frecuencia

Clasificación De Las Otoemisiones Acústicas

Aplicaciones Clínicas

Bibliografía

Capítulo 18. La detección auditiva universal: emisiones otoacústicas. PEATC automáticos

Introducción

Necesidad De Programas De Detección Auditiva Universal

Programas De Cribado

Estrategias De Cribado Auditivo

Bibliografía

Capítulo 19. Potenciales evocados auditivos cerebrales

Introducción

Instrumentación Y Procesamiento De La Señal

Procesamiento Y Almacenamiento De Los Registros

Electrococleografía

Potenciales Evocados Auditivos Del Tronco Cerebral

Potenciales Evocados Auditivos De Estado Estable (V. Capítulo 20)

Test Electrofisiológicos En La Evaluación Del Procesamiento Auditivo Central

Bibliografía

Capítulo 20. Potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee)

Introducción

Potenciales De Estado Estable

Conclusiones

Casos Clínicos

Bibliografía

Capítulo 21. Neuropatías auditivas: de la identificación a la intervención

Introducción

Terminología

Casuística

Probables Localizaciones De La Lesión Auditiva En Las Neuropatías

Etiologías
Criterios Diagnósticos
Tratamiento Y Evolución
Conclusiones
Bibliografía

Capítulo 22. Acúfenos

Introducción
Clasificación
Origen
Factores De Riesgo
Fisiopatología
Evaluación Del Paciente
Exploración Audiológica
Control Del Acúfeno
Bibliografía

Capítulo 23. Introducción a los desórdenes del procesamiento auditivo central (DPAC): Propósitos, controversias y abordaje actual

Breve Historia De Los Desórdenes Del Procesamiento Auditivo Central
La Electrofisiología En La Evaluación Del DPAC
Interpretación De Los Resultados De Las Pruebas De PAC; Puntuaciones Estándar, Puntuaciones De Criterio De Referencia Y Ventajas De Oído
Direcciones Futuras En La Comprensión Del DPAC
Conclusiones
Bibliografía

Capítulo 24. Genética y genómica de las deficiencias auditivas

Introducción
Estructura Y Funcionamiento Del Sistema Auditivo
Genética De Las Deficiencias Auditivas
Sordera Sindrómica
Sordera No Sindrómica
Conexinas Y Sordera
Sordera De Herencia Mitocondrial

Nuevas Tecnologías Genómicas Y Diagnóstico De Sordera

Conclusiones

Agradecimientos

Bibliografía

Capítulo 25. Generación y análisis de los sonidos vocales

Sistema Fonatorio

Vibración Glotal

Modos De Generación De Los Sonidos Vocales

Resonancia Y Formantes

Representación Tridimensional De Una Vibración

Oscilograma (Gráfica De Una Oscilación)

Espectrograma (Gráfica De Una Serie De Armónicos)

Sonograma (Evolución Temporal De Espectrogramas)

Ruta De Una Formante

Generación De Las Formantes

Detección De Las Formantes De La Voz Por El Método LPC

Ejemplos De Análisis De Sonidos Vocales

Triángulo De Las Vocales

Fases En El Análisis De La Vocal | A | Neutra

Particularidades De La Fonación

Bibliografía

Capítulo 26. La adaptación protésico-auditiva

Introducción

Prescripción Y Adaptación

La Tecnología Del Audífono Actual

Avances De Los Modernos Audífonos Digitales

Tipos Actuales De Audífonos

Seguimiento De La Adaptación Protésica

Ayudas Técnicas Auditivas

Bibliografía

Capítulo 27. Implante coclear

Introducción
Descripción Del Implante Coclear
Estrategias De Codificación
Posibilidades Y Limitaciones De Los Implantes Cocleares
Selección De Pacientes Para Un Implante Coclear
Tratamiento Con Implante Coclear
Bibliografía

Capítulo 28. Posibilidades regenerativas de los receptores auditivos

Breve Recuerdo Histórico Acerca De La Regeneración En Biología
Renovación En El Oído Interno
Regeneración En Las Aves
Regeneración Sináptica
Recuperación Funcional Auditiva En El Animal De Experimentación
Regeneración Espontánea En El Ser Humano
Implante Coclear Biológico
Actualización De Las Posibilidades Regenerativas Del Oído Interno
Bibliografía

Capítulo 29. Estimulación vibrotáctil

Introducción
Principio De Funcionamiento Del Sistema AVK
Medidas
Instrumental Utilizado Para El Análisis
Resumen
Bibliografía

Capítulo 30. Hidromecánica coclear: importancia clínica y métodos de determinación

Introducción
Transferencia Entre La PIC Y La Presión Coclear
Modificaciones De La Presión En El Interior Del Laberinto En Relación Con Los Cambios De La PIC
Revisión Histórica De Las Medidas De La Hidromecánica Coclear
Técnica DDT

Comparación Entre El DT Y Las Mediciones De Las Presiones Coclear E Intracraneal Directa

Evaluación Clínica De Las Presiones Coclear E Intracraneal

Medida De Las Ondas De Presión Intraaural Intracanal

Sintomatología Audiovestibular De La HIC

Problemas En El Uso De La Sintomatología Para Establecer El Diagnóstico Diferencial Entre La HIC Y Los Cuadros De Tipo Ménière

HIC No Diagnosticada

Valor De La Técnica De Medición Del DT En La Demostración De La HIC No Diagnosticada

Enfermedad De Ménière E Hidromecánica Coclear

Futuro De La Hidromecánica Coclear

Bibliografía

Capítulo 31. Rehabilitación auditiva postaudífono y postimplante en hipoacusias severas y profundas

Introducción

Poblaciones

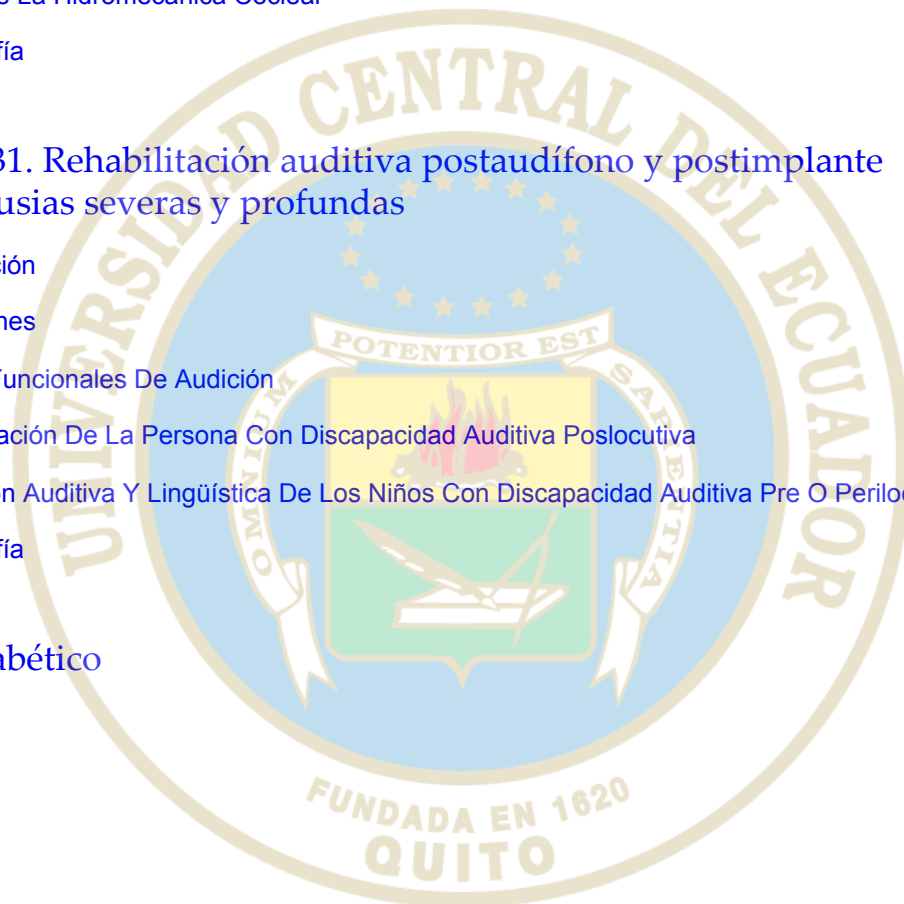
Niveles Funcionales De Audición

Rehabilitación De La Persona Con Discapacidad Auditiva Poslocutiva

Educación Auditiva Y Lingüística De Los Niños Con Discapacidad Auditiva Pre O Perilocutiva

Bibliografía

Índice alfabético



Página de créditos



ELSEVIER
MASSON



© 2013 Elsevier España, S.L.
Es una publicación MASSON
Travessera de Gràcia, 17-21
08021 Barcelona, España

Esta obra ha sido posible gracias a una donación de la Fundación Pedro Salesa Cabo, que ha aportado los medios para su realización.

Fotocopiar es un delito (Art. 270 C.P.)

Para que existan libros es necesario el trabajo de un importante colectivo (autores, traductores, dibujantes, correctores, impresores, editores...). El principal beneficiario de ese esfuerzo es el lector que aprovecha su contenido. Quien fotocopia un libro, en las circunstancias previstas por la ley, delinque y contribuye a la «no» existencia de nuevas ediciones. Además, a corto plazo, encarece el precio de las ya existentes.

Este libro está legalmente protegido por los derechos de propiedad intelectual. Cualquier uso fuera de los límites establecidos por la legislación vigente, sin el consentimiento del editor, es ilegal. Esto se aplica en particular a la reproducción, fotocopia, traducción, grabación o cualquier otro sistema de recuperación y almacenaje de información.

ISBN: 978-84-458-2114-5

Depósito legal: B. 5.837-2013

Servicios editoriales: Fotoletra S.A.

Advertencia

La medicina es un área en constante evolución. Aunque deben seguirse unas precauciones de seguridad estándar, a medida que aumenten nuestros conocimientos gracias a la investigación básica y clínica habrá que introducir cambios en los tratamientos y en los fármacos. En consecuencia, se recomienda a los lectores que analicen los últimos datos aportados por los fabricantes sobre cada fármaco para comprobar las dosis recomendadas, la vía y duración de la administración y las contraindicaciones. Es responsabilidad ineludible del médico determinar las dosis y el tratamiento más indicados para cada paciente, en función de su experiencia y del conocimiento de cada caso concreto. Ni los editores ni los directores asumen responsabilidad alguna por los daños que pudieran generarse a personas o propiedades como consecuencia del contenido de esta obra.

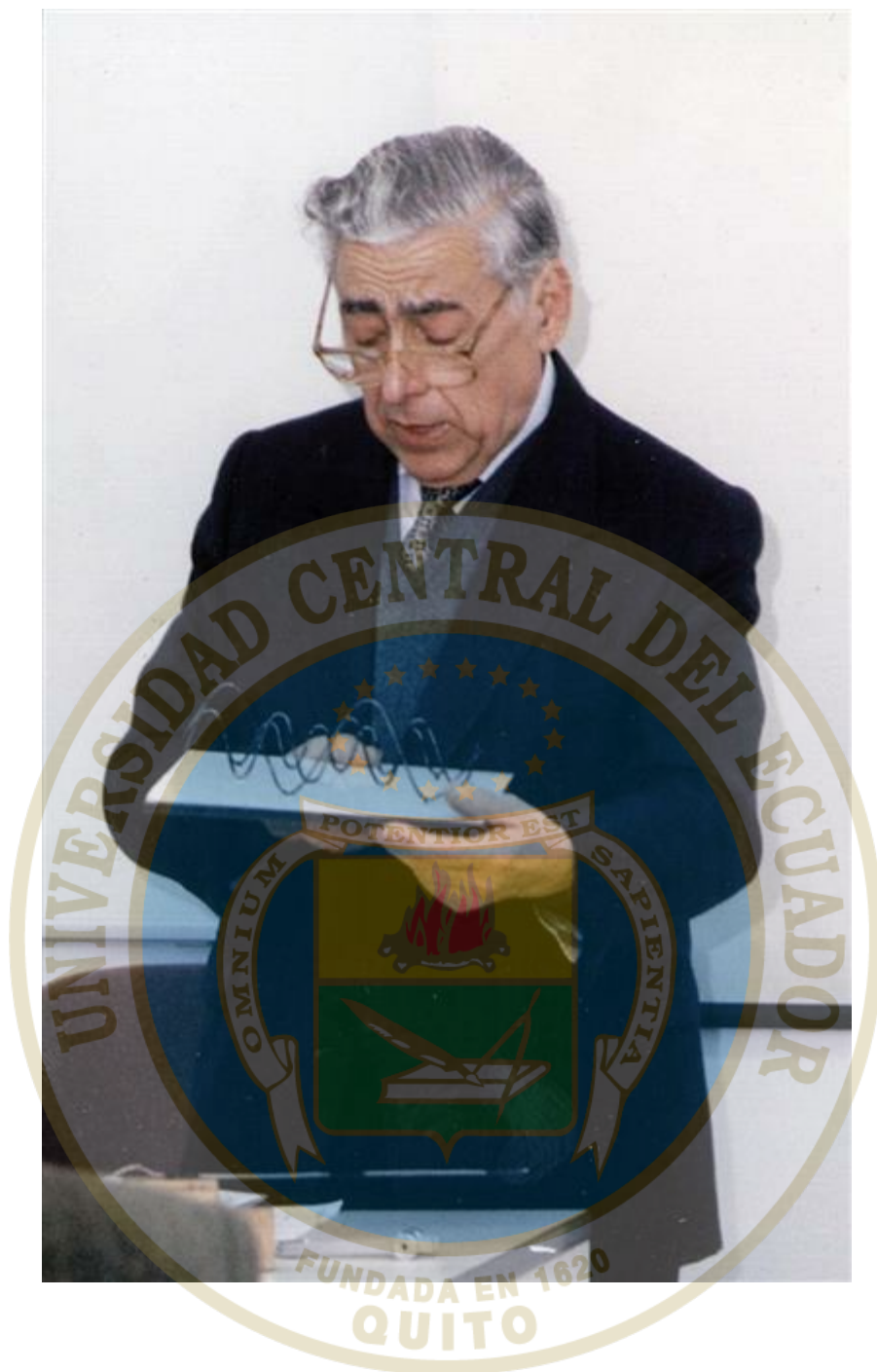
El editor



Dedicatoria

A nuestro maestro y compañero el Dr. Alfredo Bonavida Estupiñá





Autores



Ester Ballana Guix, *Investigadora posdoctoral en IrsiCaixa, Barcelona*



José Juan Barajas de Prat, *Presidente, Fundación Canaria Dr. Barajas para la Prevención e Investigación de la Sordera; director, Clínica Barajas, Santa Cruz de Tenerife Ex Presidente de la International Society of Audiology (ISA)*



José Miguel Boix Palacián, *Profesor titular de universidad en el Departamento de Óptica de la Universidad Complutense de Madrid*



Alfredo Bonavida Estupiñat, *Doctor en Ciencias Físicas; profesor emérito de Electroacústica, Universitat Ramon Llull, Barcelona; ex profesor de Electroacústica, Escuela Superior de Ingenieros de Telecomunicaciones, Barcelona*



Josep F. Casamitjana Claramunt, *Jefe del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Mataró; profesor de Anatomía y Fisiología de la voz y audición del Grado de Logopedia, Universitat Ramon Llull (Blanquerna)*



María Rosa de Cárdenas Díaz de Espada, *Técnico de Audiología*



Ángel de la Torre Vega, *Profesor titular, Departamento de Teoría de la Señal, Telemática y Comunicaciones, Universidad de Granada; investigador del CITIC, Universidad de Granada*



Joan Doménech Oliva, *Profesor Asociado - Médico ORL, Universidad de Barcelona*



Xavier Estivill Pallejà, *Investigador sénior, Centro de Regulación Genómica (CRG); profesor asociado, Universitat Pompeu Fabra (UPF), Barcelona*



Rola Farah, *Candidata PhD, Departamento de Ciencias de la Comunicación y sus Desórdenes,*



Pablo Gil Loyzaga, *Catedrático de Neurobiología de la Audición; director del Departamento de Oftalmología y Otorrinolaringología, Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid*



Adoración Juárez Sánchez, *Doctora en Psicología; logopeda, directora-fundadora del Colegio Tres Olivos, Madrid*



Robert W. Keith, *Profesor emérito, Departamento de Otorrinolaringología, Facultad de Medicina; profesor adjunto del Departamento de Ciencias de la Comunicación y sus Desórdenes, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad de Cincinnati, Estados Unidos*



David Thomas Kemp, *Emeritus Professor of Auditory Biophysics, UCL Ear Institute, 332 Gray's Inn Road, London WC1X 8EE, Reino Unido*



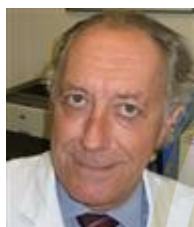
Antonio Lirola Delgado, *Otorrinolaringólogo, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela*



Juan Lorente Guerrero, *Médico adjunto de Otorrinolaringología, Hospital Universitari Vall d'Hebron; profesor titular, Universitat Autònoma de Barcelona*



Alberto Macías Fernández, *Profesor titular de Otorrinolaringología, Facultad de Medicina, Universidad del País Vasco*



Federico Madrid San Martín, *Especialista en Medicina del Trabajo y responsable de la Unidad de referencia de EEPP de ASEPEYO, Barcelona*



Josep Maeso Riera, *Médico adjunto de Otorrinolaringología, Hospital Municipal de Badalona (Barcelona); Universitat Autònoma de Barcelona*



Robert Marchbanks, *Consultant Clinical Scientist and Director of the Non-invasive Intracranial Pressure Assessment (NIPA) Unit, Neurological Physics Group, Medical Physics, University Hospital Southampton NHS Foundation Trust, Southampton, Hampshire, England SO16 6YD*



Victoria Marrero Aguiar, *Catedrática, Departamento de Lengua Española y Lingüística General, Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED)*



Agustín Martínez Ibargüen, *Profesor titular, Departamento de Otorrinolaringología, Facultad de Medicina, Universidad del País Vasco*



Isabelle Monfort Juárez, *Psicóloga, Centro Entender y Hablar, Colegio Tres Olivos, Madrid*



Marc Monfort, *Logopeda, director del Centro Entender y Hablar, Colegio Tres Olivos, Madrid*



Enrique Perelló Scherdel, *Jefe del Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona; profesor titular de Otorrinolaringología, Facultad de Medicina, Universitat Autònoma de Barcelona; ex presidente, Sociedad Catalana de Otorrinolaringología, Barcelona*



Félix Pumarola Segura, *Profesor asociado, Universitat Autònoma de Barcelona; miembro*

del Consejo Europeo de la ESPO (European Society of Pediatric Otorrinolaringology); ex presidente de la Comisión de Pediatría de la SEORL; responsable de la Unidad de Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona



Pedro Quesada Marín, *Catedrático de Otorrinolaringología; profesor emérito, Universidad Autónoma de Barcelona*



Gary Rance, *Wagstaff Research Fellow in Otolaryngology, The University of Melbourne, Department of Audiology and Speech Pathology, Melbourne, Australia*



Manuel Sainz Quevedo, *Profesor titular, Facultad de Medicina, Universidad de Granada; jefe de Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario San Cecilio, Granada*



Enrique Salesa Batlle, *Licenciado en Ciencias Físicas; presidente de honor de AELFA; presidente del Instituto Auditivo Español Salesa; ex vicepresidente de la Asociación Nacional de Audioprotesistas*



Pedro Salesa Isart, *Audiólogo, audioprotesista titulado; Director del Instituto Auditivo Español, Barcelona*



Ana Sánchez del Rey, *Profesora titular de Otorrinolaringología; jefa del Departamento de Dermatología, Oftalmología y Otorrinolaringología, Universidad del País Vasco*



José María Sánchez Fernández, *Profesor emérito de Otorrinolaringología, Facultad de Medicina, Universidad del País Vasco*



Francisco Santaolalla Montoya, *Catedrático de Otorrinolaringología, Universidad del País Vasco; Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Civil de Basurto, Bilbao*



María Cruz Tapia Toca, *Otorrinolaringóloga, Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid; Instituto ORL Antolí-Candela, Madrid*



Germán Trinidad Ramos, *Hospital Universitario de Badajoz; responsable del Programa de Detección Precoz de Hipoacusias de la Comunidad Autónoma de Extremadura; profesor asociado de Ciencias de la Salud, Universidad de Extremadura*



Franz Zenker Castro, *Jefe del Departamento de Audiología y Audioprótesis, Clínica Barajas, Santa Cruz de Tenerife*



Prólogo

La audiolología, que constituye un pilar fundamental para la otología, surge de la necesidad histórica de que las ciencias básicas apoyen a la clínica en el manejo de las enfermedades del oído. Disciplinas como la anatomía, la fisiología, la física, la electrónica, las neurociencias, la biología molecular, etc., aportan sus conocimientos con el fin de crear los instrumentos necesarios para una mejor resolución de las alteraciones otológicas.

No se discute la consideración de Raymond Carhart (1912-1975) como el padre de la audiolología. Tras la segunda guerra mundial, la obligación de tratar los trastornos otológicos de los soldados estadounidenses dio un gran impulso al desarrollo de los medios de exploración y a la evolución de las prótesis auditivas. En este entorno de exigencia de formación y progreso, Carhart impartió en la Northwestern University de Evanston, Illinois, el primer curso oficial de audiolología de que se tiene noticia (1946-1947).

Por audiolología entendemos la ciencia que trata del conocimiento, la protección y la rehabilitación de la audición en el ser humano. Tal es su importancia que, sin su aporte, es imposible el diagnóstico preciso de las enfermedades otológicas, la correcta indicación de una intervención quirúrgica sobre el oído o la constatación en el postoperatorio del resultado obtenido con el tratamiento. Por ello no se comprende bien por qué en muchos servicios de otorrinolaringología de primer nivel no existe todavía una plaza de audiólogo, ni por qué en el programa de formación de médicos residentes de otorrinolaringología, si bien la audiolología se trata con gran amplitud, no se concede un mayor espacio formativo a la práctica de esta parte de la ciencia otológica.

Los otorrinolaringólogos conocemos bien la trascendental importancia de la audiolología, ya que dependemos de ella a diario; todos los manuales, libros y tratados de otorrinolaringología general y, por supuesto, los que se ciñen específicamente a la otología, dedican varios capítulos al estudio de sus temas.

Sin embargo, dada su complejidad, se hace imprescindible una obra específica. La primera edición del *Tratado de Audiolología*, de los doctores Salesa, Perelló y Bonavida, reunió en un excelente volumen una visión completa del estado de la ciencia hasta el año 2005. Pero la evolución de los conocimientos es vertiginosa y era necesaria esta segunda edición, que difunde lo ya conocido y supera todavía a la anterior con una exposición perfeccionada de los temas clásicos y con conceptos y técnicas novedosos.

Los capítulos «clásicos» reciben un tratamiento de vanguardia: los temas se

exponen con claridad y presentan criterios técnicos y conceptuales de máxima actualidad. Tiene gran interés la exposición de áreas menos tratadas en la literatura especializada, como los referentes a medicina del trabajo, estimulación vibrotáctil, regeneración de los receptores auditivos, genética, genómica, etc. Si el lector repasa el índice de capítulos comprobará que no queda ningún tema por abordar. Los doctores Salesa, Perelló y Bonavida han aportado su conocimiento y experiencia, adquiridos en decenios de trabajo, y han sabido acompañarse de colaboradores de gran prestigio que dan la máxima categoría a los capítulos que firman.

El éxito de esta nueva edición viene avalado por su calidad, y su difusión está asegurada. Será un libro de referencia no sólo para otorrinolaringólogos: también los diplomados en enfermería, logopedas, audioprotesistas y cualquier profesional que pretenda ser experto en audiología debe tenerlo en su biblioteca.

Quiero aconsejar enfáticamente el estudio de este volumen; no es un libro para leer y archivar, sino una obra que debe tenerse a mano. Vamos a necesitar su ayuda diaria en nuestra labor clínica, precisaremos consultarlo en la elaboración de nuestros trabajos y publicaciones, y nos confortará comprobar que su doctrina ampara continuamente las decisiones que tomamos y que a veces son difíciles de sustentar en evidencias.

Felicito a todos los colaboradores que han hecho posible que la segunda edición del *Tratado de Audiología* vea la luz, y especialmente a los tres autores, que han sabido confeccionar y coordinar esta magistral publicación. Estoy seguro de que esta obra será citada como referencia en los distintos artículos, capítulos y libros que aparezcan en el futuro, tanto en medios hispanos como en las diversas lenguas de difusión científica.

Luís María Gil-Carcedo, *Catedrático de Otorrinolaringología de la Universidad de Valladolid, Jefe de Servicio del Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, Presidente de la Sociedad Española de Otorrinolaringología*

Presentación

Este libro que tengo el gusto de presentar es un valioso tratado de introducción a la audiología, disciplina que se ocupa de la prevención, el diagnóstico y la rehabilitación de las discapacidades auditivas.

El término *audiología* empieza a utilizarse en la segunda mitad de la década de 1940, tanto en Europa como en América. En 1948, por iniciativa de Gunar Holmgren, otólogo sueco conocido por sus operaciones de fenestración en el tratamiento de la otosclerosis, tiene lugar en Estocolmo la primera conferencia internacional de audiología. En América, la audiología nace de forma instrumental para tratar a veteranos de la segunda guerra mundial con lesiones en la sensibilidad auditiva. En 1946, Raymond Carhart, patólogo de la audición y del lenguaje, organiza en la Northwestern University el primer curso universitario de audiología.

A partir de esta iniciativa pionera, gracias a las nuevas tecnologías electrónicas y al desarrollo de los ordenadores, pero sobre todo gracias al talento y las nuevas ideas, muchos de nosotros hemos tenido el privilegio de ser testigos, cuando no activos participantes, del desarrollo de la audiología.

En la década de 1960 nada influyó más en el desarrollo de la práctica de la audiología clínica, especialmente en la evaluación audiológica pediátrica, que el advenimiento de la impedanciometría audiométrica y sus tres tipos de medidas: timpanograma, compliancia estática y umbrales del reflejo estapedial.

A finales de los años sesenta tiene lugar el registro electrofisiológico de unas ondas que representan (tras estimular seis o siete sinapsis del tronco cerebral) la respuesta biológica más precisa en relación con la temporalidad del estímulo, y que constituyen los componentes más fiables de las respuestas evocadas auditivas. Los registros evocados del tronco cerebral son la respuesta electrofisiológica auditiva de mayor valor diagnóstico en la práctica clínica, toda vez que sus generadores son mejor conocidos y sus componentes se localizan en un área más restringida que los componentes desencadenados en las partes más rostrales de la vía auditiva.

A finales de los años setenta, David Kemp –uno de los autores de este libro– identifica las emisiones otoacústicas, que no sólo constituyen un fenómeno auditivo sumamente interesante, sino que representan una importante contribución a la clínica audiológica. Las emisiones otoacústicas son de fundamental importancia en el cribado neonatal y en el diagnóstico del espectro de disfunciones asociadas al concepto de neuropatía auditiva.

En 1981, Robert Galambos registra una respuesta identificable a

intensidades próximas al umbral como superposición de respuestas transitorias de latencia media a una tasa de presentación del estímulo próximo a 40 Hz, lo cual provoca y cataliza una extensa investigación en el estudio de respuestas auditivas de estado estable a lo largo de los años ochenta. En la actualidad, los potenciales evocados auditivos de estado estable son una técnica de valor diagnóstico, especialmente en niños con pérdidas auditivas de graves a profundas.

Una importante novedad del presente tratado es, sin duda, el capítulo dedicado al procesamiento auditivo central. La idea de que algunos niños podrían tener problemas con el procesamiento de la información auditiva de forma relativamente independiente de los cambios en la sensibilidad auditiva periférica se extendió con rapidez durante la década de 1980; para su estudio se diseñaron pruebas auditivas (dicóticas o no) de comportamiento.

Nunca antes habíamos tenido oportunidad de intervenir tan precozmente en la rehabilitación de la hipoacusia profunda, mejorando de forma sustancial el desarrollo del lenguaje oral. En este trabajo se hace referencia a la rehabilitación de las discapacidades auditivas, ya sea mediante la adaptación audioprotésica, la estimulación vibrotáctil o los implantes cocleares.

Esta obra es el producto del entusiasmo por esta disciplina de A. Bonavida, E. Perelló y E. Salesa, y se inspira en los cursos que se organizan anualmente y con tanto éxito en Barcelona bajo el patrocinio de la Fundación Pedro Salesa Cabo. En este punto quiero mencionar de forma especial al maestro –que así debe llamarse– Alfredo Bonavida, fallecido hace unos meses. Fue Bonavida una mezcla genuina de bondad, sabiduría y humildad, a la que habría que añadir una singular claridad expositiva, con enormes recursos dialécticos para hacerse entender.

En suma, se trata de una contribución única en lengua castellana, cuidadosamente editada, que permite al lector aproximarse al saber audiológico de forma ordenada.

José Juan Barajas de Prat Dr., *Ex Presidente de la International Society of Audiology*
(ISA)

Prefacio

En el año 1974, el Dr. Jordi Perelló organizó, en el Centro Municipal Fonoaudiológico J.M. de Porcioles, de Barcelona, unas Jornadas Hispanoamericanas de Audiología y un Curso Superior de Audiología, que contaron con un importante alumnado y que sirvieron para centrar el interés en la audiolología y aunar los esfuerzos de las personas interesadas en esta disciplina. De 1977 a 1983 se celebraron ocho cursos de audiolología, muy concurridos, en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona, bajo la dirección del Dr. Gabriel Capellá, jefe del servicio.

Dado el interés que despertaba la audiolología y la creciente necesidad de proporcionar a los usuarios de equipos de exploración audiológica los conocimientos necesarios para su correcta utilización y para la interpretación de resultados, los autores del presente tratado, Enrique Perelló, Alfredo Bonavida y Enrique Salesa, iniciamos en 1985 el primer *Curso Teórico-Práctico de Audiología* en el Instituto Auditivo Español de Barcelona. Desde entonces se han celebrado 26 cursos de audiolología hasta el año 2013, todos ellos en Barcelona excepto el cuarto, que se celebró en Madrid en colaboración con el Servicio de Otorrinolaringología del Centro de Especialidades Quirúrgicas; a ello hay que añadir un Simposio Internacional de Audiología en Madrid, previo al XX Congreso Internacional de Audiología. Además, los autores organizaron en 1975 dos cursos de impedancia acústica en Barcelona y dos en Madrid en 1977 y 1979, con el Dr. Olaizola y colaboradores de su servicio. En 1999, nuestro instituto recibió una *mención de honor* por parte de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial en reconocimiento de la labor de apoyo a la investigación, enseñanza y formación continuada en otorrinolaringología.

En estos años, la audiolología ha experimentado un notable avance en campos como la neurofisiología auditiva, la impedanciometría, los potenciales evocados auditivos, las otoemisiones acústicas, la hidrodinámica coclear, los implantes cocleares, la detección precoz auditiva en neonatos, los acúfenos, la medicina de empresa, los potenciales evocados de estado estable, los audífonos digitales, la genética y la genómica de las deficiencias auditivas, la regeneración de los receptores audiovestibulares, etc. Hemos procurado introducir estos temas en nuestro curso, y para ello contamos con excelentes profesionales españoles y extranjeros. Recordemos la participación, entre otros, de David Kemp en el simposio de Madrid.

En los últimos cursos se fueron elaborando unos apuntes que se han ido

perfeccionando; su objetivo era paliar la carencia de textos de audiolología actualizados en español. Estos apuntes, ampliados y perfeccionados a lo largo de los años, fueron el fundamento de la primera edición del *Tratado de Audiolología* dirigido por nosotros, que constaba de 27 capítulos elaborados por treinta y un profesores españoles y extranjeros. La participación en la obra de licenciados en medicina y en física le proporcionó un notable rigor científico.

Agotados los 2.000 ejemplares de la primera edición, su éxito nos ha motivado para realizar esta segunda edición actualizada y ampliada con cuatro nuevos capítulos: “Historia de las otoemisiones acústicas: teoría y aplicaciones” (Dr. Kemp), “Potenciales evocados auditivos de estado estable” (Dr. Rance), “Introducción a los desórdenes del procesamiento auditivo central (DPAC): propósitos, controversias y abordaje actual” (Dres. Keith y Farah) y “Neuropatías auditivas: de la identificación a la intervención” (Dres. Tapia y Lirola). En total, esta segunda edición suma 31 capítulos.

En abril de 2011 falleció en Barcelona nuestro querido compañero Alfredo Bonavida, que tanto colaboró en nuestros cursos de audiolología y en la elaboración y realización de este libro. Todos hemos lamentado profundamente la ausencia del Dr. Bonavida, figura entrañable y de gran prestigio en los campos de la física, la audiolología y la logopedia, y que realizó importantes aportaciones en multitud de cursos, conferencias y publicaciones.

Nos ha parecido que el mejor homenaje que podíamos tributar a la figura del Dr. Bonavida era impulsar y realizar esta segunda edición del *Tratado de Audiolología*, revisada y ampliada. La extraordinaria calidad de los cuatro capítulos del Dr. Bonavida en la primera edición nos ha decidido a publicarlos de nuevo íntegramente en la segunda edición, ya que los conceptos básicos que en los mismos se exponen son de plena actualidad y constituyen una base imprescindible para los estudios de audiolología y fonética en sus diversas vertientes.

Alfredo Bonavida nació en Tivenys (Tarragona) en 1920. Se licenció en ciencias físicas en la Universidad de Barcelona en 1951. Fue profesor adjunto en dicha universidad, de electricidad y magnetismo primero, y después de electrónica. Se doctoró en ciencias físicas en 1982 con la tesis *Contribución a la medida de la resistividad eléctrica con el método de inducción*. Dio cursos de electroacústica en la Escuela Superior de Ingenieros de Telecomunicación de Barcelona, desde 1973 hasta 1986, y también en la Escuela de Ingenieros Técnicos de Telecomunicación La Salle de Barcelona. El Dr. Bonavida fue director técnico acústico responsable de las Olimpiadas de Barcelona de 1992. Durante más de cuarenta años dirigió los laboratorios del Instituto Auditivo Salesa, incentivando toda su actividad en los campos de la audiolología y del análisis de voz. Junto con el Dr. Jordi Perelló, creó una escuela que sigue sus pasos y en la que nos sentimos orgullosamente integrados. Deseamos expresar al Dr. Bonavida nuestro agradecimiento y admiración por los muchos conocimientos que nos transmitió con su habitual dedicación y pedagogía.

Esperamos que esta segunda edición del *Tratado de Audiología* sea útil para nuestros colegas y permita realizar las exploraciones y los diagnósticos con el mayor rendimiento y fiabilidad, a fin de aprovechar al máximo las posibilidades que nos brindan las nuevas tecnologías aplicadas al instrumental de exploración.

Enrique Perelló Scherdel

Enrique Salesa Batlle



Abreviaturas

A Amplitud

A/D Convertidor analógico digital

AAF Audiometría de alta frecuencia

ABR Audiometría de respuestas del tronco cerebral

AC Audiometría convencional

ACE Estrategia de codificación del implante coclear

ACO American Council of ORL (Consejo Americano de ORL)

ADD *Attention deficit disorder* (trastorno por déficit de atención)

ADN Ácido desoxirribonucleico

ADNmt ADN mitocondrial

ADOA Atrofia óptica autosómica dominante

ADSR Perfil dinámico de un oscilograma (tiempo de ataque, decaimiento, sostenimiento y relajamiento)

AEDA Asociación Española de Audiología

AGC Control automático de ganancia

AI Atenuación interaural

A-I Área auditiva primaria

A-II Área auditiva secundaria

AM Amplitud modulada

AMA-AOO American Medical Association Academy of Otolaryngology and Ophthalmology

ANSI American National Standards Institute

APE Audiometría de potenciales evocados

Apgar Índice de Apgar (anestesiología)

ARE Audiometría de respuestas evocadas

ARLT *Acoustic reflex latency test* (prueba de latencia del reflejo acústico)

AROA Atrofia óptica autosómica recesiva

ASLHA American Speech Language Hearing Association

ASPV *Age specific presbycusis value* (valor de la presbiacusia específico de la edad)

ATC Audiometría del tronco cerebral

ATL Audiometría tonal liminar

ATP Trifosfato de adenosina

AVK Articulador vibrotáctil Kanievski

B_A Susceptancia acústica

BERA Audiometría de respuestas evocadas del tronco cerebral

bFGF Factor básico de crecimiento fibroblástico

BIAP Bureau International d'Audiophonologie

BICROS Audífono monoaural con dos micrófonos, uno en cada lado

BioMARK Marcador biológico de procesamiento auditivo

BMR Balance mastoideo radial (Rius)

BNDF Factor neurotrófico derivado del cerebro

BOLD *Blood oxygen level dependant* (nivel de oxigenación sanguínea)

BSERA Audiometría de respuestas evocadas del tronco cerebral

BTE Audífono retroauricular

c Celeridad

C_A Compliancia acústica

CAE Conducto auditivo externo

CAI Conducto auditivo interno

cc Centímetros cúbicos

CCE Células ciliadas externas

CCFP *Cerebral and cochlear fluid pressure analyzer* (analizador de la presión del fluido cerebral y coclear)

CCI Células ciliadas internas

CD Disco compacto

CEE Comunidad Económica Europea

CEI Comité Electroacústico Internacional (IEC)

CHIRP Estímulo compensado para aumentar la sincronización de frecuencias neuronales en la cóclea

CIC Audífono dentro del conducto

CIS Muestreo intercalado continuo (estrategia CIS en implante coclear)

CMT Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth

CMV Citomegalovirus

CODEPEH Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (España)

CROS *Contralateral routing of signals*

CSH Canal semicircular horizontal

CSP Canal semicircular posterior

CSS Canal semicircular superior

CST *Connected speech test*

CSU Cambio significativo del umbral auditivo

D Densidad

D/A Convertidor digital analógico

DaPa DecaPascal

dB Decibelio

dB(A) Nivel de ruido con la red de ponderación A

dB(B)	Nivel de ruido con la red de ponderación B
dB(C)	Nivel de ruido con la red de ponderación C
dBHL	Decibelios referidos al cero audiométrico
dBnHL	Decibelios correspondientes a un clic usado en PEA
dB SPL	Decibelios referidos a 20 micropascales (μPa)
DC	Distancia crítica
DDT	Determinación del desplazamiento del tímpano
DENA	Desorden del espectro de las neuropatías auditivas (ANSD en inglés)
DFNA	Locus de sordera dominante
DFNB	Locus de sordera recesiva
Dmáx	Discriminación máxima verbal
DPAC	Desórdenes del procesamiento auditivo central
DPgrama	Depegrama
DRT	Diagnostic Rhyme Test (Voiers)
DSI	<i>Dichotic sentence identification</i> (identificación dicótica de frases)
DSP	Programador digital de señal
DT	Desplazamiento del tímpano
DTI	Imagen con tensor de difusión
ECOG	Electrococleografía
EEG	Electroencefalografía
ELI	<i>Early loss index</i> (índice de pérdida auditiva laboral)
EOG	Electrooculografía
EPI	Prenda de protección laboral
ERA	Audiometría de respuestas evocadas
ESU	<i>Electric stimulation units</i> (unidades de calibración de un audiómetro de

AF por estimulación eléctrica)

f Frecuencia

F Fuerza

FA Anisotropía funcional

FDA Food and Drug Administration (EE.UU.)

FFT Transformada rápida de Fourier

Fgf Factor fibroblástico de crecimiento

FM Frecuencia modulada

g Gramo

G_A Conductancia acústica

GAP detection Técnica de detección de intervalos de silencio

GSM Global System Mobile

HAIC Hearing Aid International Conference

HE Hidropesía endolinfática

HIC Hipertensión intracraneal

HICB Hipertensión intracraneal benigna

HINT *Hearing in noise test* (prueba de audición en presencia de ruido)

Hz Hercio

I Intensidad

IC Implante coclear

ISO Organización Internacional de Estandarización

Ist Intensidad de señal verbal en oído explorado

JCIH Joint Committee of Infant Hearing

K_A Rigidez acústica

LAeqd Nivel sonoro A equivalente diario

LCeqd Nivel sonoro C equivalente diario

LCR Líquido cefalorraquídeo

LE Ligamento espiral

LEA *Left ear advantage* (ventaja de oído izquierdo)

LM Nivel de sensibilidad del micrófono

Lmáx Nivel de pico

LPC Código de predicción lineal

M Sensibilidad del micrófono

M_A Masa acústica

MC Potenciales microfónicos cocleares

MCL Umbral de máxima intensidad comfortable

MEG Magnetoencefalografía

ml Mililitro

mm Milímetro

MMN *Mismatch negativity* (potencial negativo de disparidad)

MPEAK Estrategia multipeak de codificación del implante coclear

Mr Sensibilidad de referencia de un micrófono

MRT Modified Rhyme Test (House)

MT Membrana timpánica

NA Neuropatía auditiva

NAL National Acoustic Laboratories (Australia)

NATASHA *Network and tools for the assessment of speech/language and hearing ability*

NBN *Narrow band noise* (ruido blanco de banda estrecha)

NCAV Núcleo coclear anteroventral

NCD Núcleo coclear dorsal

NCPV Núcleo coclear posteroventral

NCV	Núcleo coclear ventral
NRR	<i>Noise reduction rating</i> (grado de reducción del ruido)
NTE	Oído no explorado
NVI	Nervio vestibular inferior
NVS	Nervio vestibular superior
OCDE	Organización para la Cooperación y el Desarrollo Económico
OEA	Otoemisiones acústicas
OEAc	Otoemisiones acústicas por estímulos continuos
OEApd	Otoemisiones acústicas producto de distorsión
OEAs	Otoemisiones acústicas espontáneas
OEAt	Otoemisiones acústicas por estímulos transitorios
OMA	Otitis media aguda
OMC	Otitis media crónica
OMCC	Otitis media crónica colestomatosa
OMCS	Otitis media crónica simple
OSHA	Occupational Safety and Health Act
p	Presión dinámica acústica
P	Presión eficaz
Pa	Pascal
PA	Potencial de acción del nervio auditivo
PAC	Procesamiento auditivo central
PCNA	Antígeno de proliferación nuclear celular
PD	Productos de distorsión (OEA)
Pd	Potencial dendrítico
P_e	Presión estática ambiente

PE Potencial endococlear
PEA Potenciales evocados auditivos
PEAee Potenciales evocados auditivos de estado estable
PEATC Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral
PEATCa Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral automáticos
PET Tomografía por emisión de positrones
P_h Nivel de sonoridad, en fonios
PIC Presión intercraneal
PLL Potenciales de latencia tardía
PLM Potenciales de latencia media
PS Potencial de sumación coclear
QuickSin *Quick in noise test*
R_A Resistencia acústica
RE Reflejo estapediano
REA *Right ear advantage* (ventaja de oído derecho)
REAG *Real ear aided gain* (ganancia en CAE con el audífono en funcionamiento)
REIG Ganancia de inserción, ganancia etimótica
REUG *Real ear unaided gain* (ganancia en CAE sin audífono)
RITE Audífono BTE con auricular en el CAE
RM Resonancia magnética
RMf Resonancia magnética funcional
RMS Valor cuadrático medio
ROC Reflejo de orientación condicionado
RT Rampa timpánica
RV Rampa vestibular

s	Segundo
S	Sonoridad
S/N	Relación señal/ruido
SAE	Síndrome de adaptación espacial
SAL	<i>Sensorineural acuity level</i> (prueba de SAL)
SEM	Microscopia electrónica de barrido
SIN	<i>Speech in noise test</i>
SISI	<i>Short Increment Sensitivity Index</i>
SNC	Sistema nervioso central
SNR	<i>Simplified noise level reduction</i> (reducción simplificada del nivel de ruido)
SPECT	<i>Single photon emission computed tomography</i> (tomografía computarizada por emisión de fotón único)
SPIN	<i>Speech perception in noise test</i>
SPN	<i>Speech noise</i> (enmascaramiento para pruebas verbales)
SRT	Umbral de recepción auditiva
SSI	<i>Synthetic identification test sentence</i> (prueba de identificación de frases sintéticas)
SSPL	<i>Saturation sound pressure level</i> (nivel de presión sonora de saturación)
t	Tiempo
T	Período
T₆₀	Tiempo de reverberación
TB	Tono <i>burst</i>
TBI	<i>Traumatic brain injury</i> (lesión cerebral traumática)
TD	Umbral de molestia
TDAH	Trastorno del déficit de atención con hiperactividad (ADHD)
TE	Oído explorado

TORCH Infecciones perinatales congénitas asociadas con factores de riesgo de pérdida auditiva

TRD Test de rasgos distintivos en audiometría verbal

TRT *Tinnitus retraining therapy*

TSP Traumatismo sonoro permanente

TW Anchura timpanométrica

u Velocidad lineal de vibración

U Velocidad de volumen

UCI Unidad de cuidados intensivos

UCIp Unidad de cuidados intensivos posnatales

UCL Umbral de molestia

UCP Unidad central de procesamiento de un audífono digital

URV Umbral de recepción verbal

USH Síndrome de Usher

V Volumen o tensión (según contexto)

VEMP Potencial vestibular miogénico

VRA *Visual reinforcement audiometry* (audiometría de respuesta condicionada)

W Potencia acústica

WDRC *Wide dynamic range compression* (compresión dinámica)

WN Ruido blanco

WS1 Síndrome de Waardenburg tipo 1

WS2 Síndrome de Waardenburg tipo 2

WS3 Síndrome de Klein Waardenburg

WS4 Síndrome de Shah Waardenburg

X_A Reactancia acústica

X_{AC} Reactancia acústica de rigidez

X_{AM} Reactancia acústica de masa

Y_a Admitancia acústica

Z_a Impedancia acústica



Letras griegas

χ Coeficiente de transmisión de intensidad del medio aéreo al medio interno hidrodinámico del oído

ρ_0 Densidad

ω Pulsación



CAPÍTULO 1



Anatomía y fisiología del oído

J.F. Casamitjana Claramunt



Introducción

El sentido de la audición es quizás el más importante de los que disfrutamos. Se trata de un eficaz sistema de alarma, nos ofrece detectar el mundo y además conocerlo. Los más profundos pensamientos se interpretan en nuestra mente mediante el lenguaje, ya sean filosóficos o matemáticos, por ello es especial su profundo conocimiento. Su órgano receptor está ubicado en el hueso temporal a ambos lados del cráneo, desde donde se transmiten las señales acústicas por medio de estímulos eléctricos a los lóbulos temporales del cerebro, lugar que integra la percepción de la audición.



El hueso temporal

Estructurado dentro de los huesos del cráneo, presenta una morfología externa donde destaca una escama, escama del temporal, situada en la porción externa y superior relacionada en su porción interna con el lóbulo temporal del cerebro y por su cara externa con el músculo temporal. En la zona inferior y anterior a la escama se distingue la apófisis cigomática, que nace del hueso timpánico del peñasco del temporal y se articula con el hueso malar. Por debajo de la escama destacan tres elementos anatómicos que, de atrás adelante son: la apófisis mastoides (cavidad neumatizada y externamente zona de inserción del esternocleidomastoideo), el orificio correspondiente al conducto auditivo externo (CAE) y la apófisis estiloides y la fosa mandibular (fig. 1-1).

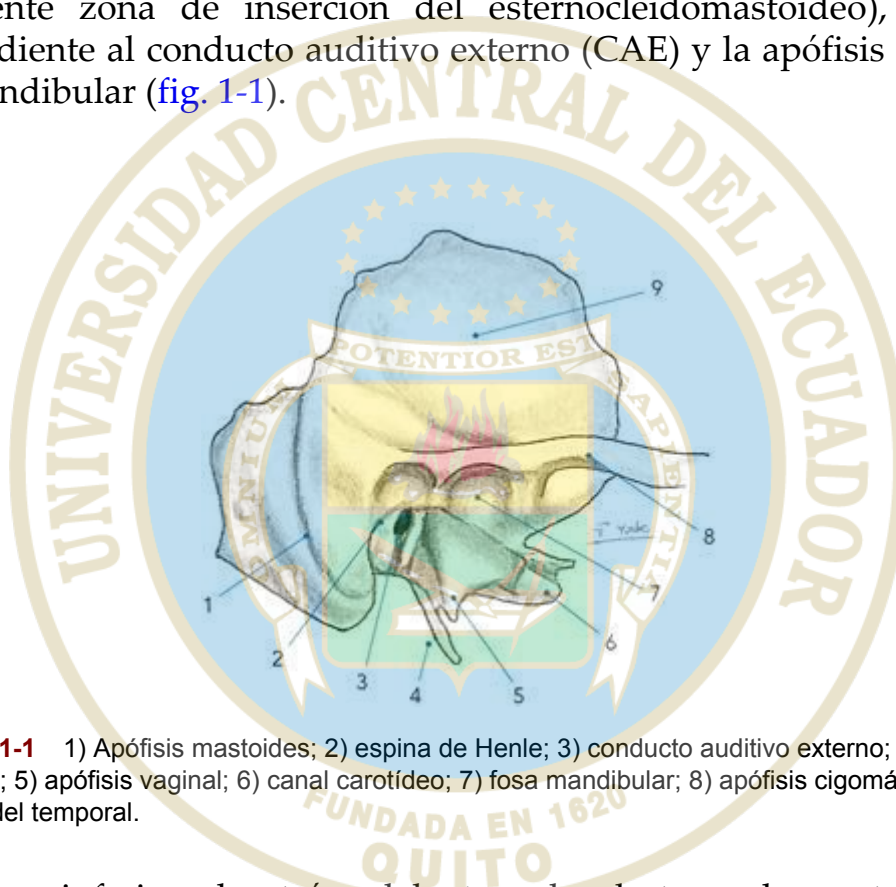


FIGURA 1-1 1) Apófisis mastoides; 2) espina de Henle; 3) conducto auditivo externo; 4) apófisis estiloides; 5) apófisis vaginal; 6) canal carotídeo; 7) fosa mandibular; 8) apófisis cigomática; 9) escama del temporal.

En la cara inferior, de atrás adelante, cabe destacar: la punta del hueso mastoideo, la apófisis estiloides y la cara articular para el cóndilo de la mandíbula. Como canales de salida se observan el agujero estilomastoideo, situado por detrás de la apófisis estiloides y delante de la ranura digástrica, lugar de salida del nervio facial, el canal carotídeo para la carótida primitiva y la fosa de la vena yugular (fig. 1-2).

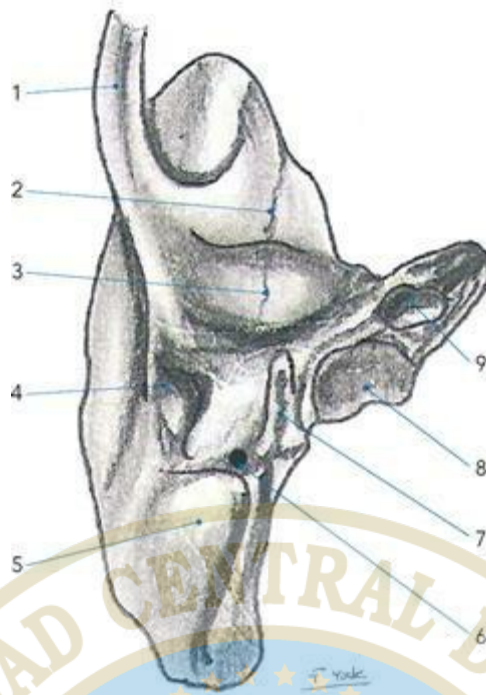


FIGURA 1-2 1) Apófisis cigomática; 2) fisura petroescamosa; 3) fosa mandibular; 4) conducto auditivo externo; 5) apófisis mastoides; 6) agujero estilomastoideo; 7) apófisis estiloides; 8) fosa de la vena yugular; 9) canal carotídeo.

La cara interna del hueso ofrece la porción interna de la escama del temporal en relación con el lóbulo temporal del cerebro, la protuberancia del hueso temporal donde se distinguen la eminencia *arcuata* (relieve óseo del canal semicircular superior), los canales para los nervios petrosos superficiales y el orificio de salida del conducto auditivo interno (CAI) por donde salen los nervios acústicos vestibular y facial (fig. 1-3).

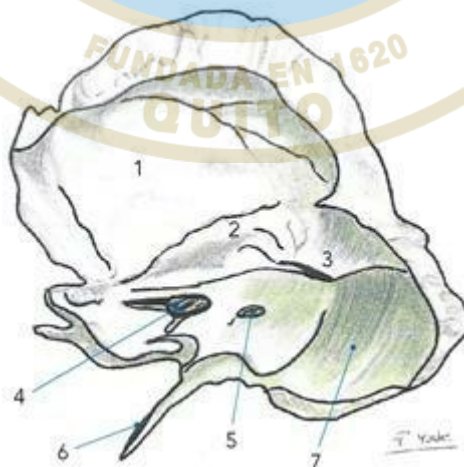


FIGURA 1-3 1) Escama del temporal; 2) eminencia *arcuata*; 3) canal del seno petroso superficial; 4) conducto auditivo interno; 5) acueducto del vestíbulo; 6) apófisis estiloides; 7) canal del seno lateral.

En la [figura 1-4](#) puede observarse la situación del órgano del oído dentro del hueso temporal, la comunicación con el exterior a través del CAE y hacia el ángulo pontocerebeloso a través del CAI. En el oído medio, en la zona anterior a la caja timpánica, se encuentra la trompa de Eustaquio y en la región posterior, la mastoides. En el oído interno la cóclea se sitúa a nivel anterior y el vestíbulo y los canales semicirculares en la zona posterior (Rouviere, 2005; Testut-Latarjet, 1969).

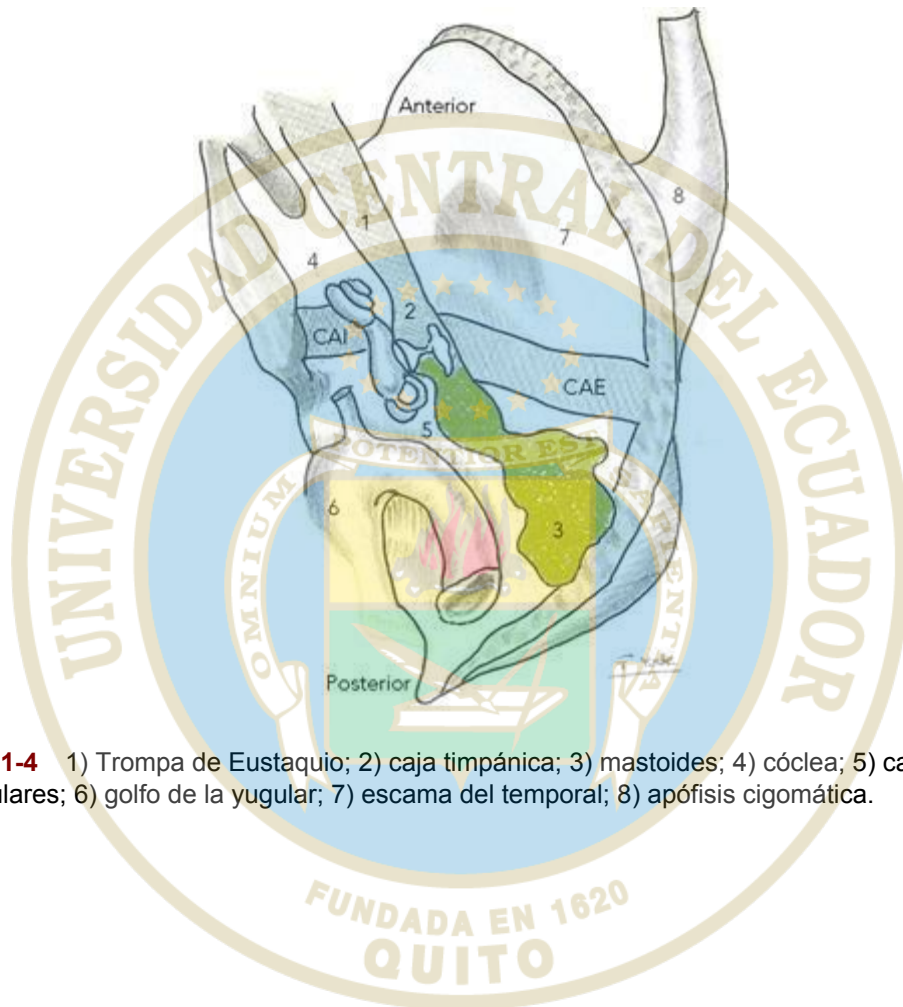


FIGURA 1-4 1) Trompa de Eustaquio; 2) caja timpánica; 3) mastoides; 4) cóclea; 5) canales semicirculares; 6) golfo de la yugular; 7) escama del temporal; 8) apófisis cigomática.

Anatomía funcional del oído

Pasamos a la descripción de los elementos anatomofuncionales del oído que se estructura de forma didáctica en cuatro partes: oído externo, oído medio, oído interno y vías auditivas, que se explicarán en el [capítulo 2](#) (fig. 1-5).

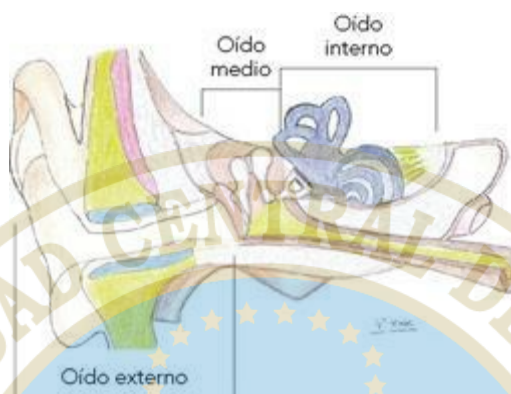


FIGURA 1-5 Esquema del oído: externo, medio e interno.

Anatomía Del Oído Externo

El oído externo a su vez se puede dividir en dos partes: el pabellón auditivo y el CAE.

Pabellón auricular

Se refiere a la porción anatómica que denominamos oreja. Su base es un esqueleto cartilaginoso unido por la raíz del hélix y estructuras ligamentosas y musculares al hueso de la mastoides, también a través del cartílago del CAE. Se sitúa a nivel de la raíz de los ojos, por detrás de la articulación temporomandibular. De proporciones ligeramente más grandes en el hombre que en la mujer, presenta unas dimensiones de 5 a 8 cm en el eje vertical y entre 4 y 6 cm en el eje horizontal. Dos terceras partes de sus estructuras están libres, sin articular, forman un ángulo de inserción de alrededor de 20 a 30° y un ángulo cefalocaudal de unos 10°. Tiene forma de pantalla con el fin de canalizar las ondas auditivas hacia el CAE.

El pabellón auricular está conformado básicamente por una estructura cartilaginosa que muestra distintos relieves, tal y como se observa en la [figura 1-6](#).



FIGURA 1-6 1) Raíz del hélix; 2) trago; 3) concha; 4) antitrago; 5) lóbulo; 6) antihélix; 7) hélix; 8) conducto auditivo externo; 9) fosita del antihélix.

La porción caudal del pabellón está libre de cartílago, siendo esta el lóbulo auricular. En el cartílago se insertan los músculos propios del pabellón auricular, en el hombre con escaso valor funcional. Los más importantes son los músculos auriculares superior y posterior. La vascularización del pabellón auricular es terminal y la aportan las arterias auriculares anterior y posterior (De Sevin, 1995).

La sensibilidad del pabellón auricular la aportan tres nervios. La zona anterior del trago y la raíz del hélix están inervadas por el trigémino, la zona anterosuperior del pabellón auricular y la entrada del CAE, por el nervio facial, y los dos tercios posteriores y caudales por el plexo cervical superficial (fig. 1-7) (De Sevin, 1995; Thomassin y Belus, 1999).



FIGURA 1-7 Tercera rama y plexo braquial.

Conducto auditivo externo

Es el conducto que conecta el exterior con el oído medio. Sigue una línea curva en forma de «S» de prominencia superior. Tiene una longitud de unos 25 mm, un volumen de 0,7 a 1,6 ml y un diámetro de aproximadamente 8 mm. El eje del CAE va de abajo arriba y de detrás hacia delante, describiendo un ángulo de unos 30° sobre el eje transversal. Se distinguen dos porciones (fig. 1-8). La porción más externa, que supone un tercio del total, posee características fibrocartilaginosas y se prolonga con el cartílago del pabellón auricular. Su proximidad con el exterior ha dotado a la epidermis de un mayor grosor, de la presencia en esta porción de anexos, folículos pilosos y glándulas sebáceas y ceruminosas, con el fin de proteger al oído de elementos extraños. El cerumen no solo resulta de la función excretora de estas glándulas, sino también de la secreción sebácea y de la descamación de la epidermis. La estructura cartilaginosa es de mayor longitud en la porción inferior que en la superior y se une por la cara anteroinferior a la porción ósea.

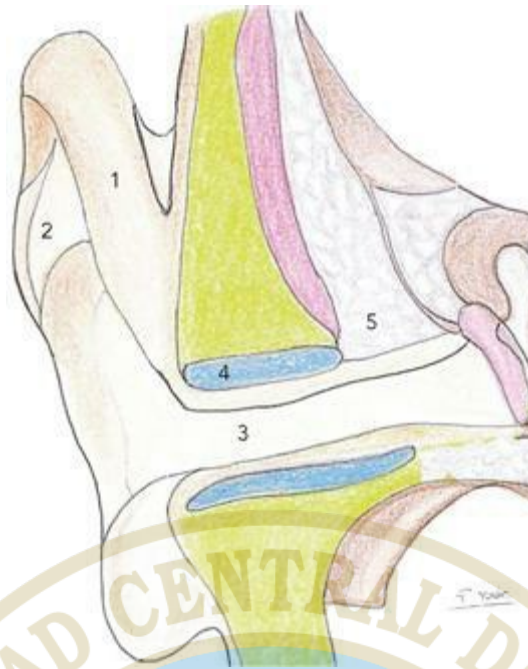


FIGURA 1-8 Pabellón auditivo: 1) hélix; 2) antihélix; 3) conducto auditivo externo; 4) porción cartilaginosa y 5) porción ósea.

La porción ósea conforma los dos tercios internos del conducto, describiendo un arco de concavidad superior para impedir el impacto de un cuerpo extraño sobre el tímpano. En su extremo medial, formado por el hueso timpánico, presenta un relieve final donde se inserta el *annulus* de la membrana timpánica. En el extremo más externo se encuentra la espina de Henle que se sitúa en la zona posterosuperior. La unión del hueso escamoso y timpánico describe la cisura de Glaser. Así, el CAE establece contacto en su porción anterior con la articulación temporomandibular, en la cara inferior con la parótida, en la cara posterior con el nervio facial y las celdas mastoideas y en su porción superior con la fosa craneal media.

La inervación sensitiva del CAE la proporcionan tres nervios: el facial, que da la sensibilidad a la cara posterior e inferior del CAE; el trigémino, que inerva la pared anterior, y el neumogástrico, que da su inervación a una región parecida a la del facial (May, 2000).

Vascularización

El aporte arterial se debe a tres arterias:

1. La arteria auricular anterior que da el aporte sanguíneo al hélix y al lóbulo de la oreja.
2. La arteria auricular posterior que discurre por el surco retroauricular a través del músculo auricular posterior y da aporte a todo el resto del sistema fibrocartilaginoso del pabellón y del CAE.
3. La arteria timpánica o auricular profunda que irriga la porción ósea del

oído externo.

Las tres arterias tienen su origen en la carótida externa. El sistema venoso se establece a través de la vena temporal superficial, la vena auricular posterior y la vena occipital.

Anatomía Del Oído Medio

El oído medio es la región anatómica encargada de transmitir y amplificar el sonido. Para este propósito requiere recoger las ondas sonoras del medio aéreo y transformarlas en una fuerza mecánica que se aplicará sobre los líquidos del oído interno. El oído medio tiene su origen embriológico en las bolsas faríngeas y constituye de por sí una extensión del sistema respiratorio. El oído medio se puede dividir en tres partes fundamentales:

1. Cavidad timpánica:

- a. Paredes y estructura de la cavidad timpánica.
- b. Tímpano.
- c. Cadena osicular.
- d. Estructuras nerviosas del oído medio:
 - Nervio facial.
 - Cuerda del tímpano.

2. Sistema neumático o de celdas mastoideas:

- a. Antro mastoideo.
- b. Celdas mastoideas.

3. Trompa de Eustaquio.

Cavidad timpánica

Es una región cuadrangular que describe un cubo de seis caras que alberga el

tímpano, la cadena osicular y separa el oído medio del oído interno. Su interior se puede a su vez dividir en tres regiones anatómicas, básicamente relacionadas con el tímpano (fig. 1-9):

1. Ático o región epitimpánica, donde se alberga la articulación incudomaleolar.
2. Mesotímpano o atrio, donde se halla la membrana timpánica y el resto de la cadena osicular.
3. Hipotímpano, región de la caja timpánica situada por debajo del *annulus*.



FIGURA 1-9 1) Ático; 2) mesotímpano; 3) hipotímpano.

Procedemos a su descripción en función de considerar la caja timpánica como un cubo de seis caras (fig. 1-10) (Thomassin y Belus, 1999):

1. *Cara externa*. En ella se halla la membrana timpánica asociada al mango del martillo. La porción superior a la membrana timpánica es el muro del alojamiento.
2. *Cara anterior*. Es la más pequeña. La porción ósea constituye a su vez la cara posterior de la articulación temporomandibular. En la porción intermedia se halla el orificio que inicia la trompa de Eustaquio y por encima y detrás hallamos el relieve óseo que corresponde al canal del músculo del martillo y la fosa supratubárica. En la zona inferior se halla el *ostium exitus* (orificio de salida de la cuerda del tímpano) y se relaciona con el canal carotídeo.
3. *Pared inferior*. Lámina ósea que separa la cavidad del golfo de la yugular.
4. *Pared superior*. Fina lámina ósea que separa el oído de la fosa craneal media. Se denomina *Tegmen timpani*. Su ausencia de forma congénita puede ser el origen de infecciones cerebrales (meningitis) o de invaginación de tejido

cerebral que recibe el nombre de encefalocele.

5. *Pared interna*. Es la pared que separa el oído medio del interno, por lo que muchos de sus relieves corresponden a él. Cabe destacar:

- a. *Promontorio*. Relieve de la primera espira coclear.
- b. *Ventana oval*. Articulada con la platina del estribo y relacionada con la rampa vestibular.
- c. *Ventana redonda*. Tímpano secundario, orificio final de la rampa timpánica.
- d. *Seno timpánico*. Excavación ósea que se sitúa por debajo de la pirámide (lugar de inserción del tendón del músculo del estribo) que se separa de las ventanas por dos relieves, el pontículo del promontorio y el subículo del promontorio de la cavidad timpánica.
- e. *Acueducto de Falopio*. Relieve óseo del canal del nervio facial. Nace al lado del pico de cuchara (relieve óseo que identifica el final del canal del músculo del martillo y lugar de salida del tendón del músculo que se inserta en la cara interna del mango del martillo). Se sitúa por encima de la región de las ventanas para descender por detrás de ellas, básicamente por detrás de la ventana oval, con la que se relaciona estrechamente.

6. *Pared posterior o mastoidea*. Se relaciona en la región superior con las celdas mastoideas, básicamente con el antro. El orificio que comunica el antro y el epitímpano recibe el nombre de *aditus ad antrum*. En la región inferior se encuentra la *fossa incudis* y la pirámide. Por debajo y por delante de la zona de inserción del ligamento de la rama corta del yunque (*butress*) se sitúa la

tercera porción del acueducto de Falopio que acoge el nervio facial.

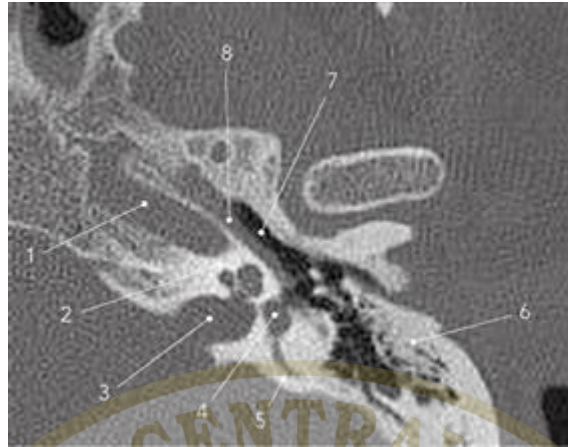


FIGURA 1-10 1) Porción horizontal de la carótida; 2) cóclea; 3) conducto auditivo interno; 4) vestíbulo; 5) canal semicircular superior; 6) mastoides; 7) trompa de Eustaquio; 8) canal del músculo del facial.

Membrana timpánica

Insertada en el canal anular alojado al final del CAE esta membrana se estructura en:

1. *Annulus timpánico o anillo de Gerlach*. Estructura densa ligamentosa que une la membrana timpánica al marco óseo.
2. *Membrana timpánica propiamente dicha* (fig. 1-11). Tiene unas dimensiones de 10 mm en sentido vertical y 9 mm anteroposterior. Se divide en dos regiones en función de su composición:

a. Porción inferior, llamada *pars tensa*. Esta membrana se compone de tres capas:

- Un epitelio epidérmico procedente del CAE.
- La capa fibrosa que contiene fibras elásticas y de colágeno distribuidas de forma circular y radial, lo que le otorga resistencia y elasticidad. Esta capa es la

que le confiere mayor grosor y le da la resistencia a los cambios de presión del oído medio.

– La tercera es el epitelio cilíndrico procedente de la cavidad timpánica.

b. Porción alta llamada *pars flaccida* o membrana de Schrapnell. Carece de capa fibrosa, lo que la hace más débil y que ceda a las presiones negativas del interior de la cavidad timpánica.



FIGURA 1-11 Membrana timpánica: 1) *annulus*; 2) apófisis externa del martillo; 3) se vislumbra la articulación incudoestapedial; 4) por transparencia de promontorio; 5) conducto auditivo externo; 6) por transparencia de la ventana redonda; 7) ombligo; 8) reflejo luminoso.

3. *Mango del martillo*. La región media y superior de la membrana se invagina para insertarse en el mango del martillo. En la porción final se encuentra el ombligo, punto central en la inserción de las fibras elásticas.

A partir del eje que describe el ombligo y el mango del martillo, el tímpano se divide en cuatro sectores (fig. 1-11): anterosuperior, anteroinferior, posterosuperior y posteroinferior.

Cadena osicular

La cadena osicular está formada por tres huesecillos: martillo, yunque y estribo; tres articulaciones: la incudomaleolar, la incudoestapedial y la estapediovestibular, además de las estructuras musculoligamentosas entre las que destacan el músculo del martillo y el músculo del estribo (fig. 1-12).

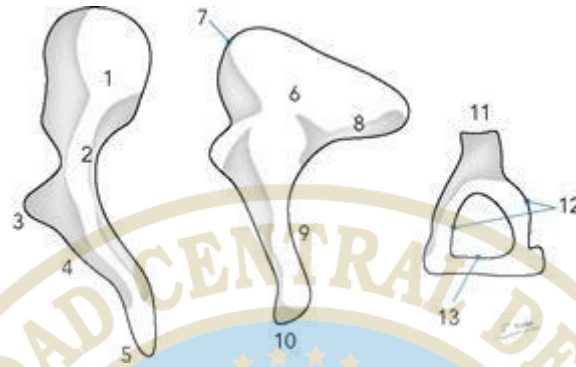


FIGURA 1-12 Martillo: 1) cabeza; 2) cuello; 3) apófisis externa; 4) mango; 5) ombligo. Yunque: 6) cuerpo; 7) carilla articular; 8) apófisis horizontal; 9) apófisis larga; 10) apófisis lenticular. Estribo: 11) cabeza; 12) cruras; 13) platina.

Huesecillos

Martillo

Cabeza, cuello, apófisis externa y mango. Cabe destacar la zona de inserción con la membrana timpánica a través del mango y la apófisis externa y la cara articular, situada en la parte interna de la cabeza, que se articula con el yunque. A la altura de la porción superior del mango del martillo se denota el relieve de la inserción del músculo del martillo.

Yunque

Cuerpo (presenta la cara articular para el martillo); apófisis horizontal; apófisis corta que está adherida a la *fossa incudis*; apófisis larga, que finaliza en ángulo recto formando la apófisis lenticular que se articula con el estribo.

Estribo

Está formado por la cabeza que se articula con el yunque, presenta la zona de inserción del músculo del estribo. Dos *cruras* que se unen a una plataforma ósea de 3 × 1,7 mm llamada platina que, a su vez, se articula con la ventana

oval.

Ligamentos

La movilidad de los huesecillos viene determinada porque están suspendidos en el interior de la caja timpánica. El martillo y el yunque están anclados a la caja timpánica por dos ligamentos suspensorios que los unen con el *tegmen tympani*. Además, el martillo tiene un ligamento anterior que une la apófisis anterior con la cisura de Gasser (la cisura de Gasser es la zona de unión entre el hueso timpanal y la escama temporal, punto también de salida de la cuerda del tímpano y la arteria timpánica anterior). En el caso del yunque, posee un pequeño ligamento posterior que une su apófisis corta con el marco óseo. El estribo tiene un ligamento anular que permite su movimiento en la articulación estapediovestibular.

Articulaciones

Incudomaleolar

Situada en el ático, formada por amplias caras articulares y estabilizada por los ligamentos que unen al martillo y al yunque con las paredes de la caja timpánica.

Incudoestapedial

Une la apófisis lenticular del yunque con la cabeza del estribo a través de una cápsula ligamentosa.

Estapediovestibular

Articulación formada por el marco óseo de la ventana oval y la platina a través de una cápsula ligamentosa. Su movimiento transmite la vibración mecánica hacia la rampa vestibular.

Músculos de la caja timpánica

Músculo del martillo (20 mm)

Discurre por la zona posterosuperior de la trompa de Eustaquio a través del canal de su propio nombre hasta llegar al ático para terminar angulándose y formando un tendón (pico de cuchara) que se inserta en el mango del

martillo. Este músculo está inervado por la tercera rama del trigémino.

Músculo del estribo (6 mm)

Tiene su origen en la pirámide para terminar insertándose la cabeza del estribo. Está inervado por el nervio facial ([figs. 1-13 y 1-14](#)).

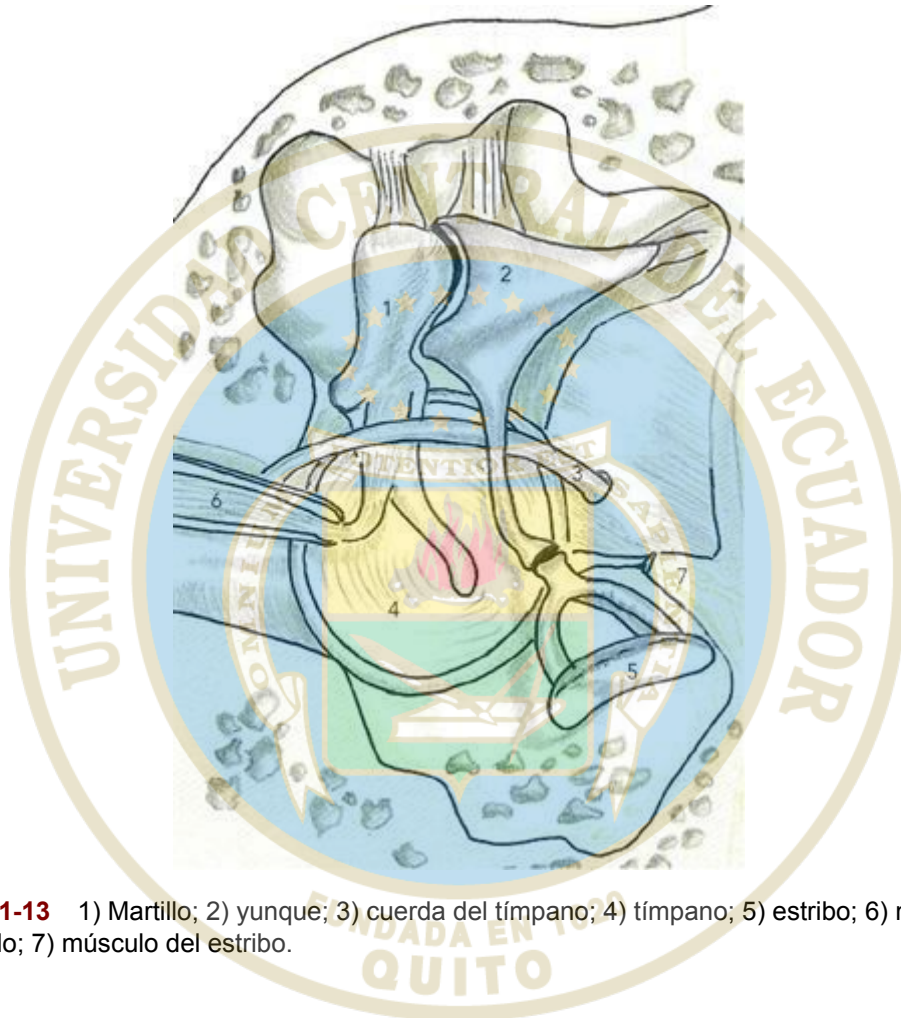


FIGURA 1-13 1) Martillo; 2) yunque; 3) cuerda del tímpano; 4) tímpano; 5) estribo; 6) músculo del martillo; 7) músculo del estribo.

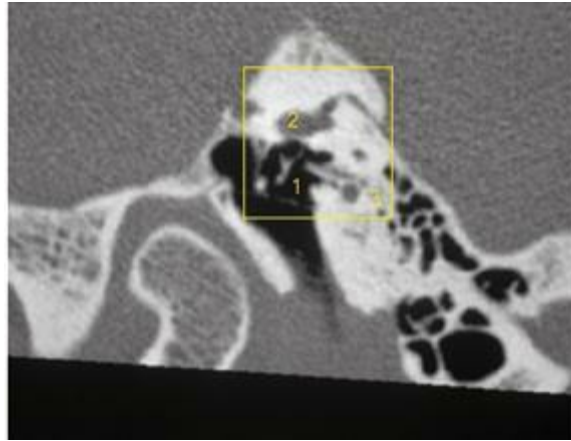


FIGURA 1-14 TC. Articulación estapediovestibular en paciente afectado de otosclerosis. 1) Estribo; 2) rampa vestibular; 3) nervio facial.

Sistema Neumático O De Celdas Mastoideas

Antro mastoideo y mastoides

Antro mastoideo

Celda de gran tamaño situada por detrás de la caja timpánica que presenta relación superior con la cavidad craneal anterior con la cavidad timpánica (*aditus ad antrum*) y posterointerna con el seno lateral. En la región posterior hallamos el relieve del canal semicircular horizontal. Su situación se relaciona con la espina de Henle situada en la zona posterosuperior del CAE.

Mastoides

El resto de hueso mastoideo está repleto de pequeñas celdas con epitelio respiratorio que se dividen en diversos grupos celulares. Aparecen al final de la gestación y su número y volumen aumentan durante el crecimiento en relación con la ventilación del oído medio. Así, en los oídos afectados de otitis crónicas se observa un descenso en el número y volumen de las celdas siendo el hueso mastoideo mucho más compacto. Destaca en su interior el trayecto de la tercera porción del nervio facial, del cual surgirá cerca del agujero estilomastoideo la cuerda del tímpano que se dirigirá de forma retrógrada hacia el margen timpánico, donde dará la rama para el músculo del martillo y, tras salida por el *ostium* intraóseo, cruzará la caja timpánica por detrás del martillo y volverá a través del *ostium exitus* a tener un recorrido intraóseo.

Trompa De Eustaquio

La trompa de Eustaquio es un canal osteocartilaginoso de unos 45 mm de

longitud, de forma biconica, 8 mm de alto y 5 de ancho. Tiene su origen en la porción superior de la cara anterior de la cavidad timpánica para dirigirse hacia abajo, adelante y adentro desembocando tras el rodete tubárico en la rinofaringe (fig. 1-15).

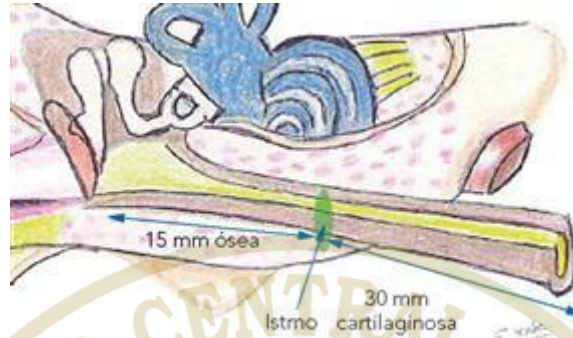


FIGURA 1-15 Istmo.

Se describen dos partes: una ósea y otra cartilaginosa.

Parte ósea

De unos 15 a 17 mm de longitud (una tercera parte del total). Se inicia de forma amplia (5 mm) para irse estrechando hasta el istmo de unión osteocartilaginosa (2 mm). En su porción superointerna discurre el canal del músculo del martillo, de longitud similar. El epitelio es respiratorio, aunque con escasas estructuras ciliadas o secretoras.

Parte cartilaginosa

De unos 30 mm. Se inicia en el istmo donde es estrecho y va ampliándose a medida que desciende hasta llegar a la rinofaringe. Su estructura cartilaginosa permite que, mediante la acción de los músculos periestafilinos externo o tensor del paladar e interno o elevador del paladar, básicamente el externo o tensor del paladar pueda abrir el conducto permitiendo la entrada de aire hacia el oído (fig. 1-16). La mucosa de esta zona se encuentra engrosada básicamente por tejido linfoide que aumenta a medida que se acerca a la abertura rinofaríngea donde forma la amígdala rinofaríngea o amígdala de Gerlach, asimismo, el engrosamiento de la mucosa define la aparición de unos pliegues longitudinales que permiten junto con la actividad ciliar un mejor desplazamiento del moco (fig. 1-16).

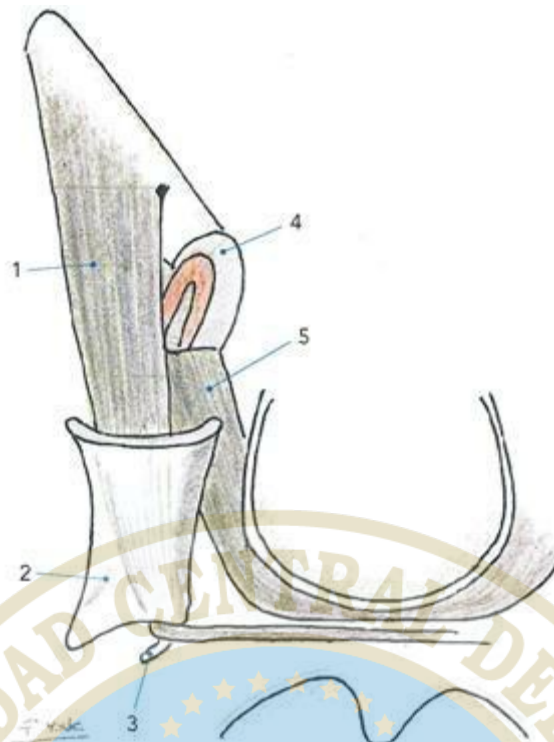


FIGURA 1-16 1: Músculo periestafilino externo o tensor del velo del paladar; 2: apófisis pterigoides; 3: *hamulus* pterigoides; 4: trompa de Eustaquio, porción cartilaginosa; 5: músculo periestafilino interno o elevador del velo del paladar.

Vascularización Del Oído Medio

Arterias del oído medio

1. *Arteria timpánica anterior* (rama de la maxilar interna). Irriga la caja timpánica y martillo y yunque.
2. *Arteria timpánica superior* y *arteria petrosa superficial* (rama de la meníngea media). Irrigan pequeñas porciones de la caja timpánica.
3. *Arteria estilomastoidea* (rama de la auricular posterior). Irriga el estribo y su músculo, así como la zona posterior de la caja.
4. *Arteria de la trompa de Eustaquio* (rama de la arteria meníngea inferior). Porción ósea de la trompa de Eustaquio.
5. *Arteria mastoidea* (rama de la occipital). Irriga la mastoides.
6. *Arteria carotidotimpánica* (rama de la carótida interna). Irriga la pared anterior de la caja.
7. *Arteria de la fosa subarcuata*.

Venas del oído medio

Siguen el mismo recorrido que las arterias drenando hacia la zona pterigoidea, venas meníngeas medias, seno petroso superior, golfo de la yugular y plexo faríngeo.

Anatomía Del Nervio Facial

El nervio facial parte de la protuberancia del tronco cerebral; junto con el nervio intermediario de Wrisberg se dirige a través del ángulo pontocerebeloso y junto con el VIII par craneal se sitúa de forma craneal al nervio coclear. Una vez entrado en el CAI, se sitúa en el piso superior en la zona más anterior. En su interior discurren básicamente fibras motoras para la musculatura de la cara y fibras aferentes del nervio trigémino y del tracto solitario, así como aferencias del núcleo salivatorio y lacrimal formando el nervio intermediario de Wrisberg (porción sensitiva del nervio facial) (May, 2000).

En su recorrido intratemporal se distinguen (fig. 1-17):



FIGURA 1-17 Reconstrucción tridimensional del oído medio: 1) porción mastoidea del nervio facial; 2) zona del ganglio geniculado; 3) porción intralaberíntica del facial; 4) cadena osicular; 5) articulación temporomandibular.

Recorrido dentro del CAI (8 mm)

Su entrada es por la porción anterosuperior del CAI. Se separa de los nervios vestibulares por la cresta de *Bill's bar* y en su recorrido está protegido por la aracnoides y la duramadre.

Porción laberíntica (3-5 mm)

La longitud es de 3-5 mm hasta el ganglio geniculado. Una vez en el ganglio geniculado, se originan los nervios petrosos:

1. *Nervio petroso mayor*. Contiene las fibras parasimpáticas que van a constituir el nervio vidiano:

a. Lacrimación.

b. Respuesta nasal.

c. Sensación gustativa de la parte posterior del paladar.

2. *Nervio petroso menor*. Ganglio ótico, se une a la cuerda del tímpano.

Porción timpánica

Discorre por un canal óseo llamado canal de Falopio que se puede observar en la cara interna de la caja timpánica. Su recorrido va desde el ganglio geniculado al segundo codo, siendo su longitud de aproximadamente 10 mm. Se relaciona estrechamente con el tendón del martillo, ventana oval y canal semicircular horizontal.

Porción mastoidea

Es el tramo del nervio facial de trayecto vertical dirigiéndose al ángulo estilomastoideo. Tiene como referencias anatómicas la apófisis corta del yunque, la cresta digástrica y el seno sigmoide. En su recorrido salen las eferencias:

1. *Nervio del estribo*.

2. *Cuerda del tímpano*. Tiene su salida por la fisura petrotimpánica o canal de Hugier, atraviesa la caja timpánica y, tras salir por el orificio *exitus*, se une con la tercera rama del nervio trigémino para formar el nervio lingual (sensibilidad de los dos tercios anteriores de la lengua y actividad salivatoria de las glándulas submaxilares y sublinguales).

Porción extratemporal

Desde la salida por el agujero estilomastoideo, se dirige hacia la parótida donde durante su recorrido por su interior se divide en 5 ramas motoras. Son, de arriba abajo: rama temporal, cigomática, bucal, mandibular y cervical. Son las encargadas de dar la inervación motora a los músculos de la cara.

Oído Interno

El oído interno se forma en el espesor del hueso temporal que básicamente procede de hueso ectodermo. De la cúpula ótica (endodermo) se forma un hueso más duro de estructura cortical que conforma el laberinto óseo, donde se van a albergar las estructuras membranosas (laberinto membranoso) que

contienen los órganos receptores de la audición y del equilibrio. Estos órganos receptores transmiten los estímulos nerviosos a través de los nervios sensitivos que atraviesan el espesor del hueso temporal por el CAI hacia el tronco cerebral (fig. 1-18) (Legent, 1979; Hermann y Van den Abbele, 1997; Gil-Carcedo, 2004; Netter, 2005).



FIGURA 1-18 La energía sonora llega a la cóclea a través del impulso de la platina sobre el líquido de la rampa vestibular que crea un diferencial de presión con la rampa timpánica y ocasiona el movimiento del canal coclear y de la membrana tectoria sobre las células ciliadas. La energía se transmite por la cóclea y mediante la salida de la rampa timpánica a la ventana redonda se disipa hacia el oído medio. En gris se muestra la perilinfa y en blanco la endolinfa.

Laberinto óseo

Parte anterior: la cóclea

La estructura ósea se forma a través de tres partes:

1. *Lámina de los contornos*. Lámina ósea que recubre la cóclea de forma externa realizando una circunvalación espiral de dos vueltas y media.
2. *Lámina espiral*. Lámina ósea que divide el canal de la cóclea en dos pisos, iniciándose a nivel del vestíbulo y finalizando el vértice en forma de agujero que los comunica llamado helicotrema. Por su interior se deslizan las dendritas del nervio coclear y es el punto de anclaje de la membrana basal.
3. *Columela de Braschet o modiolus*. Columela de forma cónica por cuyo interior discurren las estructuras vasculares y nerviosas que componen la cóclea.

De la zona anterior e inferior de la rampa timpánica nace un pequeño conducto que se dirige hacia la porción endocraneal del peñasco y que recibe el nombre de canal coclear (fig. 1-19) (Testut-Latarjet, 1969).

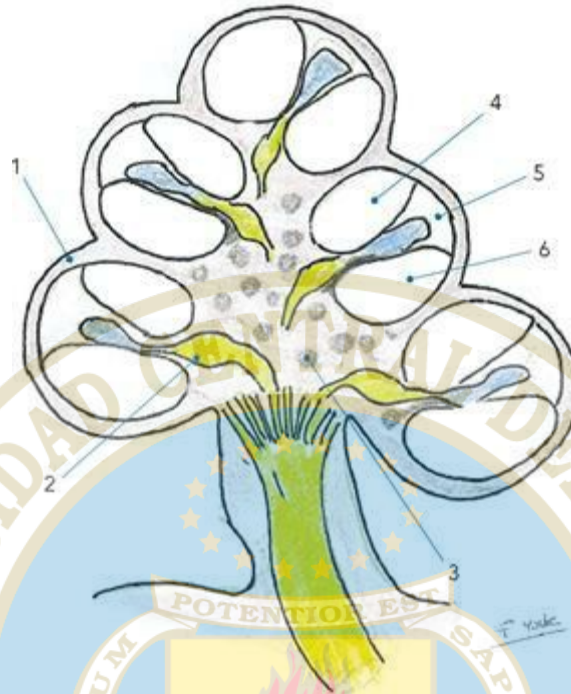


FIGURA 1-19 1) Lámina de los contornos; 2) lámina espiral; 3) columela o modiolio; 4) rampa vestibular; 5) canal coclear; 6) rampa timpánica.

Parte media: vestíbulo

Cavidad ósea que une la porción anterior de la cóclea con la porción posterior de los canales semicirculares. Resulta una cavidad ovoide de aproximadamente 5 mm de longitud y de 3 mm de altura.

La estructura del vestíbulo consta de una cara anterior que se relaciona por encima con el conducto de Falopio y por debajo con la rampa vestibular. Las paredes posterior y superior se comunican con los orificios de los canales semicirculares y la pared inferior con la lámina espiral de la cóclea: la pared interna presenta dos fositas, la semiovoidea y la hemiesférica, separadas por una pequeña cresta donde se albergan el utrículo (superior) y el sáculo inferior, siendo asimismo la pared posterior del CAI.

Del vestíbulo sale el acueducto vestibular, conducto que finaliza en el saco endolinfático, para el drenaje de la endolinfa al espacio de la fosa cerebral posterior (fig. 1-20).



FIGURA 1-20 1) Epitímpano; 2) vestíbulo; 3) acueducto del vestíbulo; 4) conducto auditivo interno; 5) cóclea; 6) canal carotídeo; 7) hipotímpano.

Los canales semicirculares

Forman tres conductos óseos distribuidos en los tres ejes del espacio, por ello se distingue un canal semicircular horizontal, uno superior y otro posterior. Los conductos son en forma de «U» o de herradura, y tienen un inicio dilatado, consistente en la ampolla o cavidad ampular donde reside el órgano sensorial y finalizan en un extremo no ampular que en el caso del superior y posterior es común (recibe el nombre de *crus comunis*).

El canal semicircular superior describe un relieve en la cara craneal del hueso temporal que recibe el nombre de eminencia arcuata, mientras que el canal semicircular horizontal realiza un relieve en el antro, encima del canal de Falopio, algo más procidente (fig. 1-21).

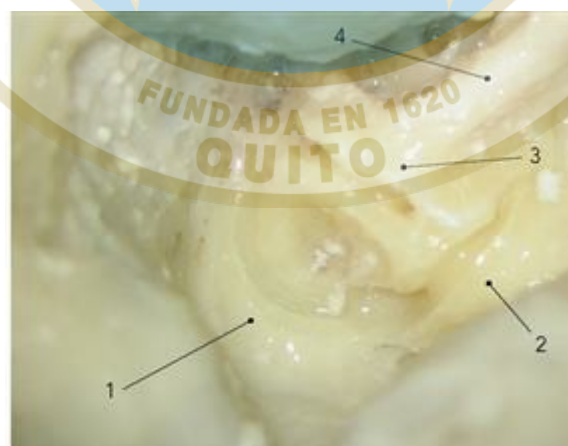


FIGURA 1-21 1) Canal semicircular superior; 2) canal semicircular posterior; 3) canal semicircular horizontal; 4) nervio facial.

Laberinto membranoso

Se trata de los tejidos que albergan las células sensitivas para la audición y el equilibrio. Este saco membranoso contiene en su interior un líquido rico en los elementos propios celulares (rico en potasio [144 mEq/l] y bajo en sodio [13 mEq/l]) producido en la estría vascular del canal coclear, y que recibe el nombre de endolinfa. Por fuera, y para evitar el contacto con las estructuras óseas, las membranas están rodeadas de un líquido de características más similares a las del LCR llamado perilinfa, rico en Na (140 mEq/l) y bajo en K (4 mEq/l). La perilinfa se produce en la rampa vestibular del LCR a través del acueducto coclear y en la rampa timpánica por el filtrado plasmático. Las diferencias iónicas entre las rampas y el canal coclear originan una diferencia de potencial de 80 mV, que junto con el potencial en reposo de las células ciliadas (internas -40 mV y las externas -70 mV), producen una diferencia de potencial de 120 mV. Esta diferencia de potencial es aprovechada para favorecer la despolarización de las CCI e iniciar la transmisión eléctrica (fig. 1-22) (Testut-Latarjet, 1969; Sauvage, 1999; Gil-Carcedo, 2004; Netter, 2005; Rouviere, 2005).

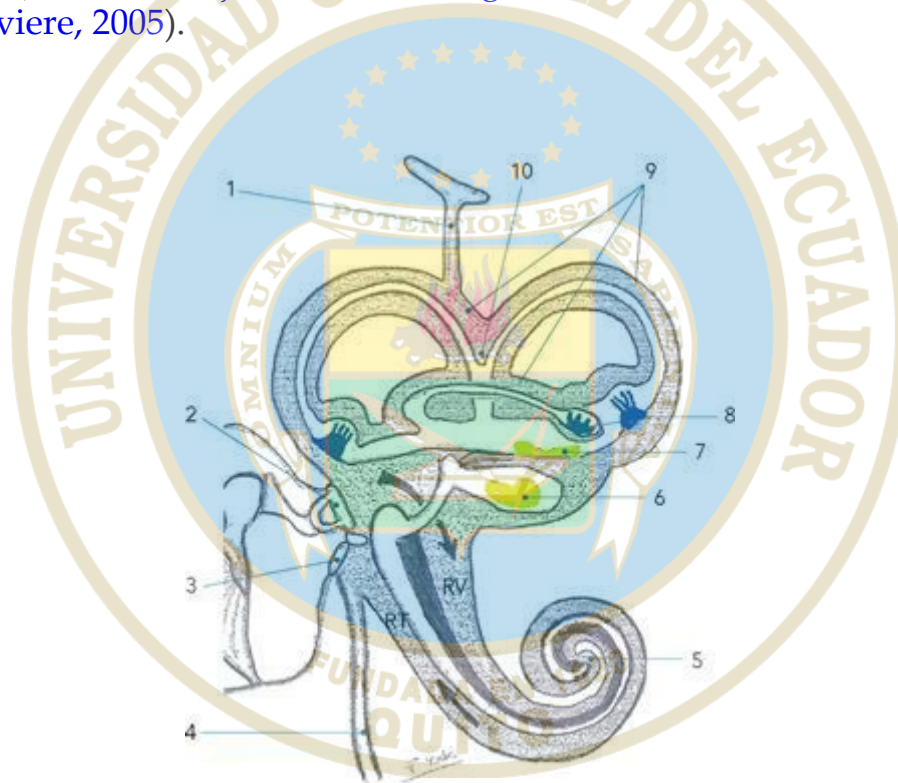


FIGURA 1-22 1) Conducto y saco endolinfático; 2) ventana oval (platina); 3) ventana redonda; 4) conducto coclear; 5) helicotrema; 6) sáculo; 7) utrículo; 8) crestas ampulares; RV, rampa vestibular; RT, rampa timpánica.

La diferencia en el contenido iónico de ambos líquidos permite una mejor despolarización y estimulación sensitiva.

Al igual que en la descripción de las porciones óseas, la estructura membranosa se divide en tres sectores.

Cóclea membranosa

Situada en la cóclea ósea por la inserción de dos membranas, la basal y la de

Reissner, se conforman tres túneles alrededor de las dos vueltas y media del canal óseo de la cóclea ósea.

Un túnel superior o rampa vestibular, un túnel medio o canal coclear y un túnel inferior o rampa timpánica. El canal coclear es el que alberga los receptores sensitivos en una estructura donde se sitúan las células ciliadas (receptoras del estímulo sonoro) llamada órgano de Corti. Conformen, tal y como se observa en el diagrama, el canal coclear una pared inferior o suelo que está compuesta por la lámina espiral e insertada en la membrana basal. En la pared lateral se encuentra el ligamento espiral (fig. 1-23), quedando por encima la estría vascular.

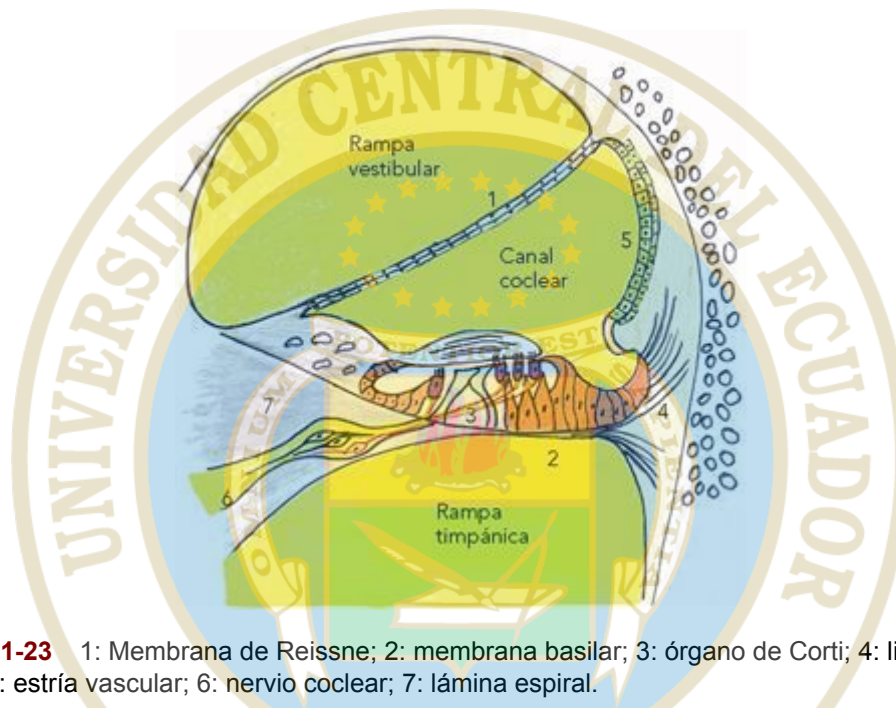


FIGURA 1-23 1: Membrana de Reissner; 2: membrana basilar; 3: órgano de Corti; 4: ligamento espiral; 5: estría vascular; 6: nervio coclear; 7: lámina espiral.

El órgano de Corti resulta de un conjunto celular especializado en detectar los cambios mecánicos que se producen en el medio líquido por la onda sonora viajera. Situado por encima de la membrana basilar, está compuesto por una membrana tectoria que cubre una estructura celular donde encontramos las células de sostén (Deiters, Hansen y Claudius), las células pilar, que a modo de triángulo construyen el túnel de Corti y, situadas a ambos lados del mismo, las células ciliadas externas e internas (fig. 1-24).

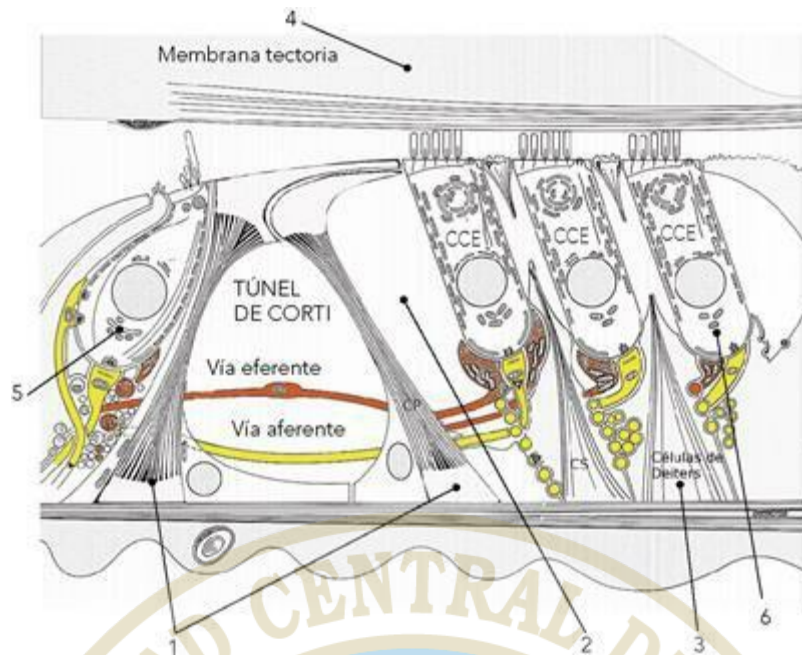


FIGURA 1-24 1: Células pilar; 2: espacios de Nuel; 3: células de sostén (Deiters); 4: membrana tectoria; 5: células ciliadas internas; 6: células ciliadas externas. (De Engström, H).

La movilización del canal coclear por las diferencias de presión entre la rampa vestibular y timpánica conforman el movimiento de la membrana basal que por el contacto de las células ciliadas internas (CCI) con la membrana tectoria provocarán el estímulo. El órgano de Corti se sitúa por encima de la membrana basal y su elemento estructural más importante son las células ciliadas. Estas se dividen en dos hileras separadas. En la parte interior se hallan las CCI colocadas en una única hilera: la componen unas 3.500 células, y tienen como característica que sus cilios, en número de unos 60, no penetran en la lámina tectoria. Las CCI están sostenidas por las células de Deiters. Las CCI son las que van a sentir la presencia del sonido ya que, en la parte final de cada célula, se realiza la sinapsis con varias fibras nerviosas procedentes del nervio coclear. Se estima que el 90% de las fibras del nervio coclear van a las CCI. En la parte exterior se encuentran tres hileras de células ciliadas que reciben el nombre de células ciliadas externas (CCE). Estas, en número mayor (unas 13.500), sí penetran sus cilios (100) en lo que veremos es la lámina tectoria, hecho que ocasiona su disposición en forma de «W». Las CCE están sostenidas por las células de Deiters y por fuera, por las de Hensen y Claudius.

Entre los dos grupos celulares (CCI y CCE) se describe un túnel, túnel de Corti, formado por unas células especializadas llamadas células pilar. El líquido que contiene el túnel, al igual que el que contiene el espacio de Nuel, es parecido a la perilinfa. La diferencia de potencial que crea con la endolinfa que baña el canal coclear ayuda por su cambio iónico a la despolarización de las CCE. Sin embargo, estas células no están tan inervadas como en el caso de las anteriores y parece que cada fibra nerviosa se encarga de inervar las tres hileras de CCE. La mayor parte de fibras que reciben son eferentes y parecen

tener la función de activar la contracción de dichas células para que se produzca el contacto entre la membrana tectoria y las células ciliadas internas. Por encima de las células ciliadas se encuentra la membrana tectoria, una formación de densidad gelatinosa compuesta por colágeno y glucoaminoglicanos cuya misión es ayudar a forzar la inclinación de los esterocilios de las CCE con los movimientos de los líquidos cocleares (fig. 1-24).

En la parte más externa del canal coclear se encuentra el ligamento espiral, unido a la membrana de Reissner, formado por tejido colágeno. Por encima del ligamento espiral, el grupo celular llamado estría vascular se encarga de la producción de la endolinfa. Este grupo celular lo componen tres capas de células vacuoladas que secretan la endolinfa y, por su alto grado de irrigación, reciben el nombre de estría vascular. El techo del canal coclear es la membrana de Reissner, una capa formada por dos hileras celulares con canales iónicos para favorecer los intercambios entre la endolinfa y la perilinfa.

Las rampas vestibular y timpánica se sitúan en el espacio existente entre el laberinto membranoso y el laberinto óseo, por lo que están bañadas en perilinfa. La rampa vestibular recibe la onda sonora desde la ventana oval y por el helicotrema la presión sonora se traslada a la rampa timpánica que finaliza en la ventana redonda o tímpano secundario.

Las fibras del nervio coclear que inervan el órgano de Corti son fibras eferentes mielinizadas que se introducen a través de la lámina espiral hacia la columela. En el conducto espiral de Rosenthal se encuentra el ganglio de Corti o ganglio auditivo. En el ser humano es de unas 50.000 neuronas. Del ganglio de Corti salen los axones que forman el nervio auditivo que se dirige hacia los núcleos cocleares del tronco cerebral.

Vestíbulo membranoso

Utrículo y sáculo (fig. 1-22)

Estas dos vesículas situadas en la fosa semiovoide y en la fosa hemiesférica presentan en su interior un epitelio escamoso plano, donde se producen unos relieves que corresponden a las máculas acústicas que son los receptores del cambio gravitatorio, vertical en el utrículo y horizontal en el sáculo. Estas máculas reciben el nombre de *lapillus*, la del utrículo, y *sagitta*, la del sáculo. Tiene una membrana basal por donde penetran fibras de células nerviosas que van a terminar en las células ciliadas situadas en la superficie de la mácula. Estas células ciliadas, al igual que las de la cóclea, están rodeadas por unas células de sostén que les permiten regir la arquitectura celular. Las células ciliadas tienen como característica especial el poseer un quinocilio y numerosos esterocilios. El quinocilio, con sus movimientos laterales, es el que inicia el proceso de estimulación sensorial de la mácula. La punta del

quinocilio está en contacto con una masa gelatinosa formada por otolitos que aumentan el peso de esta y que favorecen el movimiento del quinocilio con los cambios de posición. En función del tipo de movimiento que se genera sobre el quinocilio se obtiene un fenómeno de estimulación o, por el contrario, de inhibición (Alberti, 1998; Bartual y Pérez, 1998).

Canales semicirculares

Con la misma forma que los canales óseos, están ligados a las estructuras óseas en los extremos y bañados de perilinfa en el resto. Tienen forma de herradura con un extremo dilatado llamado ámpula. En él se sitúa el órgano sensorial.

Crestas ampulares o crestas acústicas

Se trata de un conjunto celular especializado en la detección de los cambios posturales y son una pieza clave en el equilibrio. Se trata, al igual que los otros órganos sensoriales, de un grupo de células ciliadas apoyadas por células de sostén que reciben en su polo caudal las dendritas de las fibras nerviosas del nervio vestibular. Dentro el canal semicircular se describe como una zona prominente en forma de montículo que se sitúa de forma perpendicular al eje del canal semicircular; sobre esta membrana basal prominente por la cual se introducen las fibras nerviosas hallamos unas ciliadas de dos tipos, unas en forma de ánfora o células tipo I y otras cilíndricas o células tipo II, que mantienen en su ápice un quinocilio y entre 60 y 100 esterocilios. Estos cilios penetran en una masa gelatinosa que los recubre y que refuerza los movimientos de presión al movimiento del líquido endolinfático con los movimientos corporales y recibe el nombre de cúpula o membrana otoconial. La activación de los cilios produce una despolarización de la célula ciliada, lo cual ocasiona el inicio de la transmisión nerviosa. La situación de los quinocilios es diferente en función de qué conducto semicircular se trate; así en el canal semicircular horizontal (CSH) los quinocilios están en el lado de la célula que se orienta hacia el utrículo, y en los conductos semicirculares posterior (CSP) y superior (CSS) los quinocilios están orientados en sentido contrario. Los movimientos de la endolinfa que favorecen la inclinación en el sentido del quinocilio provocan un aumento de la actividad neuronal aferente y cuando la fuerza es en dirección inversa originan una inhibición de la actividad.

Canal endolinfático

Presenta inicialmente una primera porción dilatada intravestibular, donde se comunica con las cavidades del utrículo y el sáculo. Posteriormente se estrecha, entrando en el acueducto del vestíbulo, y finaliza formando el saco endolinfático, una prolongación intracraneal del laberinto membranoso situado en la fosa posterior, entre el CSP y el seno lateral. El saco

endolinfático está situado dentro de la duramadre por fuera de la aracnoides.

Conducto Auditivo Interno

Es un canal óseo que comunica la parte posterior del vestíbulo con el espacio del ángulo pontocerebeloso. El orificio de entrada se encuentra a nivel de la parte más interna del peñasco del temporal. Se delimita desde la fosa media por la bisectriz, entre la eminencia arcuata y los nervios petrosos del nervio facial. Este canal presenta en su interior en la parte más próxima al vestíbulo, llamada *fundus*, una cresta falciforme que divide el *fundus* en un piso superior donde discurren el nervio facial y el vestibular superior y un piso inferior por donde pasan el coclear y el vestibular inferior. Se podría dividir en cuatro cuadrantes (May, 2000):

1. *Cuadrante 1*. Anterosuperior, por donde discurre el nervio facial.
2. *Cuadrante 2*. Anteroinferior para el nervio coclear.
3. *Cuadrantes 3 y 4*. Posteriores para el nervio vestibular. En la porción proximal al *fundus*, la parte superior para el nervio vestibular superior (NVS) y la parte inferior para el nervio vestibular inferior (NVI).

El piso superior del *fundus* está dividido a su vez por una cresta vertical (*Bill's bar*) que separa la mitad anterior para el paso del facial hacia el canal de Falopio y la posterior para el NVS o utricular, que deja paso a través de una lámina ósea perforada (mancha cribosa superior) a las fibras nerviosas procedentes del utrículo de los conductos semimembranosos superior y posterior.

El piso inferior presenta también una parte anterior ocupada por la fosita coclear que pertenece a la base de la columela de la cóclea. Está perforada por múltiples orificios por donde penetran las fibras del nervio coclear.

El contenido del conducto, como ya se ha ido describiendo, está formado por las meninges que se continúan con la entrada de los pares craneales rodeados de LCR y que es una prolongación de la cisterna magna del ángulo pontocerebeloso. La duramadre recubre las paredes del CAI. Dentro del CAI se sitúan los cuatro nervios que discurren a través del mismo. En la parte anterior, el nervio facial junto con el nervio intermediario de Wrisberg; por debajo de ellos, como haciendo de suelo, el nervio coclear. En la parte posterior se sitúa el nervio vestibular, que cerca del *fundus* alberga el ganglio de Scarpa, cuerpo neuronal del cual salen dos nervios: el vestibular superior, que va hacia la fosita utricular, y el vestibular inferior, que se dirige a la fosita sacular. Del inferior nace a su vez un pequeño nervio que va hacia el foramen singular de Morgani e inerva el conducto semimembranoso posterior.

Vascularización del oído interno

Arterias del laberinto óseo

1. Arteria timpánica inferior procedente de la arteria faríngea ascendente.
2. Arteria estilomastoidea procedente de la auricular posterior.

Arterias del laberinto membranoso

La irrigación proviene de la arteria laberíntica que se origina en la arteria cerebelosa media o inferior. Atraviesa el CAI y en el fondo del mismo se divide en tres ramas:

1. *Arteria vestibular anterior*. Irriga parte del utrículo y el sáculo y los CSS y CSH.
2. *Arteria coclear*. Penetra por el modiollo y se distribuye por la lámina espiral por las arterias radiales.
3. *Arteria vestibulococlear*. Vasculariza la zona basal del canal coclear y la mácula del sáculo, parte del utrículo y canal semicircular posterior.

Sistema venoso

1. *Sistema venoso del acueducto del vestíbulo*. Recoge el drenaje de los canales semicirculares y algunas zonas no sensoriales del laberinto. Forma la vena del acueducto que recorre un trayecto similar al del acueducto y termina en el seno petroso inferior.
2. *Sistema venoso del acueducto de la cóclea*. Recoge la sangre de las dos venas vestibulares superior (utrículo) e inferior (sáculo y canal semicircular posterior). También de la vena coclear y de la vena de la ventana redonda. Todas ellas drenan a la vena del acueducto coclear y de ahí al seno petroso inferior y al golfo de la yugular.

Fisiología de la audición

La fisiología de la audición se divide en función del tipo de acción que realicen los distintos órganos de la audición (Erminy, 2004; Gil-Carcedo, 2004):

1. *Mecanismos de transmisión.* Conducción mecánica de la energía sonora hacia los epitelios sensoriales. El sonido es vehiculizado y ampliado por los mecanismos del oído medio.

2. *Transformación eléctrica o percepción.* La energía mecánica sonora estimula el órgano de Corti y este, al despolarizarse, estimula la vía nerviosa. La energía mecánica se ha transformado en un impulso eléctrico. De allí se transmite el estímulo por las vías auditivas hacia el cerebro.

Fisiología Del Oído Externo

El pabellón auditivo tiene dos funciones, la de protección del oído y la vehiculación y amplificación del sonido.

La estructura cartilaginosa del pabellón auditivo permite vehiculizar las ondas sonoras hacia el CAE, que queda protegido básicamente por su orientación dentro de la concha y por la presencia por delante del trago y del antitrago.

El pabellón auditivo se comporta como una antena parabólica, de forma que recibe las ondas sonoras y las conduce hacia el CAE. Su forma hace que se amplifiquen ciertas frecuencias (5.000 y 6.000) y con incrementos inferiores a 10 dB. A diferencia del pabellón auditivo de los animales, el del ser humano no es móvil y los movimientos de la cabeza son los que ayudan a orientarse mejor hacia el sonido. Al estar situado cada uno de los oídos a un lado de la cabeza, los sonidos se reciben en ellos con distinta intensidad, lo cual ayuda al cerebro a orientar el origen del sonido. La audición binaural mejora la sensación perceptiva y la inteligibilidad por parte del cerebro.

El CAE se encarga de transmitir las ondas sonoras hacia el tímpano. En su interior se aplanan las ondas de manera que impactan perpendicularmente en la superficie del tímpano. Refuerza por efecto de resonancia las frecuencias de 2.000 a 4.000 Hz con incrementos en estas frecuencias de hasta 20 dB.

El CAE protege el tímpano y el oído medio, gracias a su forma sinusoide, la presencia de folículos pilosos y la secreción de cerumen básicamente en el tercio más externo de este.

Fisiología Del Oído Medio

El oído medio es el encargado de amplificar la presión y la fuerza de la vibración sonora que llega, a través del CAE, a la ventana oval, sobre todo en

las frecuencias graves de hasta 1.500 Hz. La función del oído medio es totalmente necesaria, pues el sonido que se transmite por un medio aéreo pasa a un medio líquido reflectante de mayor intensidad. Por esta razón, el oído medio constituye un avance filogenético de los animales terrestres.

Mecanismos para la amplificación de la presión de una vibración sonora

La transmisión de la misma fuerza de una vibración sonora desde la superficie del tímpano, de un diámetro aproximadamente de 8 mm, a la superficie de la platina, de un diámetro máximo de 3 mm, produce un fuerte aumento de presión en la platina puesto que la presión es el cociente de una fuerza por una superficie (fig. 1-25). Un aumento adicional de presión en la platina se debe a un aumento de la fuerza transmitida de entre 1,2 y 2,5 debido al efecto de palanca de la cadena osicular (fig. 1-25). Un caso similar es el de un punzón que con la misma fuerza aplicada al mango y transmitida a la punta, la presión y, por tanto, el poder de penetración aumenta al disminuir la superficie del extremo punzante. En el caso del oído la onda sonora impacta sobre el tímpano, que tiene un diámetro de aproximadamente 8 mm, y la misma fuerza transmitida y ligeramente aumentada se transmite a la platina, que tiene un diámetro máximo de 3 mm. Ello permite una ganancia de presión entre 30 y 35 dB. La acción de la cadena osicular es un concepto debatido, pues parece que la cadena se comporta como una palanca cuyo eje mayor iría desde el mango del martillo hasta un eje de rotación que atravesaría la articulación incudomaleolar y el eje de fuerza más corto entre el eje y la articulación estapediovestibular.

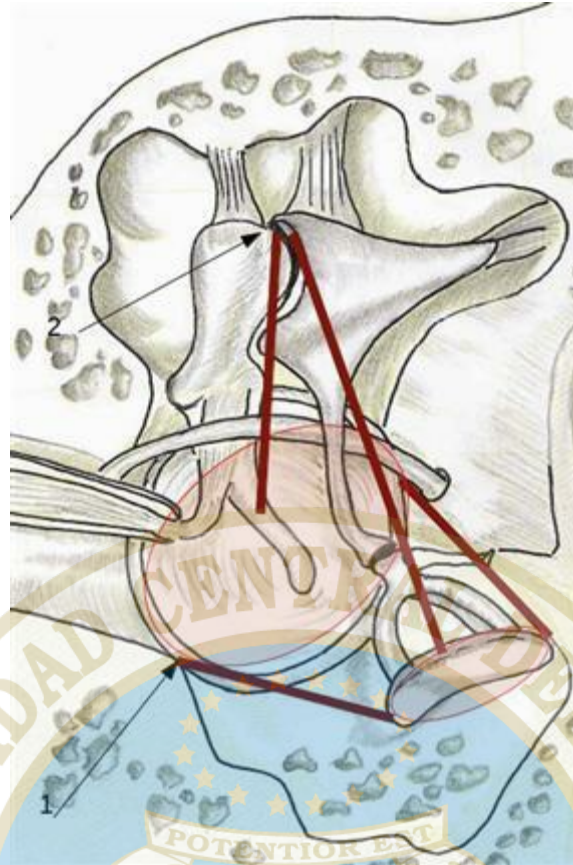


FIGURA 1-25 Mecanismos de amplificación del sonido en el oído medio. 1: aumento de la presión sonora por la diferencia de superficie entre la membrana timpánica y la platina; 2: los huesecillos actúan como una palanca de primer grado en la transmisión sonora.

El oído medio también tiene la función de protección del oído interno mediante el reflejo estapedial. Este reflejo se forma por la conexión entre los núcleos cocleares y ventrales y los núcleos del facial, y se ayudan de las conexiones entre ambos en el sistema reticular. El reflejo se desencadena por estímulos auditivos intensos superiores a 75 dB. Se ha puesto en duda el papel protector de este reflejo, en primer lugar porque la rigidez del sistema osicular solo sería capaz de aminorar en menos del 10% la presión acústica y porque lo haría más sobre las frecuencias graves que sobre los tonos agudos. Por ello, se piensa que podría ser un mecanismo que favorecería la disminución de las frecuencias graves y la mejora de la audición de las frecuencias conversacionales o agudas.

Fisiología De La Trompa De Eustaquio

Las funciones de la trompa de Eustaquio son nivelar las presiones del oído medio con las del exterior y permitir el aclaramiento de moco hacia la rinofaringe. La mucosa que recubre el oído medio es una mucosa respiratoria, por lo cual se produce un intercambio de gases, absorbiéndose oxígeno y liberándose dióxido de carbono. Asimismo, el istmo osteocartilaginoso de la trompa de Eustaquio en condiciones normales se mantiene cerrado. El

intercambio de gases en el oído medio genera un ambiente rico en dióxido de carbono que, a su vez, disminuye la presión de la cavidad timpánica. Las alteraciones de la presión y de la composición del aire del oído medio estimularían la cuerda del tímpano que generaría más secreción salival y esta, a su vez, el reflejo de la deglución. El paladar asciende al deglutir, lo que genera la contracción del músculo tensor y elevador del velo del paladar y abre las trompas de Eustaquio. El reflejo de la deglución se establece entre 1 y 3 veces por minuto en la persona despierta y en 1 vez cada 4 min cuando está dormida.

Fisiología Del Oído Interno

Función auditiva

La cóclea es el órgano receptor de los estímulos mecánicos percibidos y ampliados por el oído medio. Su estimulación está ligada a la morfología de la cóclea y a las propiedades físicas del sonido. La distribución tonotópica del sonido a lo largo de las dos vueltas y media de la cóclea constituye un primer filtro para la entrada del sonido y su distribución hacia las vías auditivas:

1. Estimulación de la frecuencia en la zona de máxima vibración de la membrana basilar.
2. Contracción de las CCE.
3. Transducción. Despolarización de las células ciliadas.

La mecánica coclear se inicia por la entrada de la onda sonora por la ventana oval. Esto hace vibrar el líquido endolinfático de la rampa vestibular que se transmite hacia el ápex de la cóclea y el helicotrema. Al trasladarse la onda sonora a través de la rampa vestibular y, debido a la poca resistencia que ejerce la membrana de Reissner, se transmite al unísono por la rampa coclear, haciendo vibrar la membrana basal. Hemos de recordar dos características de la membrana basal, la primera es que está ligada fuertemente a la lámina espiral y al ligamento espiral y, por tanto, la zona que dé máxima vibración es la central, y la segunda es que crece (se multiplica por 10) a medida que se acerca al ápex, lo cual favorece la transmisión de la onda sonora. Cada frecuencia es capaz de estimular de forma máxima y única una zona de la rampa coclear, siendo las frecuencias más agudas en la membrana basal y las más graves en la zona apical (teoría tonotópica de Von Bekesy). Debido a las características mecánicas de los líquidos, que son incompresibles si la energía mecánica que se origina con la onda sonora no se disipara, no se podría desplazar y dañaría los elementos sólidos. Por ello, la onda sonora pasa a través del helicotrema hacia la rampa vestibular para acabar saliendo por la ventana redonda. Así, cuando la platina se comprime vemos cómo se eleva la ventana redonda, fenómeno del juego de ventanas.

La zona de máxima estimulación de la rampa coclear y, por ello, del órgano de Corti, viene a su vez delimitada de forma más exacta (micromecánica coclear) por la contracción de los cilios de las CCE (por ello, recibe más fibras eferentes para producir su contracción). Al contraerse las CCE acercan y provocan el contacto de la membrana tectoria con los cilios de las células ciliadas internas, lo que propicia su despolarización.

El movimiento de los cilios inclinándose hacia la estría vascular provoca la apertura de los canales de potasio que al entrar en la célula provocan su despolarización, la activación de los canales de calcio y, por tanto, la liberación de neurotransmisores al espacio sináptico (básicamente mediado por el glutamato). Esta estimula la despolarización de las dendritas del nervio coclear, trasladando el estímulo hacia la vía auditiva, proceso que recibe el nombre de transducción.

La estimulación de las células ciliadas a lo largo del canal coclear no se produce de forma aleatoria, sino que responde a una estimulación tonotópica en función de la frecuencia del sonido. Así, los tonos más agudos estimulan la región más basal de la cóclea y los sonidos más graves la región apical. Ello se debe a dos fenómenos: la amplitud de la membrana basal (más ancha en su inicio) y las propiedades físicas del sonido. La membrana basal es más ancha en la parte basal de la cóclea y se estrecha a medida que llega al helicotrema, lo cual favorece que las frecuencias con menor número de ciclos por segundo y, por tanto, de recorrido más largo estimulen la zona apical de la cóclea y los sonidos más agudos la zona basal. Ello también explica por qué los traumatismos acústicos tienen especial repercusión en los tonos agudos, debido a que su zona de recepción está más próxima a la fuente sonora.

Bibliografía

1. Alberti PW. *Otologic medicine and surgery*. New York: Churchill Livingstone; 1998.
2. Algaba J. Timpanoplastias. Ponencia Oficial de la XII Reunión de la Sociedad Vasca de O.R.L. Servicio Editorial de la Universidad del País Vasco, 1998.
3. Bartual Pastor J, Pérez Fernández N. *El sistema vestibular y sus alteraciones*. Barcelona: Masson; 1998.
4. Bremond GA. *L'oreille dans le temporal*. Marsella: Solal; 1996.
5. De Sevin E. Anatomía del oído externo. E-20.010-A-10. Enciclopédie Medico-Chirurgicale; 1995.
6. Engström H. *El oído Notas sobre la estructura del oído humano*. Barcelona: Widex; 1988.
7. Erminy M. Fisiología de la audición. E-20.030-A-10. Enciclopédie Medico-Chirurgicale; 2004. p. 5-17.
8. Gil-Carcedo LM. *Otología*. 3.^a ed. Madrid: Panamericana; 2011.
9. Herman P, Van den Abbele T. Embriología del oído interno. E-20.005-A-10. Enciclopédie Medico-Chirurgicale; 1997.
10. Legent F. *Cahiers d'Anatomie ORL*. 3.^a ed. Barcelona: Masson; 1979.
11. Mac Minn. *Atlas de anatomía humana*. Barcelona: Espax; 1980.
12. Maeso J. *Manual de otoscopia*. Barcelona: Menarini; 2004.
13. Manrique M. *Guía para la disección de hueso temporal*. Barcelona: Masson; 1998.
14. Miglets A, Paparella MM, Saunders WH. *Atlas de cirugía del oído*. 4.^a ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1988.
15. Netter FH. *Atlas de anatomía humana*. Barcelona: Masson; 2005.
16. Olaizola F. *Timpanoplastia*. Barcelona: Doyma; 2001.
17. Quer M, Marañillo E, Massegur H, Sañudo JR. *Anatomía quirúrgica de la región temporal y del nervio facial Guía de disección*. Madrid: Panamericana; 2006.
18. Rouviere H. *Anatomía humana descriptiva, topográfica y funcional*. Barcelona: Masson; 2005.
19. Sauvage. Anatomía del oído interno. E-20.020-A-10. Enciclopédie Medico-Chirurgicale; 1999.
20. Schaitkin BM, May M. *The facial nerve*. 2.^a ed New York: Thieme; 2000.
21. Testut-Latarjet. *Tratado de anatomía humana Tomo I*. Barcelona: Salvat; 1969.
22. Thomassin JM, Belus JF. Anatomía del oído medio. E-20.015-A-10. Enciclopédie Medico-Chirurgicale; 1999.
23. Tomás M. *Atlas Visual del Oído. Imágenes en ORL*. Ediciones Gráficas; 1993.
24. Tran Ba Huy. Organogénesis del oído externo. E-20.005- A-20.

Enciclopédie Medico-Chirurgicale; 1999.



CAPÍTULO 2



Estructura y función de la corteza auditiva. Bases de la vía auditiva ascendente

P. Gil-Loyzaga



Generalidades

La audición y el funcionamiento del sistema auditivo han atraído la atención de filósofos y científicos desde los albores de la Historia de la Humanidad. Sin duda, este interés se debe a la capacidad exclusiva del ser humano de emitir y comprender un conjunto de sonidos complejos que denominamos lenguaje. El lenguaje es un hecho diferencial (1-4) en el que se basa buena parte de la cultura y la evolución humana. Aunque muchas especies animales también tienen sistemas de comunicación, a veces muy complejos como en el caso de los primates superiores o los mamíferos marinos (delfines, ballenas, etc.), estos difieren mucho del lenguaje humano en aspectos muy relevantes (4). En especial por la gran complejidad que puede alcanzar la comunicación lingüística humana (oral, escrita, etc.) por el amplísimo poder combinatorio de los términos utilizados, lo que permite el desarrollo, exposición y comunicación de teorías y estructuras mentales muy elevadas, y por la estructura recurrente (conocida con frecuencia con el anglicismo de «recursiva»).

La audición puede definirse como un proceso fisiológico específico que permite al ser vivo recibir y analizar las vibraciones de las moléculas del medio externo, dentro de un amplio rango de frecuencias e intensidades (5-7). Los sonidos naturales (incluida la vocalización animal y el lenguaje humano) se presentan como patrones acústicos complejos caracterizados por su amplio espectro de frecuencias y su patrón temporal. El receptor auditivo periférico debe descomponer estos sonidos complejos en frecuencias simples generando una información que, en forma de mensaje neural, se transmite al sistema nervioso central (1-3,5-8). A través de la vía auditiva dicho mensaje alcanza la corteza auditiva en la que se realiza el análisis final de dicho mensaje (6-8).

Para que el proceso de la audición tenga la máxima utilidad, sobre todo cuando está comprometida la supervivencia del individuo, el sistema nervioso debe llevar a cabo, además, otras tareas muy relevantes. Entre ellas destacan: la localización de la fuente sonora, el análisis de la intensidad (magnitud del estímulo), el reconocimiento de sonidos nuevos y su diferencia de los sonidos conocidos, el almacenamiento en la memoria de los diferentes estímulos, la audición binaural, etc. Todos estos procesos, y algunos más, se realizan en los diversos escalones de la vía auditiva que operan como un conjunto sincrónico (8). Las principales estructuras de la vía auditiva van a ser expuestas a continuación de forma somera, aunque suficiente, reservando una amplia y especial mención para la estructura y función de la corteza cerebral. Este nivel que culmina la vía auditiva destaca por su mayor complejidad y por llevar a cabo las funciones superiores de integración del mensaje auditivo con el resto de los mensajes sensoriales.

La vía auditiva

La vía auditiva (fig. 2-1) está constituida por una serie concatenada de núcleos de neuronas, situados en el tronco cerebral y el tálamo, que concluye en la corteza cerebral del lóbulo temporal (7-10). De forma muy resumida se puede afirmar que sus características anátomo-funcionales principales son:

1. Es una vía muy compleja, en la que se encuentran: conexiones ascendentes directas, circuitos recurrentes, sistemas de tipo arco reflejo, etc.
2. Es una vía cruzada que, una vez alcanzado el primer nivel del tronco cerebral (núcleos cocleares), envía rápidamente la mayoría de las fibras ascendentes al lado contralateral.
3. Utiliza la existencia de conexiones entre ambos lados, o comisuras, que se encuentran a distintos niveles de la vía para llevar a cabo el análisis bilateral de la información, imprescindible en la localización espacial del punto de origen del sonido pero también en el análisis de sonidos complejos, etc.
4. Es una vía que está altamente jerarquizada, de forma que existen fibras descendentes que partiendo de núcleos superiores (o de la propia corteza cerebral) regulan, modulan y controlan la actividad de los centros auditivos inferiores. Es un sistema de filtrado de la información ascendente que, al estar regulado por centros superiores como la corteza, depende del aprendizaje y de la memoria.
5. En cada nivel se puede reconocer que una parte relevante de cada núcleo está organizada, de manera progresiva, en función de los tonos a los que son más sensibles sus neuronas. Esta organización se denomina tonotópica o cocleotópica porque representa la distribución tonal, de agudos a graves, que se encuentra en el receptor auditivo periférico, ubicado en el interior de la cóclea. No obstante, la disposición espacial de esa distribución tonal, que puede ser tridimensional, no suele organizarse en línea recta como se había supuesto para algunos núcleos, sino que suele ser en curva más o menos compleja.

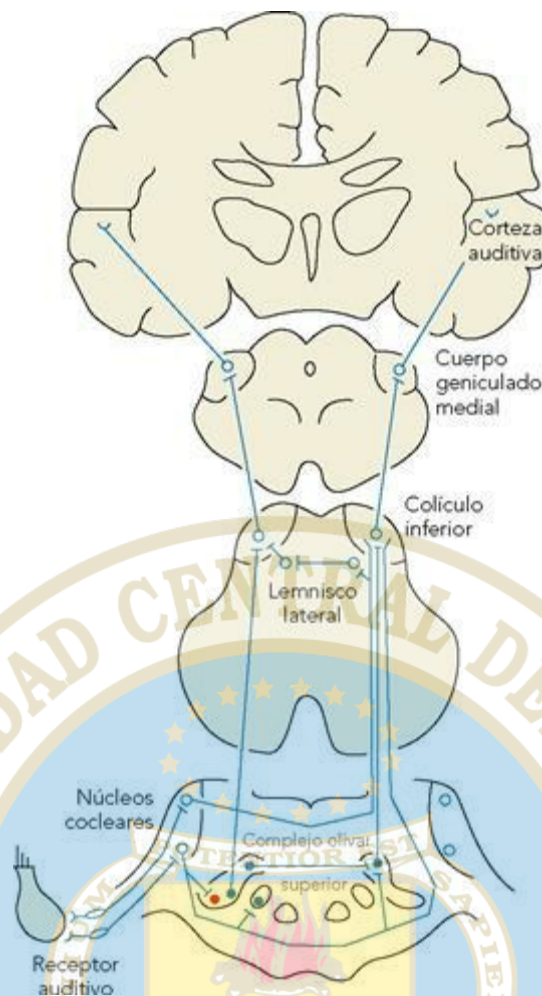


FIGURA 2-1 Estructura general de la vía auditiva en la especie humana.

En realidad, la vía auditiva está constituida por dos grandes haces de fibras nerviosas: la vía auditiva ascendente, objetivo de este capítulo, y la vía auditiva descendente, mucho menos conocida, a la que se dedican unos párrafos en este mismo apartado.

Vía Auditiva Ascendente (1,6,7)

Desde el punto de vista morfofuncional, esta vía es un complejo sistema de filtros, analizadores y sistemas de comparación que se encargan de extraer el máximo de información de los mensajes neurales que se inician en el receptor auditivo (7-10).

En la vía auditiva ascendente (fig. 2-1) podemos considerar tres niveles morfofuncionales de procesamiento del mensaje auditivo.

Núcleos de la región inferior del tronco cerebral: los núcleos cocleares y el complejo olivar superior

Estas estructuras ocupan regiones vecinas como el límite bulbo-protuberancial (núcleos cocleares) o la región más baja de la protuberancia (complejo olivar superior) y, además, actúan de forma conjunta realizando un

primer análisis del mensaje neural que proviene del receptor auditivo. En este sentido, estos núcleos intervienen en la elaboración del mensaje complejo que se remite a centros superiores. Los núcleos cocleares decodifican la intensidad (sonido fuerte o débil), analizan diversos parámetros temporales como: la duración (sonido corto o largo), el tiempo de inicio y de final de un estímulo auditivo, y mantienen-transmiten el análisis frecuencial (sonido grave o agudo) realizado por el receptor periférico.

La información que se procesa en los núcleos cocleares se remite a regiones altas de la vía auditiva (mediante su proyección al colículo inferior) y al complejo olivar superior.

Los núcleos del complejo olivar superior, estructura que, entre otras funciones, contribuye a la localización espacial de la fuente sonora mediante la audición binaural, tienen una doble proyección: ascendente, hacia el lemnisco medial y el colículo inferior, y descendente, al receptor auditivo.

Se puede considerar que entre receptor auditivo, núcleos cocleares, complejo olivar superior y, de nuevo, el receptor auditivo, se establece un circuito o sistema de filtro neural para el mensaje que se transmite por las fibras aferentes primarias del receptor auditivo. De esta forma, todas las proyecciones de cualquier nivel de la vía auditiva que deban actuar sobre el receptor auditivo siempre lo harán a través del complejo olivar superior y de este circuito.

Núcleos de la región más alta del tronco cerebral: núcleos del lemnisco lateral y del colículo inferior

Como la oliva superior, los núcleos del lemnisco lateral y del colículo inferior, al recibir proyecciones binaurales, participan, entre otras funciones, en la localización espacial de la fuente sonora.

Complejo tálamo-cortical

Se incluyen el cuerpo geniculado medial y la corteza cerebral auditiva. Este complejo tálamo-cortical participa en el análisis complejo del mensaje auditivo que proviene de centros inferiores; contribuye a su interpretación y su comparación binaural, y contribuye también a la integración sensorial con otros sentidos especiales y a la respuesta comportamental. Los patrones de distribución de la estimulación en el complejo tálamo-cortical permiten comprender que se establezcan áreas corticales de carácter primario o tonotópicas, otras no-tonotópicas, y otras de actividad multisensorial (11).

Vía Auditiva Descendente

Según una definición muy general, la vía auditiva descendente es aquella que transmite información desde la corteza auditiva hasta el receptor periférico haciendo escala en la mayoría de los núcleos que comentaremos a continuación. Pero, en realidad, la vía auditiva descendente está constituida

por diversas proyecciones relativamente autónomas que, originándose en cualquier región o núcleo de dicha vía, proyectan sobre núcleos inferiores e incluso directamente sobre el propio receptor auditivo.

Estos fascículos actúan con notable independencia de los centros superiores de la vía o de la corteza generando frecuentemente circuitos subcorticales que participan en el filtro de los mensajes que proceden de regiones inferiores de la vía. Cuando el sistema actúa con todas sus estructuras es cuando el mensaje descendente se origina en la corteza auditiva pasando al cuerpo geniculado medial y de este al colículo inferior. Las neuronas del colículo inferior proyectan, bilateralmente, a los núcleos periolivares del complejo olivar superior, en torno al origen del sistema eferente medial, y a los núcleos cocleares. Finalmente, las neuronas del complejo olivar superior proyectan sobre el receptor auditivo.

Vías Y Centros Secundarios

Además de las proyecciones ascendentes y descendentes hay que tener en cuenta la existencia de otras vías denominadas, generalmente, como secundarias. No obstante, estas proyecciones tienen un gran interés funcional dado que permiten, entre otras funciones, integrar el mensaje auditivo con los que proceden de otros sistemas sensoriales. Entre ellas cabe destacar las proyecciones de los núcleos cocleares ventrales sobre el complejo reticular ascendente, sobre los núcleos del tálamo y sobre la corteza somatosensorial. Las complejas interacciones entre la vía auditiva y la formación reticular incluyen el desarrollo de circuitos altamente especializados en las respuestas de alerta y del despertar ante estímulos auditivos de características concretas. Por tanto, estas proyecciones permiten el acceso de la información auditiva a los sistemas tálamo-corticales sensitivos primarios, a los centros de alerta y del comportamiento. Esta vía también tiene proyecciones hipotalámicas mediante las que se vincula la información auditiva a los procesos regulados por el sistema neurovegetativo.

Núcleos cocleares

Las neuronas del ganglio auditivo o de Corti envían sus axones a través del conducto auditivo interno hasta el tronco cerebral, constituyendo el nervio auditivo (VIII par craneal). Dichas fibras penetran en el tronco cerebral en el límite bulbo-protuberancial donde hacen contacto con las neuronas de los núcleos cocleares, situados en el bulbo raquídeo (figs. 2-1 y 2-2). Poco antes de alcanzar su contacto terminal dichas fibras se dividen en dos formando las llamadas «v» tonotópicas (fig. 2-2). Esta denominación se debe a que la división de las fibras se produce de forma regular y ordenada siguiendo una distribución tonotópica (o cocleotópica), de forma que las fibras procedentes de la base coclear (tonos agudos) se dividen en regiones profundas de los núcleos cocleares, mientras que las que provienen del ápex (tonos graves) se dividen en la superficie del bulbo raquídeo (5,6).

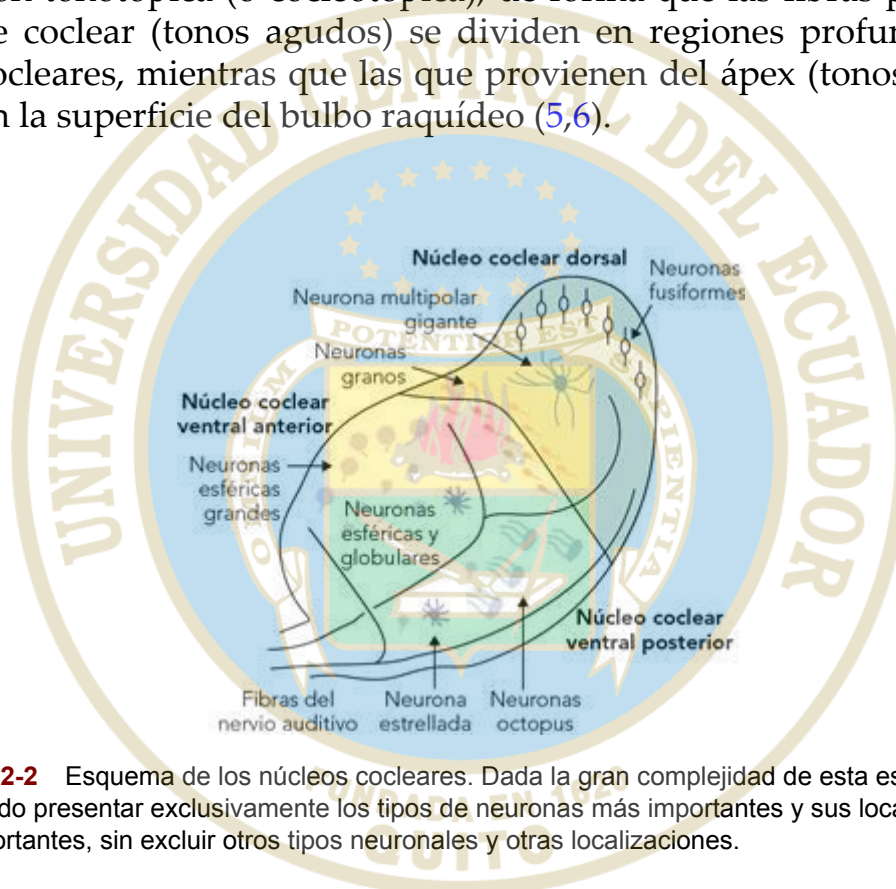


FIGURA 2-2 Esquema de los núcleos cocleares. Dada la gran complejidad de esta estructura se ha decidido presentar exclusivamente los tipos de neuronas más importantes y sus localizaciones más importantes, sin excluir otros tipos neuronales y otras localizaciones.

El complejo de los núcleos cocleares (fig. 2-2) está constituido por dos estructuras principales: el núcleo coclear dorsal (NCD) y el núcleo coclear ventral (NCV), en cada una de las cuales termina una de las divisiones de cada una de las fibras aferentes primarias, antes descritas. Ambos núcleos están separados por una región con abundantes neuronas muy pequeñas denominadas granos. El NCV se subdivide en dos regiones morfofuncionales: región anteroventral (NCAV) y región posteroventral (NCPV). Los núcleos cocleares están delimitados por una red glial periférica, que también participa en la aparente separación entre la región del NCV y el NCD (12,13). Aunque el papel funcional de estos elementos gliales aún permanece desconocido, su precisa distribución y organización arquitectural (12,13) permiten sugerir un

claro papel de apoyo a la actividad neuronal.

Los núcleos cocleares (fig. 2-2), analizados inicialmente por Ramón y Cajal y Lorente de No (ver referencias en 9,10), presentan una gran diversidad de tipos celulares, sobre todo cuando se atiende a la morfología neuronal, y también presentan numerosos tipos de circuitos muy complejos. Los núcleos cocleares tienen estructuras diferentes, mientras que el NCV presenta una morfología abigarrada, el NCD presenta una estructura cortical organizada en cuatro capas principales más evidentes en mamíferos inferiores que en los cetáceos, los primates superiores y el hombre. Entre los principales tipos neuronales (fig. 2-2) del NCD destacan: las neuronas fusiformes o piramidales, funcionalmente muy complejas, las neuronas *cartwheel* («con núcleo en rueda de carro»), las neuronas multipolares, las neuronas de los granos y las gigantes de la capa profunda. En el NCD existen un buen número de tipos neuronales internunciales de estructura y naturaleza funcional compleja (9,10).

Varios tipos de neuronas son comunes al NCV y al NCD: las neuronas estrelladas y las neuronas de los granos (o interneuronas muy pequeñas). En las dos regiones, anteroventral y posteroventral, del NCV encontramos variedades neuronales comunes entre las que destacan por su morfología y función las neuronas globulares, también denominadas neuronas penachadas (*bushy*) globulares (fig. 2-2). No obstante algunas variedades son propias de cada región, así el NCAV contiene neuronas esféricas (neuronas penachadas o *bushy* esféricas), sobre las que las fibras aferentes primarias realizan unas amplias terminaciones sinápticas características denominadas bulbos de Held. Es muy característico que cada neurona esférica reciba un contacto axosomático gigante de una fibra aferente primaria. Este contacto, denominado bulbo de Held, libera neurotransmisores excitadores que actúan rápidamente sobre la membrana postsináptica sobre canales iónicos ligados a receptores; de esta forma el sistema pasa a muy alta velocidad la información hacia la vía auditiva.

Por su parte, el NCPV posee una variedad específica de neuronas denominadas *octopus* (o en pulpo) por la curiosa distribución de su árbol dendrítico (fig. 2-2). Mientras que las neuronas globulares y esféricas presentan una respuesta de tipo primario (*primary-like*), es decir similar a la de las neuronas del ganglio auditivo, las neuronas *octopus* se activan con el inicio del estímulo (respuesta *on*) (9,10).

Los núcleos cocleares envían sus proyecciones hacia el siguiente escalón (colículo inferior) de la vía auditiva mediante proyecciones que cruzan la línea media formando las estrías acústicas: dorsal (o de von Monakow), intermedia (o de Held) y ventral o fascículo del cuerpo trapezoides (o de Flechsig) (7) (fig. 2-1). Las fibras de la estría ventral y de la estría intermedia parten del NCAV dirigiéndose directamente al colículo inferior. Sin embargo, algunas de estas fibras, sobre todo las de la estría intermedia, proyectan colaterales sobre los núcleos del complejo olivar superior, ipsi y contralateral, desde donde se dirigen otras fibras hasta ambos colículos inferiores. La estría

dorsal parte del NCD alcanzando directamente el colículo inferior; no obstante algunas de estas fibras, al pasar cerca del núcleo del lemnisco lateral, contactan con las neuronas de este núcleo.



Complejo olivar superior (7,9,14-17)

Se trata de un conjunto de núcleos ubicados en la región baja y rostral de la protuberancia (fig. 2-1). El núcleo más lateral es la oliva lateral superior y el más medial el núcleo del cuerpo trapezoides, situándose entre ambos la oliva medial. Estos núcleos reciben contactos aferentes de las neuronas de los núcleos cocleares (como ya se ha indicado). Las neuronas de las olivas lateral y medial reciben contactos aferentes de los dos NCAV (fig. 2-1). Este tipo de proyecciones permite un primer eslabón de análisis de la audición binaural, que permite detectar pequeñas diferencias de intensidad del sonido entre los dos oídos y de tiempo de llegada del estímulo. Estos sistemas participan en la localización espacial de la fuente sonora. Las neuronas del cuerpo trapezoides se encargan de modular o inhibir los mensajes procedentes del NCAV.

Estos núcleos presentan proyecciones eferentes ascendentes y descendentes, con una gran complejidad de neurotransmisores (9,16,17). Las ascendentes alcanzan el núcleo del lemnisco lateral, a través del propio lemnisco lateral, y desde allí proyectan sobre las neuronas del colículo inferior. El núcleo del lemnisco lateral establece la comisura de Probst con el contralateral.

Las proyecciones eferentes o descendentes alcanzan la cóclea a través del haz de Rasmussen. Ya en el receptor auditivo constituyen las proyecciones eferentes medial y lateral que inervan, respectivamente, a las células ciliadas externas y a las fibras aferentes de tipo I (en el plexo espiral interno) bajo las ciliadas internas.

Desde un punto de vista neuroquímico y funcional (7,8), el sistema eferente lateral utiliza numerosos neurotransmisores y sustancias neuroactivas (dopamina, acetilcolina, encefalinas, dinorfinas, GABA, CGRP, etc.), mientras que el eferente medial contiene acetilcolina y CGRP y, en el ápex, GABA (7,8).

Colículo inferior y cuerpo geniculado medial

La estructura y función de estos núcleos es muy compleja y ha sido ampliamente revisada por [Bajo et al \(1999\)](#) (9,10). En este capítulo se presenta un breve resumen destacando los principales aspectos morfofuncionales.

Fibras procedentes de los núcleos cocleares, del complejo olivar superior y del lemnisco lateral alcanzan y hacen contacto con las neuronas del colículo inferior ([fig. 2-1](#)). Este núcleo presenta una anatomía compleja con: *a*) un núcleo central con neuronas distribuidas en láminas que reciben aferencias binaurales y están organizadas tonotópicamente, y *b*) unas estructuras corticales en su superficie (cortezas dorsal y externa) con diversas capas de neuronas (9,10). Las neuronas del colículo inferior realizan la integración final para localizar la fuente de sonido según los ejes horizontal y vertical.

Las fibras eferentes del colículo inferior proyectan sobre ambos cuerpos geniculados mediales talámicos ipsilateral y contralateral (9,10) ([fig. 2-1](#)). La información que asciende por esta parte de la vía auditiva está segregada en tres tipos funcionales de fascículos que discurren paralelos: fascículo tonotópico, difuso y polisensorial.

Los cuerpos geniculados mediales, sobre los que proyectan estas fibras, constan de diversos núcleos de significaciones funcionales complejas. La región ventral, que envía sus proyecciones ascendentes al córtex auditivo primario ([fig. 2-1](#)), tiene neuronas muy selectivas para análisis tonotópico de las diferentes frecuencias, con especial separación de las latencias de los mensajes que reciben. La región dorsal, sin organización tonotópica, envía sus proyecciones sobre el córtex auditivo secundario (9,10). Es muy importante constatar que los cuerpos geniculados proyectan sobre el córtex auditivo, pero también reciben proyecciones descendentes de las regiones corticales a las que envían axones; de manera que se establecen circuitos muy importantes en el análisis del mensaje auditivo, pero también para el filtrado de la información bajo un sistema de control cortical.

Corteza auditiva

Generalidades

Los primeros estudios que relacionan la estructura y función de la corteza cerebral del lóbulo temporal con la percepción auditiva y con el lenguaje los llevaron a cabo Paul Broca (1824-1880) y Carl Wernicke (1848-1904). La descripción de las denominadas afasia de Broca (lesión circunscrita de las áreas 44 y 45 de Brodman, área también llamada de Broca, de la corteza cerebral del hemisferio izquierdo con alteración de la articulación del lenguaje) y afasia de Wernicke (lesión circunscrita del área 22 de Brodman de la corteza cerebral del hemisferio izquierdo con alteración de la percepción del lenguaje) han permitido ubicar las principales funciones corticales que vinculan los procesos de audición y lenguaje (fig. 2-3). Estos trabajos establecieron unas regiones corticales básicas implicadas en el lenguaje aunque en la actualidad, como se describe en este capítulo, los conceptos y las interacciones morfofuncionales de los circuitos corticales auditivos son mucho más complejos de lo que se había postulado inicialmente (4). De hecho, aún no se han conseguido esclarecer numerosas cuestiones entre las que destacan: el papel de las neuronas corticales, individuales o sus circuitos, el proceso de integración de la información auditiva, la integración temporal y espectral de los estímulos, etc.

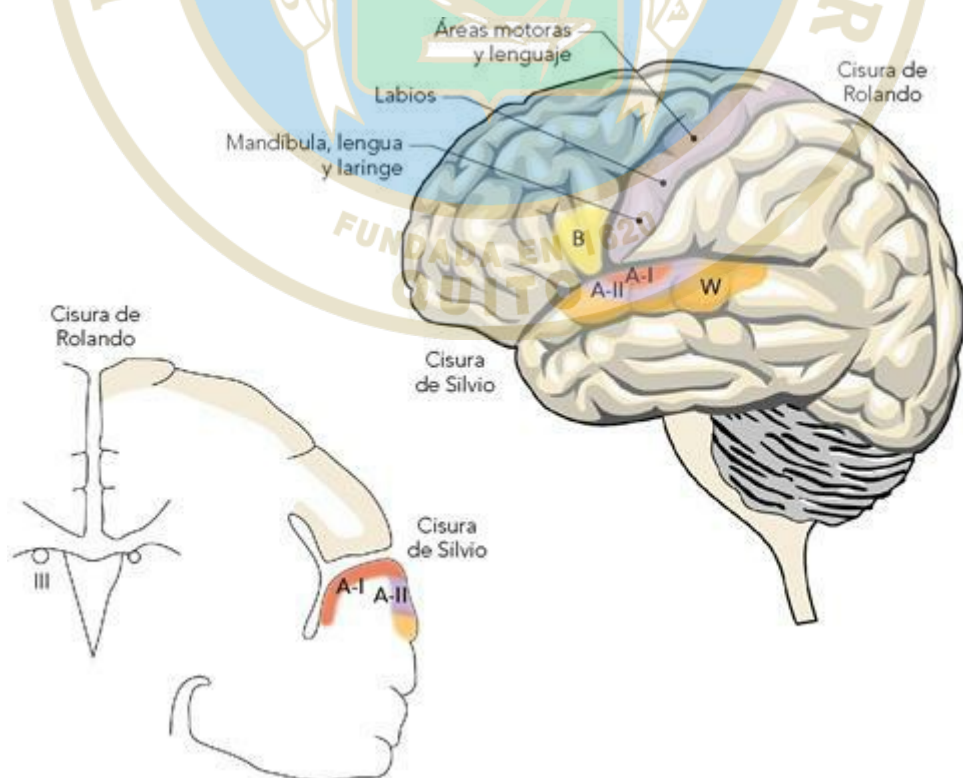


FIGURA 2-3 Organización espacial de la corteza auditiva. **A)** Norma lateral del encéfalo

humano en la que se presentan las regiones auditivas primaria (A-I) y secundaria (A-II), así como las localizaciones de las áreas de Wernicke (W) y de Broca (B). Se indica la vecindad de las áreas auditivas con las áreas motoras de algunos órganos principales en la articulación del habla.
B) Sección coronal del cerebro humano en la que se indican las áreas auditivas.

La corteza auditiva ([fig. 2-3](#)) en los humanos constituye una región compacta que supone, como término medio, un 8% del total de la superficie de la corteza cerebral (18). Abarca una amplia región de la zona superior del lóbulo temporal que, morfo-funcionalmente, continúa hacia atrás con *el gyrus angularis* y que está conectada con las regiones más bajas del lóbulo parietal y con el lóbulo límbico. Aunque esta primera definición es cierta para la gran mayoría de los animales, se observan notables diferencias entre las diferentes especies. Incluso se han indicado diferencias significativas en la organización y función de la corteza cerebral de los mamíferos, incluidos los primates superiores, y el ser humano (19,20).

No obstante, para presentar un resumen, estructural o funcional, sobre una región de la corteza cerebral hay que recurrir necesariamente a informaciones que provienen de numerosos modelos animales y de estudios con humanos, que no siempre son superponibles (21,22). De hecho, se ha propuesto que muchos mamíferos superiores y, en concreto los primates presentan de forma general numerosas características comunes morfológicas (organización y conexiones) y funcionales en la corteza auditiva (20), si bien es cierto que no pueden ser consideradas como equivalentes. No obstante, el estudio de la corteza cerebral de los primates no-humanos aporta, cada vez más, una información relevante para comprender cómo el córtex cerebral humano realiza la decodificación de los sonidos complejos vinculados al lenguaje (4,20). En el estudio de la corteza auditiva estas diferencias pueden ser aún mucho más importantes si se considera que la capacidad de comprensión y articulación del lenguaje es exclusiva de la especie humana. Además, se deben tener en cuenta las grandes variaciones corticales, en especial de la corteza auditiva, que pueden observarse entre individuos de una misma especie, incluida la humana. Por todo ello, este capítulo se ha orientado hacia los hallazgos obtenidos en seres humanos aunque también se tendrán en cuenta estudios experimentales realizados en otros mamíferos superiores.

La situación anatómica de la corteza auditiva varía algo entre los primates y otros mamíferos. En la mayoría de los mamíferos (como el gato, roedores, etc.) la región cortical encargada del procesamiento de los estímulos sensoriales auditivos se encuentra en la superficie lateral del lóbulo temporal. Sin embargo, en los humanos ([fig. 2-3](#)) y primates (21,22) la región auditiva, con escasa presencia en la región lateral del lóbulo temporal, se encuentra semioculta introduciéndose hacia el interior de la fisura de Silvio donde coincide con la mayor parte de los *gyrus* transversos de Heschl. Esta extensión hacia la profundidad de la corteza que se ubica en el fondo de la fisura de Silvio es muy patente en los humanos, lo que probablemente se vincula al incremento de capacidad de procesamiento de sonidos complejos (p. ej., los propios del lenguaje).

Organización De La Corteza Auditiva

El estudio de la organización de la corteza auditiva, sobre todo en lo que se refiere a la representación del entorno del individuo y de las actividades vinculadas al lenguaje, resulta fundamental para comprender adecuadamente el procesamiento auditivo (20,23-27).

Utilizando resonancia magnética funcional se confirma que la corteza auditiva de los humanos está subdividida en más de una docena de campos auditivos que rodean al *gyrus* de Heschl (18).

Clásicamente, como en todas las áreas corticales sensoriales, en la corteza auditiva se distinguen dos tipos de regiones funcionales principales: el área auditiva primaria (AI) y el área auditiva secundaria (AII):

1. La AI, localizada en la circunvolución (*gyrus*) de Heschl, ha sido considerada desde los primeros estudios que se realizaron en este ámbito como un mera representación tonal de los estímulos, cocleotópica o tonotópica, organizada en bandas discretas (lo que equivaldría a un mapa del receptor de superficie) (18,22). Aunque el estado atencional influye de manera importante en las respuestas de esta región, lo cierto es que su actividad se encuentra muy determinada por las características del estímulo original (frecuencia, intensidad y localización espacial de la fuente de sonido) (18). No obstante, también hay que tener en cuenta que los más recientes avances (28), que se comentan a lo largo de este capítulo, orientan a la existencia en el AI de una organización menos estructurada, aparentemente más simple y concreta, aunque en realidad mucho más compleja para ser analizada y comprendida. Se ha sugerido que en el análisis de los sonidos complejos tendrían un papel muy relevante algunas neuronas altamente específicas, de alta capacidad de respuesta, cuya activación provocaría un efecto comportamental, a pesar de tratarse de elementos concretos no muy numerosos (28).

2. El área AII, de ubicación más rostral en el lóbulo temporal (fig. 2-3), tiene reservado un papel muy importante y también muy implicado en el comportamiento del individuo (localización espacial del sonido, análisis de sonidos complejos, etc.) (29).

La región que rodea periféricamente a ambas áreas, AI y AII, sirve para el análisis e integración de la audición con el resto de los sistemas sensoriales. Esta clasificación se mantiene en la actualidad, sin embargo algunas puntualizaciones surgen de las nuevas técnicas de exploración del sistema auditivo como se comenta al final del apartado «Fisiología general de la corteza auditiva». Pero la clasificación en áreas AI y AII también corresponde con el tipo de proyecciones nerviosas que recibe cada una y con el tipo de estímulos que la activan. De hecho, estudios con PET y resonancia magnética funcional indican que las proyecciones que reciben las regiones auditivas corticales se organizan en bandas paralelas, unas dedicadas al análisis

frecuencial y otras al procesamiento de patrones auditivos complejos (22,30,31).

Área auditiva primaria

El área auditiva primaria (AI), el koniocórtex, está situada en el tercio posterior del *gyrus* temporal superior (área 41 de Brodman), adyacente, en el hemisferio dominante, al área de Wernicke (fig. 2-3). La AI, que constituye la región central del córtex auditivo, recibe proyecciones directas de la vía auditiva ascendente; en concreto, desde la región ventral del cuerpo geniculado medial del tálamo.

Si se tiene en cuenta la activación cortical cuando el sistema auditivo es estimulado por tonos puros se puede afirmar que el área AI presenta una distribución muy precisa, organizada según una serie de bandas de activación tanto en roedores (32-34), gatos (35) o humanos (36). Las respuestas obtenidas con diferentes tonos se ubican en zonas de la corteza progresivamente crecientes o decrecientes, lo que implica que las neuronas de esa región determinada están «sintonizadas» para una frecuencia concreta (32). Se denominan bandas de isofrecuencias. La discrepancia surge en que cuando se ha podido realizar un registro sistemático y directo de la actividad de muchas de las neuronas de la región AI, en ratas despiertas, se ha podido demostrar que una buena parte de las neuronas de esa zona se mantienen sin respuesta al estímulo tonal correspondiente (37). En realidad el estudio de Hromádka et al (37) demuestra que solo el 5% de las células de esa área responden a los estímulos auditivos. Este hecho ya había sido demostrado también en otras regiones corticales de análisis sensorial, como es el caso de la corteza visual en la que solo unas pocas neuronas se activan ante cada estímulo (38). Es decir que hay que considerar que en cada banda de isofrecuencia se encuentran muchas más neuronas de las que responden a un estímulo tonal concreto. Sobre este tema volveremos al final del apartado de «Fisiología general de la corteza auditiva», en el que se comentan estos recientes avances.

Las bandas de isofrecuencias, determinada cada una de ellas por las neuronas que responden a un estímulo tonal concreto, representan la distribución tonal (tonotópica) sobre la corteza auditiva primaria (21), que también se observa en los núcleos de la vía auditiva. De hecho es superponible a la distribución tonal descrita en el cuerpo geniculado medial del tálamo. Así las neuronas corticales y las del cuerpo geniculado medial presentan curvas de activación prácticamente superponibles. De esta forma, considerando solo las neuronas que responden a un estímulo tonal, se llega a la conclusión que el área AI mantiene la tonotopía de las regiones más bajas de la vía auditiva, incluida la cóclea (cocleotopía), sin grandes modificaciones. La AI está rodeada por otras zonas con organización tonotópica precisa (19,36).

Las neuronas de la AI que responden a los estímulos tonales se organizan en bandas paralelas de isofrecuencias organizadas tonotópicamente que se

denominan A, AI, P y VP (28). En el ser humano, los datos que aporta la resonancia magnética funcional parecen indicar que las bandas de isofrecuencias que codifican bajas frecuencias se localizan más externas en la fisura de Silvio, mientras que bandas para las altas frecuencias se sitúan más profundas. De hecho, un reciente estudio con resonancia magnética funcional ha permitido confirmar que las bajas frecuencias se codifican en las bandas situadas más anteromediales en el córtex auditivo primario, mientras que las altas frecuencias lo hacen en las bandas más posterolaterales (22). El mismo estudio reconoce también la existencia de pequeñas variaciones interindividuales.

La frecuencia de cada banda se mantiene a lo largo de toda su extensión y varía sistemáticamente de una banda a la siguiente (39). La mayoría de las neuronas de la AI, de actividad espontánea característicamente baja, presentan una organización tonotópica clara y responden a frecuencias específicas, aunque algunas solo se activan con sonidos complejos, o por ruido.

Es evidente que la corteza auditiva primaria está directamente relacionada con la recepción del mensaje auditivo preciso y del análisis frecuencial, pero hay que tener en cuenta que las neuronas de las bandas de isofrecuencias (de actividad muy compleja) pueden presentar, además, diferentes respuestas de funciones como: el umbral, el rango dinámico, la intensidad, etc. (39).

Las nuevas técnicas de estudio de la corteza cerebral (resonancia magnética funcional, PET y magnetoencefalografía) parecen indicar que las distribuciones observadas en animales con diversas técnicas no corresponden exactamente con lo que se observa en humanos, si bien se mantiene la existencia de bandas de isofrecuencia, por ejemplo cuando se estudia la superficie del *gyrus* de Heschl con magnetoencefalografía (40,41). Esto puede deberse a diferencias entre especies y también a que el procesamiento real de la estimulación auditiva, incluso con tonos puros, no debe ser totalmente superponible a las activaciones corticales obtenidas con estimulación eléctrica de algunas fibras nerviosas, técnicas con las que se identificaron las primeras distribuciones tonotópicas corticales.

Área auditiva secundaria

El área auditiva secundaria (AII), o parakoniocórtex, contiene el área 42 de Brodman y se organiza en torno a la región central sobre todo más rostral (fig. 2-3). La AII no presenta una clara organización tonotópica y su morfología y fisiología es mucho más compleja que la AI. La AII recibe proyecciones, que constituyen la denominada vía difusa, que proceden de la región dorsal del colículo inferior desde donde llegan a la región dorsal del cuerpo geniculado medial, zona en la que se originan las proyecciones sobre las áreas auditivas secundarias. Esta región (AII) parece ser más activa en el análisis de otros parámetros asociados al sonido, como el umbral, la respuesta a sonidos complejos, especialmente a las llamadas específicas de la especie animal, etc., e incluso podría estar implicada en la memoria auditiva.

Las áreas auditivas secundarias parecen tener un papel fundamental en el procesamiento de las vocalizaciones de los animales y en el lenguaje humano (19,42,43). La información auditiva procedente de la corteza auditiva proyecta, entre otros puntos, hacia el área de Wernicke (área 22), que en realidad es un área asociativa superior, de gran importancia en la interpretación del lenguaje y próxima a numerosas zonas en las que se guarda la memoria auditiva del lenguaje y de los sonidos (9,10).

Regiones corticales de integración sensorial polimodal

Hay que considerar la existencia de regiones corticales de interacción sensorial de tipo polimodal que permiten integrar informaciones auditivas, visuales y somestésicas (9,10,44,45). Sobre esta región se proyectan fibras de la zona medial del cuerpo geniculado medial, a la que a su vez llegan fibras de la región paracentral del colículo inferior. Lesiones de regiones asociativas, vecinas al *gyrus angularis*, producen dificultades de la asociación auditivo-visual o auditivo-somestésica, problemas-alteraciones de la lectura y del cálculo. Las interacciones audiotáctiles que se producen a nivel cortical permiten delimitar adecuadamente el espacio peripersonal (46), de manera que participan de manera relevante en la localización espacial de una fuente de sonido ubicada en el frente o el dorso del individuo.

La interacción y la conexión cortical múltiple de la información auditiva (AI, AII y polimodales) permiten al individuo priorizar las informaciones y tomar decisiones. Todo ello se encuentra bajo control de la corteza frontal (47); esta corteza se encarga del mantenimiento de la atención continuada (en este caso auditiva, aunque sirve para otras funciones sensoriales como la visual, etc.) sobre un estímulo determinado. Si se trata de una tarea que tiene un significado relevante, la corteza frontal se encarga de activar rápidamente la atención auditiva, de forma selectiva y persistente (incluso mantiene la atención durante horas) (47). Estos resultados permiten afirmar que la corteza auditiva primaria (AI) y la corteza frontal mantienen una interacción dinámica que se establece, y se puede mantener de manera persistente, ante una tarea auditiva compleja y relevante para el comportamiento (47) (como es el caso del lenguaje).

Estructura Y Circuitos En La Corteza Auditiva.

Organización Columnar

El neocórtex humano presenta notables diferencias con el de otras especies, incluidos los primates, en contraposición a lo que sucede con las regiones más bajas del sistema nervioso (tronco cerebral, etc.) que son muy similares al menos en los mamíferos (48). Por este motivo, es difícil extrapolar datos procedentes del estudio del neocórtex de otras especies animales al de los humanos.

No obstante, entre los mamíferos que se han estudiado se mantienen

algunos hechos comunes, por ejemplo que el córtex auditivo presenta seis capas fundamentales (28,49) en cada una de las cuales destaca un tipo celular específico. En la especie humana, las células más abundantes (85%) del córtex auditivo primario son neuronas piramidales (incluidos todos los tipos de piramidales), siendo el resto de las neuronas corticales de tipo multipolar o estrelladas (15%). En la corteza auditiva destacan las neuronas piramidales invertidas o neuronas de Martinotti y las características células en candelabro, que tienen un alto grado de variabilidad en función de los axones que reciben y de las células sobre las que proyectan (50,51).

Las neuronas de la corteza auditiva primaria y secundaria poseen un alto grado de conectividad y están organizadas funcionalmente en circuitos de tipo columnar (fig. 2-4), descritos inicialmente por Lorente de No. Existen notables diferencias entre hemisferios y entre regiones de la corteza auditiva. Así, las columnas presentan un mayor diámetro en el hemisferio izquierdo, donde también se encuentran más espaciadas unas de otras. Por otra parte, las conexiones interneuronales son más abundantes en AII, aunque también son abundantes en AI (52). Dentro de las columnas, las neuronas están organizadas de forma jerárquica permitiendo la existencia de un flujo orientado de la información. Es necesario insistir en que la alteración de la integridad de las neuronas o de los circuitos de estas regiones afecta de forma muy importante al procesamiento fino de la percepción de cada frecuencia (36).

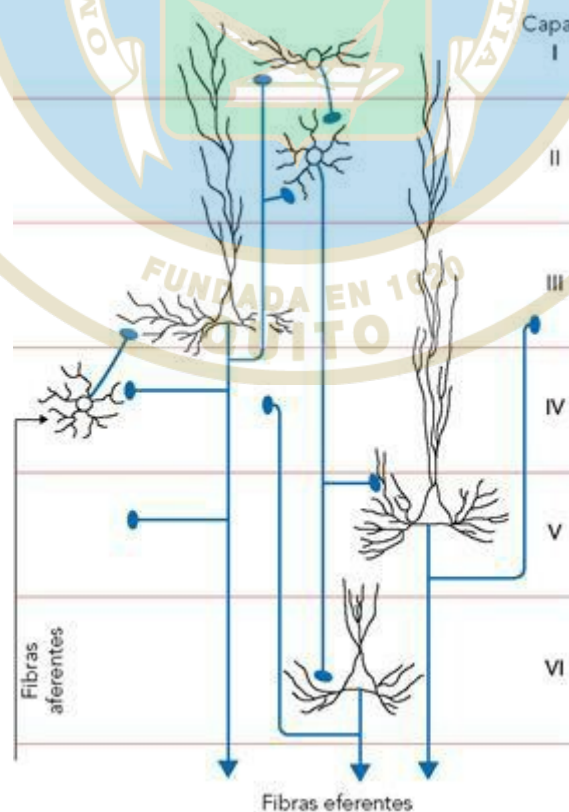


FIGURA 2-4 Estructura celular en seis capas de la corteza auditiva de los primates superiores y

los humanos. Las fibras aferentes primarias llegan fundamentalmente a la capa IV, mientras que las eferentes proceden de las neuronas piramidales de las capas III, V y VI.

Expresado de manera resumida, se puede enunciar que la organización columnar de AI, y su funcionamiento, se vincula a que la mayoría de las fibras ascendentes procedentes del cuerpo geniculado medial terminan sobre las neuronas piramidales de la capa IV, aunque también pueden mandar fibras a otras capas (53) (fig. 2-4). No obstante, solo el 20% de las fibras excitadoras que llegan a estas neuronas proceden del cuerpo geniculado medial del tálamo, siendo el resto de otras neuronas corticales ipsilaterales (54) (fig. 2-4). Por otra parte, al llegar a la corteza, cada fibra del cuerpo geniculado medial genera un árbol horizontal muy amplio (varios milímetros) que forma contactos sobre un considerable número de neuronas. Este sistema permite la amplificación de la señal procedente de la vía auditiva y un mejor análisis de su actividad.

Las neuronas de la capa IV proyectan sobre neuronas piramidales de la capa III (fig. 2-4) desde las que la información se distribuye a las otras capas (I, II, IV y V) de la corteza ipsilateral y a la AI contralateral (a través del cuerpo calloso). Desde la capa I las neuronas proyectan sobre las células de la capa II y estas, que también reciben contactos de las piramidales de la capa III, lo hacen sobre las de las capas V y VI. Las neuronas piramidales del área V y de la VI, con colaterales recurrentes a las capas III y IV respectivamente, forman las fibras eferentes de la corteza auditiva. Estas neuronas proyectan fundamentalmente sobre el cuerpo geniculado medial, aunque las de la capa V envían también sus contactos sobre el colículo inferior.

La organización columnar del córtex auditivo resulta muy importante desde un punto de vista funcional, sobre todo porque estas columnas reciben contactos de ambos cuerpos geniculados. En este sentido, la AI está organizada en columnas binaurales de sumación y de supresión. Las columnas de sumación reciben aferencias similares procedentes de ambos oídos, con dominancia del contralateral, mientras que en las de supresión la dominancia es ipsilateral. Las columnas también reciben fibras nerviosas procedentes de la AII ipsilateral y de la AI contralateral, a través del cuerpo calloso. La corteza auditiva primaria de un lado recibe y proyecta sobre el contralateral a través del cuerpo calloso.

Fisiología General De La Corteza Auditiva

Está ampliamente aceptado (4,55) que el procesamiento cortical del mensaje auditivo, que ha sido bien analizado y comprobado en primates y humanos (19,42,43), utiliza dos grandes haces o circuitos de procesamiento (19,42,43) que en realidad son dos vías complementarias. Una vía principal que parte del área sensorial primaria (AI) alcanza la región posterior del córtex parietal, y una vía de menor entidad anatómica, pero de gran importancia funcional, conecta con la región anterior de la corteza temporal, sobre todo en el área AII (v. fig. 2-3) (4,55).

1. *Circuito para el procesamiento espacial*, que anatómicamente se podría denominar «conexión parietal» (o posterodorsal), sirve para la localización espacial de la fuente de sonido en el entorno tridimensional (55). Se origina en la región caudal del *gyrus* temporal superior (AI y área caudo-medial) y proyecta sobre el córtex parietal y el prefrontal,.

2. *Circuito de procesamiento de patrones o espectros auditivos*, o «conexión anteroventral o temporal» que, como se explica y amplía en otros apartados de este capítulo, identifica el tipo y características del sonido lo que le permite participar en la identificación de objetos o patrones auditivos complejos (en el humano: conceptos, ideas) (55). Es un área de especial interés en el desarrollo del lenguaje. Se origina en la región anterior del área auditiva secundaria y proyecta sobre el córtex orbitofrontal.

Desde el punto de vista funcional el córtex auditivo está organizado jerárquicamente. De manera que las regiones de la corteza de tipo primario, que reciben la actividad de la estimulación sensorial directa, proyectan sobre zonas de procesamiento mucho más complejo (ver en fig. 2-3 en torno al área primaria) que participan en tareas de análisis (y preparación de respuestas) muy complicadas. Esto es debido a que estas áreas secundarias (que lo son por el orden de entrada en función y no por su importancia funcional, como se afirma con frecuencia en este capítulo) integran la información polimodal, y procedente de la archivada en la memoria, mediante procesos de sumación y convergencia (55).

La lesión unilateral del córtex auditivo primario impide la capacidad de localizar sonidos en el espacio, sobre todo cuando el sonido no es usual y proviene mayoritariamente del lado contralateral al lesionado. La región auditiva secundaria, que proyecta sobre áreas parietales inferiores, parece ser muy importante en la localización espacial del sonido (19,42,43). Sin embargo, se ha determinado, mediante modelos experimentales, que el origen de los sonidos repetitivos y aprendidos puede ser detectado aún con la corteza contralateral lesionada. Esto parece indicar que los sonidos aprendidos, o que suponen un cierto grado de comportamiento automático, podrían ser localizados espacialmente por la activación de niveles subcorticales de la vía auditiva. De esta forma la corteza auditiva solo sería necesaria en la localización espacial de estímulos nuevos no aprendidos previamente.

La detección de sonidos nuevos resulta imprescindible para la supervivencia, en este sentido se ha demostrado que las neuronas de la región AI responden con mucha mayor intensidad a sonidos con combinaciones frecuencia-amplitud novedosas. Por este motivo, se sugiere que las neuronas de la AI además de su papel en el análisis frecuencial podrían tener un papel relevante en la identificación de sonidos novedosos y, también, en la memoria auditiva (56). De hecho, la estimulación sonora con tonos puros produce un amplio rango de patrones de respuesta (excitadoras-inhedoras, precoces-tardías, *on-off*, respuestas tónicas, etc.) en las neuronas de la AI (57). Al menos el 60% de los patrones de respuesta de estas células,

que se comportan como filtros paso banda, son dependientes de la frecuencia o la intensidad, respondiendo tanto a las estimulaciones con sonidos complejos (entre ellos los sonidos naturales, música, y lenguaje humano) como a los tonos puros.

En la última década se han producido notables avances en el registro de la actividad de la corteza auditiva que introducen nuevos planteamientos sobre su posible organización (28,58). Ante todo hay que tener muy en cuenta que, como ya se había indicado previamente desde los primeros estudios de Galambos en 1954 (59) y confirmado posteriormente (60), el procesamiento auditivo a nivel cortical varía de manera sustancial en un mismo individuo cuando está despierto o cuando está dormido. Mientras que en los individuos despiertos se encuentran respuestas corticales evocadas transitorias pero también mantenidas, en los que están bajo anestesia la respuesta de las neuronas corticales es solo transitoria (61). De hecho, la respuesta de las neuronas de la región AI en estas condiciones queda reducida a un incremento transitorio de la actividad que solo dura «unas pocas decenas de milisegundos» (28). En cualquier caso, este tipo de respuesta es diferente en distintas neuronas y depende del tipo de estímulo que se utilice (62).

Estudios recientes (58) han aportado una nueva perspectiva sobre la forma en que las neuronas corticales procesan los sonidos complejos. Está bien establecido que la corteza auditiva, de manera general, codifica los sonidos utilizando un sistema de bandas frecuenciales implicando a numerosas neuronas, con un amplio campo receptivo (37). Sin embargo, el estudio de la actividad neuronal, en el animal (p. ej., la rata) despierto no anestesiado, permite observar dos hechos: por un lado que una gran proporción de las neuronas permanece silente y las que responden lo hacen con un alto rango de selectividad a sonidos complejos, y por otro lado que el campo neuronal de las que se activan es muy reducido (37). En este sentido, queda claro que determinadas neuronas presentan una especial sensibilidad frente a determinados sonidos complejos, aunque su respuesta a los componentes de ese sonido pueda ser de muy baja intensidad, o incluso puede que no respondan (28,61,63). Como indican claramente Willmore y King (58) esta situación «sugiere que los mecanismos de análisis no-lineal que se encuentran en la corteza auditiva producen unas respuestas puntuales o aisladas pero altamente selectivas».

Esta característica de los circuitos neuronales de la corteza auditiva debe estar muy relacionada con los mecanismos de defensa o, en cualquier caso, con la respuesta a estímulos de especial relevancia para la interacción o la comunicación del individuo. Como ya se ha comentado antes, el hecho de que un número muy escaso de neuronas respondan ante un estímulo auditivo, que según Hromádka et al (37) podría ser solo del orden del 5% de las que conforman la zona de AI implicada en la codificación de esa frecuencia, parece indicar que la toma de decisiones sobre la percepción se basa en pequeños cambios de actividad de un grupo reducido de neuronas (58). Estos resultados han conllevado el planteamiento actual de la «Teoría de

la *codificación dispersa*» como posibilidad de comprensión de la actividad de la corteza auditiva (28).

La «*Teoría de la codificación dispersa*», muy bien resumida por Willmore y King (28), pretende conciliar los recientes hallazgos realizados sobre el tratamiento de la señal a nivel del córtex: por un lado el hecho de que cada estímulo específico genere solo una actividad concreta (que se evidencia por trenes de potenciales de acción) y por otro, el que algunos potenciales de acción determinados sean capaces de provocar, por sí solos, un comportamiento del animal. Esta última afirmación se podría justificar por el hecho de que el fenómeno de la redundancia es menor en la corteza que en los niveles subcorticales de la vía (64) por lo que es probable que la representación de la actividad sonora sea más escueta a nivel cortical que en otros más inferiores (28). La teoría de la codificación dispersa aplicada al córtex auditivo (ya que se aplica también a otros como el visual) permite entender cómo es posible que la actividad de neuronas concretas pueda ser suficiente como soporte de actividades comportamentales complejas (59,61,63).

Integración Temporal De Los Estímulos Auditivos En La Corteza Auditiva

Los humanos y los animales son capaces de percibir pequeñas variaciones temporales de algunas de las características de los sonidos complejos, especialmente cuando se encuentran despiertos (59,61,63), siendo estas pequeñas variaciones fundamentales en la comprensión del lenguaje. Esto se debe a que el sistema auditivo, desde la cóclea a la corteza cerebral auditiva, ha desarrollado diversos mecanismos altamente especializados para procesar rápidamente los estímulos con una alta variación temporal (65).

De estos mecanismos se ha responsabilizado siempre al córtex auditivo, sin embargo los estudios experimentales iniciales pusieron de relieve una importante paradoja. Por un lado, se había demostrado que algunas neuronas de la AI se activaban pocos milisegundos después del inicio de un estímulo (tipo click) o en estímulos repetidos de forma lenta. No obstante, cuando el ritmo de variación de estímulo se incrementaba las neuronas dejaban de responder. Estos resultados llevaron a plantear que las neuronas corticales podrían tener una menor capacidad que las del cuerpo geniculado medial para responder adecuadamente a los cambios transitorios rápidos del sonido (los obtenidos, por ejemplo, con clicks repetidos con intervalos inferiores a 10 ms). Esto significaba que parte de la información, vinculada al parámetro temporal del estímulo auditivo, se perdía en el paso del cuerpo geniculado medial a la corteza auditiva (57).

No obstante, estudios ulteriores del córtex auditivo primario han identificado, en primates despiertos (no es similar en animales anestesiados), dos poblaciones de neuronas: sincronizadas y no-sincronizadas, que parecen codificar los estímulos secuenciales de manera distinta (60,65,66). Las

neuronas sincronizadas analizan cambios temporales lentos mientras que las no sincronizadas analizan cambios temporales rápidos (fig. 2-5). Esta división funcional sirve para que la corteza auditiva procese las variaciones temporales de las señales con mucha mayor fidelidad que los centros previos de la vía auditiva (60).

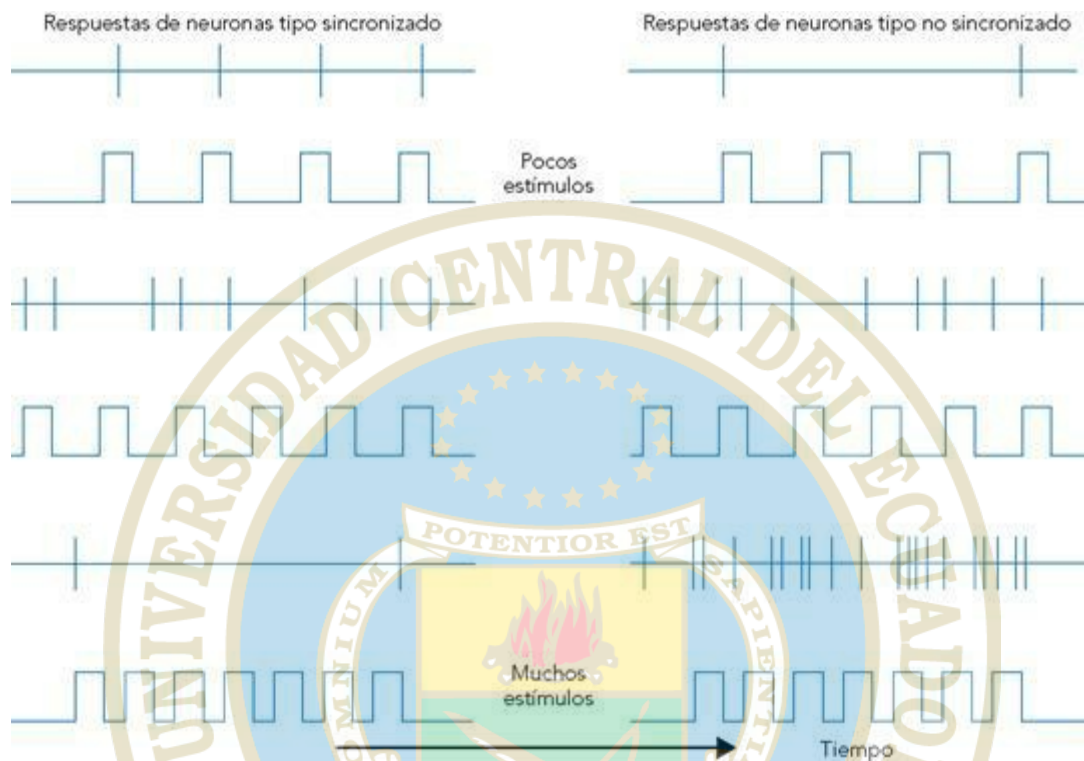


FIGURA 2-5 Actividad de neuronas corticales (A-I) sincronizadas y no sincronizadas: respuestas a estímulos de diferentes intervalos. (Adaptada de Moore et al, 2001. Información tomada de refs. 32 y 34.)

Las neuronas sincronizadas responden siempre a cada señal procedente de la vía auditiva solo cuando los trenes de estímulos auditivos (obtenidos mediante clicks) presentan un intervalo superior a 20 ms (fig. 2-5). Cuando ese intervalo es inferior (10-20 ms), es decir cuando aumenta el ritmo de repetición del estímulo, las neuronas incrementan su frecuencia de descarga pero sin relación directa con el ritmo de los estímulos. Cuando el intervalo es inferior a 10 ms estas neuronas solo responden al inicio y al final del tren de estímulos (67) (fig. 2-5). En resumen, las neuronas corticales de tipo sincronizado son capaces de responder con precisión de muy pocos milisegundos al inicio de un tren de impulsos, pero son incapaces de mantener su actividad si los estímulos incrementan mucho su ritmo (intervalo entre impulso inferior a 20 ms) (67).

La conclusión de este tipo de actividad cortical es que las neuronas corticales primarias (AI) responden bien a los estímulos con variación lenta del patrón espectro-temporal (67). Esto permite que dichas neuronas perciban como un tono continuo las variaciones muy rápidas de ritmo (65). Este

mecanismo permite establecer el tono o frecuencia del sonido estimulante.

El segundo tipo de neuronas, denominadas no-sincronizadas, no responden de manera sincrónica con los estímulos pero, sin embargo, incrementan progresivamente su actividad, hasta una muy alta frecuencia de descarga, cuando los estímulos presentan intervalos muy bajos entre ellos (67) (fig. 2-5). Estas neuronas distinguen perfectamente las variaciones temporales cortas, es decir diferencian con precisión un estímulo del siguiente (65), lo que permite una mayor información sobre el propio sonido y sobre la fuente de origen.

No obstante, la cuestión más compleja reside en conocer cómo este sistema sensorial integra toda la información comentada durante periodos largos manteniendo, a la vez, una respuesta rápida y una resolución temporal fina. Un trabajo muy reciente (67) ha demostrado la existencia de unidades concretas del córtex auditivo que presentan una respuesta dual que permite analizar mediante un sistema complejo estímulos rápidos y lentos.

Integración Espectral De Los Estímulos Auditivos En La Corteza Auditiva

Las vocalizaciones animales y las palabras humanas tienen variaciones entre individuos e incluso el mismo individuo puede variar, incluso voluntariamente, la frecuencia de emisión de sonidos en tiempos muy cortos. Por tanto, aunque la percepción de mensajes requiere el análisis de las frecuencias que componen un sonido complejo, tiene una relación indudable con el espectro del sonido. De hecho, conservando el espectro que contiene el perfil de conjunto de las ondas de un sonido complejo (*envelope* de ondas), aunque se omitan las frecuencias concretas, se mantiene una buena audición y la comprensión de fonemas (65). Para este tipo de investigaciones se cuenta con la magnetoencefalografía, que es una técnica no-invasiva para el estudio del córtex auditivo humano que permite localizar en la superficie encefálica, con alta precisión espacial, las actividades evocadas que se realizan en pocos milisegundos. Por ello, la magnetoencefalografía es una técnica muy adecuada para analizar las funciones auditivas complejas (p. ej., el lenguaje) a nivel cortical (68-70) (fig. 2-6).

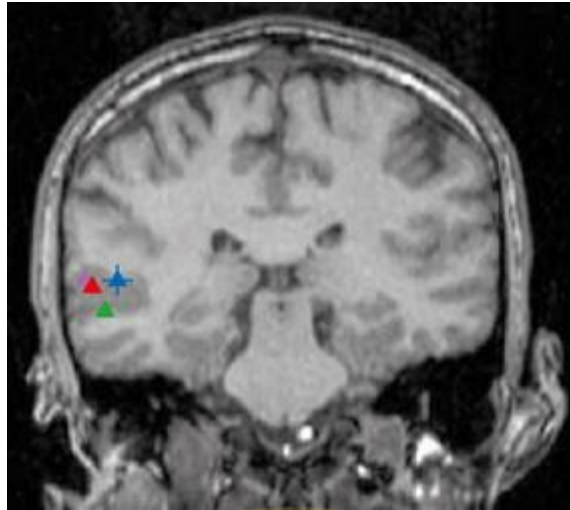


FIGURA 2-6 Imagen de localización de frecuencias en la corteza auditiva humana, en un individuo normooyente, obtenida mediante magnetoencefalografía: verde, 500 Hz; rojo, 1.000 Hz; azul, 2.000 Hz; rosa, 4.000 Hz. (Imagen cedida por el Prof. Tomás Ortiz Alonso, Centro de Magnetoencefalografía Dr. Pérez Modrego de la Universidad Complutense de Madrid.)

Examinar las respuestas de neuronas concretas a la variación en el espectro de frecuencias, obtenido mediante tonos puros de larga duración, conduce a establecer mapas corticales de sensibilidad frecuencial o mapas tonotópicos (65). Tradicionalmente se ha descrito que las neuronas del área AI se encuentran bien sintonizadas a una frecuencia característica; por tanto un estímulo concreto debería generar siempre una columna excitatoria que estaría rodeada de otras de carácter inhibitorio (71). Sin embargo, los más recientes descubrimientos en cuanto a la selectividad frecuencial en esta área indican que determinadas neuronas de AI son especialmente selectivas para sonidos complejos (72) lo que ha llevado a plantear que la AI puede carecer de una organización tan regular como la que caracteriza a otras áreas del córtex sensorial (72,73).

A la luz de estos resultados más recientes sería posible reinterpretar ahora el hecho de que, al menos en primates, la distribución de frecuencias preferidas, en modulación temporal, de las neuronas de la AI coincide con la distribución tonal de algunos de los gritos o llamadas que utilizan esos monos de forma más asidua (71). Las neuronas de estas bandas de frecuencia, sobre las que proyectan contactos primarios sintonizados con su frecuencia característica, reciben también contactos horizontales de neuronas corticales de áreas que codifican frecuencias muy diferentes. Estas conexiones parecen ser muy importantes en la selectividad frecuencial y para inhibir activaciones derivadas de los armónicos generados por regiones bajas de la vía auditiva como la cóclea (74). Es importante señalar que los sistemas corticales son capaces de reconocer vocalizaciones completas, posiblemente por comparación con patrones aprendidos (fonemas, llamadas naturales en primates, etc.). De hecho cuando se descompone un sonido complejo de utilización habitual en fragmentos, las neuronas corticales responden con mucha menor intensidad a los fragmentos obtenidos que al sonido completo.

También podría incluirse en este mismo concepto el hallazgo de que las neuronas corticales humanas respondan con una alta sensibilidad a estímulos con frecuencias inferiores a los 4 kHz (70), precisamente las de mayor utilización en la comunicación lingüística.

Es muy importante considerar que la interacción polimodal, ya comentada antes, entre regiones de la corteza cerebral que son diana de distintos sistemas sensoriales es muy relevante en el procesamiento de patrones lingüísticos complejos. De hecho estas interacciones polimodales se generan mediante fenómenos de neuroplasticidad cruzada compensatoria entre sistemas sensoriales (75). Los trabajos de Wiesel y Hubel (76) dejaron patente la interacción compensatoria entre los sistemas visual y auditivo a nivel cortical, que también ha sido confirmada por estudios muy precisos realizados en humanos (75). Por ejemplo, en los gatos ciegos congénitos se observa una mejor localización de la fuente sonora que en los controles sin lesión visual, lo que demuestra la existencia de neuroplasticidad compensatoria a nivel cortical (75). Estos estudios ponen en evidencia la fuerte interacción entre regiones corticales de sensibilidad polimodal, siendo estas mismas vías imprescindibles en el procesamiento del lenguaje para adjudicar, de manera instantánea, características ópticas, olfativas, gustativas, somatosensoriales, etc., a un estímulo lingüístico que contenga una palabra que represente un elemento conocido y concreto (p. ej., pan, naranja, etc.). El procesamiento completo de un fonema de estas características requiere el concurso de la interacción polimodal para su comprensión, pero también para la generación de una respuesta lingüística en la que el córtex auditivo muestra una compleja interacción con el córtex parietal y frontal (4).

Bibliografía

1. Gil-Loyzaga P. Fisiología del receptor auditivo. En: Gil-Loyzaga P, editor. Suplementos de Actualización en ORL. Fisiología y Fisiopatología de la Cóclea. Edit. SANED 2005(Suppl 1):1-7.
2. Gil-Loyzaga P. Neuroplasticidad y Sistema Auditivo. In: Suarez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina J, Ortega P, Trinidad J, eds. *Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*. 2.^a ed. Madrid: Edit. Panamericana; 2007;1057–1067.
3. Gil-Loyzaga P. Plastic change in central auditory system after hearing loss. En: Neuroplasticity in the Auditory Brainstem. From Physiology to the Drug Therapy. Angelo Salami, editor. Nova Biomedical Science Publishers Inc. 2011, cap. 4. p. 45-63.
4. Rauschecker JP, Scott SK. Maps and streams in the auditory cortex: nonhuman primates illuminate human speech processing. *Nat Neurosci*. 2009;12(6):718–724.
5. Gil-Loyzaga P. *Histochemistry of glycoconjugates of the auditory receptor* *Progress in Histochemistry and Cytochemistry*. Stuttgart: Gustav Fischer Verlag; 1997.
6. Gil-Loyzaga P, Poch Broto J. Fisiología del sistema auditivo periférico. In: Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina J, Ortega P, Trinidad J, eds. *Tratado de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*. 2.^a ed. Madrid: Edit. Panamericana; 2007;953–969. Tomo II, cap. 74.
7. Gil-Loyzaga P, Pujol R. Fisiología del receptor y la vía auditiva. In: Tresguerres JAF, ed. *Fisiología humana*. 4.^a ed. Madrid: McGraw Hill-Interamericana; 2010;227–239. cap. 16.
8. Gil-Loyzaga P. Anatomía y fisiología aplicada de la cóclea y de sus vías centrales. In: Basterra Alegría J, ed. *Tratado de otorrinolaringología y patología cervicofacial*. 1.^a ed. Barcelona: Elsevier Masson; 2009;17–27. cap. 2.
9. Bajo MV, Sánchez M, Merchán MA. Estructura y función de la vía auditiva. In: Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina J, Ortega P, Trinidad J, eds. *Tratado de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*. Madrid: Proyectos Médicos SL; 1999.
10. Sánchez Malmierca M, Merchán MA. Estructura y función del cerebro auditivo. In: Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina J, Ortega P, Trinidad J, eds. *Tratado de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*. 2.^a ed. Madrid: Edit. Panamericana; 2007;969–997. Tomo II, cap. 75.
11. Lee C, Winer JA. Convergence of thalamic and cortical pathways in the cat auditory cortex. *Hear Res*. 2011;274(1-2):85–94.
12. Valderrama F, Gil-Loyzaga P. Postnatal development of the rat cochlear nuclei Qualitative study with the glial markers GFAP and

- vimentin. *European Journal of Anatomy*. 2004;8:121–132.
13. Valderrama F, Gil-Loyzaga P, Pascual-Font A. Immunohistochemical study of the astrocytes of the adult rat cochlear nuclei. *European Journal of Anatomy*. 2011;15:85–97.
 14. Durrant JD, Lovrinic JH. *Bases of hearing science*. 3.^a ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1995.
 15. Pickles JO. *An introduction to the physiology of hearing*. Londres: Academic Press; 1988; 1-367.
 16. Eybalin M. Neurotransmitters and neuromodulators of the mammalian cochlea. *Physiological Revs*. 1993;73:309–373.
 17. Gil-Loyzaga P. Neurotransmitters of the olivo-cochlear lateral efferent system: with an emphasis on dopamine. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1995;115:222–226.
 18. Woods DL, Alain C. Functional imaging of human auditory cortex. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009;17(5):407–411.
 19. Rauschecker JP, Tian B. Mechanisms and streams for processing of “what” and “where” in auditory cortex. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2000;97:11800–11806.
 20. Rauschecker JP, Scott S. Maps and streams in the auditory cortex: nonhuman primates illuminate human speech processing. *Nat Neurosci*. 2009;12:718–724.
 21. Morel A, Kaas JH. Subdivisions and connections of auditory cortex in owl monkeys. *J Comp Neurol*. 1992;318:27–63.
 22. Talavage TM, Sereno MI, Melcher JR, Ledden PJ, Rosen BR, Dale AM. Tonotopic organization in human auditory cortex revealed by progressions of frequency sensitivity. *J Neurophysiol*. 2004;91:1282–1296.
 23. Rauschecker JP. Processing of complex sounds in the auditory cortex of cat, monkey, and man. *Acta Otolaryngol*. 1997;532:34–38.
 24. Winer J, Schreiner C. *The auditory cortex Fundamental neuroscience*. New York: Springer; 2010.
 25. Nourski KV, Brugge JF. Representation of temporal sound features in the human auditory cortex. *Rev Neurosci*. 2011;22(2):187–203.
 26. Hackett TA. Anatomical organization of the auditory cortex. *J Am Acad Audiol*. 2008;19(10):774–779.
 27. Romanski LM, Averbeck BB. The primate cortical auditory system and neural representation of conspecific vocalizations. *Annu Rev Neurosci*. 2009;32:315–346.
 28. Willmore BD, King AJ. Auditory cortex: representation through sparsification?. *Curr Biol*. 2009;19(24):1123–1125.
 29. Schreiner CE. Functional topographies in the primary auditory cortex of the cat. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1991;491:7–16.
 30. Rauschecker JP. Parallel processing in the auditory cortex of primates. *Audiol Neurotol*. 1998;3:86–103.
 31. Tian B, Reser D, Durham A, Kustov A, Rauschecker JP. Functional

- specialization in rhesus monkey auditory cortex. *Science*. 2001;292:290–293.
32. Sally SL, Kelly JB. Organization of auditory cortex in the albino rat: sound frequency. *J Neurophysiol* 1988;59:1627–1638.
 33. Doron NN, Ledoux JE, Semple MN. Redefining the tonotopic core of rat auditory cortex: physiological evidence for a posterior field. *J Comp Neurol*. 2002;453:345–360.
 34. Polley DB, Read HL, Storace DA, Merzenich MM. Multiparametric auditory receptive field organization across five cortical fields in the albino rat. *J Neurophysiol*. 2007;97:3621–3638.
 35. Reale RA, Imig TJ. Tonotopic organization in auditory cortex of the cat. *J Comp Neurol*. 1980;192:265–291.
 36. Tramo MJ, Shah GD, Braida LD. Functional role of auditory cortex in frequency processing and pitch perception. *J Neurophysiol*. 2002;87:122–139.
 37. Hromádka T, DeWeese MR, Zador AM. Sparse representation of sounds in the unanesthetized auditory cortex. *PloS Biol*. 2008;6(1,e16):0124–0137.
 38. Vinje WE, Gallant JL. Sparse coding and decorrelation in primary visual cortex during natural vision. *Science*. 2000;287:1273–1276.
 39. King A, Schnupp JWH. Sensory neuroscience: visualizing the auditory cortex. *Current Biology*. 1998;8:R784–R787.
 40. Pantev C, Hoke M, Lütkenhöner B, Lehnertz K. Neuromagnetic evidence of functional organization of the auditory cortex in humans. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1991;491:106–115.
 41. Sams M, Näätänen R. Neuromagnetic responses of the human auditory cortex to short frequency elides. *Neurosci Letts*. 1991;121:43–46.
 42. Recanzone GH. Spatial processing in the auditory cortex of the macaque monkey. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2000;97:11829–11835.
 43. Recanzone GH. Spatial processing in the primate auditory cortex. *Audiol Neurotol*. 2001;6:178–181.
 44. Meredith MA, Allman BL, Keniston LP, Clemo HR. Auditory influences on non-auditory cortices. *Hear Res*. 2009;258(1-2):64–71.
 45. Cohen YE. Multimodal activity in the parietal cortex. *Hear Res*. 2009;258(1-2):100–105.
 46. Occelli V, Spence C, Zampini M. Audiotactile interactions in front and rear space. *Neurosci Biobehav Rev*. 2011;35(3):589–598.
 47. Fritz JB, David SV, Radtke-Schuller S, Yin P, Shamma SA. Adaptive, behaviorally gated, persistent encoding of task-relevant auditory information in ferret frontal cortex. *Nature Neurosci*. 2010;13:1011–1019.
 48. Wong D. Cellular organization of the cat's auditory cortex. In: Altschuler RA, ed. *Neurobiology of Hearing: The Central Auditory System*. New York: Raven Press Ltd; 1991.

49. Lorente de No R. Cerebral cortex: architecture, intracortical connections, motor projections. In: Fulton JF, ed. *Physiology of the Nervous System*. 3.^a ed. New York: Oxford University Press; 1949.
50. de Carlos JA, López-Mascaraque L, Ramón, Cajal Agüeras S, Valverde F. Chandelier cells in the auditory cortex of monkey and man: a Golgi study. *Exp Brain Res*. 1987;66:295–302.
51. Phillips DP, Reale RA, Brugge JF. Stimulus processing in the auditory cortex. In: Altschuler RA, ed. *Neurobiology of Hearing: The Central Auditory System*. New York: Raven Press LTd; 1991.
52. Seldon HL. Structure of human auditory cortex I Cytoarchitectonics and dendritic distributions. *Brain Res*. 1981;229:277–294.
53. Cipolloni PB, Keller A. Thalamocortical synapses with identified neurons in monkey primary auditory cortex: a combined Golgi/EM and GABA/peptide immunocytochemistry study. *Brain Res*. 1989;492:347–355.
54. Eggermont JJ. Neural interaction in cat primary auditory cortex Dependence on recording depth, electrode separation and age. *J Neurophysiol*. 1992;68:1216–1228.
55. Rauschecker JP. Cortical processing of complex sounds. *Curr Opin Neurobiol*. 1998;8:516–521.
56. Ulanovsky N, Las L, Nelken I. Processing of low-probability sounds by cortical neurons. *Nat Neurosci*. 2003;6:391–398.
57. Pelleg-Toiba R, Wollberg Z. Tuning properties of auditory cortex cells in the awake squirrel monkey. *Exp Brain Res*. 1998;74:353–364.
58. Sadagopan S, Wang X. Nonlinear spectrotemporal interactions underlying selectivity for complex sounds in auditory cortex. *J Neurosci*. 2009;29:11192–11202.
59. Galambos R. Neural mechanisms of audition. *Physiol Rev*. 1954;34:497–522.
60. Lu T, Liang L, Wang X. Temporal and rate representations of time-varying signals in the auditory cortex of awake primates. *Nat Neurosci*. 2001;4:1131–1138.
61. Bizley JK, Walker KM. Sensitivity and selectivity of neurons in auditory cortex to the pitch, timbre, and location of sounds. *Neuroscientist*. 2010;16(4):453–469.
62. Wang X, Lu T, Snider RK, Liang L. Sustained firing in auditory cortex evoked by preferred stimuli. *Nature*. 2005;435:341–346.
63. Harris KD, Bartho P, Chadderton P, et al. How do neurons work together? Lessons from auditory cortex. *Hear Res*. 2011;271(1-2):37–53.
64. Chechik G, Anderson MJ, Bar-Yosef O, Young ED, Tishby N, Nelken I. Reduction of information redundancy in the ascending auditory pathway. *Neuron*. 2006;51:359–368.
65. Moore DR, Schnupp JWH, King AJ. Coding the temporal structure of sounds in auditory cortex. *Nature Neurosci*. 2001;4:1055–1056.
66. Wang X, Lu T, Liang L. Temporal processing in the primate auditory

- cortex. In: Houtsma AJM, Kohlraush A, Prijs VF, Schoonhoven R, eds. *Physiological and psychophysical bases of auditory function Proceedings of the 12th International Symposium on Hearing*. Maastricht: Shaker Publishing BV; 2001.
67. Elhilali M, Fritz JB, Klein DJ, Simon JZ, Shamma SA. Dynamics of precise spike timing in primary auditory cortex. *J Neurosci*. 2004;24:1159–1172.
68. Maestú F, Ortiz T, Fernández A, et al. Spanish language mapping using MEG: a validation study. *Neuroimage*. 2002;17:1579–1586.
69. Maestú F, Simos PG, Campo P, et al. Modulation of brain magnetic activity by different learning strategies. *Neuroimage*. 2003;20:1110–1121.
70. Poch-Broto J, Bhathal B, Iglesias MC, et al. Magnetoencephalography for research of auditory cortex. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 2008;128:547–550.
71. Wang X. On cortical coding of vocal communications sounds in primates. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2000;97:11843–11849.
72. King AJ, Nelken I. Unraveling the principles of auditory cortical processing: can we learn from the visual system?. *Nat Neurosci*. 2009;12:698–701.
73. Hromádka T, Zador A. Representations in auditory cortex. *Curr Opin Neurobiol*. 2009;19(4):430–433.
74. Kadia SK, Wang X. Harmonically related facilitation and inhibition in the auditory cortex of awake primate. *Assoc Res Otolaryngol* 2001; Abs. 24.
75. Rauschecker J. *Compensatory plasticity and sensory substitution in the cerebral cortex TINS*. 1995;18:36–43.
76. Wiesel TN, Hubel DH. Single-cell responses in striate cortex of kittens deprived of vision in one eye. *J Neurophysiol*. 1963;26:1003–1017.

CAPÍTULO 3



Otoscopias

P. Quesada Marín, J. Maeso Riera y E. Perelló Scherdel

La otoscopia consiste en explorar tanto el pabellón auditivo como el conducto auditivo externo (CAE) y la membrana timpánica con la finalidad de valorar la existencia de posibles alteraciones. Se puede realizar mediante espejo frontal, fotóforo, otoscopio de luz, microscopio u otoscopio rígido o flexible.

Para explorar el CAE y el tímpano, en los adultos hay que traccionar del pabellón hacia atrás y arriba; en los niños, hacia atrás y ligeramente hacia abajo.



Tímpano normal

En la otoscopia normal vemos la porción tensa de la membrana timpánica, en el centro de la cual se encuentra el mango del martillo y a lo largo del mismo unas pequeñas arteriolas de color rojizo.

En el 90% de la circunferencia anterior, inferior y posterior, se observa el *annulus* de un color más blanquecino.

En la parte anteroinferior se observa un reflejo brillante, el triángulo luminoso, que no es más que el reflejo de la luz.

En la parte superior la membrana de Schrapnell es más delgada, ya que no tiene la capa fibrosa.

En la imagen otoscópica normal, el tímpano da una impresión de cristal esmerilado. Por transparencia se pueden intuir estructuras de la caja timpánica próximas a la membrana, si bien no siempre son visibles, ya que el tímpano normal tiene un grosor variable (fig. 3-1).

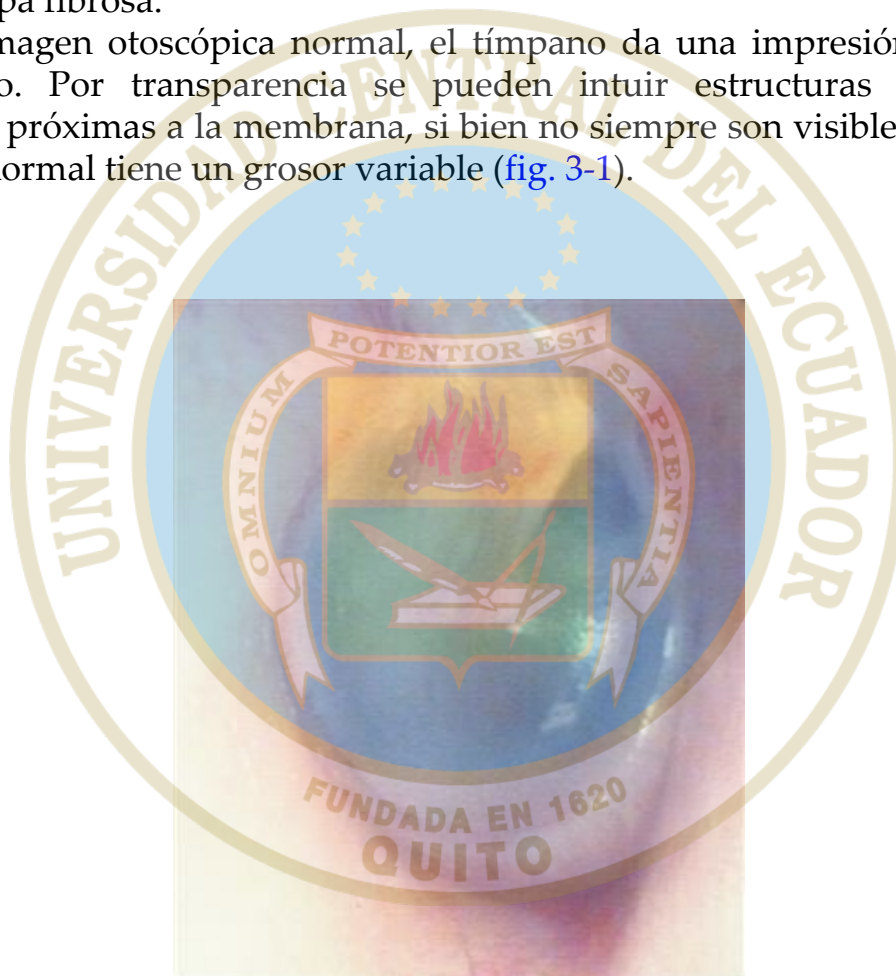


FIGURA 3-1 Tímpano de características normales.

Cuando la visión de las estructuras del fondo de la caja, como el promontorio, la ventana redonda o el estribo y la apófisis descendente del yunque es muy evidente, se debe pensar en un adelgazamiento de la membrana timpánica, que no necesariamente debe tener un significado patológico (fig. 3-2).

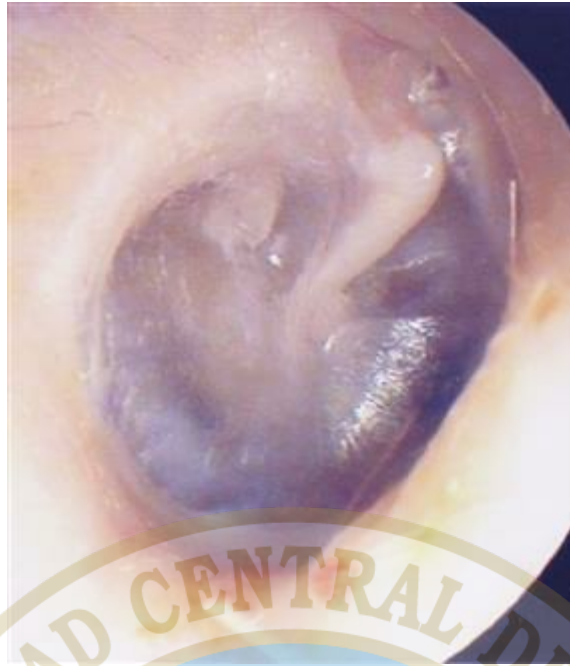


FIGURA 3-2 Tímpano normal con adelgazamiento de la membrana.

Es importante observar un aspecto regular y uniforme de la totalidad de la membrana.

Existen variantes de la normalidad que no deben llamar la atención, ni suponen enfermedad. Es muy importante comparar siempre ambos conductos, ya que lo que puede parecer una alteración puede ser una variante de la normalidad en aquel caso.

Una de las variantes más frecuentes son las exostosis y los osteomas de conducto, que pueden ser de tamaños muy variables (fig. 3-3). No es necesario realizar ningún tratamiento si no ocluyen el conducto auditivo completamente, provocando una hipoacusia. En este caso, la solución siempre es la recalibración mediante la intervención quirúrgica.

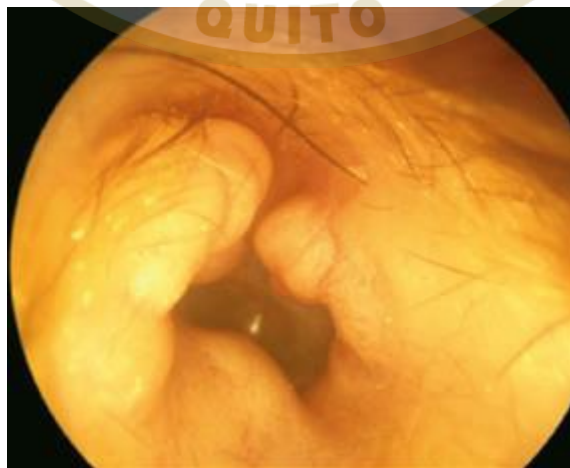


FIGURA 3-3 Exostosis del conducto auditivo externo.

Otitis externa

Las otitis externas son las infecciones más habituales del oído, fundamentalmente durante el período estival.

Miringitis Ampollosa

La miringitis ampollosa es una infección viral, generalmente enmarcada en el contexto de una virosis, que afecta a la cara externa de la membrana timpánica (fig. 3-4).

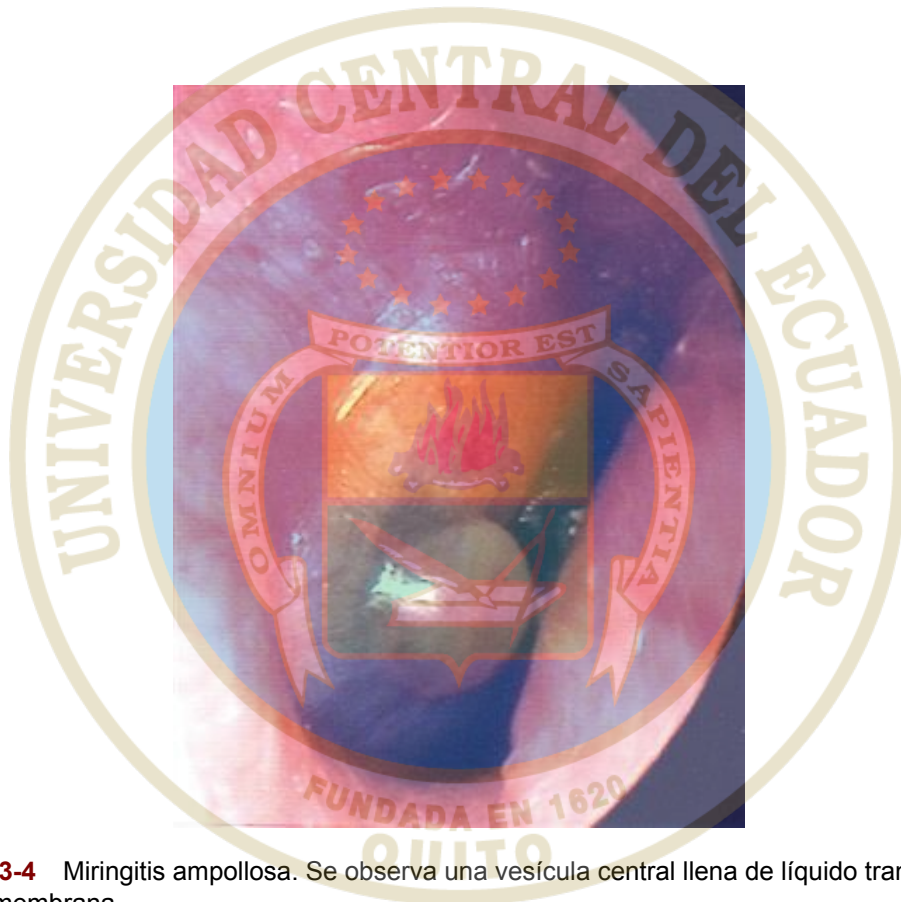


FIGURA 3-4 Miringitis ampollosa. Se observa una vesícula central llena de líquido transparente sobre la membrana.

Clínicamente se manifiesta como una otalgia muy intensa con pérdida auditiva. La imagen es muy característica, con aparición de vesículas, en número y tamaño variables, sobre la superficie timpánica. Estas vesículas están llenas de una secreción clara.

El tratamiento local consiste en abrir las vesículas, realizar cobertura antibiótica tópica, administrar analgésicos-antiinflamatorios y evitar la entrada de agua en el oído hasta la curación de las lesiones.

Otitis Externa Difusa

La otitis externa difusa es la forma más común de estas infecciones (fig. 3-5).



FIGURA 3-5 Otitis externa difusa, con afectación inflamatoria de la superficie de la membrana timpánica.

Habitualmente se recoge el antecedente de un baño en el mar o en la piscina, pero no en todos los casos.

Clínicamente se presenta como una otalgia muy intensa, seguida de secreción (otorrea) no muy acusada. Puede aparecer pérdida auditiva con sensación de taponamiento si la inflamación afecta a la membrana timpánica, o si el edema de piel ocluye completamente el conducto.

El tratamiento recomendable debe incluir antibióticos tópicos, analgésicos-antiinflamatorios y, si existe una afectación grave de piel, cobertura antibiótica oral. Se debe evitar la entrada de agua en el oído hasta la curación de las lesiones.

La otitis externa difusa puede presentar un aspecto de afectación extrema del conducto auditivo, lo cual puede llevar a sospechar trastornos mucho más graves. Siempre debería reevaluarse la exploración después de realizar un tratamiento correcto. En el caso de las otitis externas, el oído siempre vuelve a la normalidad.

El germen causal más frecuente es *Pseudomonas aeruginosa*, y puede observarse la presencia de secreción azulada (fig. 3-6).



FIGURA 3-6 Otitis externa por *Pseudomonas aeruginosa*. Se observa en este caso la secreción azulada.

Furúnculo Del Conducto Auditivo

El furúnculo del conducto auditivo es una forma localizada de otitis externa, que afecta a un folículo piloso ([fig. 3-7](#)).



FIGURA 3-7 Furúnculo de la pared posterior del conducto auditivo externo.

Clínicamente se presenta como una otalgia que se puede localizar en la zona afectada al practicar la otoscopia. Si no drena de forma espontánea, no presenta otorrea. El grado de pérdida auditiva depende de la medida de la lesión; si no es oclusiva, la pérdida puede no existir.

En la exploración se observa un abultamiento localizado en la pared del conducto, que si se presiona con el otoscopio es muy doloroso.

El tratamiento consiste en abrir y drenar la lesión, antibióticos tópicos, analgésicos-antiinflamatorios, y, si existe una afectación grave de la piel, se debe administrar cobertura antibiótica oral; evitar la entrada de agua en el oído hasta la curación de las lesiones.



Otomicosis

Las otomicosis son infecciones cutáneas del conducto auditivo por hongos (fig. 3-8).



FIGURA 3-8 Otomicosis. Observamos la secreción blanquecina, micelios y las microesporas de un tono negruzco.

Suelen presentar unas imágenes bastante características en forma de hilos de algodón con microesporas en sus extremos. Pueden ser de color amarillento, negruzco, violáceo o verdoso. Sin embargo, puede suceder que, si la infección se ha prolongado durante mucho tiempo, solamente se pueda observar un conducto auditivo ocupado por una secreción cremosa sin características especiales, o bien se haya sobreinfectado por bacterias y no pueda deducirse su etiología.

Clínicamente suelen iniciarse con una sensación de taponamiento ótico, con frecuencia acompañado de prurito, sin dolor. Este aparece en casos de otomicosis muy evolucionadas o sobreinfectadas.

El tratamiento debe basarse en antimicóticos tópicos y sistémicos, ya que las micosis siempre afectan a capas más profundas de la piel. Igualmente debe protegerse el oído de la entrada de agua. El tratamiento debe prolongarse durante períodos más largos que en el caso de las otitis bacterianas, con un control posterior días después de haberse finalizado el tratamiento, para asegurar la ausencia de recidivas. Estas solamente pueden descartarse por la exploración otoscópica, ya que una colonización fúngica inicial puede no producir ningún síntoma.

En los casos en que, por la cantidad de secreción o por sobreinfecciones, no se pueda determinar la etiología, el tratamiento será el mismo que el de las otitis bacterianas. En los controles posteriores se pondrá de manifiesto la presencia de hongos y se procederá al tratamiento adecuado.

Síndrome de Ramsay-Hunt. Herpes zóster ótico

Se trata de una enfermedad específica, debida a una infección por el virus del herpes zóster, que afecta al nervio facial. Las lesiones aparecen en la zona de distribución de la porción sensitiva de este nervio (fig. 3-9).



FIGURA 3-9 Herpes zóster ótico (síndrome de Ramsay-Hunt) izquierdo, acompañado de parálisis facial. Se observan las lesiones en la zona del pabellón.

Puede considerarse dentro de las otitis externas, ya que, si bien afecta a estructuras más internas, se manifiesta con lesiones cutáneas en la concha del pabellón auditivo.

Como tal afectación, se caracterizará clínicamente por la lesión de las porciones motora y sensitiva del VII par: de la porción motora, en forma de una parálisis facial periférica de intensidad variable; la porción sensitiva del nervio facial es bastante reducida y se limita a la concha del pabellón auditivo: es la responsable del dolor local intenso, que con frecuencia se refiere como una «quemazón» muy intensa. En esta área de distribución es donde aparecen las típicas lesiones vesiculosas, que evolucionan formando costras y desaparecen posteriormente.

Los síntomas (parálisis facial y dolor) pueden aparecer antes que las lesiones externas, dificultando el diagnóstico en un primer momento.

El tratamiento debe contemplar la sintomatología y la etiología: debe reducirse lo más rápidamente posible el componente inflamatorio del nervio facial, para minimizar en lo posible su lesión y favorecer la recuperación. Para ello se recomiendan los corticoides en dosis altas los primeros días; debe

tratarse etiológicamente con antivirales orales (aciclovir, valaciclovir, etc.) y asociar analgésicos a demanda.

La dificultad habitual es determinar la etiología, clara una vez aparezcan las lesiones, pero teniendo presente que estas suelen brotar cuando ya se ha instaurado la parálisis.



Cuerpos extraños

El «cuerpo extraño» de hallazgo más frecuente en la otoscopia es el tapón de cerumen, o restos de cerumen. Se observa un cuerpo que ocluye en mayor o menor grado el conducto auditivo externo (CAE), de color variable, entre marrón claro o amarillento, hasta marrón oscuro o negruzco, que puede hacernos confundir con costras. Su consistencia también es variable, entre cremoso y duro (fig. 3-10).



FIGURA 3-10 Tapón de cerumen oclusivo.

Clínicamente se traducen en forma de pérdida auditiva. A veces, incluso siendo de pequeño tamaño, si se apoyan sobre la superficie timpánica, pueden ocasionar una pérdida de audición significativa. Ocasionalmente, dependiendo de su dureza y posición, pueden provocar dolor.

El tratamiento consistirá en la limpieza por irrigación, extracción instrumental o aspiración. Estos últimos métodos deben recomendarse en casos de antecedentes de perforación o lesión timpánicas.

En el caso de restos de cera muy impactados en el fondo del conducto, o aparentemente apoyados sobre el tímpano, sería aconsejable recomendar un tratamiento con gotas previo a cualquier intento de extracción, sea cual sea el método previsto.

También en los casos en los que el paciente refiere otalgias asociadas a taponamiento, debe pensarse en la coexistencia del tapón con un proceso inflamatorio. No debe olvidarse la posibilidad de aconsejar algún tratamiento local tras la extracción del tapón, para evitar posibles otitis posteriores.

Si los tapones están situados en contacto con la membrana timpánica, las molestias pueden ser desproporcionadas respecto al volumen de cerumen. Así, restos mínimos de cerumen apoyados sobre la membrana timpánica pueden causar pérdidas auditivas notables.

En estas situaciones es recomendable bien un tratamiento previo para ablandar el cerumen y desprenderlo de la membrana timpánica o bien practicar una limpieza instrumental bajo control microscópico por parte de un especialista.

También por el mecanismo de contacto directo y apoyo sobre la membrana timpánica, pequeños cuerpos extraños pueden causar unas manifestaciones clínicas más molestas de lo que podría esperarse. Es el caso, por ejemplo, de cabellos caídos en el CAE y apoyados sobre la membrana timpánica. No es rara la queja de dolor punzante en el oído más o menos molesto y persistente, que desaparecerá cuando se haya retirado el cuerpo extraño.

La variedad de cuerpos extraños que se pueden encontrar en el conducto auditivo es muy grande.

En el caso de tratarse de materiales inorgánicos, la extracción instrumental no suele ser difícil. Solamente queremos llamar la atención sobre las pilas de botón, ya que si están durante cierto tiempo en contacto con la piel provocan una reacción electrolítica, con necrosis cutánea y lesiones profundas en la piel, por lo que deben extraerse lo más precozmente posible.

Los cuerpos extraños orgánicos (semillas, etc.) presentan el problema de su progresiva hidratación y aumento de volumen, lo cual puede complicar mucho su extracción incruenta. Puede conseguirse deshidratarlos y facilitar la maniobra utilizando unas gotas de alcohol tópicos.

Cuando se trata de la entrada de algún animal (insectos), debe tenerse en cuenta su movilidad y, por lo tanto, el riesgo de provocar lesiones. Siempre será necesario matar al insecto antes de intentar su extracción, lo cual se puede conseguir con unas gotas de alcohol o aceites.

Si el cuerpo extraño ha provocado lesiones en la piel del conducto o de la superficie timpánica, en ausencia de perforación, es recomendable un tratamiento antibiótico tópico para prevenir infecciones.

En los casos de entrada de arena, u otros cuerpos extraños pequeños múltiples, después de una limpieza por irrigación pueden quedar partículas aún adheridas a la piel. Si esto sucede con algún cuerpo extraño pequeño, y cuesta desprenderlo, es mejor emplear un tratamiento tópico para intentar despegar de forma progresiva el cuerpo extraño, y posteriormente volver a probar la limpieza.

Otosclerosis

La otosclerosis provoca una alteración del marco de la ventana oval, fijando la platina del estribo, no visible por otoscopia. En general, la membrana timpánica es normal, pero en algunos casos se observa una mancha típica de color rojizo, denominada mancha de Schwartze.



Otitis media aguda

La otitis media aguda (OMA) es un proceso inflamatorio-infeccioso que afecta a la caja timpánica. Con frecuencia se asocia a cuadros catarrales de vías altas, pero puede presentarse aislada.

Clínicamente se presenta con un dolor muy intenso, causado por la inflamación y tensión de la membrana timpánica, y una pérdida auditiva importante, por la ocupación de la caja timpánica. Si el proceso llega a provocar una perforación del tímpano, aparece supuración abundante que se puede acompañar de restos hemáticos, pero se calma el dolor.

En el tratamiento hay que tener presente que existe:

1. Un proceso infeccioso o, como mínimo, una acumulación de secreción que puede sobreinfectarse.
2. Una acumulación de secreción en una cavidad cerrada con un conducto de ventilación muy pequeño e inflamado.
3. Una inflamación de la mucosa de la caja timpánica que genera más secreción.

Por lo tanto, es necesario un tratamiento antibiótico oral. Es muy recomendable asociar mucolíticos, antihistamínicos y antiinflamatorios.

Si el cuadro es muy intenso, se puede practicar una miringotomía para evitar un estallido del tímpano, permitir el drenaje de secreción y aliviar el dolor. Con un tratamiento correcto se produce un cierre espontáneo en casi todos los casos.

Si se produce una perforación timpánica, debe mantenerse el mismo tratamiento, evitando mantener el oído tapado para facilitar la salida espontánea de la secreción.

Debe evitarse la entrada de agua en el oído, ya que, aunque no se produzca una perforación, puede ser dolorosa.

El aspecto de la membrana timpánica siempre será inflamatorio, con un abombamiento más o menos notable (fig. 3-11).

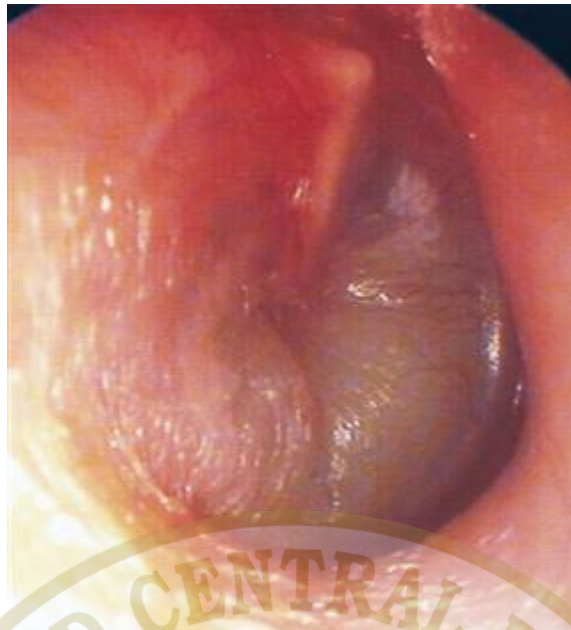


FIGURA 3-11 Otitis media aguda. Aspecto inflamatorio timpánico, con la caja ocupada por secreción y abombamiento timpánico.



Otitis media serosa

Es un proceso catarral de la caja timpánica, que conduce a una acumulación de moco y alteraciones en la regulación de la presión del oído medio.

En los adultos suelen ser secundarias a procesos catarrales de vías altas, pero pueden deberse a alteraciones obstructivas nasales, o a enfermedades graves como las neoplasias de *cavum* (que siempre deben descartarse en un adulto con una otitis serosa unilateral persistente).

En niños, y en algunos adultos, son secundarias a una hipertrofia adenoidea, con obstrucción de la trompa de Eustaquio.

Clínicamente se presenta en forma de pérdida auditiva, sin dolor en ausencia de sobreinfecciones.

En la exploración, cuando la caja timpánica está llena de moco, el aspecto de la membrana timpánica suele ser «deslustrado», opaco, sin excesivas alteraciones en cuadros de poca duración. Puede tener un aspecto «cremoso» y, en ocasiones, tan solo un ligero enrojecimiento del mango del martillo. Con mucha frecuencia es difícil diferenciarla de un tímpano normal, y deberemos guiarnos por la sintomatología y los antecedentes (fig. 3-12).



FIGURA 3-12 Otitis media serosa. El tímpano presenta un aspecto opaco amarillento, por la presencia de moco en la caja.

En el tratamiento se deben tener presentes aspectos similares a los considerados en las OMA, sin el componente infeccioso. Se recomiendan mucolíticos y antihistamínicos orales.

Evidentemente debe tenerse presente la necesidad de tratar la causa, si puede saberse.

Es importante recordar que en determinados casos puede ser necesario un tratamiento prolongado si el cuadro ha durado tiempo, incluso recurrir a la colocación de tubos de ventilación transtimpánicos para permitir la

ventilación de la caja. Aun así, el tratamiento médico debe mantenerse para solucionar la inflamación de la mucosa de la caja timpánica.

En aquellos casos en los que se demuestra la persistencia del problema o recidivas, con independencia del tratamiento de la propia otitis, debe considerarse el tratamiento etiológico.

En adultos, las causas de la malfunción persistente del orificio tubárico son diferentes, generalmente relacionadas con problemas respiratorios nasales de origen anatómico o alérgico, desde hipertrofias de cornetes hasta desviaciones septales nasales. Deben tenerse en cuenta posibles causas ante pacientes que presenten otitis de repetición u otitis serosa persistente.

Ocasionalmente podremos ver burbujas de aire con líquido en la otoscopia, pudiendo tratarse de un caso inicial, leve o en fase de resolución. Igualmente es posible ver un nivel hidroaéreo (fig. 3-13).



FIGURA 3-13 Otitis media serosa. Se observa un nivel hidroaéreo, correspondiente a una interfase moco-aire en la caja timpánica.

En casos de muy larga duración, el tímpano adquiere un color azulado, que le da nombre. Aparecen otros signos de alteración de la ventilación de la caja timpánica, como retracciones, que primero afectan a la membrana de Schrapnell por ser la parte más delgada de la membrana, y posteriormente pueden afectar a todo el tímpano.

La colocación de drenajes transtimpánicos está indicada en cualquier otitis serosa persistente que no responda al tratamiento médico. Estos drenajes sirven tanto para ventilar la caja timpánica como para permitir la salida de secreción que se pueda seguir formando, facilitando una normalización progresiva.

El diagnóstico se establece a partir de la sintomatología y las exploraciones complementarias. Mediante la impedanciometría se pondrá de manifiesto una falta de movilidad timpánica, y si es posible realizar una audiometría, se

observará una pérdida auditiva de transmisión.

Los drenajes transtimpánicos más comunes son los de tipo diábolo, que pueden ser de diferentes materiales y colores (fig. 3-14). En los casos muy persistentes, que han precisado drenajes en más de una ocasión, se recomienda la colocación de drenajes de tipo permanente (fig. 3-15).



FIGURA 3-14 Drenaje transtimpánico de teflón colocado en el cuadrante anteroinferior.



FIGURA 3-15 Drenaje transtimpánico permanente.

Generalmente se procura colocarlos en el cuadrante anteroinferior del timpánico, por ser el lugar en el que no existen estructuras de la caja timpánica que se puedan lesionar, y por ser el lugar desde donde el crecimiento fisiológico del epitelio de la membrana timpánica tarda más en expulsar el drenaje.

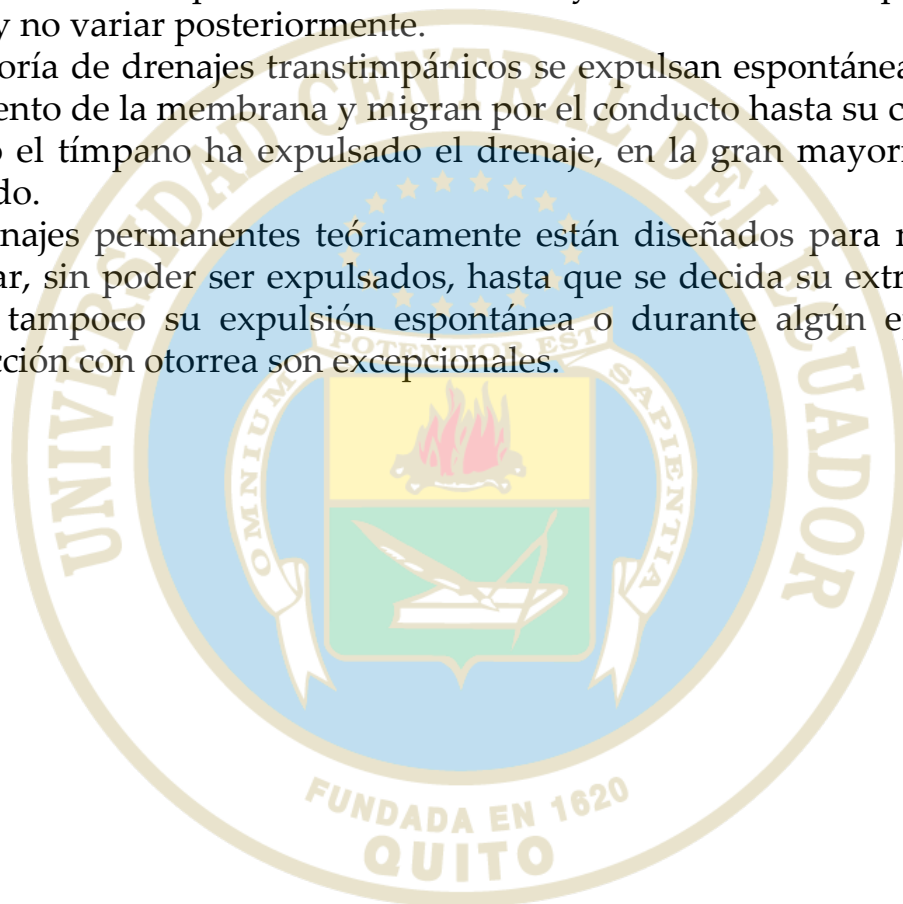
Si se observan los cambios que van produciéndose en un oído después de la colocación de un drenaje, se puede observar una reducción de las posibles retracciones timpánicas y una normalización de su aspecto, sin el color ambarino del moco.

La persistencia de una retracción previa en la membrana de Schrapnell es de esperar, ya que se trata de la parte más débil de la membrana timpánica. Normalmente es la primera en alterarse, y con frecuencia puede estar adherida y no variar posteriormente.

La mayoría de drenajes transtimpánicos se expulsan espontáneamente por el crecimiento de la membrana y migran por el conducto hasta su caída.

Cuando el tímpano ha expulsado el drenaje, en la gran mayoría de casos está cerrado.

Los drenajes permanentes teóricamente están diseñados para mantenerse en su lugar, sin poder ser expulsados, hasta que se decida su extracción. Sin embargo, tampoco su expulsión espontánea o durante algún episodio de sobreinfección con otorrea son excepcionales.



Otitis media crónica simple (OMCS)

Los procesos crónicos de oído medio resueltos pueden dar lugar a la aparición de diferentes imágenes de alteración timpánica que por sí mismas no suponen ningún proceso patológico, aunque son signos indirectos de que el oído ha padecido alteraciones.

Las placas de calcificación se asocian con frecuencia a antecedentes de otitis medias de repetición aparecidas en algún momento previo de la vida, si bien pueden presentarse en oídos sin ningún antecedente (fig. 3-16).



FIGURA 3-16 Placas de calcificación timpánica asociadas a perforación.

Las retracciones timpánicas, en ausencia de enfermedad activa, suelen ser residuos cicatriciales de problemas de ventilación crónicos de oído medio. Son más frecuentes en la membrana de Schrapnell, ya que es la parte más delgada del tímpano, pero pueden localizarse en cualquier lugar.

Clínicamente se pueden traducir en diferentes grados de pérdida auditiva.

La exploración puede, ocasionalmente, confundir estas áreas de retracción con pequeñas perforaciones, y deben tenerse en cuenta, ya que las precauciones generales en caso de un oído perforado son distintas.

Cuando se trata de lesiones estables, antiguas y sin síntomas no es necesaria ninguna actuación.

Los cambios timpánicos en estos casos pueden ser moderados, con muy poca sintomatología activa.

Solamente los antecedentes de problemas otológicos, en ocasiones muchos años antes, orientan sobre las razones de las alteraciones timpánicas.

Puede tratarse de oídos que se han mantenido asintomáticos durante años.

Algunos casos pueden plantear la duda de si la imagen que vemos es una placa de calcificación o si se trata de un colesteatoma de caja timpánica a tímpano cerrado. Generalmente, la sintomatología puede ser orientativa, ya

que en los primeros casos suele tratarse de oídos muy estables tanto por los síntomas como por la evolución, pero no siempre es así.

En algunos casos, las retracciones son mucho más extensas, y afectan a la práctica totalidad de la membrana timpánica, con lesiones de la cadena osicular, lo que se conoce como atelectasia o proceso adhesivo crónico. Este aspecto traduce lesiones más graves que han llevado al oído a estos extremos (figs. 3-17 y 3-18).



FIGURA 3-17 Atelectasia anteroinferior, con drenaje transtimpánico de titanio colocado en cuadrante anterosuperior.



FIGURA 3-18 Atelectasia de la mitad posterior timpánica, asociada a atrofia de la membrana.

Clínicamente pueden ser oídos muy «tranquilos» o padecer frecuentes episodios de reagudización. En todos los casos existe una pérdida auditiva importante que, en ausencia de complicaciones, suele mantenerse estable en el tiempo.

La exploración muestra un área timpánica más o menos extensa, muy bien delimitada, que puede llegar a formar una «tienda de campaña» sobre las estructuras que quedan en la caja, reposando el resto en el fondo.

Estos márgenes tan bien delimitados hacen que sea fácil de confundir con una perforación. Las estructuras osiculares son visibles, y suelen faltar, en parte o totalmente, diferentes elementos.

El tratamiento, en los casos no complicados, se basa en adoptar medidas de protección general (evitar la entrada de agua) y en asegurar el mantenimiento del conducto auditivo limpio (evitando o tratando la formación de tapones de cerumen). Las limpiezas por irrigación no se recomiendan.

En caso de sobreinfecciones, puede ser necesario tratamiento antibiótico y antiinflamatorio.

Las otitis medias crónicas pueden mantenerse asintomáticas durante años, o pueden presentar procesos de reagudización por diversas causas. Las más frecuentes, entre otras, suelen ser la entrada accidental de agua y los cuadros catarrales de vías altas.

Estas agudizaciones se presentan generalmente con dolor y supuración, con un aumento de su pérdida auditiva habitual.

La exploración permite ver las alteraciones típicas en estos casos, añadiéndose la presencia de secreción y signos inflamatorios más o menos intensos.

El tratamiento incluye antibióticos y antiinflamatorios, orales y tópicos. En algunos casos, sobre todo si se recoge el antecedente de cuadro catarral de

vías altas, puede ser aconsejable asociar antihistamínicos y mucolíticos.

Siempre debe controlarse la evolución de retracciones hacia una retracción posterior que se dirija hacia mastoides y origine un colesteatoma. Esta evolución es más frecuente en oídos que presentan reagudizaciones. Por lo tanto, estas deben ser tratadas siempre de manera adecuada y rápida.

Las perforaciones timpánicas suelen ser secundarias a infecciones supuradas prolongadas de oído medio ([fig. 3-19](#)). Otras causas pueden ser los traumatismos.



FIGURA 3-19 Perforación timpánica seca.

Clínicamente, en el caso de perforaciones antiguas inactivas, cursan de forma completamente asintomática. Pueden manifestarse pérdidas auditivas, que suelen ser leves. Pueden presentar, con facilidad, infecciones por entrada accidental de agua.

Otros casos, en oídos con problemas persistentes, por lo general asocian episodios repetitivos de supuración, que suele ser abundante y con poco dolor ([fig. 3-20](#)).

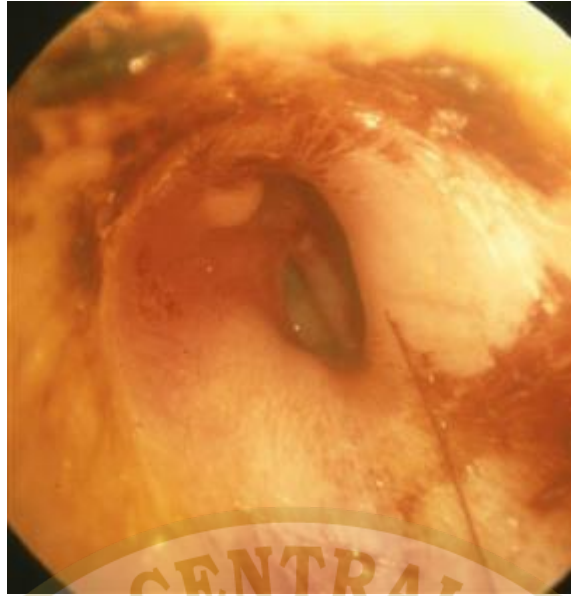


FIGURA 3-20 Perforación timpánica activa, por proceso inflamatorio agudo, con otorrea mucosa.

El tratamiento médico debe realizarse en caso de otorrea, pero se puede distinguir:

1. Pacientes con disfunciones tubáricas persistentes e infecciones recidivantes, en los que se puede asimilar el tratamiento al de la otitis media (de hecho se trata de otitis medias supuradas):

- a. Antibiótico oral, asociado a mucolíticos y antihistamínicos.
- b. Antiinflamatorios.
- c. No descartar la asociación de antibióticos tópicos en gotas.

2. Pacientes con infecciones secundarias a entrada de agua, en oídos habitualmente asintomáticos:

- a. Antibióticos orales.
- b. Antiinflamatorios.

c. No descartar la utilización de antibióticos tópicos en gotas.

La evolución de los oídos afectados de una otitis media crónica es variable, y no siempre es simétrica. El grado de alteración depende fundamentalmente del impacto del factor causal sobre cada oído que ha llevado al problema.

Como ya se ha comentado, las retracciones timpánicas y las perforaciones pueden dar imágenes muy parecidas en la exploración, y es muy fácil confundirlas.

Si bien con mucha frecuencia, incluso para ojos entrenados, son necesarios medios ópticos de aumento (microscopio) para poder distinguirlas, se podrían dar unas orientaciones para facilitar esta tarea. Sin embargo, debe recordarse que estas impresiones en la exploración pueden ser muy subjetivas.

Generalmente, una retracción, dado que queda membrana timpánica epidérmica, suele ofrecer una imagen más seca del fondo de caja. En una perforación se puede ver directamente la mucosa y, por lo tanto, ofrece por lo general una imagen más húmeda.

Una retracción cubre los elementos anatómicos del fondo de la caja, dando una imagen en tienda de campaña. Una perforación expone directamente las estructuras, que se observan con mayor nitidez y límites más claros.

En las perforaciones timpánicas se diferencian las centrales de las marginales. La perforación central es aquella en la que se mantienen márgenes de membrana timpánica, por pequeños que sean. En la perforación marginal no hay restos timpánicos entre la perforación y el marco óseo.

Esta distinción es importante, porque las perforaciones marginales suelen asociarse a otras enfermedades del oído medio, y debe sospecharse la presencia de colesteatomas. Es importante, cuando se exploren estos oídos, estar seguros de que estamos viendo todas las lesiones y no quedan rincones fuera de nuestro campo de visión.

Otitis media crónica colestomatosa

La otitis media crónica colestomatosa (OMCC) supone una variante de los procesos infecciosos- inflamatorios crónicos del oído medio. En estos casos se encuentra una acumulación de material querático dentro de una cavidad más o menos cerrada. Este material supone un foco de infecciones de repetición y una lesión progresivamente erosiva de las estructuras del oído medio y mastoides, que puede causar graves complicaciones (fig. 3-21).



FIGURA 3-21 Colesteatoma atical. Se observan restos epidérmicos que aparecen por perforación atical espontánea.

Estas complicaciones, por afectación de estructuras del propio oído medio o de vecindad (oído interno, grandes vasos, endocráneo), hoy en día son raras, tanto por los medios diagnósticos y terapéuticos de los que se dispone, como por el tratamiento adecuado y precoz de los problemas de oído medio que pueden conducir con el tiempo a la OMCC.

La causa más frecuente de aparición de colestatomas adquiridos son las otitis crónicas prolongadas, que originarán, en primer lugar retracciones que pueden llegar a invaginarse hacia la caja, creando un saco epidérmico que va produciendo descamación. Esta va generando una perla de queratina que, en su crecimiento, va erosionando todas las estructuras próximas. Esta progresiva erosión puede producir una perforación, con drenaje externo, o

una lesión evolutiva sin salida al exterior.

Clínicamente suelen presentarse en forma de supuraciones óticas malolientes de repetición, habitualmente de años, sin mucho dolor, y con una pérdida auditiva variable dependiendo de las lesiones existentes.

El tratamiento fundamental es la limpieza y la posible reparación quirúrgica, pero siempre debe procurarse mantener estos oídos lo más secos posible.

En caso de sobreinfecciones: antibióticos orales asociados a analgésicos-antiinflamatorios, y tratamiento antibiótico tópico.

En oídos tratados, sin complicaciones activas, se recomiendan con frecuencia tratamientos mantenidos con productos secantes (p. ej., alcohol bórico).

En casos en que el colesteatoma se abre paso por una perforación, se puede observar la aparición de material querático hacia el conducto auditivo.

La imagen de un pólipo mucoso en el fondo del conducto auditivo o de cerumen atical siempre debe hacer pensar que por debajo se está desarrollando un proceso inflamatorio y existe un colesteatoma que no vemos (fig. 3-22).



FIGURA 3-22 Pólipo posterosuperior timpánico.

Traumatismos

Los traumatismos que afectan con mayor frecuencia al conducto auditivo, el tímpano e incluso a estructuras de la caja timpánica, son los originados por:

1. Introducción de cuerpos extraños.
2. Lesiones por golpe directo sobre el oído, como una bofetada o caída al agua.
3. Lesiones por trauma sonoro intenso (*blast*).

Una de las causas más frecuentes de lesiones por erosión de la piel en el conducto auditivo son las limpiezas con los bastoncillos con algodón.

Clínicamente pueden producir un dolor ligero y, si no son muy extensas, no es necesario ningún tratamiento.

Ocasionalmente, tanto por maniobras de limpieza como por otros incidentes, la lesión puede afectar a la superficie timpánica, sin llegar a provocar una perforación.

Clínicamente son lesiones más dolorosas, y con frecuencia son necesarios analgésicos hasta la resolución de la herida.

Estas erosiones pueden llegar a provocar hemorragia con facilidad, dando lugar a la formación de costras que pueden ocluir el conducto, simulando un tapón de cerumen.

Los traumatismos de oído externo pueden dar una sintomatología y una exploración inicial espectaculares. Una exploración especializada y una limpieza de CAE bajo control microscópico son muy aconsejables, ya que, por un lado, es difícil la interpretación de la exploración y, por otro, debe evitarse una limpieza por irrigación, ya que no se pueden determinar las lesiones que se esconden bajo una imagen inicial.

Una vez realizada la limpieza, en casos de erosiones de piel de CAE, es muy recomendable mantener un tratamiento tópico antibiótico antiinflamatorio, para evitar las sobreinfecciones mientras se produce la curación de la lesión cutánea.

Estas lesiones cutáneas pueden llegar a ser extensas.

Clínicamente se presenta más dolor y puede llegar a aparecer una otorragia más o menos importante.

En estos casos es necesario un tratamiento, fundamentalmente tópico, para evitar las sobreinfecciones. Suele recomendarse antibiótico tópico, asociado a analgésicos y evitar la entrada de agua en el conducto hasta la resolución de las heridas.

Traumatismos más importantes, como golpes directos sobre conducto que provoquen una presión suficiente, o explosiones, pueden llegar a provocar hematomas y perforaciones de la membrana timpánica, así como diferentes

lesiones de la caja, e incluso en el oído interno (figs. 3-23 y 3-24).



FIGURA 3-23 Perforación timpánica posteroinferior por explosión pirotécnica cerca del oído.



FIGURA 3-24 Hematoma de membrana timpánica por traumatismo sonoro intenso.

Clínicamente se debe recoger el antecedente; generalmente son muy dolorosas y provocan una pérdida auditiva importante (tanto por la lesión física como por el traumatismo acústico que supone), al que por lo general se asocia otorragia.

Si la perforación es pequeña y no se han producido lesiones osiculares, suele ser suficiente un tratamiento de cobertura para evitar complicaciones. Generalmente se resuelve de manera espontánea, sin necesidad de corrección quirúrgica.

El tratamiento se basa en: antibióticos orales y tópicos; antiinflamatorios y

medidas generales de protección de oído.

En grandes lesiones es recomendable una corrección quirúrgica.



Tumores

Podemos encontrar todos los tipos de tumores derivados de los tejidos presentes en el oído, con unas peculiaridades propias por la presencia de estructuras especiales.

Dentro de los tumores benignos cabe citar el colesteatoma congénito a tímpano cerrado, los cuerpos timpánicos (*glomus jugulare*), o los neurinomas del nervio facial. En todos ellos puede acabar apareciendo una alteración de la membrana timpánica por protrusión, y la lesión se observa por transparencia.

En el conducto auditivo se encuentran tumores malignos epiteliales, carcinomas escamosos o basaliomas, así como melanomas (fig. 3-25). Un tumor peculiar del conducto auditivo es el ceruminoma, derivado de las glándulas productoras del cerumen.



FIGURA 3-25 Melanoma de conducto auditivo externo. Se observa por otoscopia una tumoración melánica que ocupa la luz del conducto.

Secuelas postoperatorias

Ciertas intervenciones sobre el oído generarán unos cambios de imagen que no implican ninguna enfermedad, pero que, una vez recogidos los antecedentes del paciente, se deben tener presentes.

La colocación de un injerto para cerrar una perforación timpánica, o miringoplastia, puede ocasionar la aparición de una zona timpánica de aspecto opaco y engrosado, o bien una zona adelgazada y más transparente que el resto de la membrana normal.

No es infrecuente que un injerto timpánico fracase.

Esta situación produce imágenes confusas, con áreas irregulares, engrosadas, que recuerdan un injerto, junto a la imagen de la perforación residual.

En la cirugía funcional auditiva en las otosclerosis puede observarse posteriormente la presencia del rebaje del marco timpánico posterosuperior, necesario para completar la cirugía del estribo.

La cirugía de las otitis crónicas colesteatomatosas se basa siempre en la limpieza más completa posible de las lesiones y, en muchas ocasiones, en lograr una perfecta ventilación de las áreas afectadas hacia el exterior. Para ello, se abren espacios de tamaño variable hacia el conducto auditivo, en el que se observará una falta de pared (fig. 3-26). También se puede observar una meatomía amplia.



FIGURA 3-26 Timpanoplastia abierta, con conservación de parte de las estructuras de la caja timpánica.

En una timpanoplastia abierta se observa la ausencia casi completa de la pared posterior, que da a una gran cavidad que corresponde a la mastoides (fig. 3-27).



FIGURA 3-27 Timpanoplastia abierta con gran cavidad mastoidea controlable, conservación de la caja timpánica. Puede observarse el trayecto de la arteria perineural del facial en su segunda y tercera porciones.

Estos oídos precisan el mantenimiento de una buena limpieza y aireación de la cavidad operatoria.

Ocasionalmente se pueden presentar pacientes no controlados durante años, con grandes acumulaciones de cerumen, y que requieren limpiezas amplias bajo control microscópico. Aparentemente, el aspecto inmediatamente posterior a una limpieza puede parecer muy traumático.

Todos los diferentes tipos de timpanoplastias, tanto abiertas como cerradas, dejan secuelas cicatriciales diferentes en cada caso, muy difíciles de interpretar incluso para exploradores expertos.

Alteraciones del pabellón auricular

El pabellón auricular es la primera estructura del oído con la que se entra en contacto. La mayor parte de las alteraciones que afectan al pabellón son dermatológicas, aunque también pueden afectar a la estructura o a la funcionalidad auditiva.



Malformaciones

Las malformaciones del pabellón auditivo, por su origen embriológico próximo, pueden asociarse a malformaciones del CAE. Esta asociación es importante, ya que puede llegar a existir una ausencia de conducto, que comporta una hipoacusia de transmisión grave.

La asociación con malformaciones del oído medio e interno son más raras.

Estas malformaciones pueden ser:

1. *De tamaño del pabellón*. En forma de *macrotia*, por un desarrollo exagerado, que suele ser bilateral, o de *microtia*, por una falta de desarrollo que, en casos importantes, puede asociarse a deformidades.

En las *agenesias* del oído externo la ausencia de pabellón, o *anotia*, es infrecuente. En cambio, la agenesia de CAE es más frecuente, y suele asociarse a una microtia ([fig. 3-28](#)).



FIGURA 3-28 Microtia, asociada a agenesia de conducto auditivo externo.

2. *De posición*. Son relativamente frecuentes las *orejas despegadas o en asa*, secundarias a un crecimiento excesivo del cartílago de la concha o a una falta de pliegue del mismo ([fig. 3-29](#)).

Se pueden encontrar anomalías en la *posición de implantación*, siendo la implantación baja la más frecuente.



FIGURA 3-29 Orejas en asa.

3. *De número.* Si bien por lo general solo aparecen en forma de mamelones, los apéndices auriculares, más o menos grandes, por delante del pabellón auditivo, que, a su vez, puede ser normal o malformado.

4. *Fístulas y quistes preauriculares.* Son relativamente frecuentes y cursan de forma completamente asintomática. Pueden localizarse por un orificio fistuloso situado entre la raíz del hélix y el margen superior del trago. Este orificio puede presentar una secreción sebácea. En caso de sobreinfección, esta suele ser recidivante, hasta el tratamiento de la fístula ([fig. 3-30](#)). Las fístulas auriculocervicales son mucho más raras, con trayectos más o menos prolongados que pueden extenderse desde la pared inferior del conducto auditivo hasta la piel laterocervical.

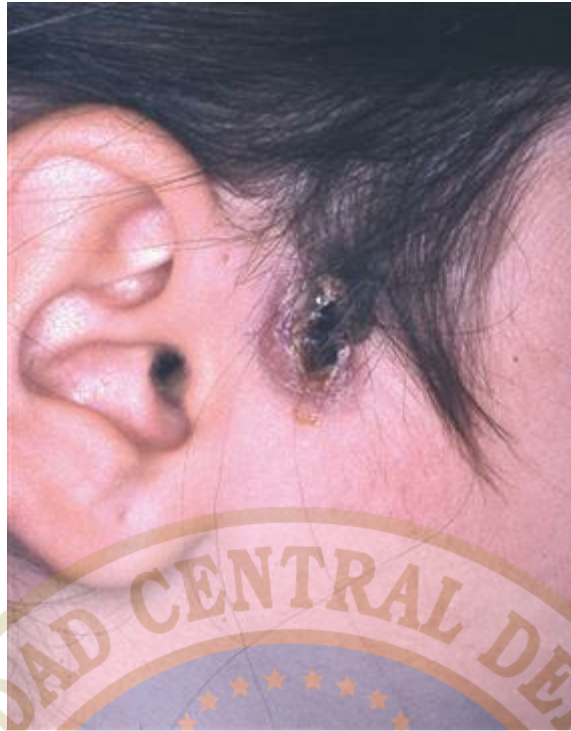


FIGURA 3-30 Fístula preauricular, con orificio visible en la raíz del hélix. Se observa una sobreinfección activa con fistulización de piel.

5. El *tubérculo de Darwin* es una deformidad menor en forma de una prolongación del margen del hélix, que da al pabellón una forma puntiaguda. El tratamiento de todas estas alteraciones consiste en la corrección quirúrgica.

Traumatismos

Van a ser una de las causas más frecuentes de lesión del pabellón por la posición expuesta del mismo.

Heridas del pabellón

Pueden ser más o menos importantes, dependiendo de la causa de la lesión, desde lesiones superficiales de la piel, pérdidas de sustancia, hasta el arrancamiento total, pudiendo hallarse aisladas o asociadas a otras lesiones.

Tanto los antecedentes como la exploración son claros ([fig. 3-31](#)).



FIGURA 3-31 Pabellón auditivo y entrada de conducto auditivo externo reconstruidos, tras traumatismo por abrasión contra el asfalto por accidente de moto sin casco.

Otohematoma

Es una acumulación de sangre entre el cartílago del pabellón y el pericondrio. Generalmente es secundario a traumatismos locales poco intensos, pero repetitivos (boxeadores, jugadores de rugby, etc.). Puede ser de tamaño variable, situado entre el hélix y el antehélix, en forma de tumefacción fluctuante y poco dolorosa.

Si es pequeño puede mantenerse en observación, pero si es de tamaño considerable debe drenarse y mantenerse un tratamiento compresivo. En caso de no tratarse puede infectarse llevando a un absceso y a una pericondritis. Cuando es recidivante (p. ej., en boxeadores) puede llevar a una deformidad

del pabellón conocida como orejas «en coliflor».

Lesiones térmicas por congelación o por quemadura

Pueden provocar desde simples molestias, con eritema, prurito o pinchazos locales, hasta la necrosis tisular más o menos extensa y profunda. El pabellón auricular es una de las partes del organismo, junto a los dedos y a la nariz, más expuestas a las lesiones por frío.

Pericondritis del pabellón

Es una infección bacteriana del cartílago del pabellón, generalmente secundaria a traumatismos o intervenciones quirúrgicas previas. Es una lesión dolorosa, con eritema y calor local, que afecta a todo el pabellón, excepto al lóbulo, que carece de cartílago (fig. 3-32). Puede abscesificarse y provocar necrosis del cartílago, dejando deformidades residuales en ocasiones importantes. Debe tratarse precozmente con antibióticos y, si existe abscesificación o colecciones hemáticas, drenaje quirúrgico y lavados con antibióticos.

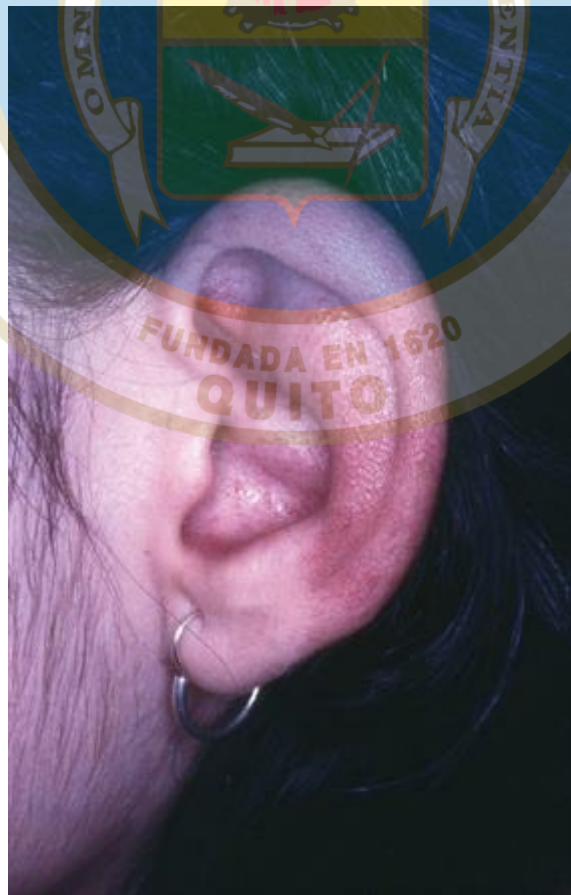


FIGURA 3-32 Pericondritis. Se observa claramente la ausencia de lesión en el lóbulo.

Microtraumatismos

Existen lesiones por microtraumatismos secundarios a dos accesorios extraordinariamente comunes:

1. Las *gafas*, a través de una presión inadecuada de las patillas, pueden ocasionar lesiones, desde surcos de atrofia o ulceraciones por presión retroauricular mantenida, hasta una lesión, el *acantoma fisurario* retroauricular, tratándose histológicamente de una hiperplasia pseudocarcinomatosa.
2. Los *pendientes* pueden causar diversas complicaciones, desde elongaciones y desgarros de los lóbulos, a formaciones de quistes epidérmicos en el orificio y queloides, pasando por las dermatitis de contacto o la inclusión de fragmentos de pendiente en el tracto del lóbulo. La tendencia actual de colocación de pendientes en localizaciones del pabellón distintas del lóbulo, hace que se añadan otros problemas distintos, derivados de su implantación en zonas del pabellón con esqueleto cartilaginoso, que predisponen a la presentación de pericondritis.

Infecciones

Las lesiones infecciosas del pabellón auditivo representan en muchas ocasiones un punto de encuentro entre la dermatología y la otorrinolaringología, si bien en esta localización pueden presentar peculiaridades.

Erisipela

Puede afectar a la zona del pabellón, apareciendo en forma de placas eritematosas y edematosas, dolorosas, acompañadas de fiebre y adenopatía satélite.

Impétigo

Generalmente se presenta en forma de lesiones ampollosas, exudativas, con formación de costras. Suele ser secundario a lesiones de dermatosis crónicas con afectación de la región de la concha o periauriculares, como puede ser un eccema ([fig. 3-33](#)).



FIGURA 3-33 Lesión cutánea con impetiginización por rascado.

Intertrigo retroauricular

Sobre todo si es bilateral debe hacer pensar en una lesión de base eccematosa o psoriásica. Pueden asentar sobre lesiones producidas por una excesiva presión de las patillas de las gafas.

Lepromas

Una lesión poco frecuente son los lepromas de la enfermedad de Hansen, que se localizan en el margen del pabellón como nódulos lisos, cobrizos, que pueden formar placas. Generalmente se asocian lesiones en la cara, que le dan su aspecto típico (facies leonina).

Micosis

Pueden afectar al pabellón auditivo, y se presentan como lesiones pruriginosas eritematosas escamosas.

Infecciones víricas

Las más frecuentes con traducción en forma de lesiones en el pabellón auditivo son herpéticas.

Herpes zóster auricular (síndrome de Ramsay-Hunt)

Se acompaña siempre de parálisis facial, junto a las lesiones papulovesiculosas, dolor y sensación de quemazón (fig. 3-34).



FIGURA 3-34 Herpes zóster ótico. Lesiones costrosas en la concha del pabellón.

Herpes simple

El de oído es excepcional, pero puede aparecer en forma de lesiones vesiculosas que evolucionan hacia la formación de costras, de carácter recidivante y posterior curación espontánea (fig. 3-35).

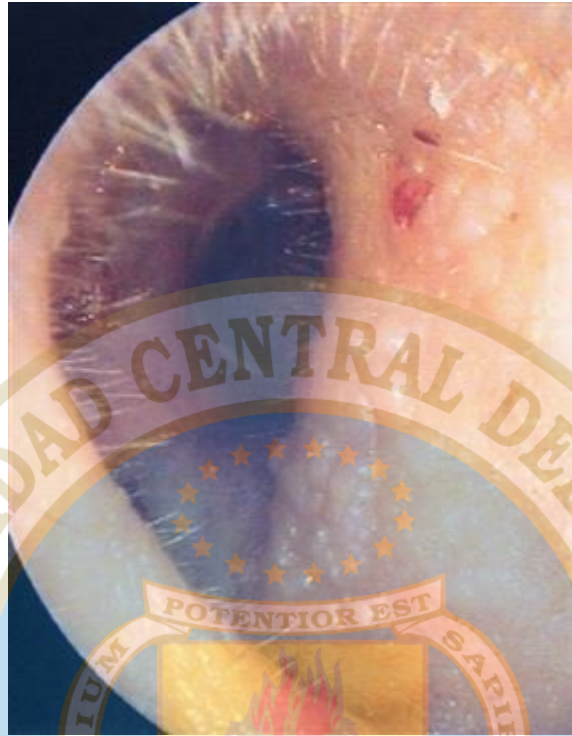


FIGURA 3-35 Herpes simple del vestíbulo del conducto auditivo externo. Lesiones vesiculosas en racimos en la pared anterior.

Parasitosis

Son excepcionales en nuestro medio.

Dermatosis

Eccemas constitucionales y de contacto (fig. 3-36)

Son relativamente frecuentes, y se presentan como lesiones pruriginosas, descamativas, que pueden mantenerse o incrementarse por el propio rascado, facilitando las complicaciones en forma de sobreinfecciones. Pueden asociarse a lesiones en otras regiones de la piel.



FIGURA 3-36 Eccema de pabellón auricular.

Dermatitis seborreicas

Son una causa frecuente de lesiones secas descamativas de CAE, extendidas al pabellón, que pueden asociarse a otras localizaciones habituales: raíz del pelo, alas nasales y cejas.

Policondritis crónica atrofiante

Ocasiona lesiones eritematosas recidivantes, con aspecto de oído rojo, asociando afectación de otros cartílagos (nasal, laríngeo, articular) con manifestaciones sistémicas. Su repetición puede acabar provocando una degeneración del cartílago, con alteraciones de forma del pabellón.

Condromalacia quística idiopática

Se presenta en forma de hinchazón unilateral, aislada e indolora.

Sabañones

Son una forma de dermatosis secundaria al frío, que con frecuencia se localiza en el pabellón auricular, en forma de lesiones violáceas, pruriginosas, que llegan a dejar lesiones atróficas mutilantes en el borde del pabellón.



Enfermedades sistémicas

Lupus eritematoso

Produce lesiones muy parecidas a los sabañones. En su forma crónica puede ocasionar lesiones atróficas, localizándose en áreas descubiertas de la cara y el cuero cabelludo.

Tofo gotoso

Es excepcional en la actualidad, apareciendo como un depósito subcutáneo de cristales de urato en el margen del hélix.

Sarcoidosis

Las lesiones parecidas a los sabañones, indoloras y ocasionalmente ulceradas (fig. 3-37).



FIGURA 3-37 Sarcoidosis: lesiones en el lóbulo del pabellón y cicatrices en el margen del hélix.

Leucemia linfoide crónica

Puede ocasionar infiltrados en capas en el pabellón.

El diagnóstico de estas lesiones se basa fundamentalmente en la afectación sistémica y en el estudio anatomopatológico en caso de duda.



Tumورaciones del pabellón

Como estructura dermatológica, en el pabellón auditivo se pueden encontrar los mismos tipos de tumورaciones que en cualquier otra localización cutánea, desde sus formas benignas (nevus, quistes epidérmicos, papilomas, etc.) hasta tumores malignos cutáneos (carcinomas espino o basocelulares, melanomas) (figs. 3-38 y 3-39).

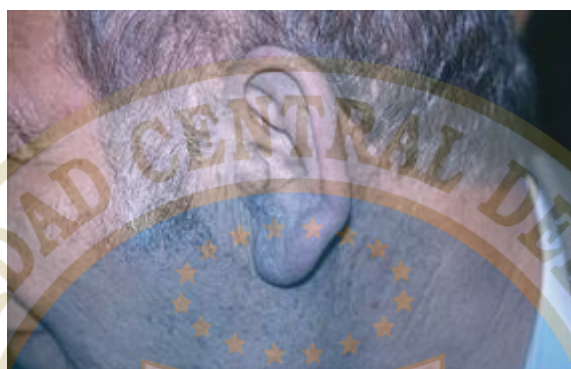


FIGURA 3-38 Melanoma que afecta al pabellón auditivo y a la región parotídea.



FIGURA 3-39 Carcinoma espinocelular de pabellón.

Su tratamiento se basa en la exéresis de las lesiones, cuyo estudio anatomopatológico establece el diagnóstico.

Bibliografía

1. Benjamin B, Bingham B, Hawke M, Stammberger H. *A colour atlas of otorhinolaryngology*. Philadelphia: Lippincott; 1995.
2. Bokowy C, Cadot M, Lelièvre G. Pathologie acquise de l'oreille externe. *Encycl Méd Chir*, Elsevier, Paris, Oto-rhino-laryngologie, 1995; 20-070-A-10.
3. Bull TR. Atlas en color de diagnóstico. ORL. 2.^a ed., Mosby-Year Book. England: Wolfe Publishing; 1991.
4. Gil-Carcedo LM. *Otología*. Barcelona: Menarini; 1995.
5. Gil-Carcedo LM. *Otología*. 2.^a ed. Buenos Aires: Panamericana; 2004.
6. Gmür A, Ott P, Fisch U. *Atlas of otoscopy*. Switzerland: Inpharzam; 1987.
7. Hawke M, Keene M, Alberti PW. *Clinical otoscopy*. 2.^a ed. New York: Churchill Livingstone; 1990.
8. Legent F, Fleury P, Narcy P, Beauvillain C. *Manual práctico de ORL*. Barcelona: Masson; 1985.
9. Maeso J. *Atlas de otoscopia*. Barcelona: Menarini; 2003.
10. Maeso J. *Manual de otoscopia pediátrica*. Barcelona: Menarini; 2004.
11. Manach Y, Maarek H, Loundon N. Pathologie congenitale de l'oreille externe. *Encycl Méd Chir*, Elsevier, Paris, Oto-rhino-laryngologie, 1995; 20-070-B-10.
12. Martínez Vidal A, Bertrán Mendizábal JM, Cabezudo García L, Cobeta Marco I. *Otorrinolaringología básica*. Madrid: Ergón; 1988.
13. Sanna M, Russo A, de Donato G, Caruso A, Taibah A. *Color atlas of otoscopy*. 2.^a ed. Stuttgart: Thieme; 2002.

CAPÍTULO 4



Electroacústica

A. Bonavida Estupiñá[†]

Los conceptos básicos de física acústica se recogen en el [capítulo 5](#) de esta obra.



Potencia acústica (W) de una fuente

Es el valor de la energía radiada por una fuente de sonido en la unidad de tiempo.



Intensidad acústica (I) en un punto

Es, en una dirección determinada, el flujo de la potencia W transmitida a través de la unidad de superficie S normal a la dirección de propagación en este punto.

$$I = \frac{W}{S} \quad (1)$$

El nivel de intensidad I en deciBel (dB) tomando I_0 como intensidad de referencia será:



Presión acústica eficaz (P) en un punto

Una vez obtenida la intensidad I a partir de la potencia W , la presión acústica eficaz en el caso de una onda plana de frente plano o esférico en propagación libre y una velocidad de propagación c (celeridad) en un medio de densidad ρ = masa/volumen, viene dada por:

$$P = \sqrt{I \times \rho c}$$



Nivel en decibel de una presión acústica

Es la valoración en deciBel de una presión P tomando P_0 como presión de referencia y viene dada por la siguiente expresión:

$$\begin{aligned}\text{Nivel en dB} &= 20 \times \log(P/P_0) \\ &= 10 \times \log(I/I_0)\end{aligned}$$

Si $P_0 = 0,00002 \text{ Pa}$, el nivel en deciBel se expresa en deciBel *sound pressure level* (dBSPL).



Fuentes electroacústicas

Los altavoces y auriculares de bobina móvil son los traductores (*transducer*) electrodinámicos de señal eléctrica en acústica para la reproducción de la palabra y de la música que reúnen excelentes condiciones de potencia, rendimiento y fidelidad como fuentes electroacústicas.



Sensibilidad de un altavoz

Es el nivel en dBSPL de señal acústica en el eje de radiación del altavoz a la distancia de 1 m en campo libre, es decir, libre de reflexiones, con una potencia eléctrica aplicada de 1 W y se expresa en dBSPL_{1 Watt-1 metro}.

Conocida la sensibilidad, por ejemplo de 94 dBSPL, para obtener a la distancia de 1 m un nivel de 100 dBSPL, es decir, con un incremento del nivel de 6 dB sobre 94 dBSPL, se tendrá que aumentar la potencia eléctrica de 1 a 4 W. En efecto:

$$10 \times \log(4/1) = 6 \text{ dB}$$

Para obtener un nivel de 115 dBSPL, es decir, 94 + 21 dB, el nivel de potencia será:

$$10 \times \log \frac{W}{1} = 21 \text{ dB, de donde}$$
$$W = 10^{\frac{21}{10}} = 125,89 \text{ W}$$

Una vez conocida la sensibilidad, esta es la expresión para calcular la potencia W que hay que aplicar al altavoz para obtener a 1 m de distancia el nivel en dBSPL requerido, pero siempre sin rebasar los límites de potencia soportados por el altavoz.

Esta potencia máxima ya viene indicada en la hoja de especificaciones.

Esta es la forma de obtener la potencia de un altavoz, para audiometría en campo libre a 1 m de distancia del paciente, pero si se utiliza a una distancia mayor, la potencia hay que multiplicarla por 4 cada vez que se dobla la distancia del altavoz al oyente.

Directividad de radiación de un altavoz

Si un altavoz fuera una fuente puntual, radiando en un campo libre de reflexiones, la radiación del sonido sería omnidireccional esférica, es decir, igual en todas direcciones (fig. 4-1). La presión sonora en un punto disminuiría inversamente proporcional a la distancia al altavoz y la intensidad inversamente proporcional al cuadrado de esta distancia puesto que la superficie esférica cubierta por el mismo cono de radiación aumenta al cuadrado al doblar la distancia.



FIGURA 4-1 Radiación omnidireccional esférica.

El comportamiento omnidireccional de una fuente no puntual, por ejemplo un altavoz real montado en un gabinete o en pantalla plana se cumple prácticamente a frecuencias muy bajas (fig. 4-2A). En frecuencias altas la radiación se va convirtiendo en unidireccional, es decir, solo en el entorno y dirección del eje del altavoz (figs. 4-2B-D).

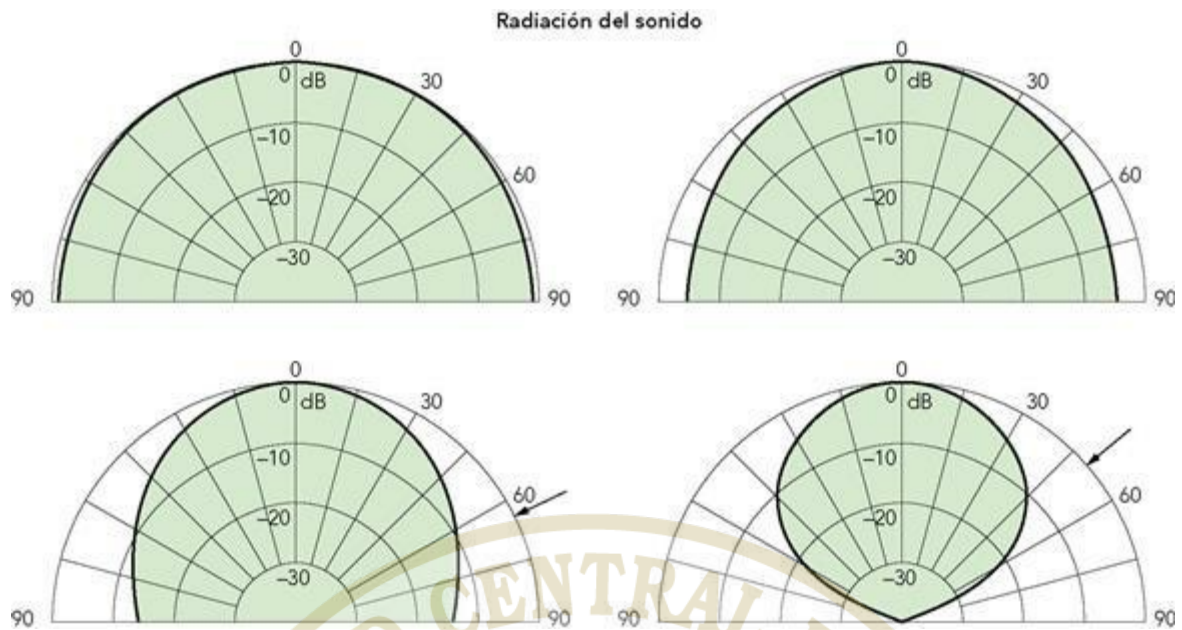


FIGURA 4-2 Diagrama polar de radiación de un altavoz en pantalla plana.

Si la fuente no puntual para la exploración audiométrica en campo libre consiste en más de un altavoz, para un mejor reparto de frecuencias, el ensamblado entre ellos ha de ser con radiación coaxial, es decir, que el eje de radiación de todos los componentes sea el mismo.

Campo reverberante

En espacios cerrados, cuando el sonido directo de la fuente llega a las paredes más o menos absorbentes del entorno, parte de la radiación es absorbida y parte es reflejada. Las ondas reflejadas se superponen con diferentes retrasos a las radiadas directamente por la fuente, creándose un campo de radiación mezcla de señal directa y reflejada, llamado campo reverberante, dentro del cual un oyente llega a perder inteligibilidad del mensaje radiado si los tiempos de retraso de los rayos reflejados respecto a los mismos de radiación directa son superiores a 35 milisegundos (ms).

Si el tiempo de retraso es superior a 50 ms, el sonido reflejado se transforma en eco.

Si la distancia de un punto del campo de audición al altavoz es pequeña, domina el sonido directo, y si la distancia es grande, domina el del campo reverberante.

La distancia a la fuente donde la intensidad del sonido procedente directamente de la fuente se iguala con la del campo reverberante se llama distancia crítica (DC).

En la [figura 4-3](#) puede verse, en ordenadas, la relación en deciBel del sonido directo al reverberante en función de la distancia de la fuente a la distancia crítica, en abscisas. Cuando la intensidad procedente del campo directo (recta inclinada de trazo cortado) se iguala con la del campo reverberante dominante (recta horizontal de trazo seguido y grueso), esta relación es igual a 1 y, por tanto, el nivel de esta relación de intensidades (cruce de las dos rectas) es igual 0 dB. La línea inclinada de trazo seguido expresa el grado de interacción entre los dos campos y puede observarse que a la distancia 0,5 de la distancia crítica, la diferencia de nivel entre ambas líneas inclinadas es de 0,5 dB, que sería el error de lectura al efectuar a esa distancia la audiometría en campo libre.

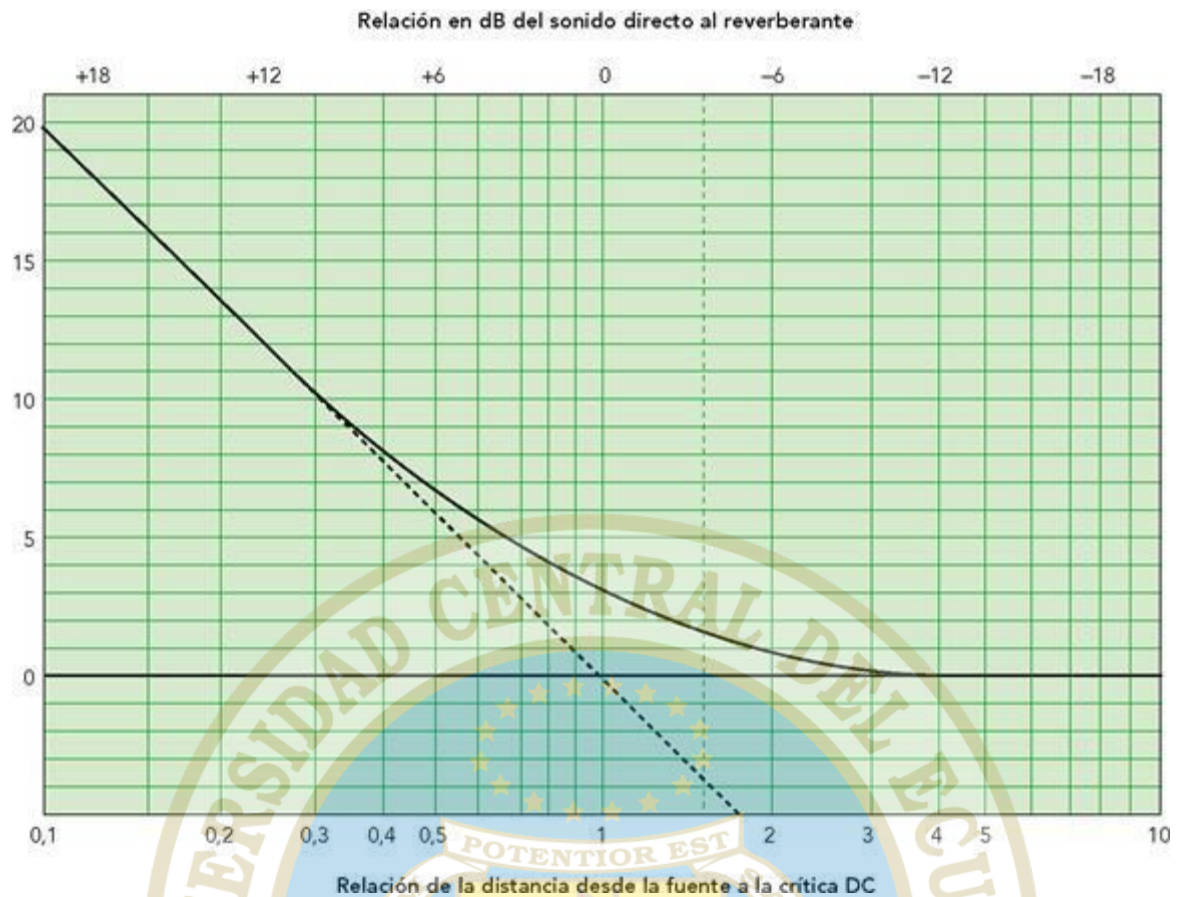


FIGURA 4-3 Relación de la distancia desde la fuente a la crítica DC.

Con el tratamiento de las superficies con materiales de superficies muy absorbentes como en las cámaras anecoicas hay una fuerte reducción de las señales reflejadas, baja el nivel del campo reverberante y por consiguiente aumenta la distancia crítica.

Por lo tanto, uno de los factores de la calidad acústica de una sala particularmente con respecto a la inteligibilidad de la palabra es el predominio de la señal directa sobre la señal reverberada como en los auditorios para conferencias, muy diferente de los auditorios para reproducción musical, sobre todo para música sinfónica, donde se valora más la eufonía de la música que la inteligibilidad de la voz.

Tiempo de reverberación T_{60}

A partir de la interrupción de la emisión de una señal acústica radiada de ruido blanco, después de cierto mantenimiento, el tiempo de reverberación es el tiempo que tarda en atenuarse 60 dB, equivalente a un reducción de 1.000 veces la presión acústica inicial de la señal.

El tratamiento eficaz para reducir el tiempo de reverberación es cubrir paredes, techo y suelo con materiales absorbentes.

Las cámaras anecoicas se caracterizan por tener un tiempo de reverberación muy bajo y, por lo tanto, una distancia crítica grande.

En audiometrías en campo libre con altavoces montados en un gabinete, debido al aumento de la directividad axial del altavoz con la frecuencia, el eje de radiación ha de estar en la dirección y altura de la cabeza del oyente. El altavoz utilizado normalmente suele ser de una sola vía, de un diámetro no superior a 20 cm y de la mayor potencia posible para alcanzar sin distorsión niveles audiométricos altos.

La potencia y el precio del altavoz electrodinámico utilizado, manteniendo la misma superficie radiante, aumentan con el peso del imán.

El hecho de montar el altavoz en una caja cerrada tiene como fin evitar la radiación simultánea del altavoz por ambas caras. Sin la caja la radiación quedaría muy atenuada por ser la radiación en ambas superficies de la membrana, de polaridad opuesta.

Efecto Larsen

Es el molesto pitido debido a la proximidad del micrófono a una fuente de sonido que reproduce amplificada la misma señal captada por el micrófono. Este efecto se produce cuando el nivel de la señal procedente de la fuente al alcanzar la posición del micrófono coincide en magnitud y fase con su señal de entrada precedente como se representa gráficamente en la [figura 4-4](#). Esta condición límite desaparece al atenuar la emisión de la fuente. Por esta razón, el hecho de tener en la misma sala altavoz y micrófono, la potencia radiada ha de limitarse. Este efecto se ve notablemente acusado en los audífonos por fugas del sonido debido a un mal acoplamiento del audífono al canal auditivo.

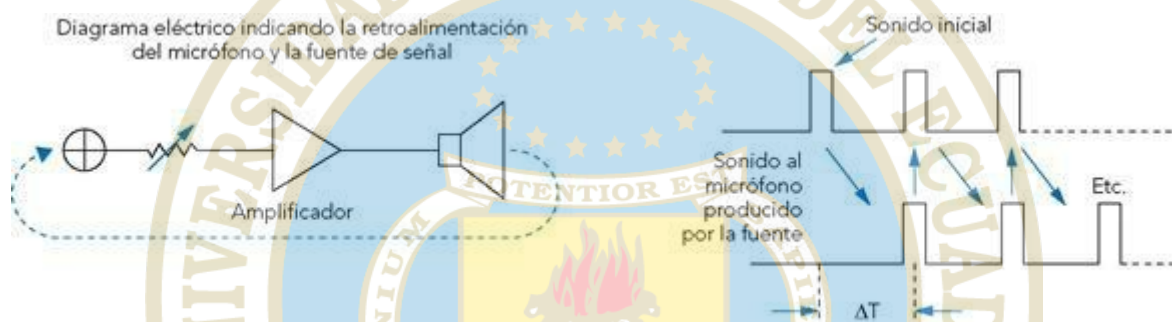


FIGURA 4-4 Retroalimentación acústica (efecto Larsen).

Estereofonía

Es la percepción real o virtual de la posición espacial de un ente sonoro por un oyente con audición binaural.

Si se trata del sonido capturado por dos micrófonos y reproducido por dos altavoces en un espacio distinto (fig. 4-5), para el estudio del efecto estereofónico en este caso virtual se considerará:

Iz: altavoz izquierdo

De: altavoz derecho

Id: intensidad procedente del altavoz derecho y percibida por el oído derecho

td: tiempo procedente del altavoz derecho y percibida por el oído derecho

Iid: intensidad procedente del altavoz derecho y percibida por el oído izquierdo.

tid: tiempo procedente de altavoz derecho y percibida por el oído izquierdo

Ii: intensidad procedente del altavoz izquierdo y percibida por el oído izquierdo

ti: tiempo procedente de oído izquierdo y percibida por el oído izquierdo

Idi: intensidad procedente del altavoz izquierdo y percibida por el oído derecho

tdi: tiempo procedente del altavoz izquierdo y percibida por el oído derecho

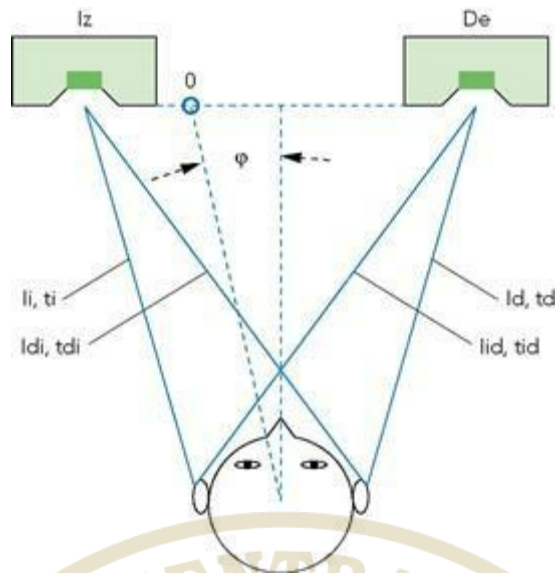


FIGURA 4-5 Estereofonía con dos altavoces.

Los parámetros que definen el efecto direccional del ente sonoro O, desviado de la dirección frontal el ángulo ϕ (v. fig. 4-5), son:

1. La diferencia de los niveles de intensidad ΔLI producidos por los rayos directos li, ti e ld, td .

$$\Delta LI = 10 \log li / ld$$

2. La diferencia de tiempo Δt entre las señales anteriores recibidas en cada oído

$$\Delta t = ti - td$$

3. El efecto aditivo al rayo directo de los rayos cruzados $lidi, tidi$ e $lidi, tidi$.

Su presencia reduce el campo virtual de audición al espacio limitado entre las fuentes Iz y De.

El efecto de reducción del campo sonoro al espacio entre altavoces en audición directa binaural sin auriculares, con auriculares, la limitación del campo sonoro desaparece debido a la inexistencia de los rayos cruzados.

Si la línea de unión entre altavoces se toma como base de un triángulo isósceles, para una buena audición estereofónica, el oyente situará el centro de su cabeza al vértice opuesto a la base y a una altura igual a la de los altavoces. El ángulo en el vértice será aproximadamente de 60° .

Efecto Haas

Toda reflexión del sonido en una superficie del entorno de una fuente que llega al oyente con un retraso no superior a 30 ms y mayor de 3 ms respecto a la señal que llega directamente de la fuente no altera el efecto direccional (efecto Haas) de la misma y la sensación es la de una sola señal recibida directamente de la propia fuente (fig. 4-6).

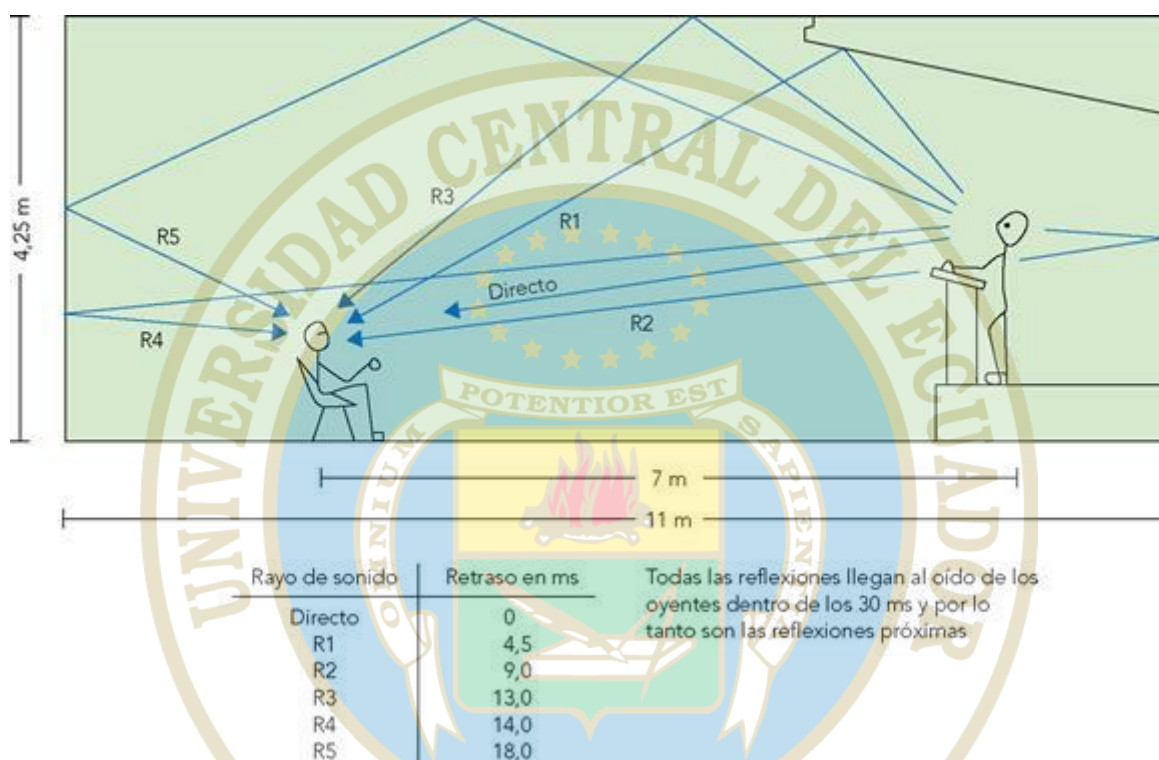


FIGURA 4-6 Campo próximo de radiación.

Por lo tanto, el hecho de limitar el retraso de las primeras reflexiones de una fuente sonora entre los 30 y 3 ms es de una gran importancia en el diseño de auditorios y salas de audición para la palabra, puesto que el pequeño retraso de la señal que llega al oyente respecto al de la directa, incluso si es algo más amplificadas, mejora la captación y la percepción de la palabra sin provocar efectos de enmascaramiento de las consonantes de frecuencias altas debido a las vocales de frecuencias más bajas. Este retraso de 30 ms aumenta el tiempo de integración del mensaje recibido.

Si el retraso es inferior a 3 ms, la señal retrasada puede comprometer la direccionalidad de la fuente. El efecto sería equivalente a una dispersión de la fuente emisora, de donde la precaución de evitar reflexiones muy próximas a la fuente sonora, procurando que su posición no esté demasiado cerca de las paredes reflectantes de su entorno.

Micrófonos

El micrófono es el traductor de la señal acústica recibida en eléctrica.

Generalmente están constituidos por una membrana vibrante y un sistema traductor mecanoeléctrico asociado a la misma que convierte la presión sonora sobre la membrana en señal eléctrica. Están caracterizados por su:

1. Sensibilidad.
2. Fidelidad.
3. Directividad.
4. Impedancia interna.
5. Ruido de fondo.

Sensibilidad

La sensibilidad M es la relación entre la tensión eléctrica expresada en voltios (V) obtenida en bornes de salida del micrófono en circuito abierto y la presión sonora incidente, expresada en Pascal a la frecuencia de 1.000 Hz.

El nivel de sensibilidad LM es la relación expresada en deciBel entre la sensibilidad M (V/Pa) y una sensibilidad de referencia Mr (1 V/Pa) y sirve para comparar la sensibilidad de un micrófono con el patrón de referencia:

$$LM = 20 \log M / Mr$$

Ejemplo: un micrófono con una sensibilidad de 0,0045 V/Pa significa que con una presión incidente de 1 Pa la tensión de salida es de 0,0045 V y el nivel de sensibilidad L_M será:

$$L_M = 20 \log \frac{0,0045 \text{ V/Pa}}{1 \text{ V/Pa}} = -47 \text{ dB}$$

No es utilizable una sensibilidad inferior a 0,001 V/Pa.

Para tener una idea de la magnitud de las tensiones eléctricas que se obtienen en bornes de un micrófono en diferentes situaciones de grabación de palabra, se puede partir de los siguientes datos:

El nivel de presión promediada para la palabra a la distancia frontal de 1 m, desde los labios de un locutor, es de unos 64 dBSPL y corresponde a una presión de 0,032 Pa, y el nivel de presión promediada para cada sílaba es de unos 74 dBSPL y corresponde a 0,1 Pa.

El nivel de presión máximo de las sílabas es de 80 dB SPL, equivalente a 0,2 Pa. Estos niveles para una distancia de 20 cm frente al locutor aumentan 14 dB.

Con un nivel de presión de 94 dB SPL (1 Pa), a la entrada de un micrófono con una sensibilidad de 2 mV/Pa daría una tensión de 2 mV.

Fidelidad

La fidelidad depende de tres factores:

1. *Gama de respuesta.* Cuanto más amplia es la gama en frecuencia, más fidelidad existe en la traducción.
2. *Regulación.* Para un ángulo de incidencia fijo la característica de respuesta ha de estar comprendida entre las zonas sombreadas del área de tolerancia normalizada de la [figura 4-7](#). El nivel de referencia para este ángulo es el correspondiente a la frecuencia de 1.000 Hz.

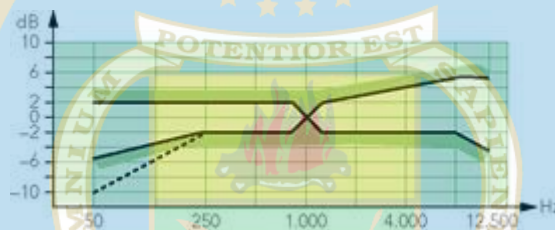


FIGURA 4-7 Área normalizada de respuesta de un micrófono omnidireccional.

3. *Linealidad.* La tensión de salida ha de ser proporcional a la de entrada. La distorsión armónica y de intermodulación se debe precisamente a la falta de linealidad. El límite superior de distorsión armónica entre 250 y 8.000 Hz para una presión de entrada de 10 Pa debe ser menor del 1%.

Directividad

La directividad es la variación del nivel de sensibilidad en función del ángulo formado por el eje de simetría de la membrana y la dirección de propagación de las ondas sonoras. En la [figura 4-8](#) se da un modelo de diagrama de directividad de un micrófono unidireccional en coordenadas polares. Cada curva corresponde a una frecuencia diferente.

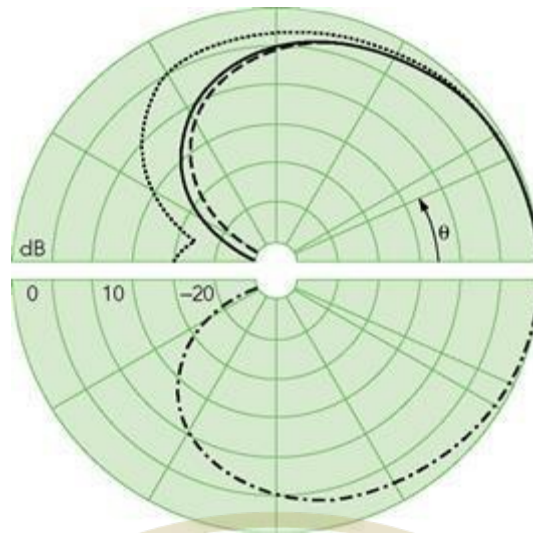


FIGURA 4-8 Directividad de un micrófono unidireccional.

Dada la simetría de las gráficas respecto al eje principal, se suele tomar solamente los valores del nivel comprendidos entre 0 y 180° del ángulo θ .

Impedancia Interna

La impedancia interna depende de la construcción del micrófono. Si la impedancia es baja, la línea que une el micrófono con el preamplificador puede ser de gran longitud, mientras que una impedancia alta solo permite una línea corta, pues hay que tener en cuenta el efecto de capacidad del cable apantallado sobre la característica de respuesta y además el peligro de inducción de señales parásitas.

Por ejemplo, la señal procedente de un micrófono con una impedancia interna de 25 k Ω (kiloOhm) conectado a una línea de 7 m con una capacidad de 80 pF/m (picofarad/metro), sufre una atenuación de 3 dB a 10 kHz. En cambio, para la misma atenuación, la longitud de la línea podría ser de 1.000 m si la impedancia del micrófono fuera de 200 Ω .

Para no alterar la característica de respuesta del micrófono y mantener una buena relación señal/ruido, la impedancia de carga de entrada al preamplificador ha de ser de 3 a 10 veces la impedancia interna del micrófono. Es el sistema llamado de adaptación por tensión.

Ruido

El ruido es una característica intrínseca a toda fuente de señal, debida a causas diversas.

Existen varios criterios de ponderación de ruido. Todos ellos tienden a desvalorizar las componentes del sonido de muy baja o de muy alta frecuencia del espectro audible para las que el oído tiene muy poca sensibilidad.

Es muy importante para la evaluación del ruido, el grado de incidencia del

mismo sobre la relación señal a la entrada del preamplificador. Por ejemplo, si la tensión debida al ruido ambiental en el registro sonoro es de 26 μV , la relación señal/ruido dependerá casi exclusivamente del ruido ambiental. Suponiendo que la tensión máxima debida a la modulación es de 8 mV, tendríamos el siguiente nivel de relación señal/ruido:

$$20\log 0,008 / 0,000026 = 50\text{dB}$$



Clases de micrófonos según la directividad

Según la característica direccional se considerarán tres tipos: omnidireccionales, bidireccionales y unidireccionales.

Los omnidireccionales recogen la señal acústica procedente de todas las direcciones, más o menos uniformemente pero dentro de un área de tolerancia.

Son adecuados en todas aquellas instalaciones donde no existe el problema de la retroalimentación acústica y en los casos en que el usuario deba moverse constantemente.

Los bidireccionales captan principalmente los sonidos procedentes de las partes frontal y posterior, atenuando los sonidos que provienen de ambos lados y también los de las partes superior e inferior. En las frecuencias bajas se produce un aumento de respuesta debido al efecto de proximidad característico de los micrófonos direccionales, lo cual tiende a alterar el timbre de la voz cuando la distancia entre los labios del locutor y el micrófono es muy pequeña.

Los unidireccionales recogen principalmente los sonidos procedentes de la parte frontal, mientras que los de la parte posterior quedan atenuados (de 10 a 20 dB).

La característica de directividad más generalizada es la denominada cardioide como la de la [figura 4-8](#), debido a la forma de corazón del diagrama polar. Estos micrófonos corrigen bastante el efecto Larsen. El locutor puede situarse más lejos de los micrófonos unidireccionales que de los omnidireccionales.

Clases de micrófonos según la técnica de conversión de la señal acústica en eléctrica

De bobina móvil, electrostático de capacidad y electrostático electret.

Los de bobina móvil están constituidos por una bobina solidaria al diafragma y alojada en el interior de un campo magnético creado por un imán permanente. Su impedancia interna en ausencia de un transformador elevador de tensión, oscila entre 150 y 600 Ω . Son muy robustos, de una excelente dinámica y son muy poco sensibles a las condiciones climáticas ambientales como el calor y la humedad. Una característica importante es su autonomía de funcionamiento. No requieren alimentación ni interna ni externa. Se fabrican en las versiones omnidireccional y cardioide.

Los electrostáticos de capacidad están constituidos por una membrana extrafina que es la armadura móvil frente a una armadura fija formando las placas de un condensador. No tiene polarización propia y requiere para ello una fuente de tensión continua exterior. Su resistencia interna es del orden de 100 M Ω (megaOhm). Su sensibilidad es muy buena, del orden de 20 mV/Pa. Su respuesta amplitud frecuencia es muy plana oscilando entre ± 1 dB. Su dinámica es inferior al micrófono dinámico y es algo sensible a la humedad y temperatura.

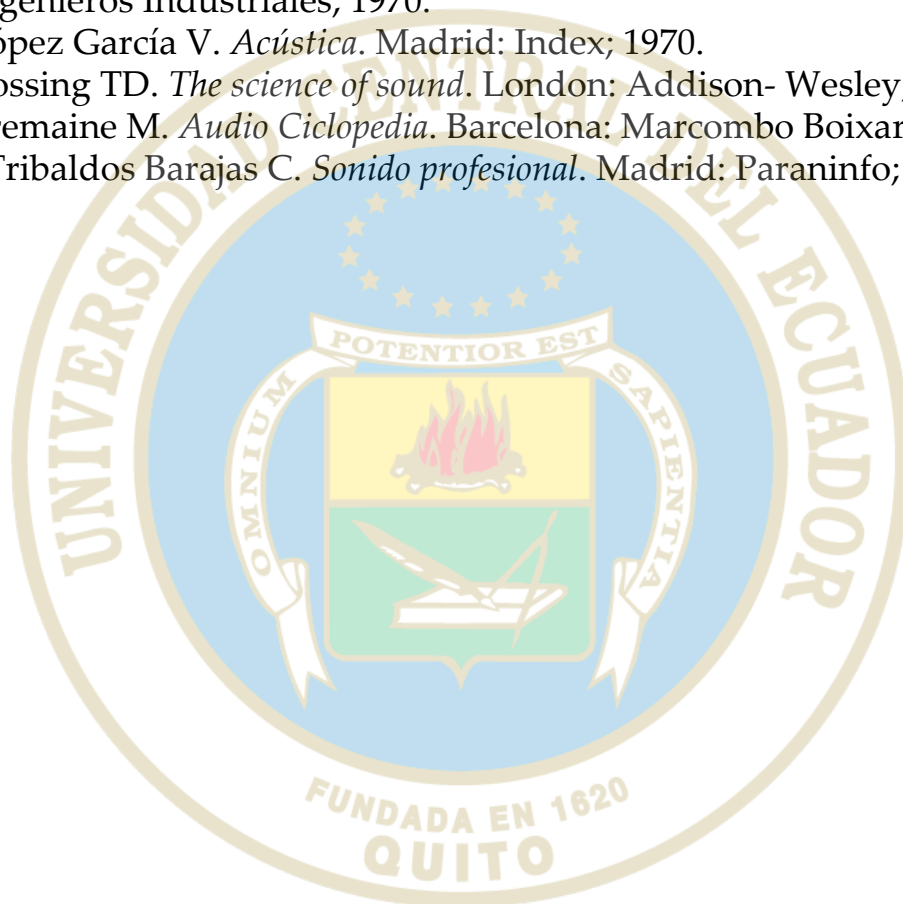
Este micrófono está reservado a las instalaciones de alta calidad.

Los electrostáticos electret están constituidos por una membrana de material plástico de policarbonato fluorado de 4 a 12 μ de espesor, metalizada por la cara exterior, que hace las funciones de electrodo móvil. El electrodo fijo está constituido por una placa metálica perforada. El electrodo móvil está apoyado sobre una trama formada por finos salientes del electrodo fijo. Cada celdilla actúa como un micrófono electrostático individual. No requiere una fuente eléctrica exterior para crear su polarización interna, pues el campo eléctrico está creado por el propio dieléctrico polarizado previa y permanentemente. La sensibilidad es similar a la del micrófono de capacidad. La característica de respuesta cubre gran parte del espectro audible, pero la dinámica es inferior a la del de capacidad. Dada la pequeña dimensión de las celdillas algunos modelos pueden captar sonidos de muy alta frecuencia.

A igualdad de respuesta es superior al dinámico en respuesta transitoria. Su reducido tamaño y economía son características que deben tenerse en cuenta.

Bibliografía

1. Beranek LL. *Acústica*. Madrid: Hispano Americana; 1993.
2. Bonavida A. *Acústica de pequeños auditorios Serie Mundo Electrónico*. Barcelona: Marcombo Boixareu; 1977; N.º 67.
3. Bonavida A. *Nociones de acústica Manual de alta fidelidad*. Barcelona: Marcombo Boixareu; 1980.
4. Everest FA. *The master handbook acoustics*. New York: Tab Books; 1981.
5. Franssen NV. *Estereofonía*. Madrid: Paraninfo; 1963.
6. López García V. *Electroacústica*. Madrid: Escuela Superior de Ingenieros Industriales; 1970.
7. López García V. *Acústica*. Madrid: Index; 1970.
8. Rossing TD. *The science of sound*. London: Addison- Wesley; 1983.
9. Tremaine M. *Audio Ciclopedia*. Barcelona: Marcombo Boixareu; 1977.
10. Tribaldos Barajas C. *Sonido profesional*. Madrid: Paraninfo; 1993.



CAPÍTULO 5



Conceptos básicos de acústica fisiológica y psicoacústica aplicados al estudio y análisis de la función auditiva y vocal

A. Bonavida Estupiñá[†]



Vibración mecánica

Oscilación o movimiento de vaivén alrededor de su posición de reposo de las moléculas, de las partículas o de las estructuras de los sistemas materiales formados por masa y elasticidad. Ejemplo: un diapasón después de una percusión.



Clases de vibraciones

Periódicas simples, periódicas complejas y complejas no periódicas. Cuando es periódica, la oscilación se va repitiendo durante un cierto tiempo, y cuando es compleja no periódica, la oscilación es errática o aleatoria. Ejemplos: vibración de las ramas de un diapasón como vibración periódica simple, vibración glotal como periódica compleja y ruido de fritura como compleja no periódica o aleatoria.



Amplitud de una vibración

Es la desviación o elongación máxima del elemento vibrante respecto a la posición de reposo.



Frecuencia (F)

Número de oscilaciones completas o Hertz (Hz) por segundo. Ejemplo:
1.000 Hz son equivalentes a 1.000 oscilaciones/s.



Período (T)

Duración en segundos de una oscilación completa.

El período puede apreciarse por la separación temporal de dos máximos de amplitud consecutivos del mismo signo, del elemento vibrante.



Relación entre F y T

$f = 1/T$. Ejemplo: $1.000 \text{ Hz} = 1/0,001 \text{ s}$.



Representación gráfica de una vibración

El oscilograma es la representación gráfica o forma de onda de una vibración en función del tiempo. Un oscilograma puede visualizarse con un micrófono y un osciloscopio (fig. 5-1).

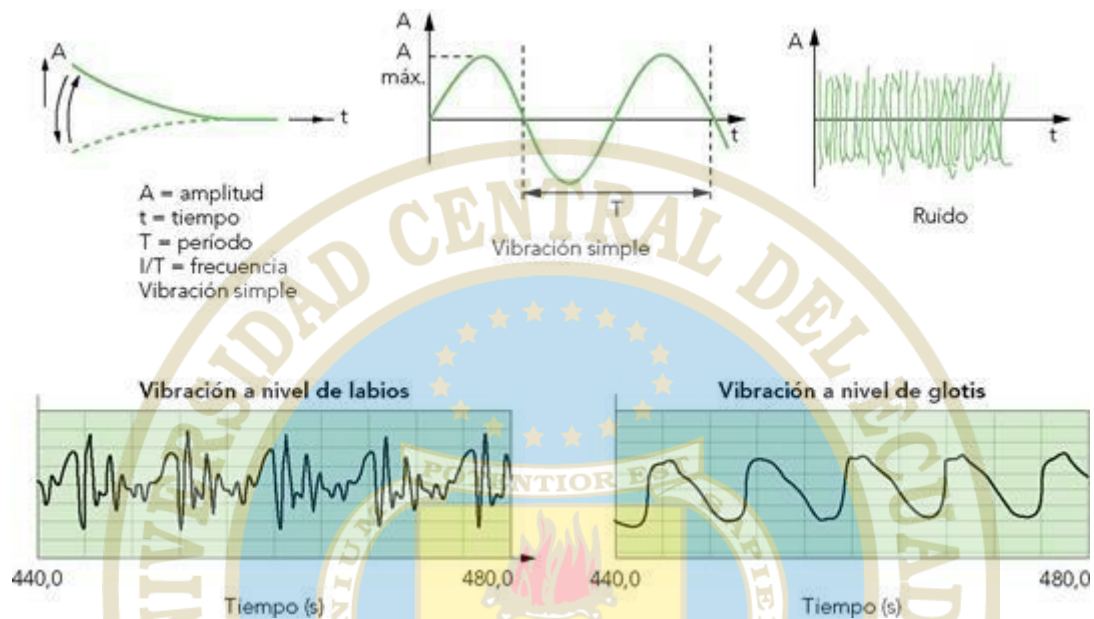


FIGURA 5-1 Clases de vibraciones.

Longitud de onda

Es la distancia, en un mismo instante, entre dos máximos de amplitud sucesivos del mismo signo, de una vibración que se está propagando a través de un medio cualquiera.



Vibración sonora

Vibración capaz de producir una sensación auditiva.

Sus frecuencias están comprendidas entre 16 y 20.000 Hz.



Infrasonido

Vibración de frecuencia inferior a 16 Hz.



Ultrasonido

Vibración de una frecuencia superior a 20.000 Hz.



Propiedad fundamental de las vibraciones periódicas

Toda vibración periódica está compuesta o por una sola vibración simple como la generada por un diapasón, o por una serie de vibraciones simples como la vibración glotal. Las frecuencias de todas estas vibraciones simples llamadas armónicos son múltiplos enteros de la vibración simple de más baja frecuencia llamada fundamental o primer armónico. Esta frecuencia fundamental es la que rige el tono del sistema vibrante. Naturalmente con un solo diapasón la serie queda reducida a un solo armónico. Esta característica fundamental de las vibraciones periódicas permite analizar cada armónico componente por separado.

El período T de una vibración periódica es el mismo que el de su frecuencia fundamental y entre dos armónicos consecutivos su diferencia en frecuencia es también igual a la frecuencia fundamental.

Ejemplo: si la vibración periódica de una cuerda de guitarra es por ejemplo de 220 Hz estará formada por los armónicos de 220, 440, 660, 880 Hz, etc., resultado de multiplicar 220 por 1, 2, 3, 4, etc., siendo el primer armónico de 220 Hz el que fija la tonalidad o el *pitch* del sonido de la cuerda.

En la [figura 5-2](#) se representa el oscilograma de una vibración periódica en forma de onda en diente de sierra y sus tres primeros armónicos componentes.

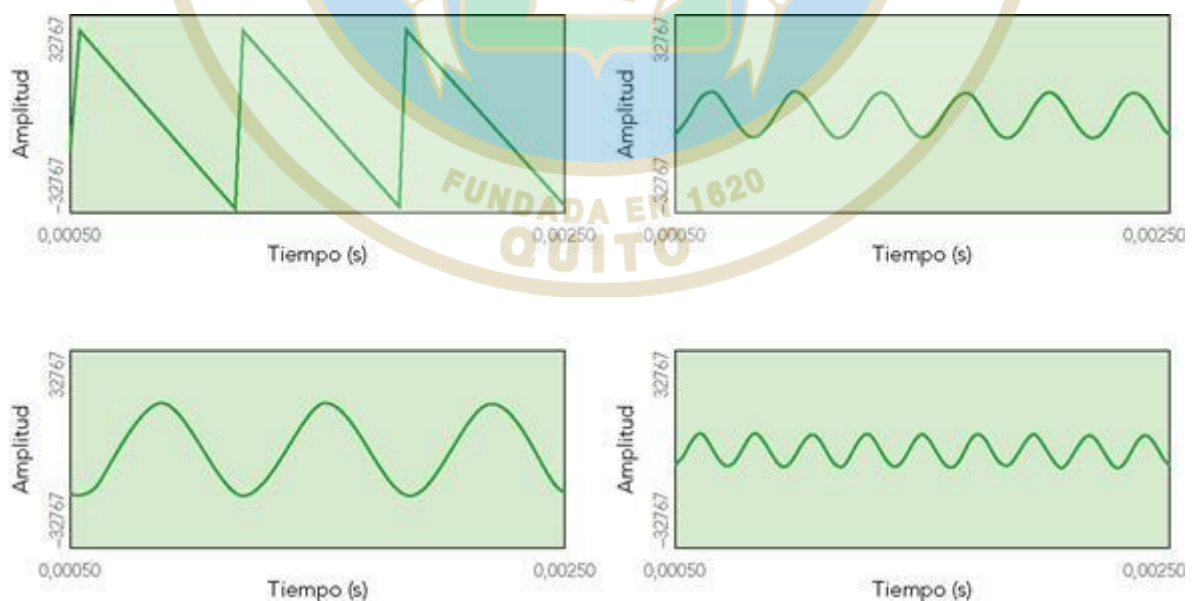


FIGURA 5-2 Armónicos de una vibración periódica en diente de sierra.

Resonancia

Es el efecto resultante de la coincidencia en frecuencia de dos sistemas vibrantes próximos que tienen la misma frecuencia y tiene lugar cuando uno en estado activo, por ejemplo un diapasón en vibración, se aproxima al otro inicialmente en estado pasivo, por ejemplo una botella de vidrio sin tapón. Al acercar las ramas del diapasón en vibración a la boca de la botella, la masa elástica del sistema aire-cavidad de la botella entra en vibración con gran intensidad. El cantante Caruso rompía copas de cristal con un fortísimo de su voz.

Con las grandes estructuras, la resonancia puede tener efectos catastróficos como ocurrió cuando la rotura del puente de Poitiers en Francia con el paso de la tropa marcando el paso al ritmo de la frecuencia de oscilación propia del puente, o a la del puente colgante sobre el río Tacoma en Estados Unidos empujado por rachas de viento a la misma frecuencia propia del puente y debido a su gran balanceo al faltarle una riostra.



Vibrato y trémolo

Modulación o fluctuación regular de la frecuencia o de la amplitud, respectivamente, de una vibración periódica. La frecuencia de modulación del vibrato en el cantante suele ser de 6-7 por segundo. El canto con vibrato posee tres propiedades importantes: mayor calidad, sobresalir del fondo orquestal y permitir mayor tolerancia en la entonación del cantante.



Fuerza

Acción capaz de producir una deformación o un movimiento.



Presión

Es la fuerza aplicada a la unidad de superficie, por ejemplo a 1 cm^2 , es decir, fuerza por cm^2 . Puede ser estática o dinámica.

Presión Estática (P_e)

La presión se considera estática cuando no hay movimiento (p. ej., el empujar una puerta cerrada) o cuando el movimiento es lentamente variable como la presión neumática utilizada en timpanometría. No es audible.

Presión Dinámica (P)

La presión es dinámica cuando es rápidamente variable, por ejemplo la presión de la vibración de las moléculas del aire sobre la membrana timpánica. Puede ser audible.

Presión Eficaz (P)

Es un valor promediado de la presión dinámica utilizado para el cálculo de la energía acústica. En lo sucesivo será este el concepto al tratar de la valoración de la presión.

Presión Total

$P_{\text{tot}} = P_e + p$, siendo P_e una presión estática, p una presión dinámica. Por ejemplo, si la membrana timpánica que está expuesta a la presión atmosférica P_e , se expone también a una presión dinámica p , por ejemplo una presión sonora, la suma en un instante de ambas presiones es la presión instantánea total P_{tot} .

Medición De La Presión

Medir es comparar el valor de una magnitud con el de otra tomada como valor de referencia. En el caso de la presión estática o de la presión dinámica la unidad de referencia elegida es el Pascal (Pa).

La presión estática atmosférica a nivel del mar es de 100.000 Pa . La presión del agua a 10 m de profundidad aparte de la presión atmosférica es también de 100.000 Pa . Si la profundidad es de 60 cm , la presión es de 6.000 Pa y si es de 1 cm , la presión es de 100 Pa o bien 10 daPa (decaPascal) y si es de $0,1 \text{ mm}$, es de 1 Pa . La presión estática atmosférica sobre la superficie externa del tímpano en aire libre es inapreciable por estar equilibrada con la presión estática sobre la superficie interna y también ocurre lo mismo sobre cualquier

parte superficial del cuerpo.

Al sumergir la cabeza en el agua a 60 cm de profundidad la presión sobre la superficie externa del tímpano será de 100.000 Pa + 6.000 Pa y en cambio en la superficie interna solo es de 100.000 Pa, siendo perceptible solamente la de 6.000 Pa. Es la máxima presión neumática utilizada en timpanometría y es totalmente inocua. En cambio, una sobrepresión dinámica de 200 Pa en una audición musical directa muy cerca de una fuente sonora o con auriculares con altos niveles de emisión produciría una cofosis total en un tiempo muy breve por tener la vibración dinámica acceso al oído interno.

Valoración Del Nivel En Decibel De Una Presión P

Para valorar el nivel en deciBel (dB) de una presión eficaz P, hay que seguir los siguientes pasos:

1. Elegir el valor de una presión P, por ejemplo 60 Pa.
 2. Elegir el valor de una presión (P_0) como unidad de referencia, por ejemplo 1 Pa.
 3. Obtener el cociente $60 \text{ Pa} / 1 \text{ Pa} = 60$.
 4. Calcular el logaritmo decimal de este cociente. Para ello introducir 60 en la calculadora con capacidad de cálculo logarítmico y pulsar el botón log.
 5. Multiplicar por 20 el valor del logaritmo obtenido; 20 es una constante establecida para calcular niveles de presión.
- En el ejemplo citado, el resultado del nivel de presión es de 35,56 dB.
Es decir: $20 \times \log (60/1) = 35,56 \text{ dB}$ tomando como presión de referencia 1 Pa.

Intensidad acústica (I)

Es el flujo de energía de una vibración acústica que se propaga a través de una superficie unitaria. Es proporcional al cuadrado de la presión acústica eficaz y su nivel viene dado por:

$$\text{Nivel en dB} = 10 \times \log(P/P_0)^2$$

siendo P la presión eficaz y P_0 la de referencia.



Impedancia acústica

Dificultad de propagación de una vibración acústica a través de un medio de transmisión.



Admitancia acústica

Facilidad de propagación de una vibración acústica a través de un medio de transmisión. Se conoce también por movilidad.



Parámetros subjetivos de un sonido

Sonoridad (sonía) es la sensación de la intensidad del sonido.

Tonalidad (tonía) es la sensación de la frecuencia del sonido.



Órgano auditivo

El oído está formado de tres partes bien diferenciadas: el oído externo, el medio y el interno.

Oído Externo

El oído externo es el colector de las vibraciones aéreas y está formado por el pabellón y el conducto auditivo externo (CAE). Actúa de amplificador del sonido en algunas frecuencias por efecto de las resonancias del conducto y como colector y canalizador por difracción del sonido por efecto del pabellón.

El canal de oído externo puede considerarse como un tubo resonador multifrecuencia (tubo de Kundt) de longitud $l = 2,5 \text{ cm}$ ($0,025 \text{ m}$) y de pequeño diámetro con una velocidad de propagación del sonido en el aire (*celeridad*) dentro del canal de 345 m/s .

Las condiciones de contorno de este tubo (cerrado por el extremo interior con un mínimo de velocidad de vibración y un máximo de presión y abierto por el otro con un máximo de velocidad de vibración y un mínimo de presión) dan lugar, entre otras, a dos frecuencias de resonancia audibles f_1 y f_2 de 3.500 y 10.350 Hz correspondientes a las longitudes de onda λ_1 y λ_2 . Cuando $\frac{1}{4}$ de λ_1 coincida con la longitud de $2,5 \text{ cm}$ del canal se obtendrá la f_1 y cuando $\frac{3}{4}$ de λ_2 coincida con la longitud del canal se obtendrá la f_2 . En efecto, si

$$\begin{aligned} 0,025 \text{ m} &= \left(\frac{1}{4}\right) \lambda_1 \text{ y } 0,025 \text{ m} = \left(\frac{3}{4}\right) \lambda_2 \\ \text{como } \lambda_1 &= 345/f_1 \text{ y } \lambda_2 = 345/f_2 \\ f_1 &= 345/(0,025 \times 4) = 3.450 \text{ Hz} \\ \text{y } f_2 &= (3 \times 345)/(0,025 \times 4) = 10.350 \text{ Hz} \end{aligned}$$

En la [figura 5-3](#) se dan estos resultados en forma gráfica.

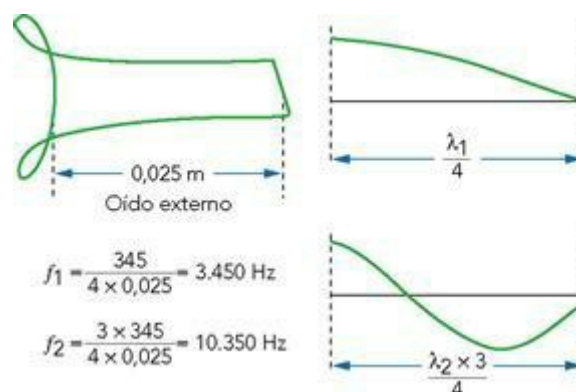


FIGURA 5-3 Frecuencias de resonancia del conducto auditivo externo.

Oído Medio

La misión del oído medio es adaptar la baja impedancia acústica del medio aéreo exterior a la alta impedancia hidromecánica del oído interno. Esto se consigue porque la fuerza de la vibración acústica aplicada a la membrana timpánica se transmite íntegramente a la membrana oval a través de la cadena osicular, pero al ser la superficie de la ventana timpánica mucho mayor que la de la ventana oval, la presión en esta última resulta fuertemente aumentada. Este aumento de presión es el requerido para vencer la alta impedancia del oído interno.

Debido al efecto de palanca de la cadena osicular en la transmisión de fuerza F_t de la ventana timpánica a la F_o de la ventana oval hay un aumento adicional de fuerza de 1,3. En la [figura 5-4](#) se representa al oído medio como un sistema mecánico adaptador del medio exterior al del oído interno para lograr la máxima transmisión de energía del estímulo acústico.

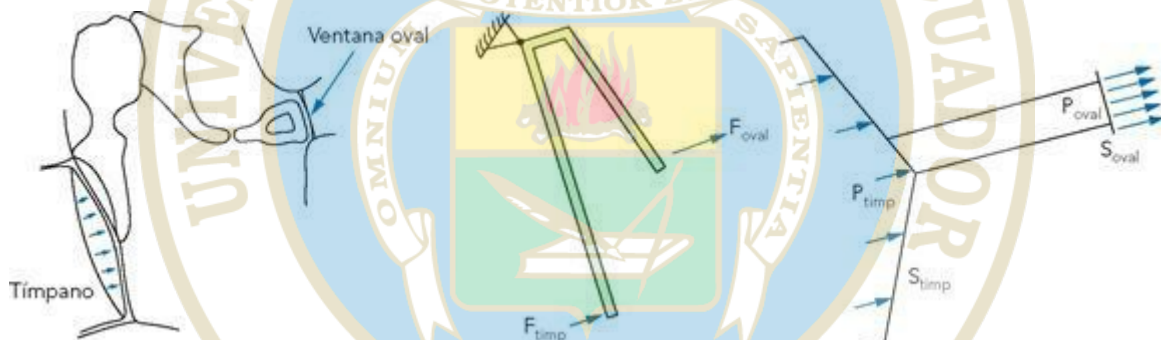


FIGURA 5-4 Adaptación de impedancias del oído medio.

Las ganancias de fuerza G_f y de presión G_p desde el tímpano a la ventana oval vienen dadas por las relaciones siguientes:

$$G_f = \frac{F_{oval}}{F_{timp}} = \frac{P_{oval} S_{oval}}{P_{timp} S_{timp}} = 1,3$$

de donde

$$\begin{aligned} G_p &= \frac{P_{oval}}{P_{timp}} = \frac{S_{timp}}{S_{oval}} \times 1,3 = \\ &= \frac{85 \text{ mm}^2}{3,2 \text{ mm}^2} \times 1,3 = 34,5 \end{aligned}$$

P_{oval} y S_{oval} son la presión y la superficie de la ventana oval y P_{timp} y S_{timp} son la presión y la superficie en la membrana timpánica.

El coeficiente χ de transmisión de la intensidad del medio aéreo al medio interno hidromecánico en un oído normooyente es:

$$\begin{aligned}\chi &= \frac{I_{\text{oval}}}{I_{\text{timp}}} = \frac{P_{\text{oval}}^2 / \rho_c c_c}{P_{\text{timp}}^2 / \rho_a c_a} = G_p^2 \frac{\rho_a c_a}{\rho_c c_c} = \\ &= 34,5^2 \frac{1,18 \times 345}{1.000 \times 1.400} = 0,35\end{aligned}$$

lo cual supone una pequeña pérdida de $10 \times \log 0,35 = -4,5$ dB.

c_a y c_c son las velocidades de propagación (celeridad) del sonido en m/s en el aire y en el líquido coclear, ρ_a y ρ_c son sus densidades en kg/m^3 , I_o y I_t son las intensidades a través de las ventanas oval y timpánica, y G_p es la ganancia de presión al pasar del tímpano a la ventana oval.

En el caso de rotura total de la cadena osicular, $G_p = 1$ y $\chi = 0,00029$. En este caso, el nivel de pérdida auditiva sería de 35 dB. En efecto, $10 \times \log 0,00029 = -35$ dB. Considerando la pérdida anterior en condiciones normales de 4,5 dB, la pérdida adicional efectiva con rotura de cadena sería de $35 - 4,5 = 30,5$ dB.

El oído medio está formado además de la cadena osicular, de las ventanas oval y redonda, los músculos tensor del tímpano y del estribo y la trompa de Eustaquio para igualar la presión estática atmosférica aérea del medio exterior con la interna del oído medio.

A niveles altos del estímulo acústico por retrocontrol se produce el reflejo estapedial y al activarse el músculo del estribo aumenta la impedancia de la cadena de transmisión para proteger el oído interno.

Oído Interno

El oído interno es el convertidor del estímulo físico en el neurosensorial de la audición. Está formado por el órgano de Corti con las células ciliadas uniformemente distribuidas a lo largo de la membrana basilar.

La selectividad tonal, es decir, la característica tonotópica del oído se debe a que las células ciliadas son las selectoras de las tonalidades de las frecuencias del estímulo sonoro según la abscisa de posición de la zona de excitación en la membrana basilar. Los tonos más altos son detectados en la base y los más bajos en el ápex.

Admitancimetría

Medición del grado de movilidad de la membrana timpánica. Su compliancia o grado de elasticidad se equipara a la de un volumen de aire dentro de una cavidad y se mide, por lo tanto, en centímetros cúbicos. Ejemplo: una compliancia timpánica de 2 cm^3 o 2 mililitros (ml) significa que tiene la misma elasticidad que la de un volumen de aire de 2 cm^3 .

La compliancia de todo el canal es la suma de la compliancia de la cavidad del conducto C_c prácticamente constante y la compliancia equivalente del tímpano C_{te} variable según su grado de rigidez y de la presión neumática tensora del tímpano aplicada al CAE.

Una presión neumática lentamente variable para variar la presión estática tensora del tímpano es suministrada por una bomba de aire servo controlada, hasta un máximo de $6.000 \text{ Pa} = 600 \text{ decaPascal (daPa)}$, igual a la presión de una columna de 600 mm de altura del barómetro de agua y superpuesta a una presión sonora de muy bajo nivel de 220 Hz sin efectos en la rigidez timpánica ni en el reflejo estapedial a través de la sonda perfectamente ajustada a la entrada del canal auditivo.

La variación de caudal sonoro a la frecuencia de 220 Hz manteniendo constante la presión sonora es la utilizada para medir la compliancia del tímpano C_{te} en función del grado de la compresión neumática.

La gráfica obtenida de la compliancia C_{te} equivalente del tímpano en mililitros en función de la presión neumática en decaPascal es el timpanograma una vez descontada la compliancia C_c del canal externo.

Por la agudeza del pico y el desplazamiento de la gráfica en la escala de presiones neumáticas puede determinarse la causa y el grado de una disfunción del oído medio.

El pico del timpanograma se obtiene cuando el tímpano adquiere la máxima flacidez al estar ecualizada la presión neumática sobre el tímpano en ambas caras.

En la [figura 5-5](#) se simulan tres canales auditivos con sus correspondientes complancias del conducto C_c y la equivalente del tímpano C_{te} , ambas equivalentes a diferentes volúmenes de aire y también sus timpanogramas.

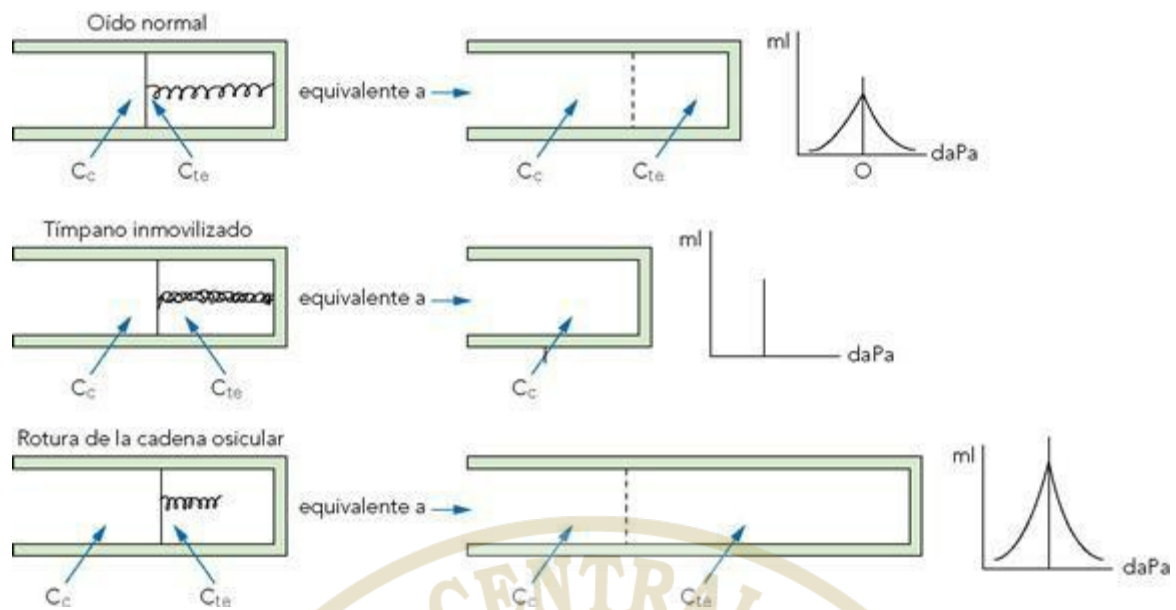


FIGURA 5-5 Simulación de tres canales auditivos con sus complancias timpánicas equivalentes (C_{te}) y timpanogramas.

El primero simula un oído normal, el segundo un tímpano inmovilizado por otitis serosa media y el tercero un tímpano con una rotura de la cadena osicular.

Ley de Weber-Fechner

Una presión sonora actuando como estímulo acústico produce una respuesta en un sensor como un micrófono o el oído. La medición de la respuesta es diferente en estos dos casos. En el micrófono con valores de la presión eficaz del estímulo por ejemplo de 1, 4, 16 y 64 Pa (de cociente igual entre valores) a la frecuencia de 1.000 Hz la respuesta eléctrica será proporcional a esta escala de valores. En el segundo caso, el oído, con los mismos valores de presión de entrada responderá sensorialmente según la ley de Weber-Fechner proporcionalmente a la escala de valores 0, 1, 2, 3 (de diferencia igual entre valores). El paso de los saltos iguales por cociente de los valores del estímulo a saltos iguales por diferencia de los valores de la respuesta sensorial equivale a una contracción de escala. Es una forma especial de valorar la respuesta sensorial. Es una respuesta logarítmica y se expresa en deciBel de nivel y se calculará como se expuso anteriormente. En este caso S es el valor de la sonoridad correspondiente a la presión sonora p :

$$S = k \times 20 \times \log \frac{P}{P_0} \quad (1)$$

siendo k una constante de proporcionalidad variable con la frecuencia. Por ejemplo, tomando una presión $P = 64 P_a$ y $P_0 = 1 P_a$, como presión de referencia, el salto de *sonoridad* sería:

$$S = k \times 20 \times \log \frac{64 \text{ Pa}}{1 \text{ Pa}} = k \times 36 \text{ dB}$$

Actualmente la ley de Weber-Fechner ha quedado sustituida por la norma ISO (International Standard Organization, recomendación 226). Según esta norma se ha establecido que la sonoridad S en *Son* para presiones sonoras medianas a 1.000 Hz viene dada por:

$$S = 0,063 \times \left(\frac{P}{P_0} \right)^{0,63} \quad (2)$$

Aquí la constante $k = 0,063$ es para lograr la conversión óptima de la presión en Pa a la de sonoridad en *Son* a la frecuencia de 1.000 Hz.

Con esta nueva norma, si la presión P en Pa a la frecuencia de 1.000 Hz se multiplica por 3,16 tomando $P_0 = 0,00002 \text{ Pa}$ la sonoridad S se multiplica por 2, consiguiendo con ello estar más de acuerdo con la real respuesta sensorial del oído al estímulo acústico. En efecto:

$$\begin{aligned}
 0,063 \times \left(\frac{P \times 3,16}{P_0} \right)^{0,63} &= \\
 &= 0,063 \times \left(\frac{P}{P_0} \right)^{0,63} \times 3,16^{0,63} = S \times 2
 \end{aligned}
 \tag{3}$$

Se entiende por sonoridad doble en un normooyente el aumento de la sensación de sonoridad al pasar de la audición con un oído tapado a la de los dos oídos destapados.

Como se ve, al pasar los saltos del estímulo de presión P a los de sonoridad S hay también una contracción de escala pero mucho menor que la considerada en la ley anterior. En la [figura 5-6](#) puede observarse gráficamente la contracción de escala, de forma aproximada, al pasar del estímulo de presión a sonoridad a la frecuencia de 1.000 Hz.



FIGURA 5-6 Contracción de la escala del estímulo P a la de sensación S .

Aunque la ley de Weber-Fechner para pasar de la escala de los estímulos acústicos a la de sensaciones ha quedado fuera de uso, para el cálculo de los saltos de presión se utiliza el cálculo logarítmico para los niveles de presión en deciBel tan solo por la importante propiedad de poder presentar el resultado de los cálculos a escala mucho más reducida como se demuestra a continuación.

Valoración del nivel en dBSPL de una presión sonora

Siguiendo los mismos pasos citados anteriormente para valorar el nivel de presión en dB, supongamos ahora una presión P de 120 Pa y una presión P_0 de referencia de 0,0001 Pa, el salto por cociente entre ambas presiones $120/0,0001 = 120.000$.

El nivel en este caso es de 121,58 dB.

El salto de estas presiones valorado en 120.000 queda reducido a un salto de nivel de presión de 121,58 dB, muchísimo más fácil de presentar en escala.

El nivel de presión sonora en deciBel de una presión aislada carece de sentido puesto que hay que especificar siempre la presión P_0 de referencia ya que el concepto de nivel se basa en el cálculo logarítmico de un cociente de dos magnitudes.

Cuando la presión de referencia es de 0,00002 Pa, el nivel de una presión se expresa en *deciBel sound pressure level* (dBSPL) sin necesidad de nombrar la presión de referencia, puesto que con las siglas SPL ya se sobreentiende que la presión estándar de referencia ha sido de 0,00002 Pa (20 millonésimas de Pascal).

En el caso de que la presión P coincida con P_0 el nivel de presión será:

$$\begin{aligned} \text{Nivel de presión en dB} &= 20 \times \log \frac{P}{P_0} \\ &= 20 \times \log 1 = 0 \text{ dB} \end{aligned} \quad (4)$$

por lo tanto, el nivel en deciBel de 0,00002 Pa es de 0 dBSPL.

El valor de esta presión de referencia $P_0 = 0,00002$ está universalmente aceptado por el hecho de corresponder al entorno de la presión mínima de audición de un oyente estadístico a la frecuencia de 1.000 Hz.

Curvas isofónicas normalizadas

La gráfica de la [figura 5-7](#) contiene las curvas isofónicas normalizadas de Robinson y Dadson. Cada curva de la gráfica se ha elegido de tal manera que todos los puntos de la misma curva correspondan a sonidos con la misma sonoridad, aunque sus niveles de presión y frecuencias sean diferentes. A cada una de las curvas se le asigna un valor numéricamente igual al nivel de presión sonora a la frecuencia de 1.000 Hz con la misma sonoridad. Este valor se denomina nivel de sonoridad en Phon. Como el nivel en Phon de sonoridad es el mismo en todos los puntos de la misma curva, esta recibe el nombre de curva isofónica.

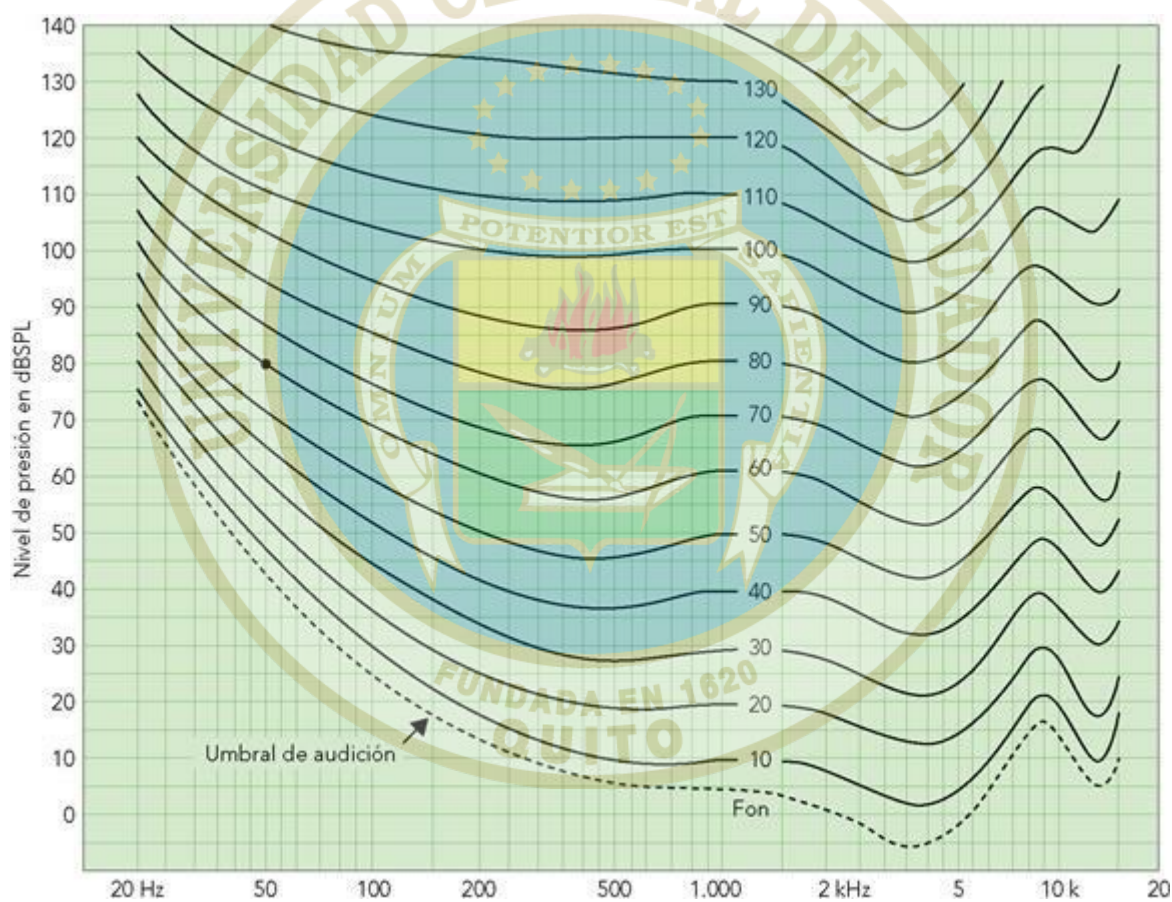


FIGURA 5-7 Curvas isofónicas de Robinson y Dadson.

La curva isofónica inferior a trazos de la gráfica corresponde al valor mínimo del nivel de sonoridad de audición de un normooyente.

Medición de la sonoridad

La norma ISO utiliza la expresión (2) para el cálculo de la sonoridad o sonía a la frecuencia de 1.000 Hz.

Para calcular la sonoridad en Son de un sonido dado a otra frecuencia diferente de 1.000 Hz basta saber a cuál línea isofónica corresponde para conocer su nivel P_h de sonoridad en Phon.

El hecho de que todos los sonidos pertenecientes a una misma línea isofónica tengan el mismo nivel de sonoridad en Phon no significa que el valor de su sonoridad en Son esté determinado. Sólo se puede afirmar que todos tienen el mismo nivel P_h de sonoridad. Por lo tanto, es necesario no confundir el concepto de «nivel de sonoridad en Phon (P_h)» con el de «valor de la sonoridad en Son (S)».

Para el cálculo del valor de la sonoridad en Son de un sonido correspondiente a cualquier punto de una misma curva isofónica hay que utilizar la siguiente expresión:

$$S = 2^{\frac{(P_h - 40)}{10}} \quad (5)$$

donde P_h es el nivel de sonoridad en Phon (recomendación ISO 131).

Por ejemplo, un sonido a la frecuencia de 50 Hz con un nivel de presión de 78 dB SPL está situado en la línea isofónica de 60 Phon (comprobarlo en la figura 5-7 marcada con un punto negro).

Una vez conocido este nivel de 60 Phon de nivel de sonoridad para obtener el valor de sonoridad en Son del sonido de 50 Hz basta sustituir P_h de la expresión (5), por 60, resultando $S = 4$ Son.

Si el nivel de sonoridad P_h fuera de 40 Phon, el valor de la sonoridad sería de 1 Son puesto que $2^{\frac{(40 - 40)}{10}} = 2^0 = 1$.

También se puede obtener el mismo resultado utilizando la gráfica de la figura 5-8. En abscisas está la escala de niveles de sonoridad en Phon y en ordenadas los valores de la sonoridad en Son.

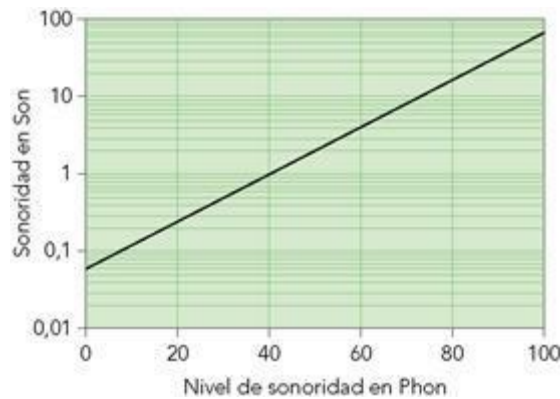


FIGURA 5-8 Conversión de Phon en Son.

Un punto cualquiera de la recta en diagonal es el cruce de las coordenadas del nivel de sonoridad en Phon y de la correspondiente sonoridad en Son.

En la gráfica de la [figura 5-9](#) aparecen dos máximos del nivel de sonoridad a las frecuencias f_1 y f_2 . Estos máximos de nivel de sonoridad se han obtenido mediante un barrido de frecuencias con un nivel de presión constante de 60 dB SPL. Este sobrenivel nos indica que para el mismo nivel de presión sonora hay dos máximos de nivel de sonoridad debido al efecto enfatizador por resonancia del canal auditivo externo a las frecuencias f_1 y f_2 y por lo tanto a un aumento de sensibilidad auditiva a estas frecuencias.

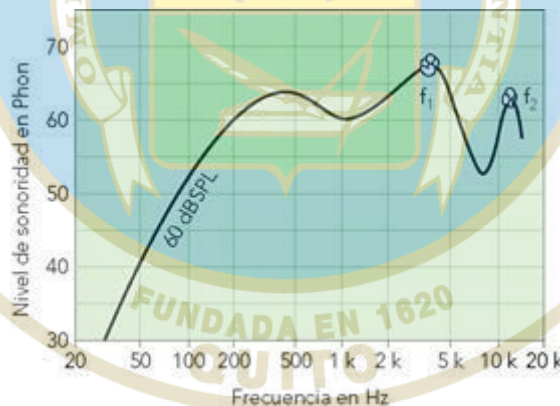


FIGURA 5-9 Máximos de nivel de sonoridad en Phon a 60 dB SPL.

Este mismo aumento del nivel de sonoridad puede observarse en la gráfica de la [figura 5-7](#) donde cualquier línea de igual nivel de sonoridad pasa por dos mínimos de nivel de presión sonora para tener el mismo nivel de sonoridad.

La expresión (5) demuestra que a la frecuencia de 1.000 Hz es equivalente a la (2) utilizada anteriormente tomando el logaritmo de S en ambas expresiones, sustituyendo P_h por $20 \times \log (P/P_0)$ y comprobando que $-4 \times \log 2 = \log 0,063$.

Escalas de valores típicos de niveles y presiones

En la [figura 5-10](#) se dan unos valores típicos de niveles de presión en dBSPL y de presiones estáticas y dinámicas en Pa.

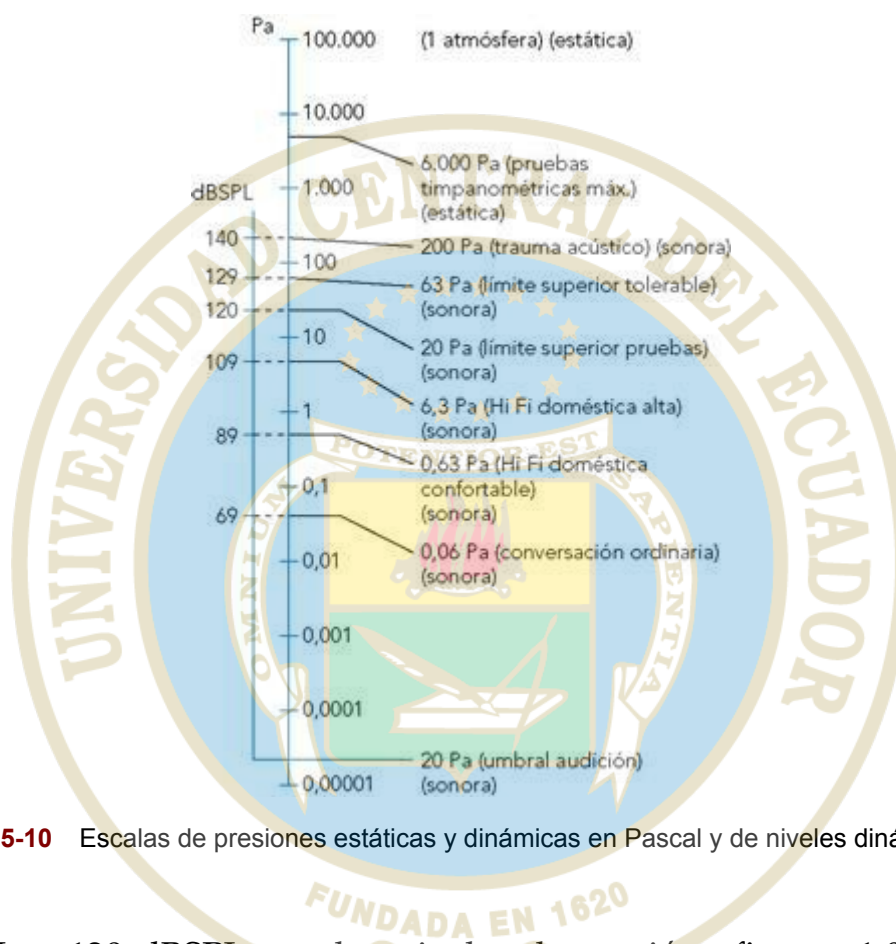


FIGURA 5-10 Escalas de presiones estáticas y dinámicas en Pascal y de niveles dinámicos en dBSPL.

0 dBSPL y 120 dBSPL son los niveles de presión eficaz a 1.000 Hz que corresponden estadísticamente al nivel umbral y al nivel máximo tolerable de audición.

$20 \mu\text{Pa} = 0,00002 \text{ Pa}$ es la presión de referencia para el cálculo de los niveles en dBSPL.

El nivel de 140 dBSPL correspondiente a 200 Pa de presión dinámica eficaz, es el nivel de trauma acústico irreversible.

Dinámica verbal y musical

Dinámica es la diferencia en deciBel entre el nivel promedio más alto y más bajo de un mensaje verbal o musical.

La dinámica promediada de la palabra está comprendida aproximadamente entre 30 y 70 dBSPL.

La dinámica promediada musical está comprendida aproximadamente entre 35 y 105 dBSPL.



Relación señal/ruido

Es la diferencia de niveles en deciBel de la señal y del ruido simultáneamente presente.



Curva de mínima sonoridad

La curva B de la gráfica superior de la [figura 5-11](#) es la de los niveles de presión sonora en dBSPL correspondiente, según la norma actual, al umbral, mínimo de audición de un normooyente estadístico a cada frecuencia y la curva C es la de los niveles de presión umbral de un determinado hipoacúsico. Las diferencias de nivel entre ambas curvas para cada frecuencia se expresa en deciBel *hearing level* (dBHL) y representan los deciBel de pérdida auditiva (*hearing loss*) del hipoacúsico tomando como referencia la presión umbral del normooyente. Si el hipoacúsico se sustituye por un normooyente, la pérdida auditiva será, evidentemente, de 0 dBHL a cualquier frecuencia.



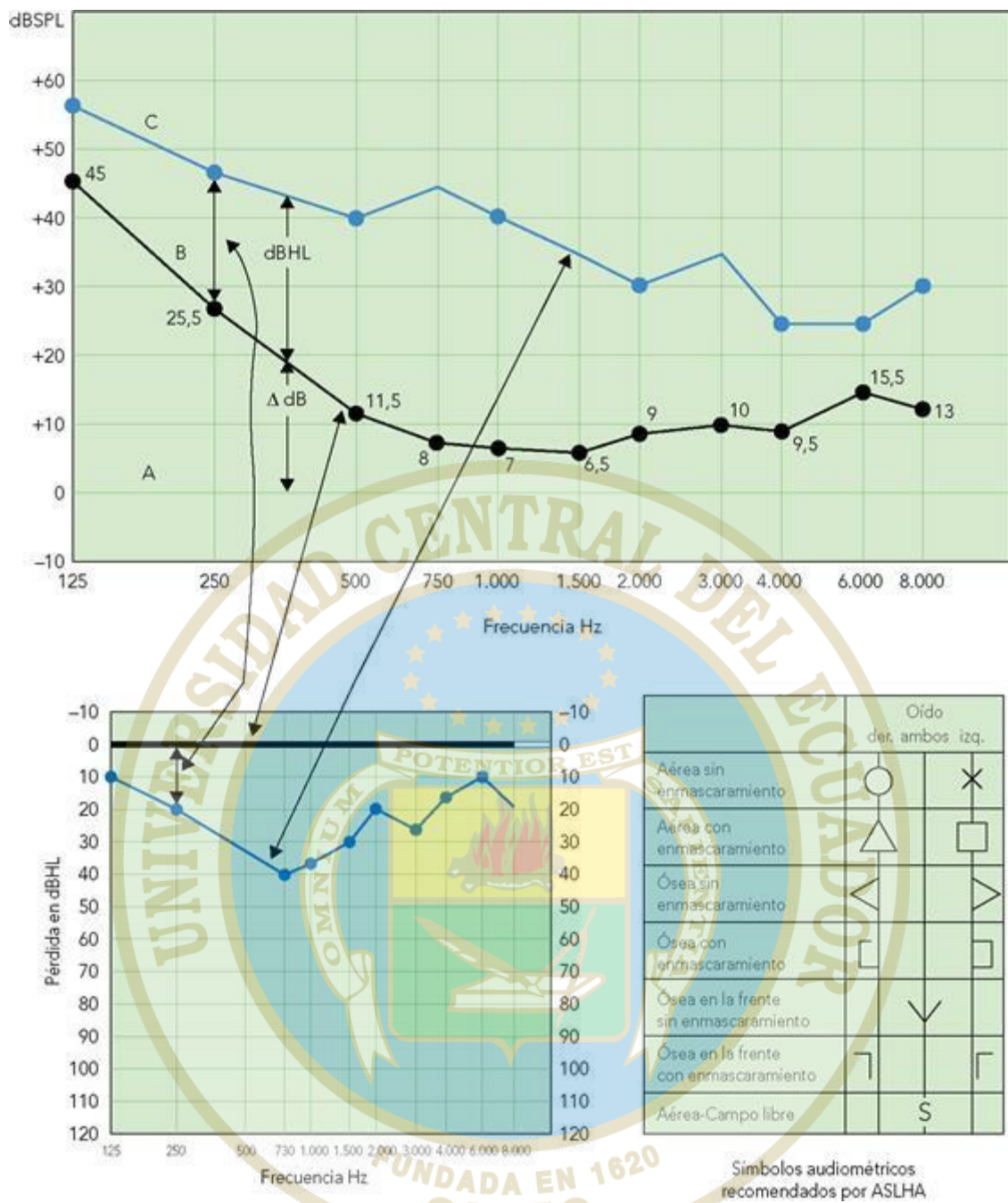


FIGURA 5-11 Conversión de nivel de presión al umbral de audición en nivel de pérdida auditiva en dBHL.

Audiograma

El audiograma es la gráfica inferior y está formada por una línea horizontal representativa de los 0 dBHL de pérdida auditiva de un normooyente a todas las frecuencias y la otra línea desplazada inferiormente es la de pérdida de audición del hipoacúsico y se ha obtenido de la diferencia de los niveles en deciBel entre las curvas C y B de la gráfica anterior. La escala vertical en sentido descendente del audiograma valora la pérdida de audición en dBHL y la escala horizontal indica la frecuencia del sonido de prueba procedente del audiómetro.



Enmascaramiento

Es el aumento del umbral de audición de una señal acústica, por ejemplo de un sonido puro excitador centrado a una banda crítica de ruido blanco de la misma intensidad o mayor. Esto es debido al solapamiento del área de excitación coclear del sonido puro por otra área de excitación del ruido enmascarante aleatorio.

Si el ancho de una banda del ruido enmascarante, manteniendo la misma densidad D espectral (altura de la banda), es superior a la crítica, con un aumento por lo tanto de su intensidad global, lo enmascarará igualmente pero con mayor molestia para el paciente.

En el gráfico de la [figura 5-12](#) se muestra la intensidad y la frecuencia de un sonido puro excitador y debajo su correspondiente área S de excitación coclear. Inferiormente se representan varias bandas de diferente anchura de ruido blanco excitadoras con la misma densidad espectral (energía por ciclo). El ancho de la banda c corresponde al ancho de banda crítica de ruido con la misma intensidad que el sonido puro centrado a la misma. Al ser iguales el área de excitación coclear S del sonido puro y el área de excitación coclear c' de la banda crítica, el sonido queda totalmente enmascarado. Al aumentar el ancho de las bandas del ruido por ejemplo las bandas b y las a , con sus correspondientes áreas de excitación coclear b' y a' , el enmascaramiento continúa y, en cambio, al disminuir el ancho de banda del ruido a un valor inferior al de la banda crítica, el área de excitación B es inferior a la del tono puro y la audición del tono reaparece.

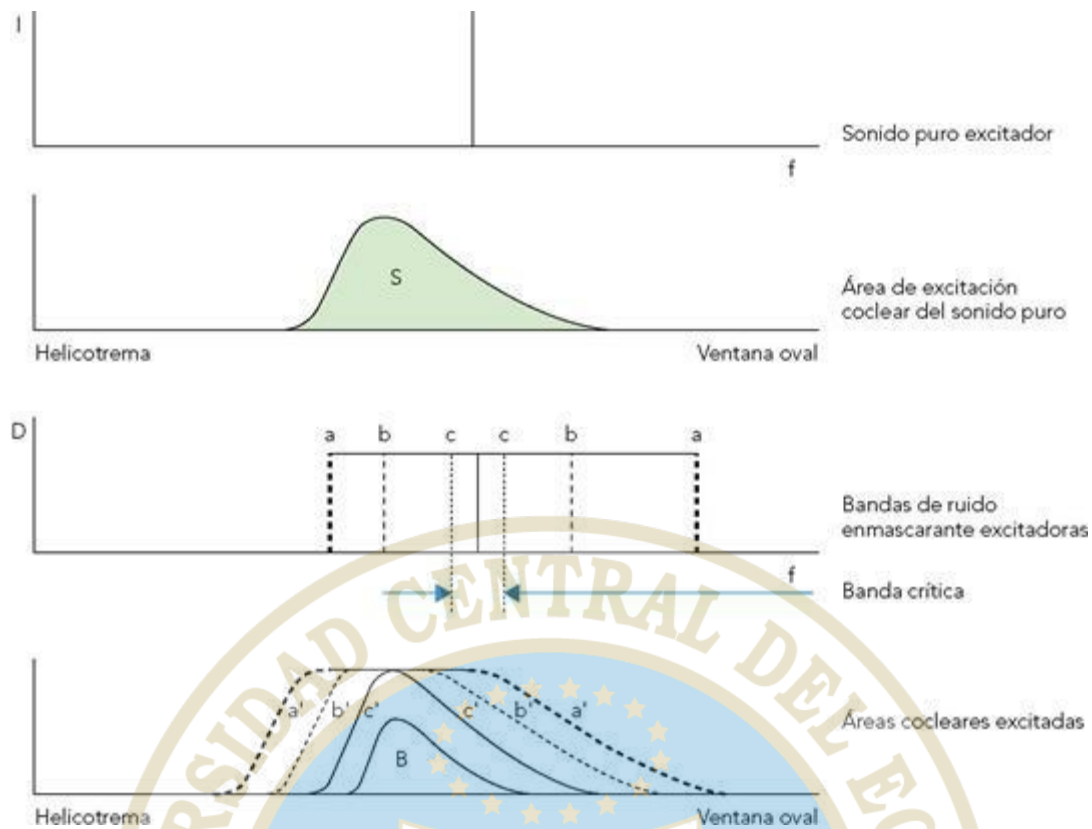


FIGURA 5-12 Enmascaramiento.

El enmascaramiento se utiliza en audiometría con auriculares supraaurales aplicando al mejor oído no examinado NTE (*Non-Test Ear*) una banda de ruido blanco igual o algo superior al de la banda crítica para evitar la respuesta sombra del oído NTE al rebasar nivel del tono en el oído explorado TE los 40 dBHL que es el nivel de pérdida transcraneal.

El nivel de ruido blanco enmascarante será igual o superior al umbral de audición del NTE o valores superiores según el grado de audición del NTE, para evitar la audición en este oído por vía transcraneal del tono aplicado al TE (*Test Ear*) evitando el sobre-enmascaramiento.

Al rebasar en el TE los 40 dBHL de nivel, la vibración del auricular a través del acolchado pasa al cráneo y puede prioritariamente activar la cóclea del NTE si es la más sensible.

Elementos de psicoacústica

La membrana basilar puede considerarse dividida en toda su longitud en 24 particiones con funciones diferentes y con igual número de células ciliadas considerándolas yuxtapuestas desde la base hasta el ápex, pero en cualquier posición de la membrana puede ser seleccionada una partición considerada aisladamente.

Banda Crítica

Es la banda máxima de frecuencias que al ser de ruido blanco (*white noise*), es capaz de enmascarar a un sonido puro, con la misma intensidad, centrado a la banda del ruido. Una banda crítica activa una determinada partición. Por tratarse de una banda de frecuencias pertenece al dominio de los estímulos.

La banda crítica de frecuencias más bajas activa la partición del extremo apical o final de la de la membrana basilar y la banda de frecuencias más altas la del extremo basal o inicial.

Si una misma partición de la membrana basilar es estimulada por una misma banda crítica con intensidades crecientes, su sonoridad también aumenta porque el área de excitación coclear también es mayor.

Cualquier banda crítica hasta la frecuencia de 500 Hz es aproximadamente de 100 Hz. Las bandas críticas desde 500 Hz hasta 16.000 Hz son aproximadamente de un tercio de octava ($\approx 23\%$ de la frecuencia central de la banda), por lo tanto el ancho de la banda crítica es progresivamente creciente al aumentar la frecuencia central.

Un salto de tercio de octava de una frecuencia f es $f \times 1,26$.

Por ejemplo, a la frecuencia central de 250 Hz, la banda crítica asociada es de 200 a 300 Hz (salto de 100 Hz) y a la frecuencia central de 2.503 Hz la banda crítica es de 2.230 a 2.810 Hz (salto de 580 Hz = un tercio de octava).

En el dominio frecuencial doblar el número de Hertz equivale a una octava armónica y el número total de octavas armónicas de 131 Hz a 16.000 Hz es de 7. En efecto:

$$131 \times 2^7 \approx 16.000$$

Bark O Intervalo Crítico

Es una banda tonal de 100 Mel. El Mel es un salto elemental de tonalidad o tonía. Por tratarse de una banda tonal pertenece al dominio de las sensaciones.

El número de Mel en cualquiera de las 24 particiones diferentes de la membrana basilar es constantemente de 100, como si el tono dependiera estrictamente de la abscisa de posición de las células ciliadas uniformemente

distribuidas a lo largo de membrana basilar y esta es la razón de su característica tonotópica o de selectividad tonal; por lo tanto, en toda la longitud de la membrana habrá 24 Bark con un total de 2.400 Mel.

En la [figura 5-13](#) puede verse de forma esquemática la distribución de las bandas críticas y de las bandas tonales en la membrana basilar.

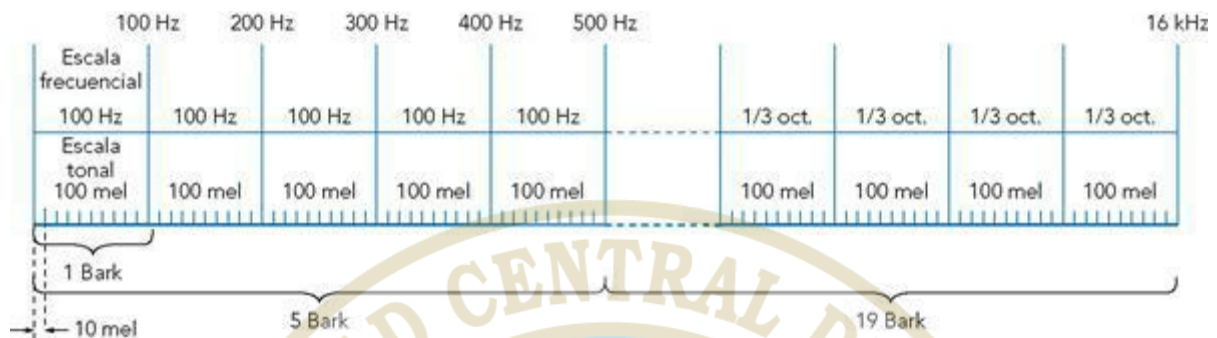


FIGURA 5-13 Bandas tonales y bandas críticas.

En el dominio sensorial doblar el número de Mel por analogía equivale a una octava melódica y el número total de octavas melódicas de 131 a 2.400 Mel es de 4,2. En efecto:

$$131 \times 2^{4,2} \approx 2.400$$

Esta característica diferente de las bandas críticas y las bandas tonales explica la discrepancia entre la escala de frecuencias (escala física) y la de tonalidades (escala sensorial).

Esto supone una contracción de la escala melódica o tonal respecto a la de frecuencias o física. Esta contracción de escala tonal al pasar del estímulo físico al sensorial es análoga al paso de la intensidad física de un estímulo al de sensación de sonoridad.

En el ámbito musical puede notarse esta contracción de la escala melódica al saltar del Do_3 al Mi_3 (este salto es una tercera mayor armónica en la escala de frecuencias bajas) al compararlo con el salto del La_6 al Do_7 sostenido (tercera mayor armónica situada en las frecuencias altas). Esta última tercera armónica mayor se nota melódicamente más cerrada que la primera. Los afinadores de pianos tratan de aminorar este efecto.

La prueba experimental para la determinación del cambio de frecuencia de tonalidad perceptible se obtiene modulando en frecuencia una portadora con un nivel de 70 dB SPL con una moduladora de muy baja frecuencia.

Determinación experimental del ancho de una banda crítica

Se aplica un sonido puro de una determinada frecuencia al oído.

Simultáneamente al sonido se le agrega una banda muy extensa de ruido blanco con un nivel de intensidad para que *enmascare justamente* al sonido puro centrado a la banda del ruido. La intensidad de la banda de ruido inicialmente elegida resultará ser mayor que la del sonido puro.

Se va reduciendo en frecuencia el ancho de banda del ruido por ambos extremos, mediante un filtro de banda variable para mantener el sonido centrado a la banda, pero manteniendo constante la densidad espectral, es decir, la misma energía por ciclo. El nivel de intensidad del ruido va disminuyendo también de forma automática, pero a pesar de la disminución el sonido puro continúa estando enmascarado. Al continuar disminuyendo el ancho de la banda, el sonido llega a ser audible. El ancho de banda del ruido habrá alcanzado el de la banda crítica.

La razón de esta aparente paradoja es la siguiente: si la banda de ruido es muy extensa, las frecuencias fuera de la banda crítica no son efectivas a efectos de enmascaramiento de un sonido puro centrado a la banda; solo son efectivas las frecuencias del ruido dentro de su banda crítica. Cuando el sonido puro llega a ser mínimamente audible, es porque el ancho total de la banda de ruido llegó a ser algo inferior al de la crítica y lo mismo su intensidad.

Valoración de la sonoridad por el método de Zwicker

Cuando se estimula el oído con una banda crítica de ruido, el área de excitación coclear es la de la [figura 5-14A](#) y la sonoridad o sonía total expresada en Son es función de esta área.

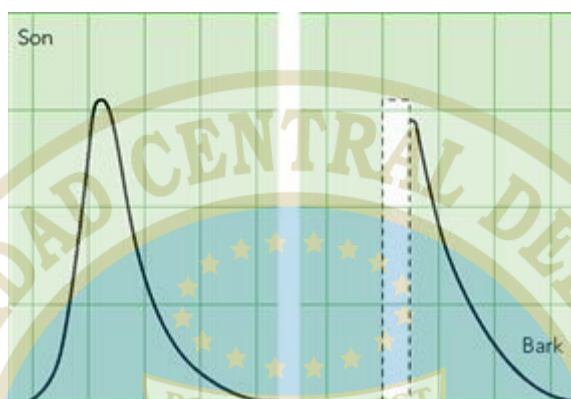


FIGURA 5-14 A) Gráfica Son-Bark real. B) Gráfica Son-Bark idealizada.

Zwicker, para proceder al cálculo de la sonoridad de toda el área de la [figura 5-14A](#), la sustituye por la de la [figura 5-14B](#) de área igual.

De esta área elige la parte del área en blanco que es la de máxima altura y a su altura le asigna el nivel en decibel de la banda crítica del ruido estimulador. La abscisa de la parte en blanco la asocia a una de las 24 particiones de la membrana basilar correspondiente a la banda crítica del ruido.

Como cada partición, cualquiera que sea su posición, contiene el mismo número de células ciliadas y también una banda tonal (Bark) siempre constante de 100 unidades elementales de tono (Mel), cualquier partición puede ser identificada por su correspondiente Bark y por esta razón la abscisa de la parte en blanco de la [figura 5-14B](#) en vez de partición se puede expresar por su correspondiente Bark.

En cambio, la sonoridad de la banda crítica es función de toda el área de excitación de la [figura 5-14B](#).

Para la valoración de la sonoridad total correspondiente a varias bandas críticas distintas sin interacción mutua entre sus áreas de excitación bastará sumar las sonoridades de cada área.

En cambio, cuando dos áreas son contiguas y se solapan parcialmente, la sonoridad total es la suma de sus sonoridades descontando por efecto de enmascaramiento la sonoridad de la parte solapada de una de ellas.

Para asignar el nivel de presión de la banda crítica del ruido estimulador a la altura del área en blanco de la [figura 5-14B](#), se requiere un medidor de

nivel de bandas críticas de ruido.

Como no hay medidores de nivel de bandas críticas y una banda crítica superior a 500 Hz es aproximadamente de un tercio de octava (v. [fig. 5-13](#)), Zwicker, para la medida del nivel, utiliza un sonómetro de tercios de octava para frecuencias superiores a 500 Hz.

Para las frecuencias inferiores a 500 Hz, el nivel de presión de una banda crítica se obtiene a partir del nivel resultante de dos o más tercios de octava del ruido para completar una banda crítica.

Con estos datos obtiene áreas de altura el nivel y de base la banda de frecuencias correspondientes a cada banda crítica.

Para obtener la sonoridad de todas las áreas de excitación con eliminación de las enmascaradas por solapamiento, utiliza diagramas como los de la [figura 5-15](#) donde los niveles en deciBel de cada banda crítica se representan por la altura, desde la base del diagrama, de unos segmentos horizontales y por la longitud de estos segmentos, la anchura de la banda crítica analizada. Los extremos de estos segmentos escalonados a distintas alturas se unen entre sí con una línea vertical entre dos escalones consecutivos cuando se une un escalón de menor nivel con otro de mayor nivel y con una línea inclinada al pasar de un escalón superior a un escalón de nivel inferior.

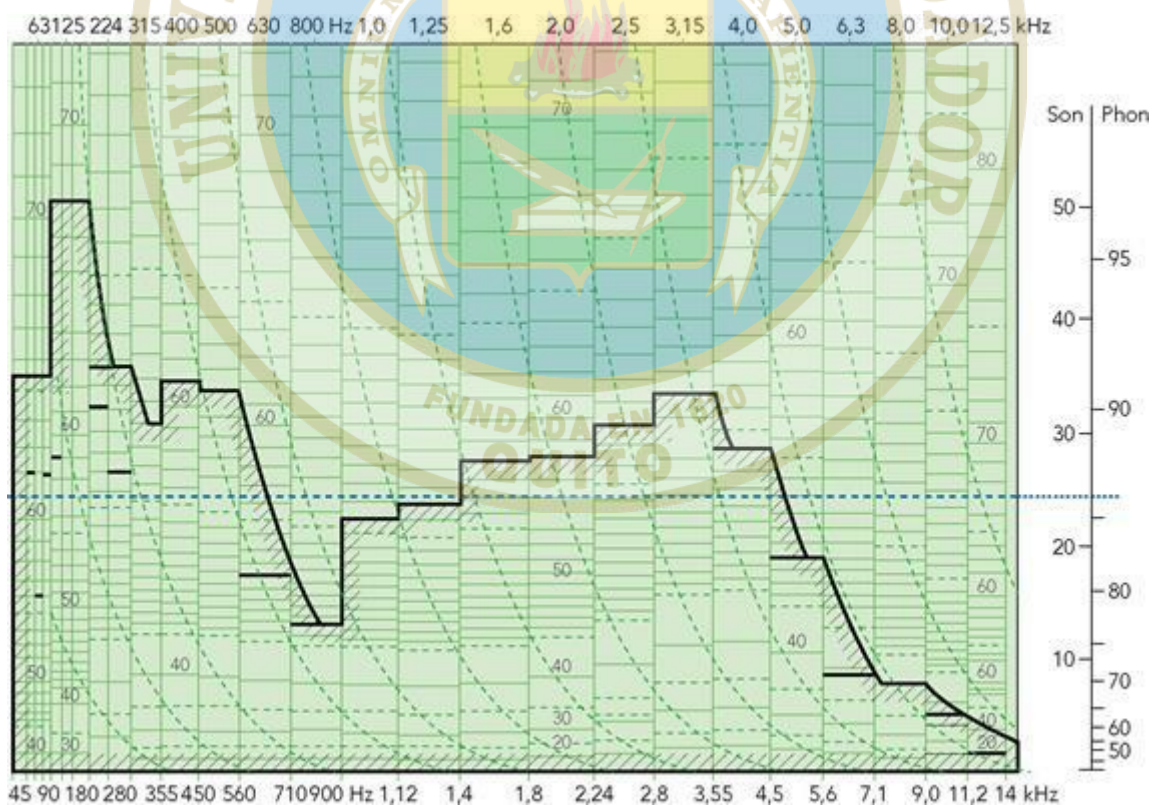


FIGURA 5-15 Sonía de un ruido cuyos niveles de 1/3 de octava son conocidos.

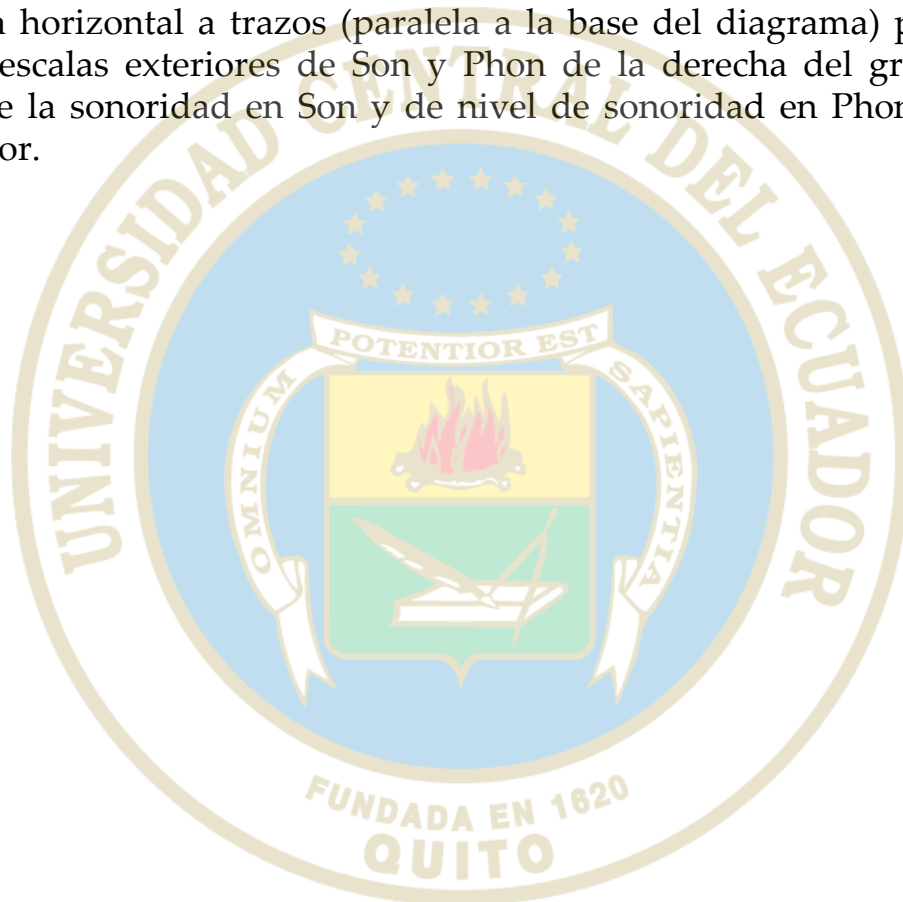
Estas líneas inclinadas se dibujan paralelas a las de trazos de referencia del diagrama más próximas, simulando con ello la pendiente derecha de las áreas

de excitación como en el caso de la [figura 5-14B](#) y, con ello, se logrará obtener la sonoridad real de cada banda crítica al añadir el área complementaria del flanco derecho si no ha sido enmascarada por otra área adyacente de mayor nivel.

Para el cálculo de la sonoridad total en Son se divide por la longitud de la base del diagrama, el área total obtenida de todas las áreas parciales gráfico sumándolas una a una o mediante un planímetro. El cociente obtenido es igual a la altura de su área total equivalente comprendida entre la línea horizontal a trazos y la base del diagrama.

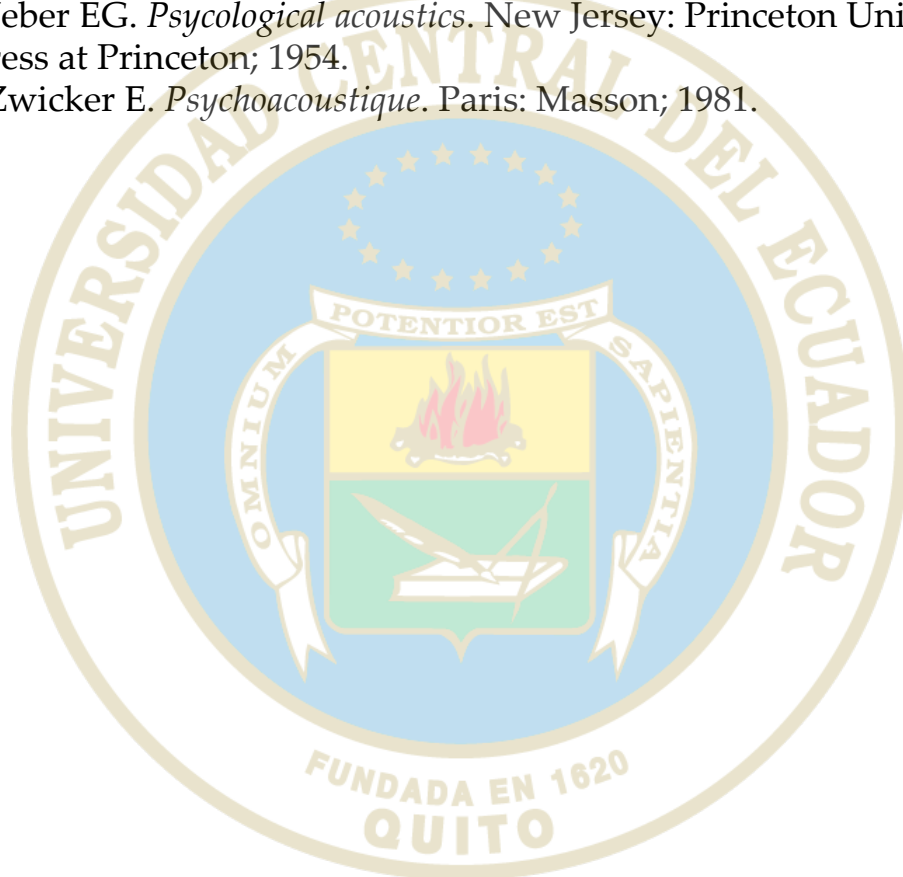
Aplicando este método, si el ancho total de la banda ruido fuera el de una sola banda crítica, el área de excitación resultante coincidiría con el área total de la [figura 5-14B](#).

La línea horizontal a trazos (paralela a la base del diagrama) prolongada hasta las escalas exteriores de Son y Phon de la derecha del gráfico da la medida de la sonoridad en Son y de nivel de sonoridad en Phon del ruido estimulador.



Bibliografía

1. Beranek LL. *Acústica*. Madrid: Hispano Americana; 1993.
2. Katz J. *Handbook of clinical audiology*. New York: Wolters Kluwer; 2002.
3. Kinsler Lawrence E. *Fundamentals of acoustics*. New York: John Wiley & Sons; 1982.
4. Le Huche F. *La voz*. Barcelona: Masson; 1994.
5. Leip E. *Acoustique et musique*. Paris: Masson; 1971.
6. Rossing TD. *The science of sound*. London: Addison-Wesley; 1983.
7. Sears FW, Zemansky MW. *Física general*. Madrid: Aguilar; 1957.
8. Tremaine M. *Audio Ciclopedia*. Barcelona: Marcombo Boixareu; 1977.
9. Weber EG. *Psychological acoustics*. New Jersey: Princeton University Press at Princeton; 1954.
10. Zwicker E. *Psychoacoustique*. Paris: Masson; 1981.



CAPÍTULO 6



Acumetría

E. Perelló Scherdel and J. Lorente Guerrero

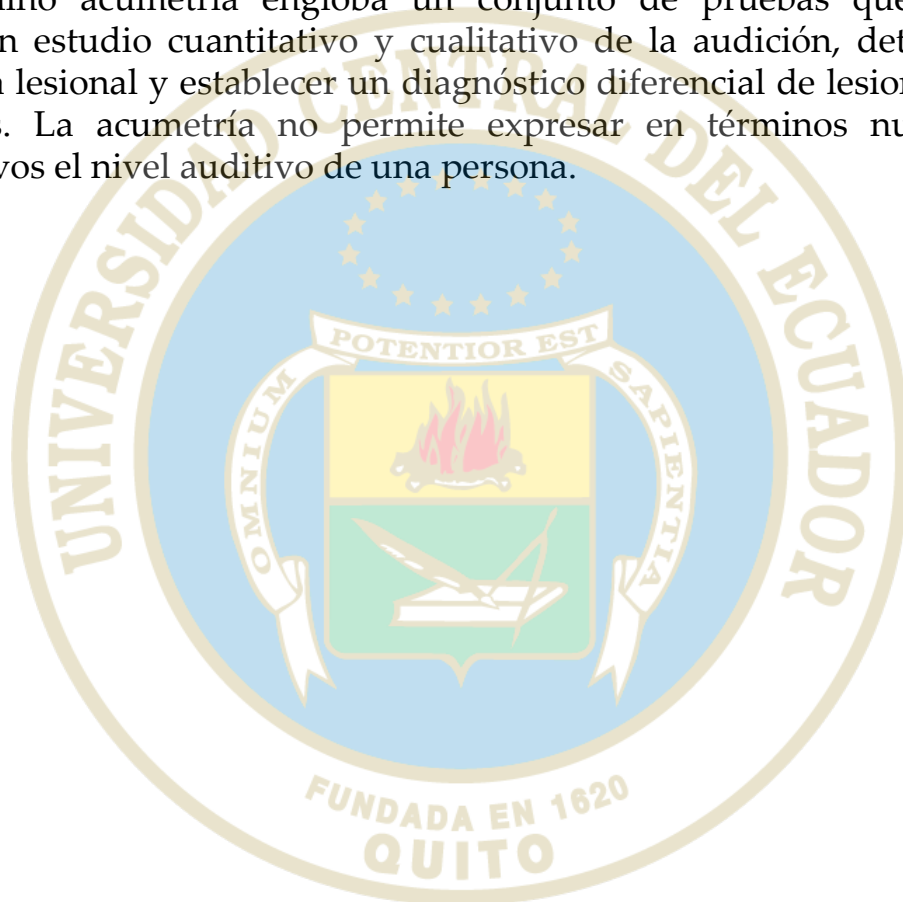


Introducción

La acumetría es un método que permite realizar un diagnóstico de la pérdida auditiva. Se encuentra dentro del grupo de las pruebas auditivas subjetivas, ya que es necesaria la colaboración del paciente para poder efectuarlas.

Las pruebas de acumetría son anteriores a las audiometrías, ya que no se utilizan medios radioeléctricos para efectuarlas. En algún tratado se consideran obsoletas, pero nosotros las seguimos realizando a diario y creemos que no se deberían olvidar, ya que siguen dando mucha información en el diagnóstico del tipo de hipoacusia y son sencillas de realizar.

El término acumetría engloba un conjunto de pruebas que permiten realizar un estudio cuantitativo y cualitativo de la audición, determinar la topografía lesional y establecer un diagnóstico diferencial de lesiones uni y/o bilaterales. La acumetría no permite expresar en términos numéricos o cuantitativos el nivel auditivo de una persona.



Acumetría cuantitativa

Acumetría Verbal

Emplea la palabra como sistema para evaluar el estado auditivo del paciente, y nos dará una idea aproximada del grado de hipoacusia de un sujeto. El objetivo es valorar la audición de una persona, hablándole con distintas intensidades de voz y desde diferentes distancias; por ello resulta poco exacta ya que, de una a otra ocasión, varía la intensidad en la fonación, y también depende de dónde la realicemos. La prueba está influida además por el ruido ambiente de fondo. Esta técnica rudimentaria ha sido desplazada y hoy en día su valor es bajo, aunque en niños puede dar una idea aproximada del estado de la audición.

En los lactantes y niños pequeños se puede utilizar la palabra como medida inicial de exploración; así, cuando el niño está jugando o distraído le llamamos o le ofrecemos algo que considere grato, y se observará después la aparición de determinados reflejos.

Hay que saber que en la exploración con la voz cuchicheada (55 dB) esta es bien comprendida por el individuo normal a 4 m. Se puede ocluir con un tapón el oído que no se desea explorar. También es útil saber que las palabras que se construyen con las vocales u y o son acústicamente graves (125-500 Hz): uno, dos, ocho, mulo. Las que llevan las vocales i, e, a son agudas (500-3.000 Hz): seis, siete, diez, café.

Fowler elaboró una tabla que puede servir de orientación para saber, por aproximación, los deciBel de pérdida de un paciente cuando por algún motivo no puede realizarse otro tipo de prueba (cuadro 6-1).

Cuadro 6-1

Tabla de Fowler para acumetría verbal

Oye voz débilmente cuchicheada	Pérdida hasta 30 dB
Oye voz fuertemente cuchicheada	Pérdida hasta 45 dB
Oye voz moderada	Pérdida hasta 60 dB
Oye voz alta	Pérdida hasta 75 dB
Oye voz gritada	Pérdida hasta 90 dB
No oye voz gritada	Sordera total

Según este autor, la distancia debe ser siempre la misma, de 76 cm, que suele ser la normal entre el explorador y el paciente.

Deben utilizarse palabras que contengan vocales agudas como la i, medias como la a y la e y graves como la o y la u. Hay que dar el mismo volumen de voz y es necesario ensordecer el oído contralateral. Lógicamente, en los niños la cosa no es tan fácil y en los adultos, en la mayoría de los casos vamos a poder utilizar la audiometría vocal de la que se hablará en otro capítulo.

En la [figura 6-1](#) se muestra la intensidad y frecuencia de los sonidos más conocidos.

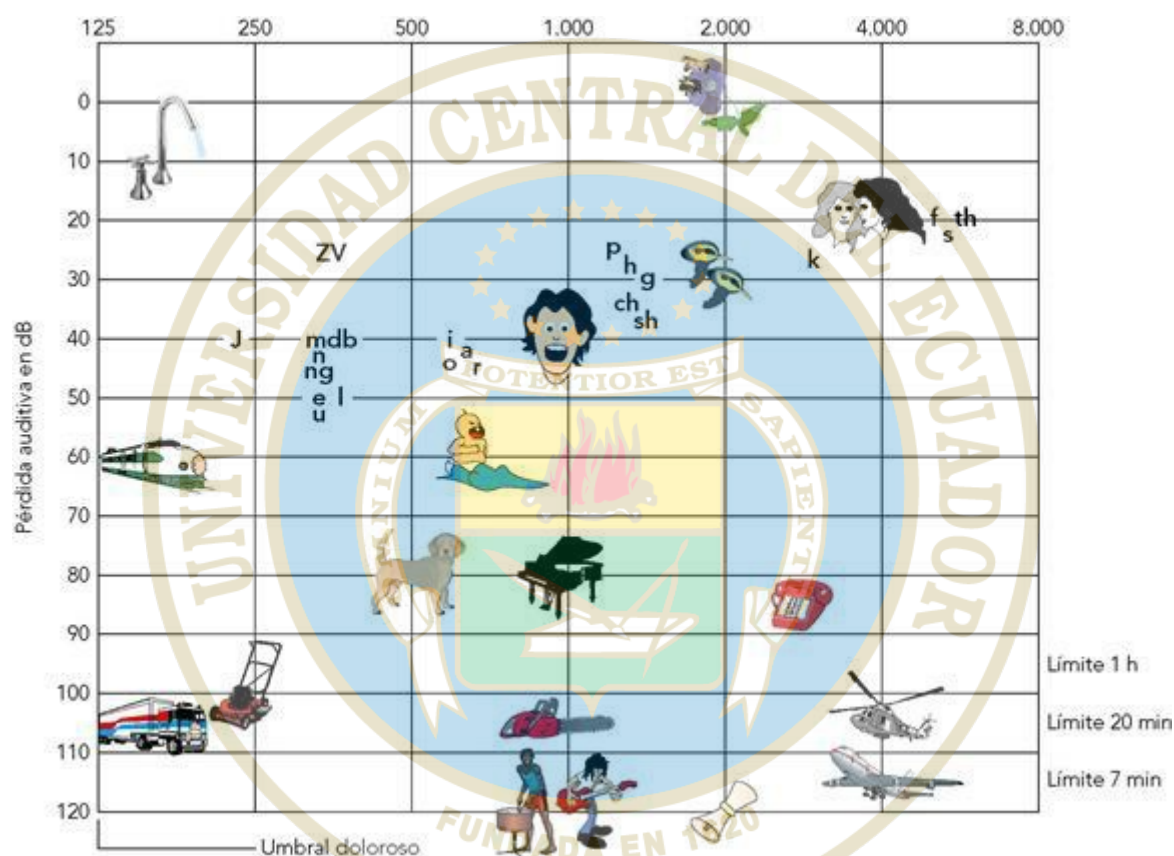


FIGURA 6-1 Intensidad y frecuencia de los sonidos más corrientes.

Perelló, en su libro *Exploración audiofoniátrica*, refiere que normalmente la voz susurrada debe oírse a 20 m, la voz alta a 50 m y la voz gritada a 500 m.

Acumetría Con Ruidos

Se valora cuándo el paciente refiere que no oye el timbre de la puerta, el tictac del reloj, etc. El examen instrumental más vulgar es la audición del tictac de un reloj, y como su intensidad varía mucho según los relojes, hay que probar antes, para cada reloj, a qué distancia lo oye un sujeto con audición normal. Los instrumentos que se habían utilizado eran el reloj de Lucae, que siempre emitía el mismo tono y, por ello, las exploraciones eran comparables unas con

otras (aunque en la actualidad nadie encuentra un reloj de este tipo, es cierto que muchos pacientes averiguan su pérdida de audición cuando constatan que no oyen su reloj); el pito de Galton, que posee una rosca numerada que permite variar la frecuencia (su única ventaja con respecto a los diapasones es que puede alcanzar los 12.000 Hz que no son alcanzables con los diapasones).



Acumetría cualitativa

La acumetría instrumental se sirve de los diapasones (fig. 6-2) como método de exploración auditiva, siendo la que realmente tiene un valor práctico importante en la exploración coclear.



FIGURA 6-2 Diapasones.

Un diapasón es un instrumento de acero o de aleaciones de magnesio que consta de un mango y dos ramas iguales, capaz de producir un sonido puro de una determinada frecuencia. Sigue siendo, a nuestro criterio, una prueba fundamental en la exploración otológica. En la exploración audiológica se utilizan las frecuencias correspondientes a las octavas de la serie de los do, desde 128 hasta 2.048 Hz. Habitualmente no se manejan los diapasones correspondientes a todas estas frecuencias, sino que suelen emplearse solo los de 256, 512, 1.024 y 2.048 Hz. Los de frecuencias más bajas producen mayor sensibilidad vibratoria táctil, y por ello pueden adulterar el resultado de las pruebas, pero son útiles para la prueba de Rinne o balance mastoideorradial.

El oído humano puede percibir frecuencias entre 20 y 20.000 Hz; sin embargo, cuando se aplica al cráneo un diapasón que oscila a menos de 250 Hz, el paciente siente más sus vibraciones de lo que las oye. Por otra parte, por encima de 1.000 Hz el diapasón deja de vibrar enseguida y es difícil obtener resultados fiables. El diapasón más útil es el que oscila a 512 Hz.

El diapasón se sostiene con firmeza por el tallo, golpeándolo suavemente contra la rodilla, el codo o la mesa. Si es golpeado con demasiada fuerza contra una superficie dura se producen armónicos, cosa que no es de desear. Para valorar la conducción ósea se aplica la base del diapasón al cráneo.

El diapasón hay que sujetarlo lo más suavemente posible por el extremo de su mango; las ramas deben estar colgando. El eje que pasa por estas ramas tiene que ser perpendicular al conducto auditivo externo (CAE) (fig. 6-3).

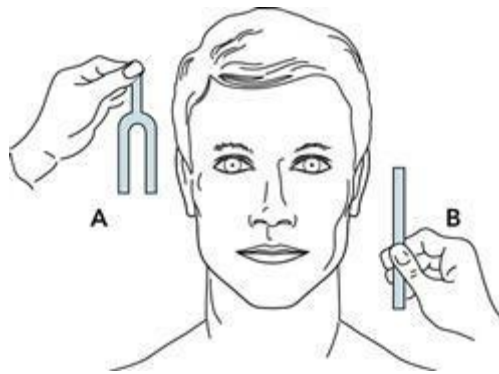


FIGURA 6-3 **A)** Manera correcta de sostener el diapasón colgado por su extremo y las ramas perpendiculares a la oreja. **B)** Manera incorrecta, porque los dedos sujetan demasiado cerca de las ramas y estas, además, están paralelas al oído.

Si el diapasón se sujeta colgando se hace menos presión con los dedos y, por tanto, vibra más libremente. Por el mismo motivo hay que sujetarlo lo más lejos posible de sus ramas para no dificultar su vibración.

Con el eje perpendicular al oído se oye más intenso el sonido del diapasón. Por lo tanto, y para tener siempre las medidas iguales, los audiólogos se han puesto de acuerdo para colocarlo como se ha señalado.

La distancia entre el diapasón y el trago debe ser de 1 o 2 cm. En los diapasones agudos se obtiene pinzando con las uñas de los dedos pulgar y mediano el borde extremo de ambas ramas del diapasón.

Normalmente, un diapasón se oye el doble de tiempo por conducción aérea, que el que se oyó por conducción ósea. A causa de que la vía del oído medio es más eficaz, un oído normal percibe el sonido conducido por la vía aérea durante más tiempo que si es conducido por vía ósea.

Con el diapasón se puede realizar un diagnóstico cualitativo de las hipoacusias y comprobar si se trata de una hipoacusia transmisiva, neurosensorial o mixta. Para ello se debe realizar una de las siguientes pruebas.

Existen múltiples pruebas acumétricas que pueden realizarse con los diapasones, siendo las dos pruebas básicas e imprescindibles la de Weber y la de Rinne. Otras son la de Schwabach, Bing, Lewis, Runge, Gellé, Bonnier y Rius, etc.

Todas las pruebas acumétricas clásicas pueden realizarse con el audiómetro.

Prueba De Weber

Esta prueba fue descrita por E. H. Weber, de Leipzig, en 1834. Puede realizarse con diapasones o con el vibrador del audiómetro.

Con diapasones se utiliza el de 128 c/s vibrando en el vértex del cráneo, en la línea media de la frente, en los huesos propios de la nariz o entre los incisivos. Lo importante es que se sitúe más o menos equidistante de ambos oídos.

Cuando se realiza con el vibrador del audiómetro, se coloca en la línea media de la frente y se estimula con una intensidad de unos 15 dB por encima del umbral.

Se pregunta al paciente con qué oído oye mejor. Si el sujeto tiene una audición normal o la misma hipoacusia en los dos oídos, afirma oír igual por los dos lados, dentro del cráneo o en el punto donde se apoya el diapasón. Es un Weber indiferente, centrado o que no se lateraliza (fig. 6-4).

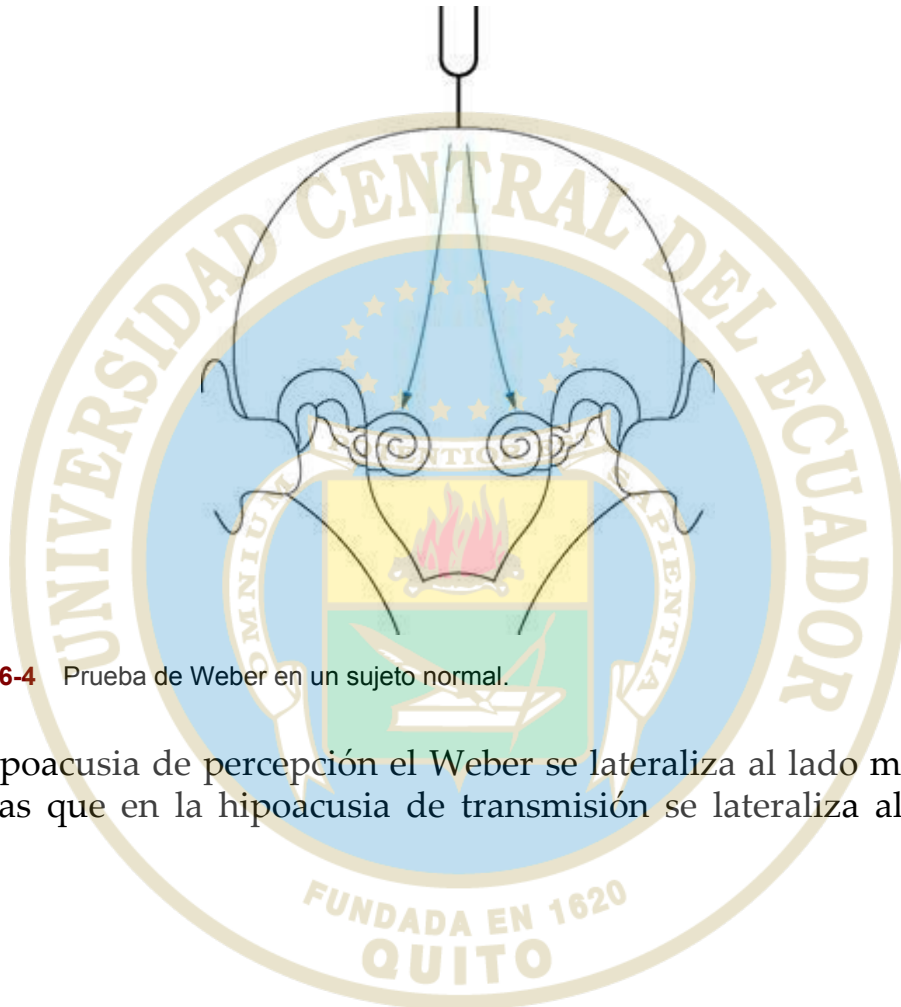


FIGURA 6-4 Prueba de Weber en un sujeto normal.

En la hipoacusia de percepción el Weber se lateraliza al lado mejor (fig. 6-5), mientras que en la hipoacusia de transmisión se lateraliza al lado peor (fig. 6-6).

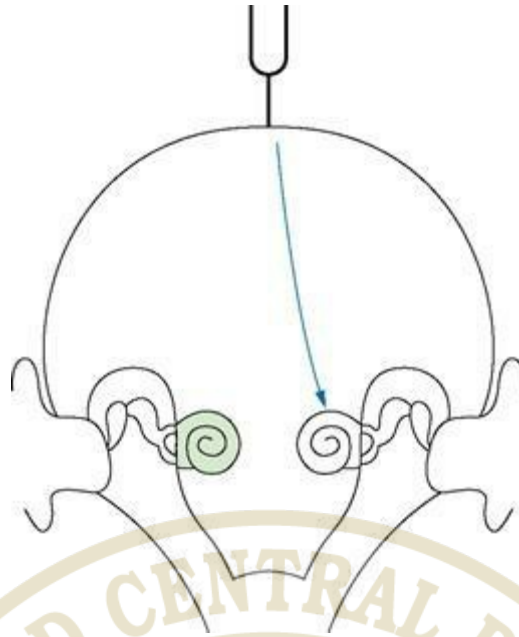


FIGURA 6-5 Prueba de Weber lateralizada al oído sano en una sordera de percepción.

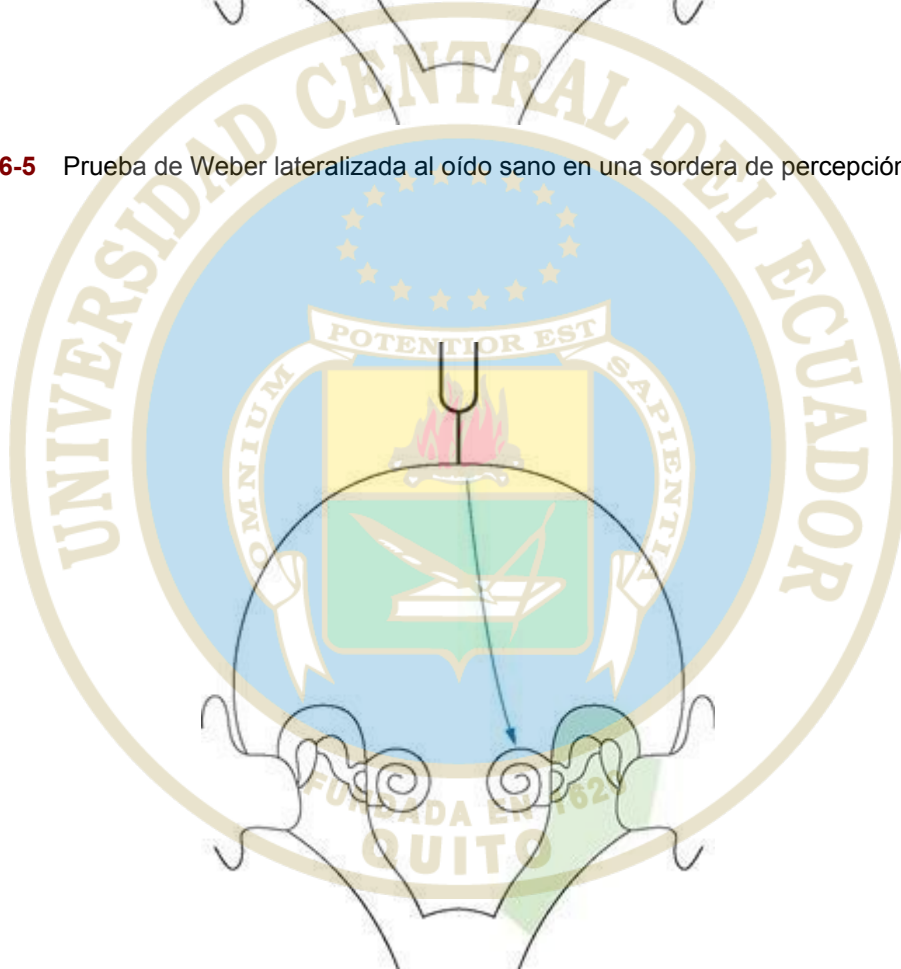


FIGURA 6-6 Prueba de Weber lateralizada al oído con sordera de conducción.

Una posible explicación del hecho que el Weber se lateralice al oído peor en la hipoacusia de transmisión sería la siguiente: en un oído sano, la vibración del oído externo y medio puede transmitirse en los dos sentidos. En la hipoacusia de transmisión la energía acústica no puede propagarse en sentido retrógrado reforzando la señal en el oído interno.

Prueba De Rinne

La prueba de Rinne fue descrita por Adolf Rinne, de Göttingen, en 1855. Su objetivo es comparar la audición de un sonido transmitido por vía ósea con la audición del mismo sonido por la vía aérea.

En un sujeto normooyente con diapasones, la vía aérea es mejor que la vía ósea (Rinne positivo) (fig. 6-7). El Rinne es también positivo en la hipoacusia de percepción (fig. 6-8). Normalmente con el diapasón de 128 Hz se oye unos 15 s más por la vía aérea que por la vía ósea. Por el contrario, en la hipoacusia de transmisión, la vía ósea es mejor (se oye más tiempo) que la vía aérea (Rinne negativo) (fig. 6-9).

FIGURA 6-7 Rinne positivo. En un oído normal se oye más tiempo el diapasón por vía aérea que por vía ósea.

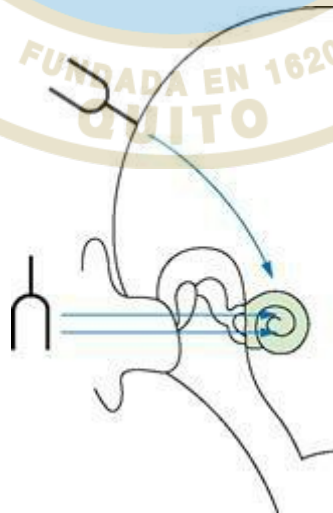


FIGURA 6-8 Rinne positivo patológico. En la hipoacusia de percepción bilateral se oye más tiempo por vía aérea que por vía ósea.

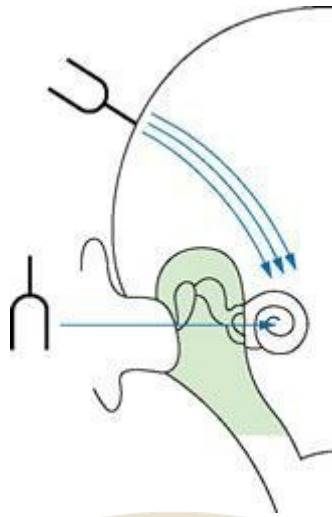


FIGURA 6-9 Rinne negativo. En la hipoacusia de conducción se oye más tiempo por vía ósea que por vía aérea.

En esta prueba se pueden utilizar además otros diapasones: 256, 512, 1.024 y 2.048 Hz, etc., porque siempre es conveniente observar la reserva coclear que tenga el enfermo, primordialmente si existen posibilidades de intervención quirúrgica.

Audiométricamente en un sujeto normooyente, la vía aérea y la vía ósea se superponen, así como en una hipoacusia de percepción pura. En una hipoacusia de transmisión, la vía ósea es más alta que la vía aérea y la diferencia es el Rinne.

Con diapasones la prueba de Rinne es cualitativa y con el vibrador calibrado del audiómetro es cuantitativa.

Para la prueba de Rinne, tanto el diapason como el vibrador del audiómetro se apoyan sobre la apófisis mastoide del oído explorado dada su mejor adaptación y la mayor sensibilidad de esta zona respecto a la del centro de la frente. La atenuación interaural (IA) continúa siendo prácticamente 0.

Hemos de citar el Rinne falso negativo que puede darse en un sujeto con hipoacusia de percepción que manifieste oír mejor por vía ósea que por vía aérea, debido a que la audición ósea no es del oído homolateral sino del heterolateral (fig. 6-10). Ello nos dará una impresión falsa del mecanismo de transmisión. La prueba de Weber aclarará el dilema, puesto que si es de percepción el Weber se lateraliza al lado contrario y, si es de transmisión, irá al lado explorado. Ambas pruebas se complementan y deben realizarse de forma conjunta.

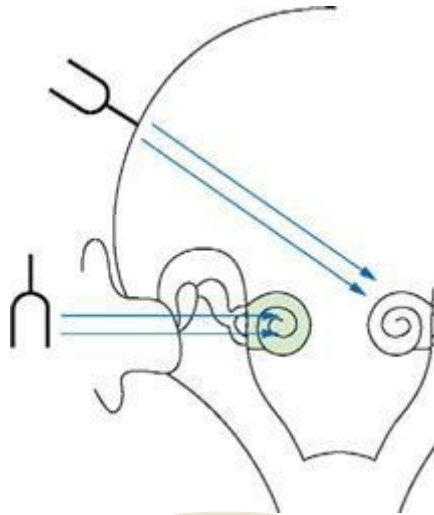


FIGURA 6-10 Prueba de Rinne falsa negativa. En las hipoacusias de percepción unilateral parece que se oye más por la vía ósea del oído sordo, pero la sensación auditiva proviene del oído sano.

Siempre que hay una hipoacusia de transmisión el Rinne es negativo. Por el contrario, si el Rinne es negativo, puede ser una hipoacusia de transmisión (Rinne verdadero negativo) o de percepción (Rinne falso negativo). La prueba de Weber permitirá diferenciar ambos casos.

Se entiende por reserva coclear el potencial auditivo que todavía conserva el nervio auditivo después de la lesión o enfermedad.

Prueba De Schwabach

Fue descrita por D. Schwabach en 1885.

Esta prueba se realiza con el diapasón de 128 c/s. Consiste en colocar el diapasón vibrando encima de la mastoides del oído explorado y se observa si el individuo lo oye más o menos tiempo que otro sujeto con audición normal colocándolo también en su mastoides.

De esta manera se puede comprobar que si existe una hipoacusia de transmisión, el enfermo lo oír más tiempo. Decimos entonces que existe un Schwabach alargado. Si existe una hipoacusia de percepción, lo oír menos tiempo y diremos que es un Schwabach acortado.

Se puede repetir la prueba con diapasón 250 c/s ya que, además de ser un tono de bastante más duración, con el de 128 quedaba la duda sobre si la percepción era táctil o auditiva.

Prueba De Bing

Fue descrita por Albert Bing en 1891.

Se coloca vibrando el diapasón de 128 c/s en la mastoides del oído que se va a explorar. Cuando el sujeto deja de oírlo, se le ocluye con el dedo el conducto auditivo del oído y se le pregunta si vuelve a oír el diapasón o no.

Con la oclusión del CAE se provoca una hipoacusia de transmisión

(artificial y momentánea). Si el paciente tenía una verdadera hipoacusia de transmisión, sus condiciones auditivas no variarán con nuestra maniobra.

Si al ocluir el CAE el paciente no vuelve a oír, es que existe una hipoacusia de transmisión y a este se le denomina prueba de Bing negativa.

En los oídos normales o con hipoacusia de percepción, al ocluir el conducto auditivo mejora la conducción ósea. Por lo tanto, el sujeto vuelve a oír. Es decir, hay un Bing positivo. En este caso, al añadir una hipoacusia de transmisión aumenta la audición por vía ósea.

La prueba de Bing puede ser útil para descubrir un falso Rinne negativo. Supongamos el oído derecho con hipoacusia y con un Rinne negativo. Si al ocluir el conducto auditivo izquierdo el paciente dice oír mejor, es que la audición ósea se registraba por el oído izquierdo y no por el derecho.

Prueba De Lewis-Bing-Federici

Descrita por Lewis, Bing y Federici en 1925, es una variante de la prueba de Bing.

Esta prueba permite confirmar si el paciente tiene una pérdida predominantemente perceptiva o transmisiva. El diapasón se coloca por su base inicialmente en la mastoides y enseguida sobre el trago comprimiendo sobre la abertura del CAE de modo que haga de este un tubo cerrado. Esto hará que el sonido sea amplificado por la cavidad aérea del CAE. En pacientes sin deficiencia de audición o pérdida neurosensorial, el diapasón se escuchará mejor cuando se coloque en la última posición. Cuando la pérdida sea transmisiva, se oirá mejor en la mastoides. En pérdidas mixtas la tendencia de los pacientes será oír de modo semejante en las dos situaciones.

Prueba De Gellé

Fue descrita por el otólogo francés Marie-Ernest Gellé (1881).

Esta prueba se basa en que haciendo presión aérea sobre el tímpano, se produce un hundimiento de la platina del estribo. Con ello aumenta la presión intralaberíntica que dificulta la vibración de estos líquidos y, por lo tanto, disminuye la audición.

Para ejecutar esta prueba se coloca el diapasón 128 c/s vibrando en las mastoides; luego, con una pera de Politzer introducida en el conducto auditivo se insufla aire a presión dentro del conducto auditivo. Entonces se pregunta al sujeto examinado si oye más o igual que el diapasón colocado en su mastoides.

En el oído normal o en la hipoacusia de percepción, al aumentar la presión disminuye la audición. Decimos entonces que existe una prueba de Gellé positivo.

Cuando existe endurecimiento del tímpano, anquilosis de los huesecillos u otosclerosis la audición no disminuye. Decimos que hay una prueba de Gellé negativa.

Por lo tanto, esta prueba se basa fundamentalmente en la observación del estado del oído medio. Cuando hay otosclerosis se puede averiguar solo con esta prueba si la platina del estribo es aún móvil.

Prueba De Runge

Descrita por Runge en 1922.

Es una variante de la de Gellé, en la que en lugar de poner aire a presión en el CAE se coloca agua o alcohol templado (37 °C), con la cabeza ladeada.

Prueba De Scat

Mediante una maniobra de Valsalva se ejerce una presión centrífuga sobre el tímpano. Con el diapasón colocado en la mastoides en las hipoacusias de transmisión no se modifica la percepción ósea. En las de percepción y sujetos normales, sí.

Prueba De Rius

Descrita por Mario Rius en 1959.

Este autor efectúa una prueba para comparar la vía ósea de los dos lados de forma diferente a la de Weber. Se coloca un diapasón vibrante sobre la mastoides de un oído, se pasa rápidamente al opuesto y el enfermo señala el lado en que oye más. Esta prueba sirve como complemento del Weber en los casos en que no está bien determinada la lateralización.

Otra prueba es el balance mastoideo radial (BMR) de Rius.

Se coloca el diapasón en el radio y acto seguido en la apófisis mastoides. Si oye más en la segunda posición que en la primera, hay audición. En caso contrario, lo que está percibiendo es la vibración.

Prueba De Bonnier

En pacientes con fijación de cadena, como en la otosclerosis u otras enfermedades siempre que la vía ósea esté poco alterada, el sonido emitido por un diapasón de 128 o 256 Hz puede ser escuchado cuando está colocado en el codo, puño, rótula, maléolo externo o el esternón. Este signo se conoce también como paracusia alejada de Bonnier.

Prueba De Poch-Viñals

Se coloca el diapasón en el vértex como en la prueba de Weber y se ocluyen ambos oídos con los índices. Si hay una hipoacusia bilateral, el sonido se lateralizará al oído con mejor reserva coclear y peor conducción.

Como conclusión se puede decir que la verdadera importancia de un diapasón en la actualidad no es la de encontrar el umbral de audición

mínima, sino la de averiguar de forma sencilla y rápida si la lesión es una hipoacusia de transmisión o de percepción.



Bibliografía

1. Csovanyos L. The Bing test in the diagnosis of deafness. *Laryngoscope*. 1961;71:1548–1560.
2. de Sebastián G. *Audiología práctica*. Buenos Aires: Oberón; 1963.
3. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. T.I E-20-035 A.10. Paris: Techniques; 1970.
4. Gil Carcedo LM. *Otología*. Barcelona: Menarini; 1995.
5. Heck WE. Dr. A. Rinne. *Laryngoscope* 1952;72:647-52.
6. Johnson EW. Tuning forks to audiometers and back again. *Laryngoscope*. 1970;89:49–68.
7. Maños M. Exploración audiológica. Acumetría. Audiometría tonal. Vertere n.º 19, Madrid: Servier; 1997.
8. McFarlan D. Testing for otosclerosis and a description of a quantitative Gellé test. *J Laryngol Otol*. 1953;67:740–744.
9. Paparella MM, Schumrick II DAT. *Otología*. Madrid: Panamericana; 1987.
10. Perelló J. *Exploración audiofoniátrica*. 2.ª ed. Barcelona: Editorial Científico-Médica; 1980.
11. Perelló J. *Educación de la voz, lenguaje y audición*. Barcelona: Lebon; 1996.
12. Portman MC. *Audiometría clínica*. 2.ª ed. Barcelona: Toray-Masson; 1975.
13. Ramírez Camacho R. *Manual de ORL*. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana; 1998.
14. Saltzman M. *Clinical audiology*. New York: Grune-Stratton; 1949.
15. Saunders WH, Paparella MM. *Atlas of Ear Surgery*. St. Louis: Mosby; 1968.
16. Sheehy JL, Gardner Jr G, Hambley SM. Tuning fork tests in modern otology. *Arch Otolaryngol*. 1971;94:132–138.
17. Suárez C. Tratado de ORL y cirugía de cabeza y cuello. T. II Otología. En: Gil-Carcedo LM, ed. Madrid: Proyectos Médicos; 1999.
18. Tschiasny K. Tuning fork test. *Ann Otol*. 1946;55:423–430.

CAPÍTULO 7



Audiometría liminar

E. Salesa Batlle



Audiómetro

Para las exploraciones auditivas se utiliza un audiómetro. Esencialmente está constituido por un oscilador de frecuencia fija que emite un tono puro que puede seleccionarse mediante un conmutador. Asimismo, el nivel de intensidad de la señal puede variarse mediante un atenuador. La señal está calibrada en *deciBel hearing level* (dBHL).

Es necesario que el audiómetro disponga de ruidos enmascarantes para anular el oído no explorado, circuito amplificador para pruebas de audiometría verbal y también distintos circuitos para la realización de pruebas supraliminares.

En la medicina del trabajo y en las revisiones escolares se utilizan audiómetros con posibilidad de explorar solamente la vía aérea.

El *audiómetro clínico* normal permite exploraciones por vía aérea y ósea y dispone de enmascaramiento. Además, acostumbra a tener un circuito amplificador para pruebas de audiometría verbal (fig. 7-1).



FIGURA 7-1 Audiómetro clínico para pruebas tonales y verbales por vía aérea y ósea (MAICO MA-51).

El *audiómetro profesional* incluye además la posibilidad de pruebas supraliminares.

Es posible explorar la audición por vía aérea utilizando como transductores: auriculares supraaurales o de inserción (fig. 7-2). En el capítulo de enmascaramiento se describen las ventajas e inconvenientes de ambos transductores. Para las exploraciones por vía ósea se ha estandarizado el empleo del vibrador Radioear B-71 con su banda correspondiente con la que se logra una presión estándar de 550 g.



FIGURA 7-2 Exploración con auriculares de inserción (Eartone 3A).

Actualmente existen hardware y software que se conectan al ordenador con su correspondiente base de datos y permiten utilizarlo como un audiómetro portátil con numerosas posibilidades (fig. 7-3).

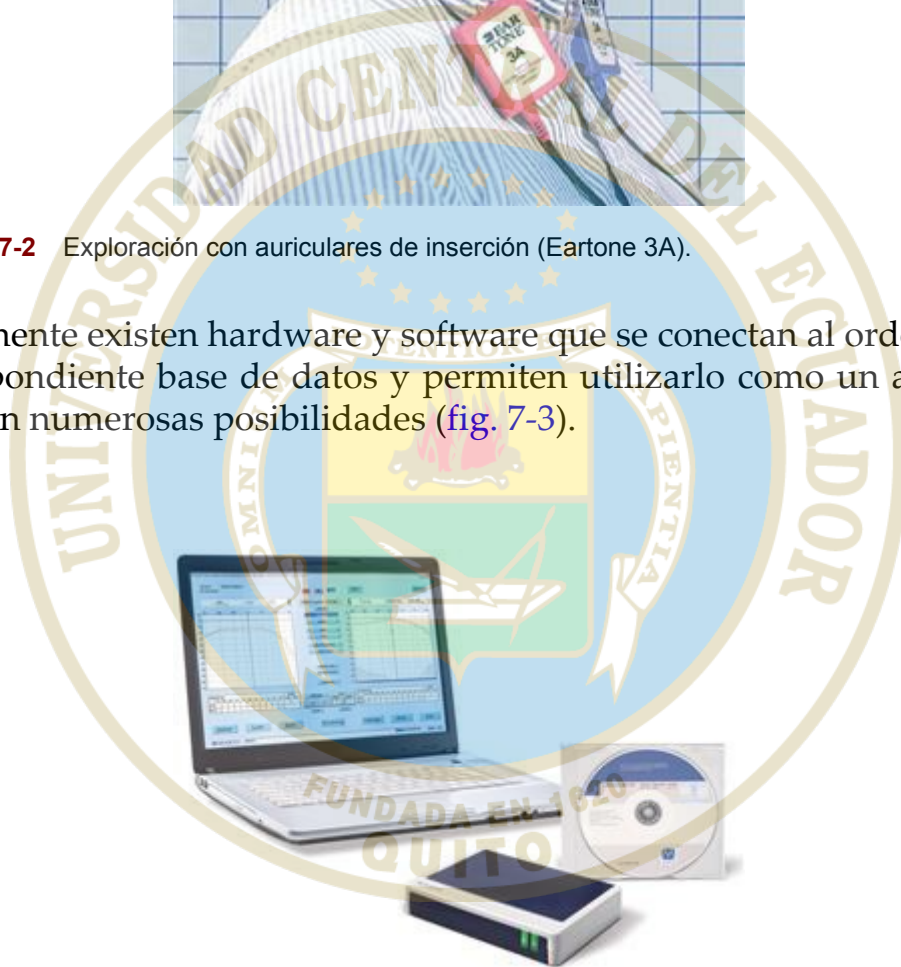


FIGURA 7-3 Audiómetro MAICO MA-33 acoplado a ordenador portátil.

Existen programas que permiten capturar y registrar en la ficha de cada paciente las gráficas de la audiometría y de la impedanciometría (fig. 7-4).

1. Audiometría tonal es la que se realiza con tonos puros: aérea con auriculares y ósea con el vibrador.
2. Audiometría verbal es la que se realiza con señales verbales para valorar la inteligibilidad de la palabra.

3. Audiometría liminar es la que se realiza en el umbral de audición.
4. Audiometría supraliminar es la que se realiza a niveles por encima del umbral.
5. Audiometría manual es la que realiza el explorador determinando subjetivamente y manualmente la respuesta del paciente.
6. Audiometría automática es la realizada con audiómetros especiales por el propio paciente.
7. Audiometría infantil es la realizada para determinar los umbrales en niños con técnicas de reflejos condicionados o potenciales auditivos evocados.
8. Audiometría en campo libre es la que se realiza en cámara sonoaislada con salida de altavoces.
9. Audiometría de potenciales evocados auditivos cerebrales es la que valora la audición gracias a las señales detectadas mediante electrodos a lo largo de la vía auditiva y en el cerebro.



FIGURA 7-4 Programa GSI suite para capturar y registrar las gráficas de la audiometría y la impedanciometría del paciente.

El audiómetro puede emitir una señal tonal continua, pulsada o modulada. Se emplea preferentemente el tono modulado para facilitar su identificación al paciente en caso de acúfenos.

Por vía aérea se exploran las frecuencias comprendidas entre 125 Hz y 8.000 o 12.000 Hz. En las frecuencias centrales es posible en algunos audiómetros alcanzar los 120 *deciBel hearing level* (dBHL), mientras que en las frecuencias más graves y más agudas se alcanzan valores inferiores.

Por vía ósea se exploran las frecuencias comprendidas entre 250 y 4.000 Hz. En las frecuencias centrales es posible alcanzar los 70 dBHL.

Para que la exploración sea correcta es preciso que la frecuencia de cada uno de los tonos esté correctamente calibrada, que la señal esté ausente de distorsiones y que la intensidad esté correctamente calibrada de acuerdo con las ISO normas [ISO 389 \(1998\)](#), CEI 60645 (1992), etc.

El calibrage de los audiómetros debe verificarse periódicamente (se aconseja cada año) en un laboratorio electroacústico homologado dotado de oído artificial, mastoides artificial, analizador de frecuencias, etc.*. Una norma práctica de control consiste en efectuar audiometrías tonales liminares a la entrega del audiómetro y a dos o tres exploradores de supuesta audición normal. Los controles periódicos permiten alertar de cualquier deficiencia en el calibrado.

La vía aérea está calibrada de acuerdo con el nivel cero internacional para auriculares supraaurales [ISO 389-1 \(1998\)](#), para auriculares de inserción [ISO 389-2 \(1994\)](#) y para la vía ósea [ISO 389-3 \(1994\)](#). El nivel de enmascaramiento está calibrado según la norma [ISO 389-4 \(1994\)](#).

El nivel cero de la vía ósea está corregido para que coincida con la vía aérea en caso de audición normal y también en una hipoacusia de percepción pura. En el caso de una hipoacusia de transmisión, la vía aérea está por debajo de la ósea. En el caso de una hipoacusia mixta, la ósea está más baja de lo normal y la aérea más baja que la ósea.

Es conveniente evitar los golpes en los auriculares y en el vibrador. Una buena norma es disponer de unos ganchos en el interior de la cabina y mantener colgados en los mismos, cuando no se usan, los auriculares con su banda y el vibrador con la suya.

Hay que limpiar periódicamente las gomas de los auriculares con una solución desinfectante y conservar su elasticidad, para evitar una mayor propagación al cráneo. Cuando se endurezcan hay que cambiarlas por otras nuevas del tipo MX-41/AR.

Existen fundas higiénicas desechables para los auriculares confeccionadas en tejido transpirable y que no alteran el calibrage de la vía aérea. Se evita el contacto directo del pabellón con los auriculares y son indicadas en el ámbito clínico y hospitalario.

Ambiente sonoro para la realización de audiometrías

Para evitar el efecto enmascarante del ruido ambiente es preciso realizar las audiometrías en cámara sonoaislada de forma que el paciente quede dentro y el explorador con audiómetro fuera. El paciente no debe acceder visualmente al audiómetro para evitar falsas respuestas en función de los movimientos del explorador en el manejo del audiómetro. Asimismo, la iluminación interior de la cámara debe ser correcta, evitando los reflejos en la ventana de separación al no ser la iluminación interior y exterior del mismo orden (fig. 7-5).



FIGURA 7-5 Exploración con el paciente en la cabina (audiómetro GSI-61).

La norma [ANSI S3.1 \(1999\)](#) proporciona los niveles máximos permisibles en *decibel sound pressure level* (dBSPL) según la frecuencia, medidos en banda de octava. Los datos corresponden a exploraciones por vía ósea y CL (pabellón descubierto) y a exploraciones por vía aérea (pabellón auditivo cubierto) con auriculares para efectuar valoraciones a 0 dB HL ([tabla 7-1](#)).

Tabla 7-1

Niveles máximos de ruido, permitidos para audiometría tonal umbral

Frecuencia central de la banda de frecuencias (Hz)	Máx. dB SPL con auriculares supraaurales (vía aérea)	Máx. dB SPL con pabellón descubierto (vía ósea y CL)
125	39	35
250	25	21

500	21	16
1.000	26	13
2.000	34	14
4.000	37	11
8.000	37	14

Cuando se explora con auriculares supraaurales, se permite mayor nivel, puesto que este quedará atenuado por los propios auriculares.



Paciente

Antes de realizar la audiometría será necesario efectuar una exploración del oído externo para verificar su estado: ausencia de cerumen, exudados, etc.

Es muy importante el adiestramiento previo del paciente indicando que la exploración no tiene ningún riesgo y que oirá distintos sonidos de diversas frecuencias e intensidades variables. Debe contestar afirmativamente siempre que oiga el sonido, por muy tenue que este sea. Si se emplea cámara sonoaislada habrá que explicar al paciente la seguridad y comodidad, así como la facilidad para salir de la misma si lo desea.

La cámara sonoaislada no solo atenúa los ruidos externos, sino que también permite que el paciente esté más concentrado en la exploración.

Hay que colocar los auriculares correctamente, sobre el pabellón y evitando la interposición del pelo. El centro del auricular debe coincidir aproximadamente con la entrada del conducto auditivo externo (CAE). En la exploración por vía ósea, debe colocarse el vibrador sobre la apófisis mastoides buscando el punto de mayor sensibilidad, que generalmente es el más prominente. Hay que evitar el contacto con el pabellón de la oreja para evitar una transmisión por vía aérea.

Se estipulan por lo menos 2 h de descanso auditivo previo a la exploración. Esto es muy importante en audiometría laboral y no deben hacerse audiogramas inmediatamente después de la exposición al ruido.

Se inicia la exploración por el oído mejor y por la frecuencia central de 1.000 o 1.500 Hz, pasando después a las frecuencias graves y luego a las agudas. Con ello se facilita al paciente una mejor identificación.

Primero se presenta el sonido a una intensidad suficiente para ser identificado y después se disminuye la intensidad hasta buscar el umbral con la técnica ascendente y descendente, buscando la menor intensidad audible.

La respuesta del paciente puede ser con pulsador que enciende una luz en el panel del audiómetro cuando el paciente pulsa. Hay que indicar al paciente que debe pulsar siempre que oiga un sonido y dejar de pulsar cuando no lo oiga. Nosotros preferimos las indicaciones a mano alzada cuando oye y bajándola cuando no oye, lo que permite indicaciones manuales cuando la percepción es dudosa cerca del umbral auditivo.

Se realiza primero la vía aérea y luego la vía ósea. Se debe realizar enmascaramiento en los casos en que se requiere y que se describen en el capítulo de enmascaramiento.

Anotación de los resultados. Simbolismo

El audiograma es una gráfica que indica en abscisas las frecuencias y en ordenadas la pérdida (en dBHL). El cero audiométrico es estadístico, por lo que es posible que en algunos casos el umbral esté por encima de cero.

Si el audiómetro está correctamente calibrado, la vía ósea no puede estar por debajo de la aérea.

Generalmente se utilizan dos gráficas: una para el oído derecho y otra para el oído izquierdo. Las anotaciones del oído derecho se hacen en rojo y las del oído izquierdo en azul (fig. 7-6).



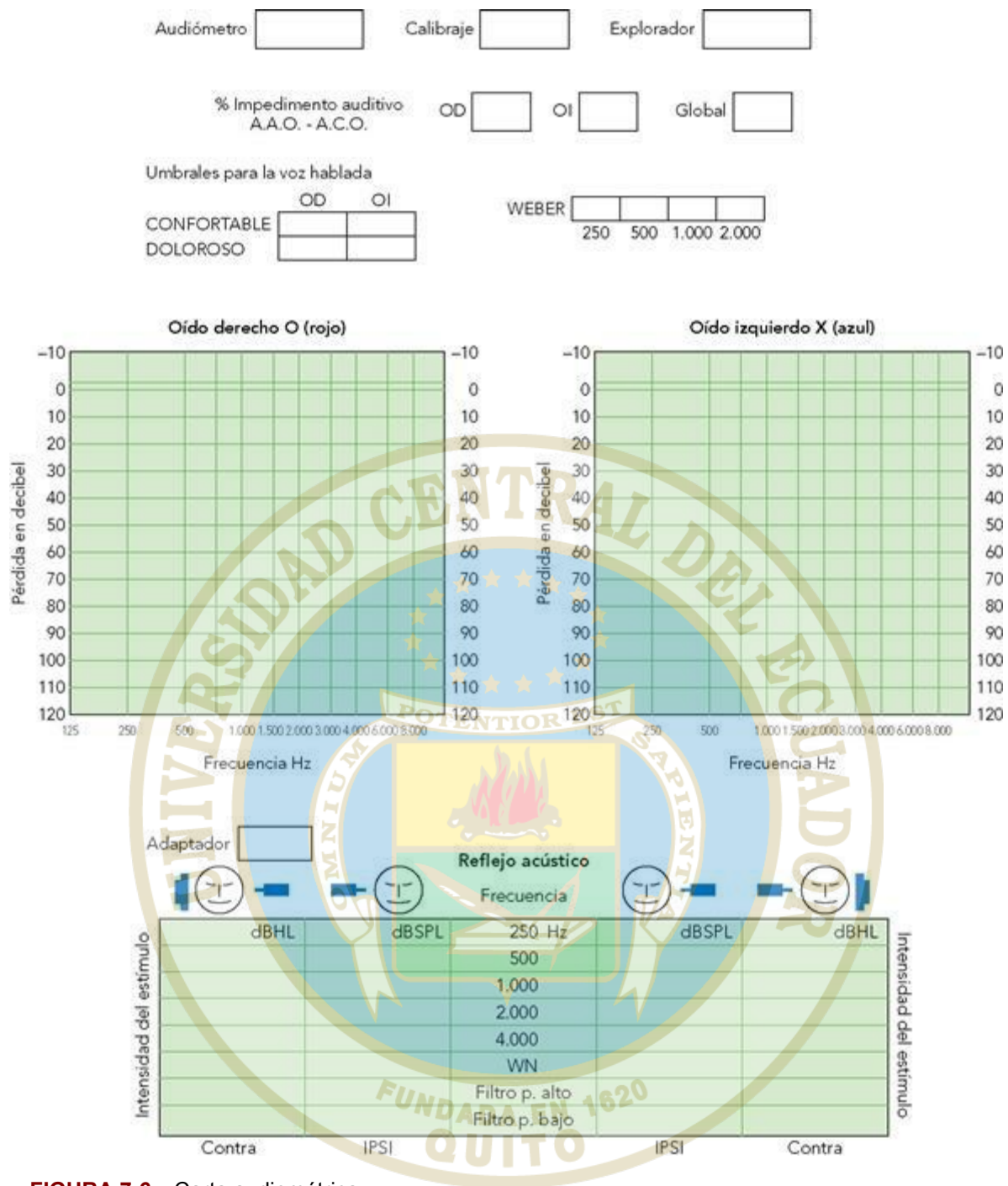
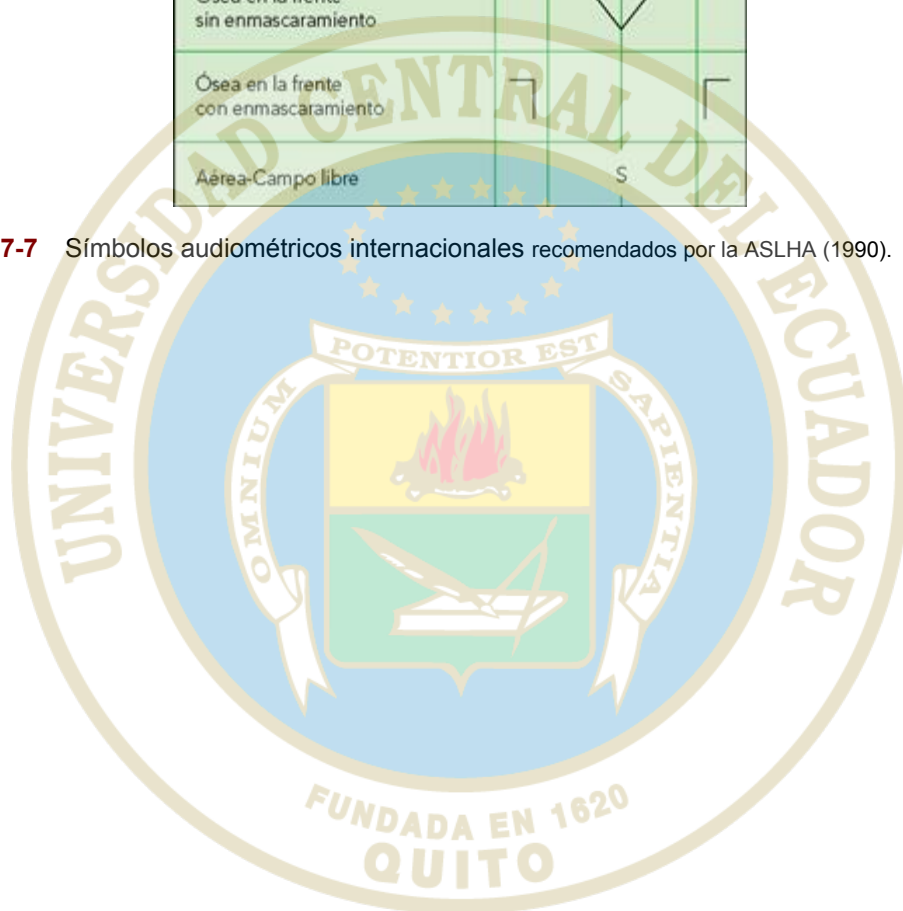


FIGURA 7-6 Carta audiométrica.

Nosotros utilizamos los símbolos audiométricos internacionales recomendados por la American Speech Language Hearing Association (ASLHA) en 1990, que se indican en la [figura 7-7](#). Cuando en una frecuencia no hay resto auditivo detectable y en la anterior sí, se indica sobre el umbral en la frecuencia anterior audible con una flecha hacia abajo.

	Oído		
	der.	ambos	izq.
Aérea sin enmascaramiento	○		×
Aérea con enmascaramiento	△		□
Ósea sin enmascaramiento	◁		▷
Ósea con enmascaramiento	┌		┐
Ósea en la frente sin enmascaramiento		∨	
Ósea en la frente con enmascaramiento	└		┘
Aérea-Campo libre		S	

FIGURA 7-7 Símbolos audiométricos internacionales recomendados por la ASLHA (1990).



Bibliografía

1. Arlinger S. *Manual of practical audiometry*. Vol. 1 London: Whurr; 1989.
2. Katz J. *Handbook of clinical audiology*. 5.^a ed. Pennsylvania: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.
3. Norma ANSI S3.1. Nivel máximo permitido para la realización de audiometrías. 1999.
4. Norma ISO 389: 1, 2, 3, 4 calibrage de los audiómetros. 1994-1998.
5. Salesa E. Influencia de las nuevas normas internacionales para el calibrage de los audiómetros en los resultados de las exploraciones audiométricas. *Acta ORL Española* 1966;1.

*El laboratorio encargado de realizar el calibrado de los audiómetros y de equipos audiológicos deberá estar en posesión del certificado de calibración de sus instrumentos de medida, expedidos por un laboratorio acreditado por ENAC. Estos certificados acreditarán las capacidades de medida del laboratorio y su trazabilidad a patrones nacionales.



CAPÍTULO 8



Enmascaramiento

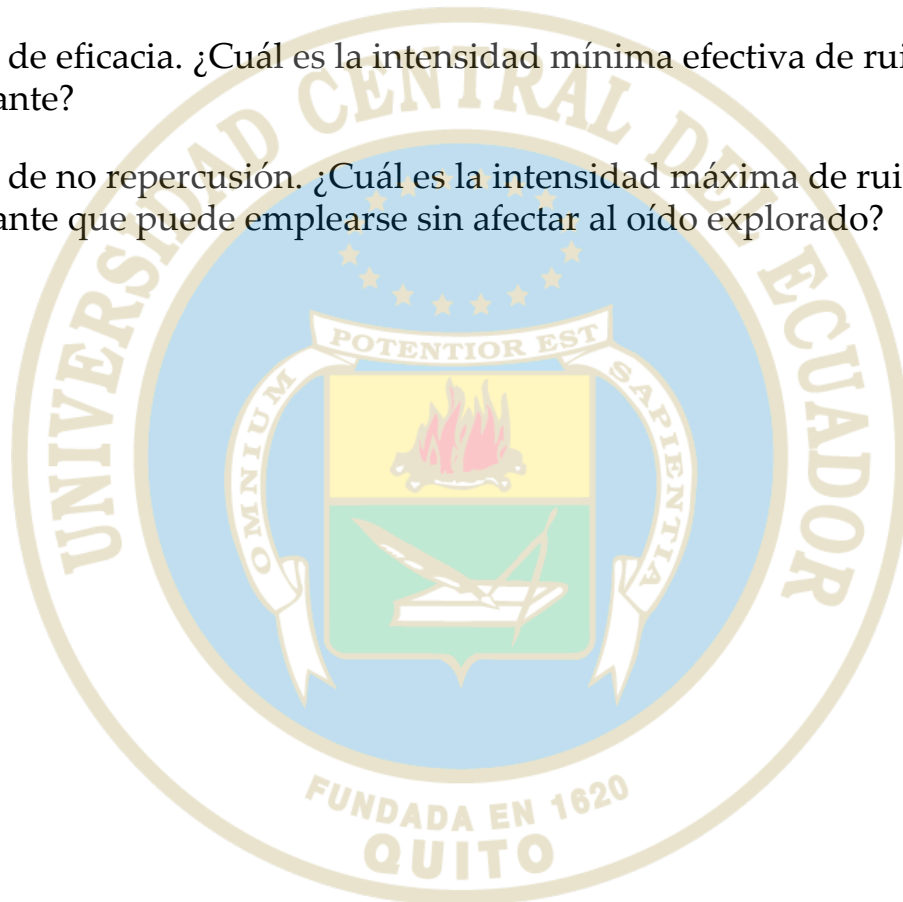
A. Bonavida Estupiñá[†], E. Perelló Scherdel y E. Salesa Batlle



Enmascaramiento audiométrico

El problema del enmascaramiento comporta la respuesta correcta a las siguientes preguntas:

1. ¿Cuándo se debe enmascarar por vía aérea?
2. ¿Cuándo se debe enmascarar por vía ósea?
3. ¿Qué tipo de enmascaramiento es el más eficaz? Calibrado del nivel de enmascaramiento.
4. Criterio de eficacia. ¿Cuál es la intensidad mínima efectiva de ruido enmascarante?
5. Criterio de no repercusión. ¿Cuál es la intensidad máxima de ruido enmascarante que puede emplearse sin afectar al oído explorado?



¿Cuándo se debe enmascarar por vía aérea?

La respuesta a esta pregunta requiere la determinación de la atenuación interaural en la audiometría por vía aérea que es la diferencia entre el nivel de intensidad de la señal en un oído y el nivel de intensidad con que esta señal llega a la ósea del otro lado.

Goldstein recomienda los valores de atenuación interaural que se exponen en la [tabla 8-1](#).

Tabla 8-1

Valores de atenuación interaural

Frecuencia (Hz)	Atenuación (dB)
125	35
250	40
500	40
1.000	40
2.000	45
4.000	50
8.000	50

Es importante que las gomas de los auriculares del audiómetro conserven su elasticidad para evitar una mayor propagación al cráneo, facilitada por la rigidez de las almohadillas.

La vibración producida por un auricular normal TDH-39 equipado con almohadillas MX-41/AR hace vibrar el aire del conducto, los cartílagos y las masas semirrígidas y transmite el sonido a la cóclea contralateral a través del cráneo. De promedio, la atenuación interaural utilizando auriculares supraaurales (sistema convencional) es de 40 dB.

Utilizando auriculares supraaurales, la diferencia entre la vía aérea y la ósea no puede ser de promedio superior a 40 dB, puesto que si no se transmite por la vía normal, lo hará por la vía indirecta.

Con auriculares de inserción tipo ER-3A que se acoplan mediante envoltorio de espuma, introducidos a fondo (2-3 mm hacia adentro del borde exterior del CAE) en el conducto auditivo, la atenuación interaural aumenta respecto a los auriculares supraaurales debido a la reducción del área de contacto y disminución del efecto de oclusión. La atenuación interaural se estima, tomando valores moderados, en 75 dB para la frecuencia de 1.000 Hz

e inferiores y de 50 dB para frecuencias superiores a 1.000 Hz.

En la exploración de la vía aérea se debe enmascarar cuando la diferencia entre la aérea explorada y la ósea es igual o superior a la AI. Con auriculares supraaurales este valor se estima en 40dB. Con auriculares de inserción la AI es mucho mayor, como queda indicado, lo cual elimina prácticamente la necesidad de enmascaramiento en las exploraciones por vía aérea.

En lo sucesivo y de no manifestarse lo contrario, consideraremos que se están empleando auriculares supraaurales, los más habituales en España.



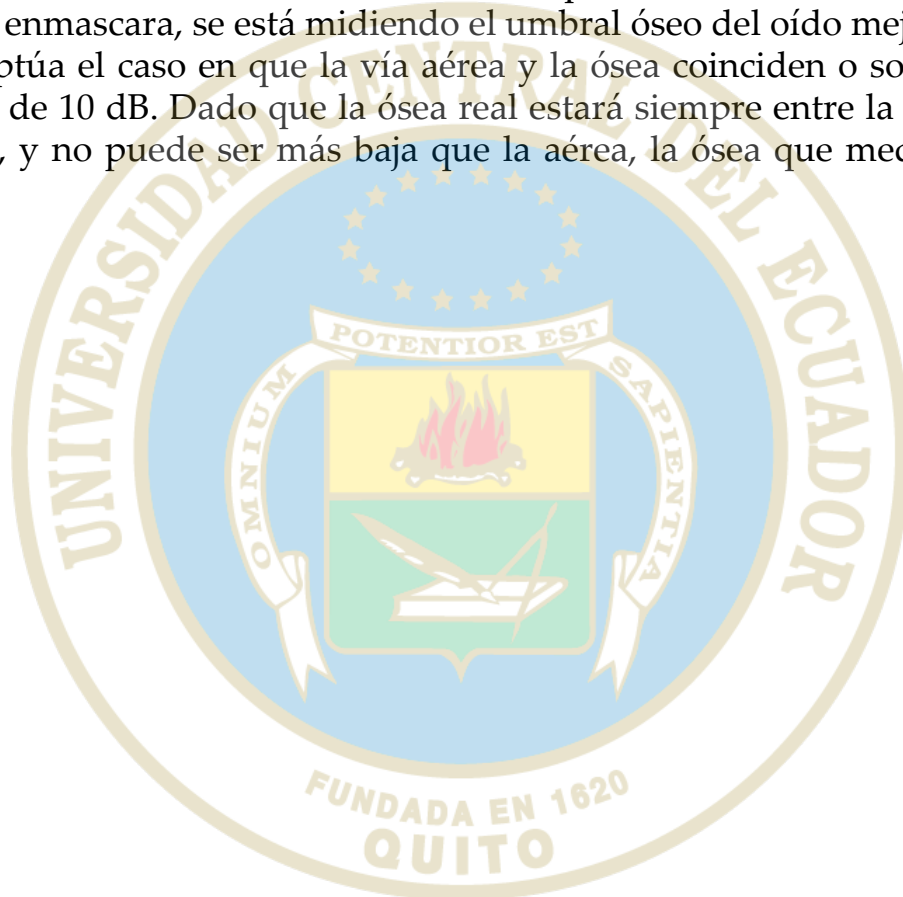
¿Cuándo se debe enmascarar por vía ósea?

Al colocar el vibrador en un lado, la señal llega a la otra cóclea casi sin pérdida. Clínicamente puede haber diferencias de 5-10 dB debidas a: variación subjetiva de resultados, colocación del vibrador, diferencias introducidas por la piel y la forma del cráneo y mejor transmisión de las altas frecuencias si el punto de aplicación del vibrador es más cercano a la cóclea.

La atenuación interaural por vía ósea es casi nula. Por tanto, cuando se explora por vía ósea, debe enmascararse siempre.

Si no se enmascara, se está midiendo el umbral óseo del oído mejor.

Se exceptúa el caso en que la vía aérea y la ósea coinciden o solo hay una diferencia de 10 dB. Dado que la ósea real estará siempre entre la indiferente y la aérea, y no puede ser más baja que la aérea, la ósea que medimos es la real.



¿Qué tipo de enmascaramiento es el más eficaz?

La eficacia del enmascaramiento se define como el grado de enmascaramiento producido en función del nivel de intensidad del ruido. El ruido enmascarante más efectivo será el que produzca el mayor cambio del umbral con la menor intensidad.

Mencionaremos los siguientes tipos de ruido enmascarante utilizados en los audiómetros actuales.

1. Ruido blanco (*white noise*): se define como un ruido de densidad espectral constante (que tiene la misma energía por ciclo en todo el espectro de frecuencias) (fig. 8-1).

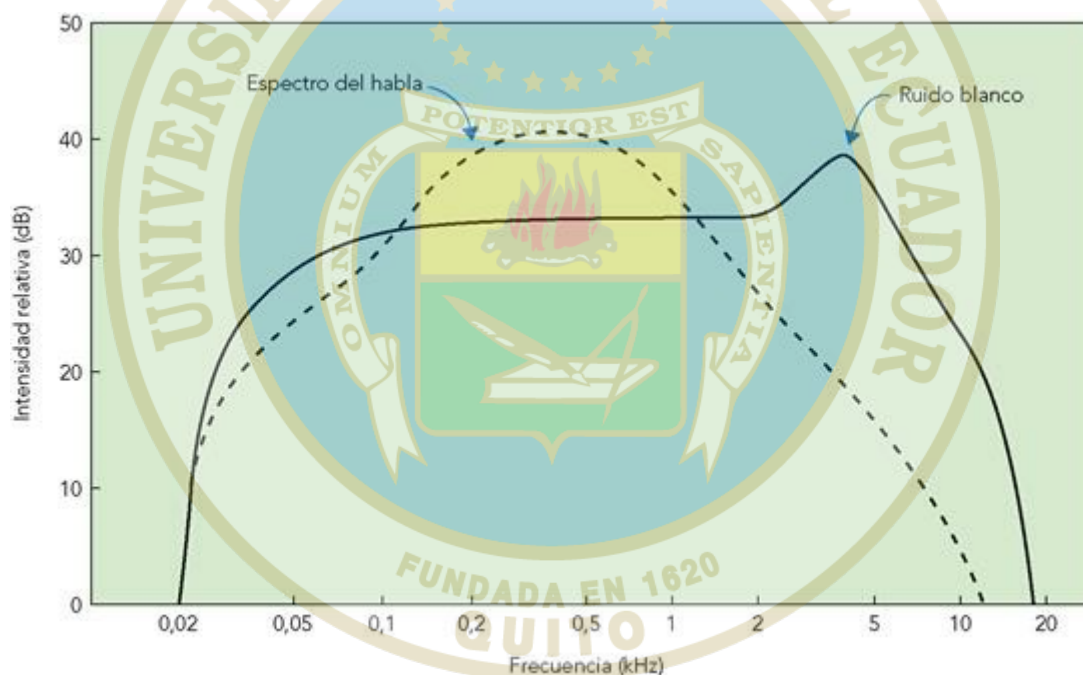


FIGURA 8-1 Espectro de ruido blanco de banda ancha y de *speech noise* emitidos en auriculares TDH-39 (Konkle DF, Rintelmann WF. Principles of Audiometry. Baltimore: University Park Press; 1983).

2. Ruido rosa (*pink noise*): es un tipo de ruido blanco con una disminución de la densidad espectral de 3 dB por octava al aumentar la frecuencia.

3. Ruido blanco de banda estrecha (*narrow band noise*): es una banda de ruido blanco, centrada en la frecuencia que se pretende enmascarar. Por lo tanto, varía según la frecuencia que se pretende enmascarar.

4. *Speech noise*: Es un tipo de ruido blanco con una disminución de la densidad espectral de 12 dB por octava a partir de 1.000 Hz hacia las frecuencias altas.

Esta disminución de nivel en las altas frecuencias, del *speech noise*, se corresponde con el también bajo nivel de las altas frecuencias en el espectro de la palabra.

Al enmascarar un tono puro con una banda de ruido centrada en dicho tono, los únicos componentes del ruido que tienen un efecto enmascarante sobre el tono puro son aquellos comprendidos dentro de una banda restringida, la banda crítica*. Cualquiera que sea el ancho de una banda de ruido comprendida dentro de la banda crítica, la sonoridad es siempre la misma si el nivel de intensidad de la banda de ruido se mantiene constante.

Si se estrecha la banda enmascarante por debajo de la banda crítica, la similitud del ruido blanco de banda estrecha enmascarante, con un tono puro, puede provocar confusiones en el paciente.

Las bandas estrechas enmascarantes tienen un ancho entre un tercio y media octava.

El sistema de enmascaramiento más eficaz para exploraciones tonales es el ruido blanco de banda estrecha calibrado en nivel de enmascaramiento efectivo. Se define como nivel de enmascaramiento efectivo el que enmascara un tono puro de esa intensidad centrado en la banda. Cuando el nivel de enmascaramiento efectivo sea de x dB, se enmascarará un tono puro de x dB de intensidad centrado en la banda.

Para la audiometría verbal se utiliza el ruido blanco o el *speech noise* calibrado también en nivel de enmascaramiento efectivo. ANSI define como nivel de enmascaramiento efectivo para audiometría verbal el nivel de presión sonora del ruido enmascarante que enmascara una señal verbal con el 50% de reconocimiento (URV). Un ruido enmascarante para audiometría verbal de x dB de intensidad enmascarará una señal verbal de URV de x dB.

Criterio de eficacia

En audiometría tonal y, dado que se utiliza ruido blanco de banda estrecha calibrado en nivel de enmascaramiento efectivo, será suficiente la aplicación por vía aérea de un nivel de enmascaramiento igual al nivel de audición para enmascarar un posible estímulo lateralizado. De acuerdo con la técnica psicoacústica de Goldstein se añadirán 10 dB de seguridad.



Criterio de no repercusión

Si se aplica el enmascaramiento con un auricular supraaural, la atenuación interaural es de 40 dB de promedio, por tanto, el nivel de enmascaramiento no debe superar en 40 dB la vía ósea del lado explorado.

Cuanto mayor sea el Rinne conocido del lado enmascarado, mayor debe ser el nivel de enmascaramiento que se debe emplear y si es muy elevado es posible que repercuta, en cuyo caso no es posible encontrar un nivel de enmascaramiento que cumpla los criterios de eficacia y no repercusión.

Una solución a este problema consiste en utilizar– auriculares de inserción (*insert earphone*) para enmascarar, con lo cual aumentará la atenuación interaural a 70 o 60 dB, respectivamente (fig. 8-2).

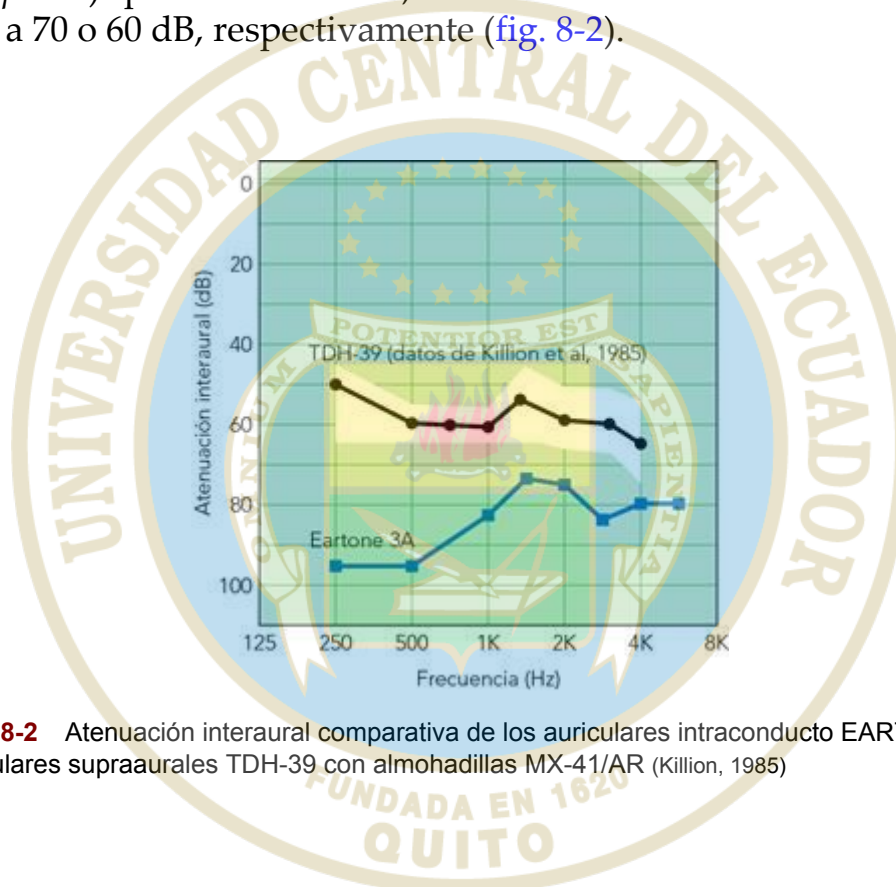


FIGURA 8-2 Atenuación interaural comparativa de los auriculares intraconducto EARTONE 3A y los auriculares supraaurales TDH-39 con almohadillas MX-41/AR (Killion, 1985)

Algunas consideraciones fundamentales

1. De cóclea a cóclea no puede haber transmisión de sonido por tratarse del paso del sonido de un medio muy blando a otro medio muy blando, a través de un medio muy rígido (cráneo). En una máquina que vibra (medio rígido) instalada con suspensiones antivibratorias (medio blando) sobre la estructura del suelo (medio rígido), la vibración de la máquina se propaga a las suspensiones antivibratorias, pero de estas (medio blando) no se propaga al suelo.

2. Se prefiere la colocación del vibrador en la apófisis mastoides respecto a la posición en el centro de la frente por: su mayor sensibilidad (con un aumento de la dinámica), la tendencia a la homolateralización a las altas frecuencias y la mayor facilidad de conseguir una presión estática estándar de 550 g. La vía ósea de los audiómetros está calibrada para la colocación del vibrador en la apófisis mastoides.

3. Efecto de oclusión. En 1891, Bing determinó el incremento de sensibilidad por vía ósea cuando se ocluye el conducto auditivo externo (CAE) en el caso de audición normal o hipoacusia de percepción. Este incremento está relacionado con la energía adicional que alcanza la cóclea, no con un incremento intrínseco de sensibilidad. Al ocluir el CAE se reduce la pérdida por propagación a través del oído medio y externo y aumenta la energía que incide en el oído interno. En las hipoacusias de transmisión no se produce este incremento al ocluir el CAE, puesto que ya existe una oclusión intrínseca. El aumento de sensación sonora por vía ósea es de:

- a. 15 dB a 250 Hz.
- b. 15 dB a 500 Hz.
- c. 10 dB a 1.000 Hz.

Al efectuar el enmascaramiento por vía aérea, en las exploraciones por vía ósea se debe tener en cuenta el efecto de oclusión sumando los valores antes mencionados al nivel de vía aérea del oído enmascarado para las frecuencias de 250, 500 y 1.000 Hz y además los 10 dB de seguridad. Con auriculares de inserción colocados en profundidad el efecto de oclusión es prácticamente despreciable.

4. Si el audiómetro está correctamente calibrado, la vía ósea no puede estar por debajo de la aérea.
5. Los auriculares de inserción presentan las siguientes ventajas:

a. Mayor atenuación interaural (fig. 8-3).

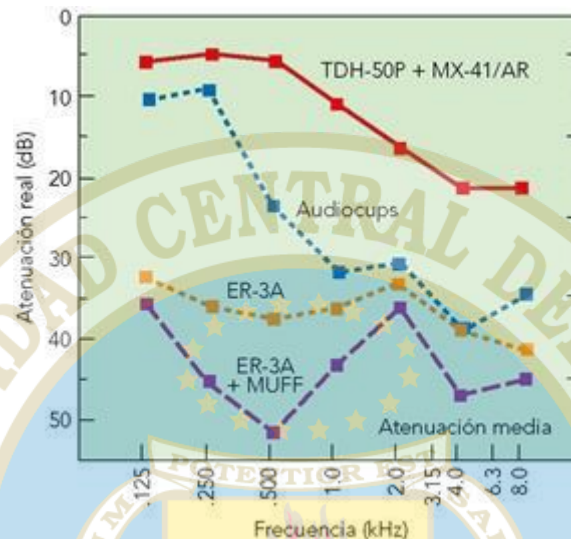


FIGURA 8-3 Atenuación media del ruido exterior medida en un campo de ruido difuso, para cuatro tipos de auriculares audiométricos. Según Killion y Berger (1978).

- b. Mayor atenuación del ruido ambiente.
- c. Menor transmisión vibrotáctil.
- d. Posible solución a conductos estrechos o colapsados.
- e. Práctica eliminación del efecto de oclusión si se colocan a fondo correctamente (2-3 mm. hacia adentro del borde exterior del CAE)

Y los siguientes inconvenientes:

a. Necesidad de una calibración individual y

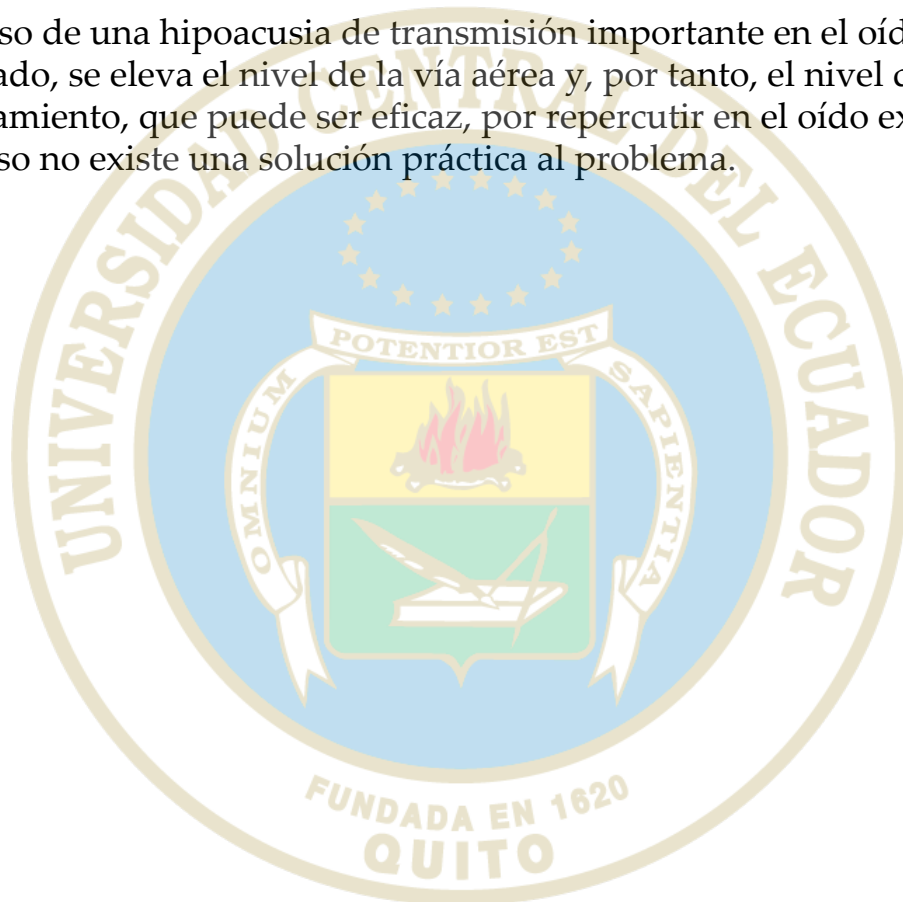
distinta de los auriculares supraaurales.

b. Variación del nivel efectivo y efecto de oclusión según sea la introducción del auricular

c. Higiene cuestionable.

d. Menor solidez.

6. En el caso de una hipoacusia de transmisión importante en el oído enmascarado, se eleva el nivel de la vía aérea y, por tanto, el nivel de enmascaramiento, que puede ser eficaz, por repercutir en el oído explorado. En este caso no existe una solución práctica al problema.



Modus operandi (método psicoacústico de Goldstein) (1979)

Exploración Tonal De La Vía Aérea (Fig. 8-4) (Ejemplos 1 Y 2)

1. Verificar verbalmente con los auriculares del audiómetro cuál es el mejor oído y realizar la audiometría tonal aérea de ese lado.
2. Realizar la audiometría tonal aérea del oído peor sin enmascarar.
3. Realizar la audiometría tonal ósea sin enmascarar colocando el vibrador en el lado de mejor aérea (ósea indiferente).
4. Si la diferencia entre la vía aérea y la vía ósea indiferente (siempre correspondiente a la mejor) es menor de 40 dB, la aérea es correcta.
5. Si la diferencia entre la aérea peor (frecuencia por frecuencia) y la ósea es igual o mayor de 40 dB hay que repetir la vía aérea del oído peor enmascarado en el oído mejor.
6. Enmascarar por vía aérea el oído mejor a un nivel igual al umbral de aérea del oído enmascarado + 10 dB.
7. Restablecer en presencia de enmascaramiento en el oído mejor, el umbral anterior por vía aérea en el oído peor, aumentando el tono 5 dB.
8. Cada vez que el paciente oye el tono (pulsado o modulado), subir el nivel de enmascaramiento 5 dB.
9. Cada vez que no oiga el tono, aumentarlo en pasos de 5 dB hasta que lo oiga.
10. Continuar el proceso hasta que sea posible realizar los dos incrementos de 5 dB en el enmascaramiento sin alterar el umbral del tono. Habremos llegado al *plateau* y ese será el umbral verdadero.
11. Anotar en el audiograma este umbral real y el nivel de enmascaramiento para obtener los dos pasos de mantenimiento del tono.

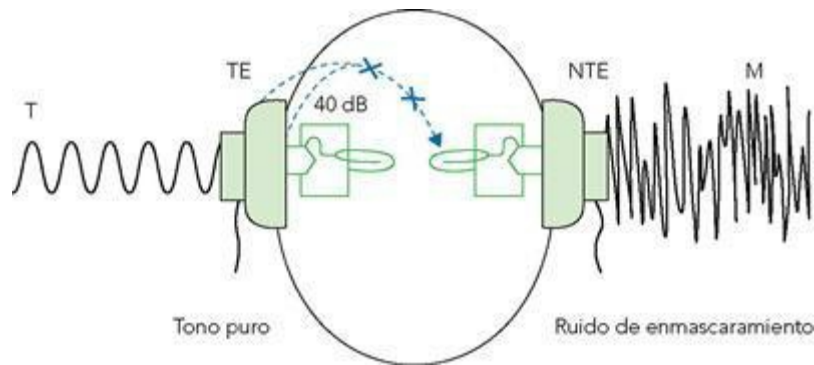
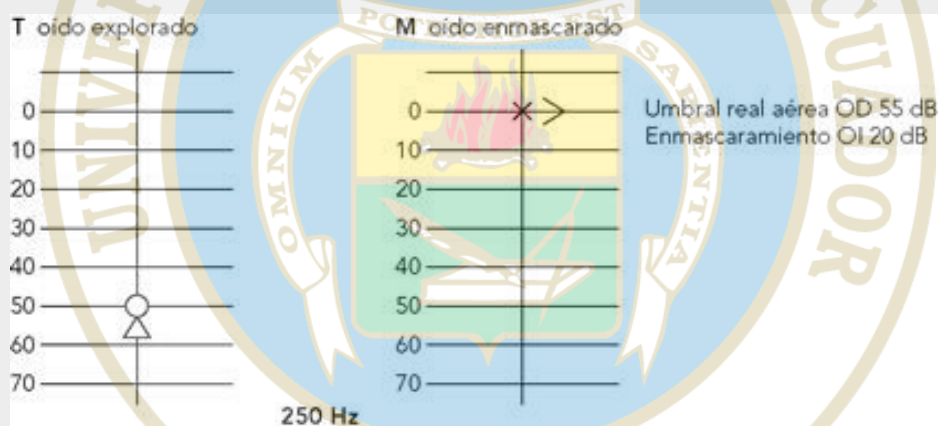


FIGURA 8-4 Esquema de enmascaramiento en exploración tonal por vía aérea.

Ejemplo 1

Según Goldstein y Newman (Katz 1994)



Comentario al ejemplo 1

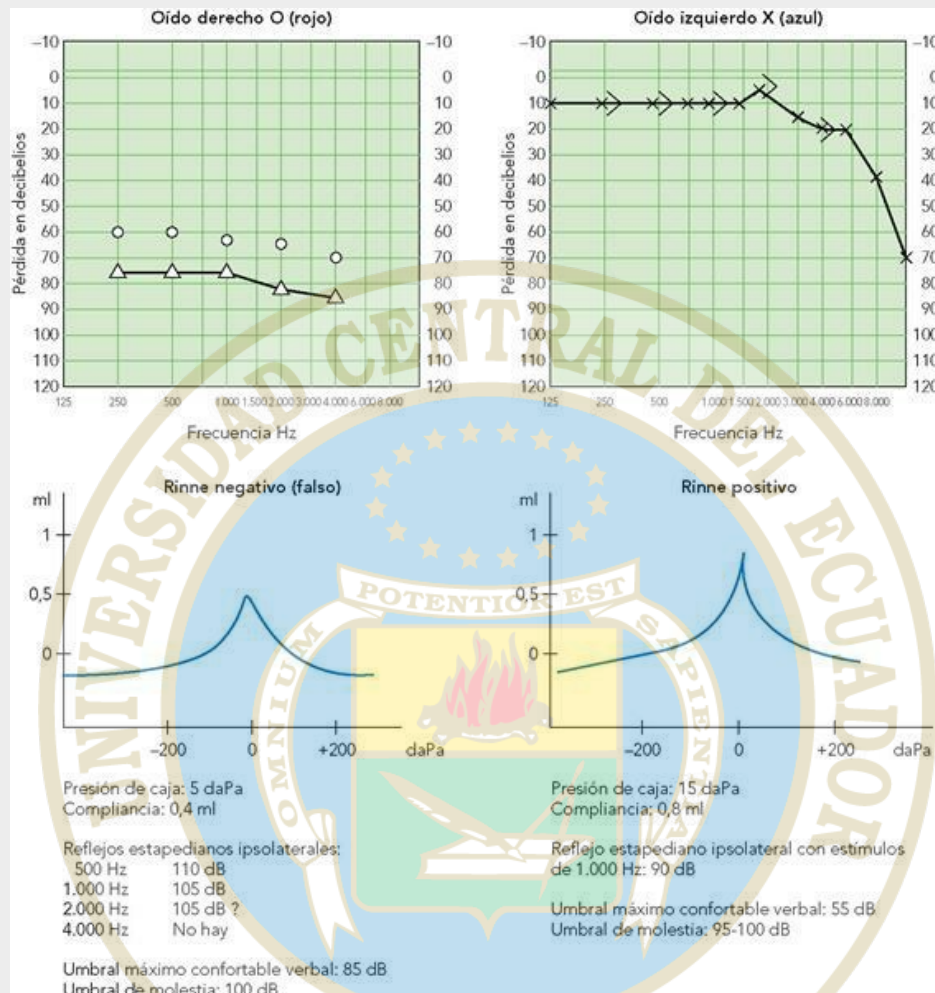
Aérea del oído izquierdo (el mejor) sin enmascaramiento, 0 dB.

Ósea sin enmascaramiento, 0 dB.

Se eleva el nivel tonal al oído derecho (el peor) a 50 dB. En este caso, se produce una fuga hacia la cóclea izquierda a través del cráneo de 10 dB (50-40), siendo 40 la atenuación interaural (A-I) y por tanto oye debido a un falso Rinne. Al añadir 0 + 10 dB de ruido al oído izquierdo (mejor) deja de oírse el tono (se anula el falso Rinne). Al aumentar a 55 dB el nivel tonal al oído derecho, vuelve a oírse el tono, y como se mantiene la audición a pesar de aumentar el nivel de enmascaramiento izquierdo, se deduce que el verdadero nivel umbral del oído derecho está a 55 dB.

Ejemplo 2

Exploración tonal por vía aérea



Comentario al ejemplo 2

Presenta síndrome vertiginoso ocasionalmente.

Debe enmascarse el oído izquierdo (OI) al explorar el derecho (OD). A la frecuencia de 1.000 Hz el nivel de enmascaramiento con ruido blanco de banda estrecha (NBN) es de $10 + 10 = 20$ dB. Con 20 dB en OI no oye el tono de 60 dB en OD. Aumentamos a 65 dB y ya lo oye, pero desaparece al aumentar el enmascaramiento en OI a 25 dB. Aumentamos de nuevo el tono FM en OD a 70 dB y lo oye, pero desaparece al aumentar el enmascaramiento en OI a 30 dB. Aumentamos de nuevo el tono en OD a 75 dB y lo oye. Al aumentar el enmascaramiento en OI a 35 y 40 dB persiste la audición del tono, luego este es el umbral verdadero.

Audición real en OD de 75 dB y enmascaramiento en OI de

40 dB. El enmascaramiento no repercute en OD puesto que $40 - 40 = 0$ dB.

Exploración Tonal De La Vía Ósea (Fig. 8-5) (Ejemplo 3)

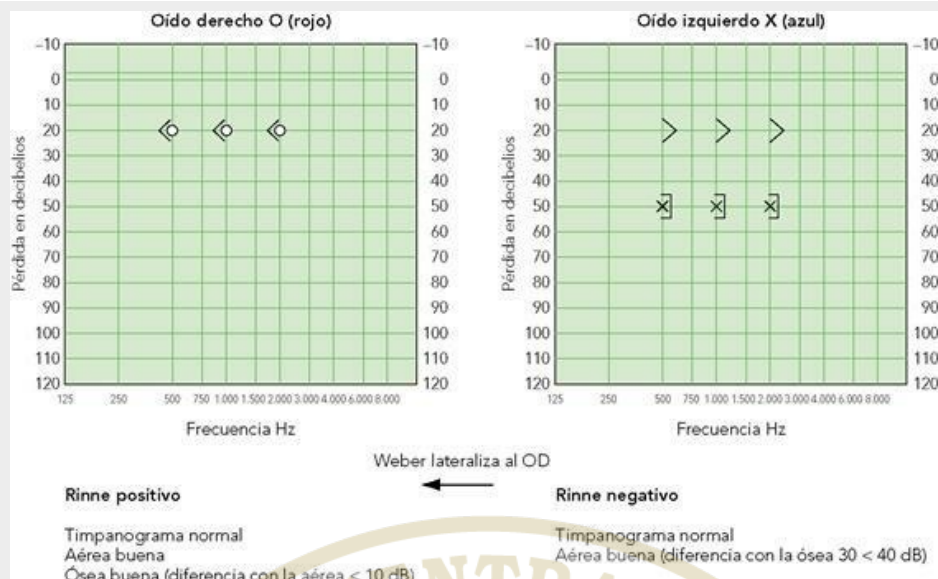
1. Se han obtenido la dos vías aéreas y la ósea colocando el vibrador en la mastoides del mejor resultado por la vía aérea.
2. Si una de las dos aéreas coincide con la ósea o no difiere más de 10 dB, la ósea es correcta. Si la diferencia entre la aérea y la ósea es mayor de 10 dB, hay que repetir la ósea enmascarando.
3. El nivel de enmascaramiento por vía aérea en el oído enmascarado será igual para cada frecuencia a la suma del umbral de aérea de este lado + 10 dB + efecto de oclusión si lo hubiere (no se debe considerar el efecto de oclusión en las hipoacusias de transmisión).
4. Proceder igual que en el caso de la vía aérea hasta encontrar el *plateau*.
5. Anotar el umbral en el audiograma y el nivel de enmascaramiento final.



FIGURA 8-5 Esquema de enmascaramiento en exploración tonal por vía ósea.

Ejemplo 3

Exploración tonal por vía ósea



Comentario al ejemplo 3

Ósea del oído izquierdo (OI) sospechosa. El hecho de que el Weber se lateralice al oído derecho (OD) nos hace pensar que sean dos perceptivas y se lateralice al oído mejor. En este caso la prueba de Rinne negativa del OI sería falsa.

Repetimos la ósea del OI enmascarando el OD con $20 + 10 + 10 = 40$ dB (hemos tenido en cuenta el efecto de oclusión a 1.000 Hz; sería de 15 dB a 250 y 500 Hz).

Al enmascarar con 40 dB el OD deja de oír el tono FM en el OI por vía ósea. Aplicando el método psicoacústico se va incrementando el estímulo por vía ósea hasta que se alcance el nivel (*plateau*) en el que oye y mantiene la audición con dos incrementos sucesivos del enmascaramiento de 5 dB cada uno. Este es el umbral verdadero.

OD	$20 + 10 + 10 = 40$ dB	OI	20 dB No lo oye
			25 dB No lo oye
			30 dB No lo oye
			35 dB No lo oye
			40 dB No lo oye
	40 dB NBN		45 dB Sí lo oye
	45 dB NBN		45 dB No lo oye
	45 dB NBN		50 dB Sí lo oye
	50 dB NBN		50 dB Sí lo oye
	55 dB NBN		50 dB Sí lo oye

La audición en OI es de 50 dB y el nivel de enmascaramiento

empleado OD 55 dB. No repercute porque $55 - 40 = 15$ dB inferior al nivel óseo del OI.



Enmascaramiento en las pruebas verbales

Debe enmascarse cuando la diferencia entre la señal verbal que hay que utilizar en el oído explorado y la media tonal (500-1.000-2.000 Hz) por vía ósea del oído no explorado es mayor de 40 dB (atenuación interaural verbal). Con auriculares de inserción, debe enmascarse cuando la diferencia es mayor de 60dB. El espectro de ruido utilizado en la audiometría verbal también está calibrado en nivel de enmascaramiento efectivo. ANSI define como nivel de enmascaramiento efectivo para la audiometría verbal el que enmascara la señal verbal con un 50% de probabilidad de reconocimiento (URV).

Debe enmascarse con un nivel equivalente a la intensidad de la señal verbal en el oído explorado (IS_T) menos 40 dB más el Rinne máximo del oído que se va a enmascarar ($Rinne_M$).



The logo of the Universidad Central del Ecuador is a circular emblem. It features a blue outer ring with the text 'UNIVERSIDAD CENTRAL DEL ECUADOR' at the top and 'FUNDADA EN 1620 QUITO' at the bottom. Inside the ring is a shield divided into two horizontal sections: a yellow top section with a red flame and a green bottom section with a white book and a quill. Above the shield is a banner with the text 'SCIENTIA OMNIUM POTIOR EST'. The equations for masking level are overlaid on the logo.

$$E = IS_T - 40 + Rinne_M \quad \text{para auriculares supraaurales}$$
$$E = IS_T - 60 + Rinne_M \quad \text{para auriculares de inserción}$$

Enmascaramiento central (*central masking*)

Wegel y Lane (1924) lo definieron como el cambio o empeoramiento en el umbral debido a la aplicación de ruido enmascarante en el oído contralateral a intensidades inferiores al nivel de atenuación interaural.

Se deben a interacciones a través del sistema nervioso central. La estimulación de los núcleos olivares superiores debilita los impulsos aferentes de la cóclea opuesta.

Hoy se sabe también que la presencia de un ruido enmascarante en un oído inhibe la emisión otoacústica en el oído contralateral.

Estos valores no se tienen en consideración en la clínica normal, ya que no existen ponderaciones uniformes de estos.



Sensorineural acuity level (SAL)

Se trata de una técnica desarrollada por Jerger y Tillman en 1960.

Se trata de comparar en un sujeto normal y en uno patológico las respectivas variaciones del umbral por vía aérea producidas por la presencia de un ruido enmascarante por vía ósea. Esta técnica constituye una variante de la prueba de Rainville (1959).

Es necesario que el audiómetro tenga la posibilidad de enmascarar por vía ósea con un ruido blanco de banda estrecha. Se determinará en varios sujetos normales la variación del umbral por vía aérea producida por la presencia de ruido enmascarante por vía ósea. Esta variación puede ser del orden de 45 dB. Se tienen estos valores tabulados para cada frecuencia.

En una hipoacusia de transmisión y también en un oído normal hay una variación importante del umbral en presencia del ruido. En una hipoacusia de percepción, el efecto será tanto menor cuanto mayor sea la pérdida perceptiva.

Para realizar la prueba se halla el umbral por vía aérea sin enmascaramiento y con enmascaramiento. Se determinan las diferencias. Estas se restan de los valores tabulados para sujetos normales y el valor hallado es la componente perceptiva.

Sin embargo, la prueba de SAL no tiene en cuenta el efecto de oclusión presente en sujetos normooyentes y ausente en las hipoacusias de transmisión (Jerger y Jerger 1965).

Su empleo no se ha estandarizado en la práctica clínica diaria.

Bibliografía

1. Arlinger S. *Manual of practical audiometry*. London: Whurr Publisher; 1989.
2. Dirks DD. Bone conduction threshold testing. In: Katz J, ed. *Handbook of clinical audiology*. 4.^a ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1994.
3. Goldstein BA, Newman CW. Clinical masking: a decision-making process. In: Katz J, ed. *Handbook of clinical audiology*. 4. ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1994.
4. Killion MC, Villchur E. Earphones in audiometry. [comments]. En: Zwislocki, et al, editors. *J Acoustical Soc Am* 83;1688-1689-1988. *J Acoustical S Am* 1989;85:1775-8.
5. Roeser RJ, Clark JL. Clinical Masking. In: Roeser JR, Valente M, Hosford-Dum H, eds. *Audiology Diagnosis*. New York: Thieme; 2000.
6. Sanders JW. Masking. In: Katz J, ed. *Handbook of clinical audiology*. 2.^a ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1979.
7. Turner RG. Masking Redux: An optimized masking method. *J Am Acad Audiol*. 2004;15:17-28.
8. Yacullo WS. Clinical Masking. In: Katz J, ed. *Handbook of Clinical Audiology*. 6.^a ed. Baltimore: Lippincott Williams and Willkins; 2009.

*Banda crítica es la máxima banda de ruido blanco que con la misma intensidad del tono puro centrado en esta banda es capaz de enmascararlo por completo.

CAPÍTULO 9



Audiometría supraliminar

E. Salesa Batlle and J.M. Boix Palacián



Introducción

En psicoacústica decimos que sonoridad es la sensación correspondiente a la intensidad del sonido; tonalidad es la sensación correspondiente a la frecuencia física del sonido y duración la sensación en el tiempo correspondiente a la presencia del estímulo sonoro.

Estudiaremos las tres distorsiones de la sensación, en correspondencia a los tres parámetros del estímulo: frecuencia, intensidad y tiempo.



Distorsión de frecuencia (diploacusia)

Dos sonidos de la misma frecuencia se perciben con dos tonalidades distintas en cada uno de los dos oídos. Para apercibirse de esta distorsión es preciso un cierto conocimiento musical. Existen más casos de los diagnosticados.



Distorsión de intensidad (*recruitment*)

La misión de las células ciliadas externas (CCE) del órgano de Corti es:

1. Amplificar las señales débiles.
2. Aumentar la discriminación frecuencial.
3. Emitir las otoemisiones acústicas (OEA).
4. Transmitir mayormente las señales eferentes.

Una lesión de las CCE hace que las señales débiles no sean percibidas al no ser amplificadas. No obstante, las señales intensas que impactan directamente en las células ciliadas internas (CCI) se perciben normalmente. Esto produce un estrechamiento de la dinámica auditiva que se conoce con el nombre de *recruitment*. El *recruitment* es, pues, una manifestación de lesión coclear en las CCE y corresponde a trastornos que se deben a:

1. Agentes físicos: ruido.
2. Agentes químicos: antibióticos, salicilatos, etc.
3. Hidropesía laberíntica: síndrome de Ménière.

Métodos De Determinación Del *Recruitment*

Método de equiparación binaural de Fowler (1936) para las hipoacusias unilaterales

Es necesario poder emitir la misma frecuencia en los dos auriculares y a distintas intensidades. A intensidades bajas se precisa mucha más intensidad para el oído con hipoacusia que para el oído normal para percibir la misma sensación. En el caso de un *recruitment* positivo, estas diferencias van disminuyendo a medida que aumenta la intensidad hasta equipararse las intensidades. Cuando no hay *recruitment*, las diferencias se mantienen. Si el audiómetro dispone de sistema alternado de señales de un oído al otro, es mucho más fácil compararlas (fig. 9-1).

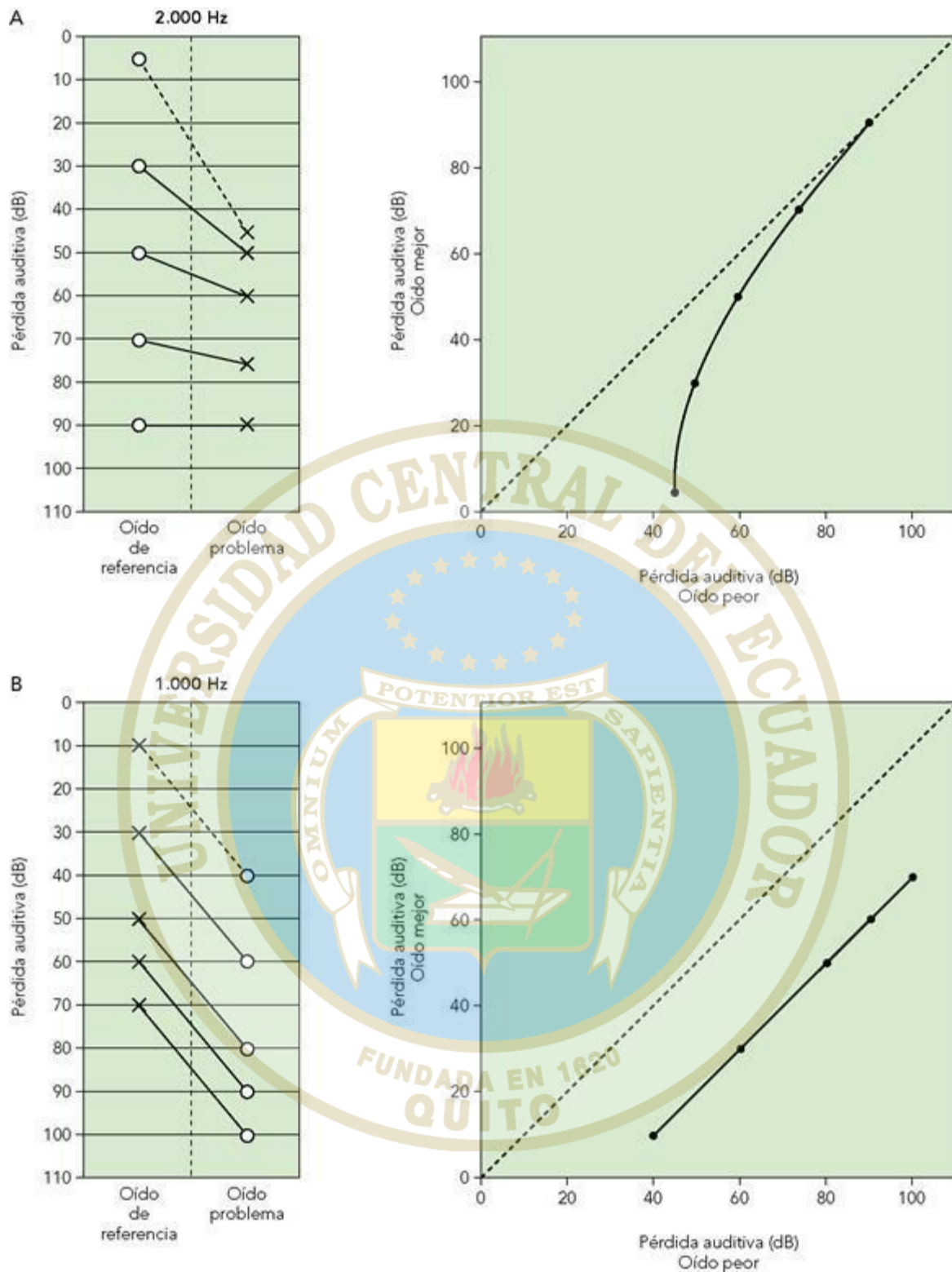


FIGURA 9-1 Método de equiparación binaural de Fowler. **A)** Presencia de *recruitment*. **B)** No hay *recruitment*. (De Katz, 1994.)

Es de gran fiabilidad, pero no es posible realizarla en los siguientes casos:

1. Audición en un solo oído.
2. Perfiles audiométricos similares en ambos oídos.

3. Excesiva diferencia entre los dos oídos.
4. Pérdidas demasiado importantes.

Método de equiparación monaural de Reger (1936)

Se comparan en el mismo oído dos señales de distinta frecuencia. Este método es poco usado por la dificultad subjetiva de interpretación, necesidad de una diferencia de sensibilidad entre las dos frecuencias por lo menos de 30 dB y precisar equipo audiométrico muy especial.

En la [figura 9-2](#) se utiliza la frecuencia de 1.000 Hz como referencia a una intensidad de 20-30 dB sobre el umbral. Se equipara esta sensación a 1.000 Hz con los sonidos de las otras frecuencias y se traza la curva isofónica. La convergencia de la curva umbral con la curva isofónica es la indicación de *recruitment* a altas frecuencias.

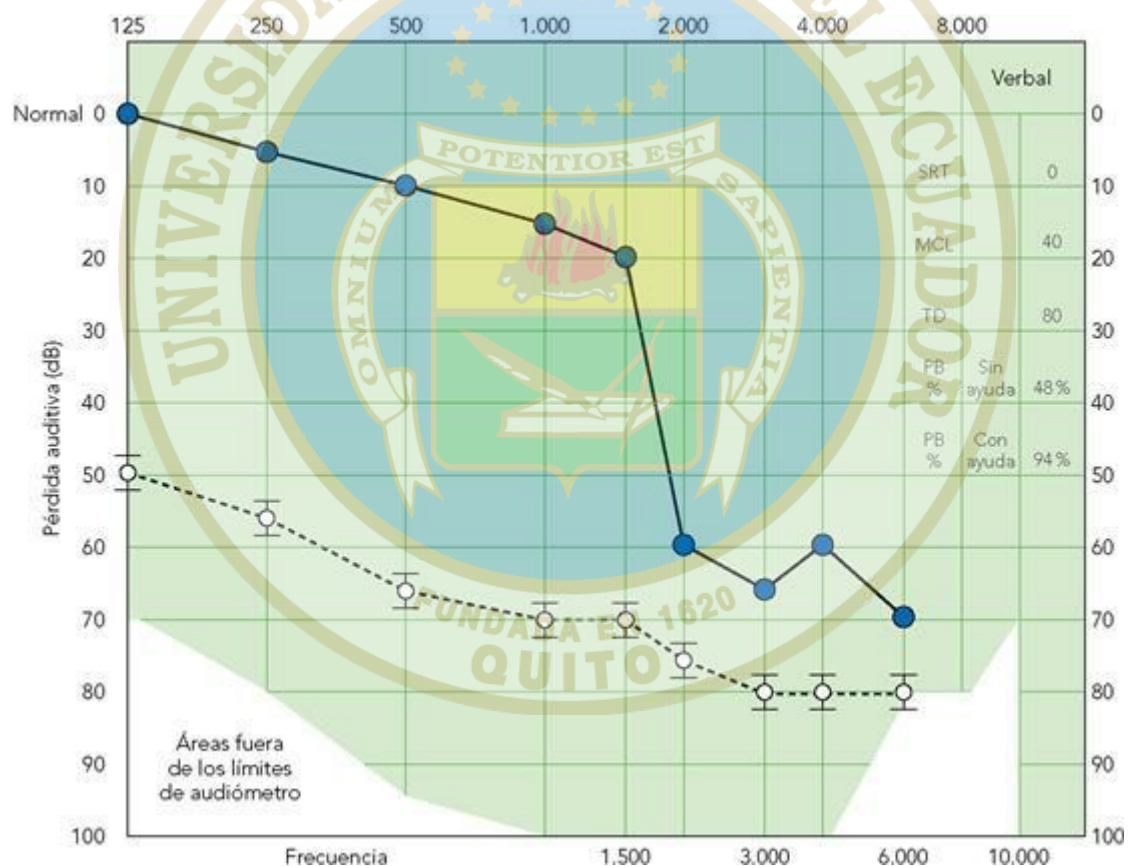


FIGURA 9-2 Método de equiparación monaural de Reger. Se equipara una señal de 1.000 Hz y 20-30 dBHL con estímulos a distintas frecuencias buscando la misma sensación. La curva inferior es el perfil de equiparación. La convergencia de las dos curvas indica *recruitment* positivo.

Prueba de Lüscher y Zwislocki (1949)

Valoración de la sensibilidad para un sonido modulado en intensidad variable 2-3 veces por segundo. Se realiza a 40 dB sobre el umbral de

audición:

1. Umbral de modulación entre 1,5 y 0,7 dB: normal.
2. Umbral de modulación entre 0,7 y 0,5 dB: *recruitment* parcial.
3. Umbral de modulación entre 0,5 y 0,2 dB: *recruitment* acusado.

Después de explicar al paciente las diferencias entre sonido continuo y modulado, se inicia la prueba con sonido continuo, pasando luego al modulado y aumentando sucesivamente la amplitud de modulación hasta que el paciente identifica el sonido como modulado. Se anota en el audiograma con un triángulo en la intensidad explorada y al lado la amplitud de modulación mínima detectada.

Prueba de Denes y Nauton (1950)

Se efectúan dos determinaciones a 4 y 44 dB sobre el umbral de audición y se obtienen las diferencias entre ambas determinaciones. En el caso de *recruitment* positivo, la sensibilidad diferencial a bajas intensidades cerca del umbral aumenta y la diferencia entre las dos medidas a niveles distintos de 4 y 44 dB por encima del umbral se hace prácticamente nula.

Prueba de Jerger (DL difference test)

En esta prueba se efectúan dos mediciones a 10 y 40 dB sobre el umbral de audición. La diferencia entre las dos es el *difference DL*. En la prueba de Jerger (*DL difference test*) se efectúan dos mediciones a 10 y 40 dB sobre el umbral de audición. La diferencia entre las dos es el *difference DL*. Si hay *recruitment*, el DL cerca del umbral disminuye y la diferencia de sensibilidad entre las dos medidas a 10 y 40 dB por encima del umbral es menor.

Short increment sensitivity index (SISI) (1959)

Se basa en la detección de pequeños incrementos de intensidad de 1 dB que se presentan cada 5 s. La prueba se realiza a 20 dB sobre el umbral de audición.

Es posible eliminar el incremento o aumentarlo a 5 dB para verificar la corrección de respuestas del paciente. El resultado se expresa en porcentaje de respuestas positivas. En la [figura 9-3](#) pueden verse los porcentajes para distintas frecuencias en el caso de un trauma acústico. Los porcentajes son altos en las lesiones cocleares, síndrome de Ménière, etc. Son bajos en oídos normales e hipoacusias de transmisión, y variables en las presbiacusias.

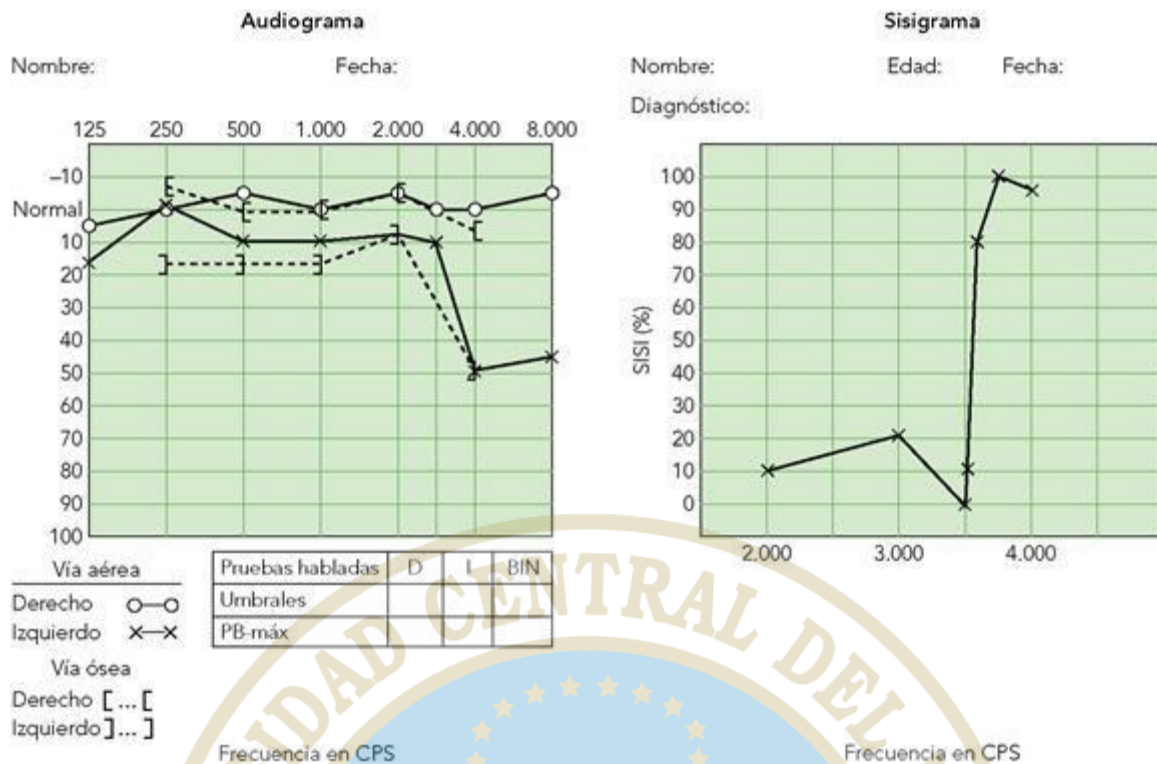


FIGURA 9-3 Audiograma y sisigrama correspondientes a un traumatismo acústico. Los porcentajes de SISI en las frecuencias del escotoma son altos.

Audiometría automática de von Békésy (1947)

Se obtienen registros primero con tono pulsado y después con tono continuo. El paciente controla la intensidad de la señal y el trazado mediante el pulsador. El audiómetro realiza un barrido automático de forma continua a lo largo de la banda de frecuencias habituales. Los cuatro tipos fundamentales según Jerger (1960) se ilustran en la figura 9-4. El tipo I corresponde a un sujeto de audición normal. El tipo II con descenso de la respuesta con tono continuo a altas frecuencias corresponde a un *recruitment* positivo. Los tipos III y IV corresponden a lesiones retrococleares. Esta prueba requiere la utilización de un audiómetro especial. También es posible utilizar para esta prueba audiómetros automáticos de frecuencia fija que presentan de forma discreta las sucesivas frecuencias.

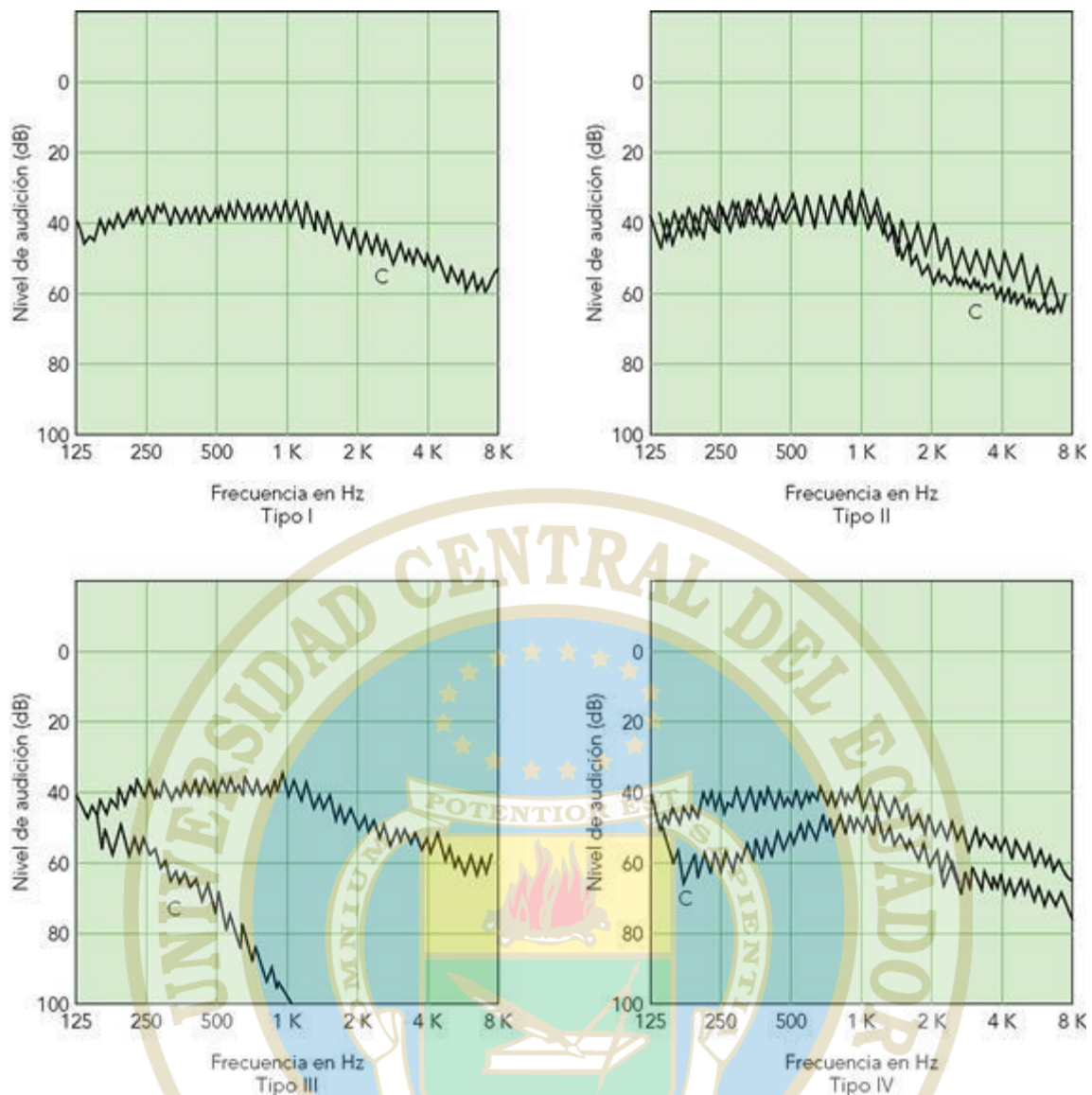


FIGURA 9-4 Tipos I, II, III y IV de los trazados de Jerger-Békésy obtenidos con un audiómetro automático de frecuencia continua. El trazo C corresponde al tono continuo y el otro trazado al pulsado.

Estudio del reflejo estapediano. Prueba de Metz (1946)

Cuando la diferencia entre el umbral del reflejo estapediano y el umbral de audición es inferior a 60 dB, asumimos que hay un *recruitment* positivo. La prueba es objetiva.

Audiometría verbal

Las curvas en campana se asocian a *recruitment* positivo.

Estudio de la dinámica auditiva

Debido a la lesión de las CCE, la amplificación de señales débiles no se realiza correctamente y suben los umbrales mínimos y confortables manteniéndose el de molestia, con lo cual se comprime la dinámica auditiva. Para un oído

normal el umbral máximo confortable está en 50 dB, el umbral de molestia en 100 dB y el umbral doloroso en 130-140 dB. Resulta difícil determinar el umbral de molestia.



Distorsión de tiempo

Fatiga Postestimuladora. Prueba De Peyser

Se realiza de la siguiente forma:

1. Estimulación a 1.000 Hz, determinación del umbral.
2. Estimulación con señal de 1.000 Hz a 100 dB durante 3 minutos.
3. Descanso de 15 segundos.
4. Nueva determinación del umbral.

La valoración se hace de la siguiente forma:

1. Normal si el umbral se desplaza 5 dB.
2. Sospecha de fatiga si el umbral se desplaza 5-10 dB.
3. Fatiga si el umbral se desplaza más de 10 dB.

Sin embargo, esta técnica no se usa porque no se ha demostrado una relación entre la fatiga determinada por este método y la labilidad al ruido. Actualmente las otoemisiones acústicas (OEA) permiten detectar las lesiones auditivas precozmente, antes de que se manifiesten en la audiometría convencional.

Adaptación Perestimuladora. Prueba De Carhart (1957)

Esta prueba de fatiga auditiva da lugar a que deje de percibirse el sonido después de un cierto tiempo de estimulación. En la terminología anglosajona se conoce como *tone decay*.

Para la realización de la prueba se procede del siguiente modo:

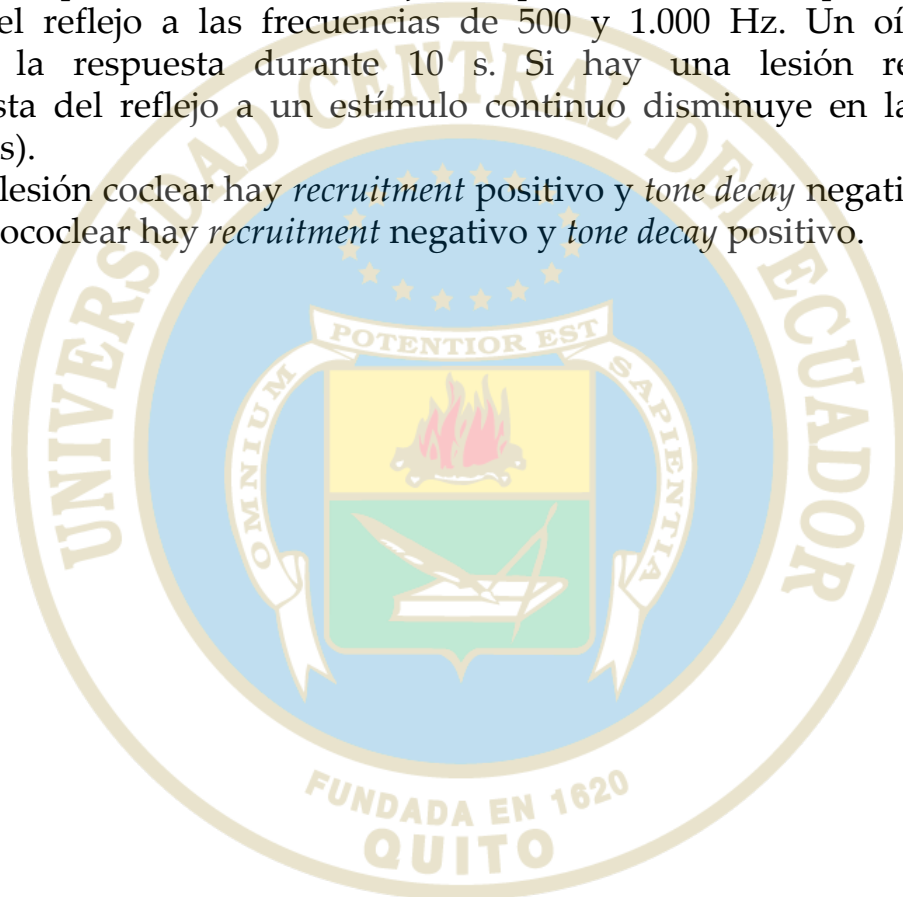
1. Se determina el umbral a la frecuencia considerada.
2. Se mantiene el estímulo a la intensidad umbral durante 1 minuto. Si durante este tiempo la sensación perdura, la prueba ha concluido y no hay fatiga. Si deja de oír el tono en 1 minuto, se aumenta la intensidad del estímulo 5 dB y se mantiene durante otro minuto para concluir la prueba si la sensación persiste. Si deja de oírlo, se aumenta 5 dB más, etc. Se repite el proceso hasta que la sensación persiste durante 1 minuto completo. La interpretación de resultados es la siguiente:

- a. Normal. Variación de 0-5 dB.
- b. Inicio de fatiga. Variación de 10-20 dB.
- c. Fatiga anormal. Variación de más de 20 dB.

La fatiga anormal es patognomónica de las hipoacusias de percepción retrococleares.

El *tone decay* positivo puede determinarse también de forma objetiva midiendo la persistencia del reflejo estapediano a 10 dB por encima del umbral del reflejo a las frecuencias de 500 y 1.000 Hz. Un oído normal mantiene la respuesta durante 10 s. Si hay una lesión retrococlear, la respuesta del reflejo a un estímulo continuo disminuye en la mitad de tiempo (5 s).

En una lesión coclear hay *recruitment* positivo y *tone decay* negativo. En una lesión retrococlear hay *recruitment* negativo y *tone decay* positivo.



Bibliografía

1. Carhart R. Clinical determination of abnormal auditory adaptation. *Arch Otolaryngol*. 1957;65:32–39.
2. Denes P, Nauton RF. The clinical detection of auditory recruitment. *J Laryngol Otol*. 1950;65:375–398.
3. Fowler EP. The diagnosis of diseases of the neural mechanism of hearing by the aid of sounds well above threshold. *Trans Am Otol Soc*. 1937;27:207–219.
4. Jerger J. Békésy audiometry in analysis of auditory disorders. *J Speech Hear Res*. 1960;3:275–287.
5. Jerger JF, Shedd L, Harford E. On the detection of extremely small changes in sound intensity. *Arch Otolaryngol*. 1959;69:200–211.
6. Katz J. *Handbook of clinical audiology*. 4.^a ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1972.
7. Lüscher E, Zwislocki J. A simple method for indirect monaural determination of the recruitment phenomenon (difference limen in intensity in different types of deafness). *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1949;78:156–178.
8. Metz O. The acoustic impedance measured on normal and pathological ears. *Acta Otolaryngol* 1946;(Suppl63):1.
9. Metz O. Threshold of reflex contraction of muscles of middle ear and recruitment of loudness. *Arch Otolaryngol*. 1952;55:536–543.
10. Reger SN. Differences in loudness response of normal and hard of hearing ears at intensity levels slight above threshold. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1936;45:1029–1039.
11. Watson LA. La evaluación y significado de *recruitment* en los defectos auditivos. Conferencias del autor en las Facultades de Medicina de Madrid y Barcelona en Diciembre de 1954. Publicado por Instituto Auditivo Español.

CAPÍTULO 10



Audiometría verbal

V. Marrero Aguiar y M.R. de Cárdenas Díaz de Espada



Introducción

La pérdida de audición conlleva limitaciones importantes para el desarrollo de las actividades de la vida diaria, pero seguramente el problema más acuciante para el paciente hipoacúsico es su dificultad para comprender el lenguaje oral. La audiometría verbal es una prueba (o un conjunto de ellas) que utiliza estímulos lingüísticos para valorar la capacidad para oír y entender el habla; se trata, por lo tanto, de un instrumento funcional necesario para analizar las repercusiones comunicativas y sociales de la audición, considerando la capacidad de una persona para entender el habla como el parámetro mensurable más importante en el estudio de la función auditiva. Ciertamente, la audiometría tonal básica es sencilla, fácil de realizar y de resultados fidedignos y estables, pero la prueba tonal da solo una somera idea del grado de dificultad para la comunicación hablada causado por una hipoacusia y, por lo tanto, aunque la señal verbal necesite un calibrage más preciso y requiera una respuesta del paciente más elaborada que la de la prueba tonal, la información obtenida con la audiometría verbal justifica sobradamente el tiempo que se le dedique. Además, cada vez con más frecuencia se pide al técnico, sobre todo por cuestiones legales, una valoración precisa de la discapacidad producida por una hipoacusia. El uso de pruebas verbales para medir tanto la pérdida de audición para el lenguaje hablado como la calidad de la audición restante es parte integral del estudio audiológico de un paciente.

Hoy está universalmente aceptada (1) la estrecha relación entre la media tonal en las frecuencias 500, 1.000 y 2.000 Hz (llamadas frecuencias conversacionales) y la intensidad a la que se percibe el lenguaje; esta constante relación nos proporciona una información adicional muy útil en la batería de pruebas audiológicas.

Existen otras muchas pruebas verbales, por ejemplo las de rehabilitación del niño sordo o las utilizadas para comprobar la adaptación a un implante coclear, pero de ellas no nos ocuparemos aquí.

Clasificación De Las Pruebas Verbales

Aunque las pruebas verbales existentes son numerosas, y otras nuevas acuden en nuestra ayuda periódicamente, se pueden clasificar en dos grandes grupos:

1. *Pruebas liminares*. Buscan el umbral, esto es, el mínimo nivel de intensidad al que el sujeto responde de manera adecuada. Las dos más habituales son el *umbral de detección verbal*, que indica cuándo se detecta una voz humana, sin necesidad de que se entienda su significado, y el *umbral de recepción verbal*, definido como la mínima intensidad a la que se puede entender el lenguaje hablado (2). En el apartado «Pruebas liminares o de umbral» de este capítulo

describiremos con detalle cómo realizar estas pruebas en español.

2. *Pruebas supraliminares*. Estudian, mediante estímulos lingüísticos, la función auditiva por encima del umbral tonal de un sujeto, tratando de detectar y cuantificar cualquier desviación de la capacidad normal de discriminación de un oído sano. Las más utilizadas son las pruebas de *discriminación* o *inteligibilidad*, que cuantifican la capacidad de un sujeto para identificar signos verbales, generalmente palabras. Dentro de este segundo grupo hay pruebas con diferentes objetivos específicos de análisis, y cada una con sus propios materiales y su propia metodología que se debe seguir lo más rigurosamente posible para obtener resultados estables y fiables. Pueden ser de listas cerradas, en las que la elección de la respuesta es limitada (elegir entre dos, los días de la semana, colores, etc.) o listas abiertas, en las que no hay límite de respuesta. De ellas nos ocupamos en el apartado «Pruebas supraliminares o de discriminación» de este mismo capítulo.

La metodología, el equipo necesario y la composición del material verbal para estas pruebas están reglamentados por las normativas IEC 645/2 (3), ISO 8253/3 (4) y AEDA-2: 2-4 (5). El material que las compone, para su uso estandarizado, es la palabra aislada en listas equilibradas fónicamente (v. más adelante). Aunque las listas de palabras tienen muchas ventajas para la práctica clínica (son un método estándar internacional, son relativamente rápidas y prácticas, etc.), sin embargo, presentan algunas carencias, reconocidas desde su creación, la principal de las cuales es que no atienden a los fenómenos suprasegmentales (entonación, ritmo), absolutamente esenciales en la decodificación del habla. Entre sus desventajas, podemos destacar también la falta de naturalidad de la tarea: salvo escasas excepciones, en ninguna situación comunicativa cotidiana nos comunicamos separando las palabras por pausas, y utilizando solo sustantivos. Sin embargo, resultan unidades más simples de evaluar que las frases o los textos, porque no intervienen en ellas variables como las diferentes estructuras sintácticas de cada lengua; el procesamiento de las palabras aisladas requiere menor intervención de los procesos cognitivos superiores que el de unidades más complejas, como oraciones. En todo caso, lo adecuado es poder disponer de pruebas audiométricas que empleen tanto las listas de palabras como el discurso continuado en español, como ocurre con la mayoría de las lenguas de nuestro entorno.

Para terminar este apartado introductorio es necesario mencionar la conveniencia de valorar la decodificación del lenguaje en ruido. Por múltiples razones: en primer lugar, atendiendo a ese mismo criterio de naturalidad «ecológica» que mencionábamos anteriormente: muy pocos intercambios conversacionales reales tienen lugar en condiciones ambientales como las de las cámaras insonorizadas (y menos en uno de los países más ruidosos del mundo, España). Pero también porque el ruido afecta a los sonidos del lenguaje de una forma muy especial, y es una de las principales quejas de los usuarios de prótesis auditivas: «La mayoría de los adultos con

pérdida de audición se quejan de dificultades para comprender el habla en ruido» (6). En palabras de Killion y Niquette (7), si quieres saber cuánto comprende una persona, hay que medir su reconocimiento en ruido de habla. Y, para terminar, porque dos audiometrías tonales muy similares, y unos resultados de discriminación verbal en palabras aisladas semejantes, pueden esconder pérdidas auditivas muy distintas (8).



Un poco de historia

Las primeras pruebas de audiometría verbal se crearon en Estados Unidos no con fines médicos, sino para comprobar la calidad de los equipos de comunicación durante la II Guerra Mundial. Eran listas de 50 palabras que trataban de representar la lengua hablada (*phonetic balance* o *equilibrio fónico*). Enseguida, en 1947, se estaban utilizando esas listas, perfeccionadas y grabadas (PAL pb-50) para pruebas audiométricas (9). El profesor Tato, de Argentina, tras conocer las listas PAL, compuso en español doce listas de 25 palabras buscando el equilibrio fonético (10); erróneamente, utilizaban solo diez, rompiendo así ese equilibrio. Deben mencionarse otros pioneros en Hispanoamérica: Aurelia Cancel, Quirós y Morgante, Rosenblut y De Cruz, y Berruecos en México. Los intentos realizados en Estados Unidos para su población hispana tropiezan con los muy diferentes orígenes y acentos de esa población (11). En España, en 1958, el profesor Poch Viñals (12) compuso listas para hallar el umbral de recepción verbal y listas para hallar el porcentaje de discriminación.

El desarrollo posterior de la tecnología de grabación y análisis del sonido propició la aparición de nuevos materiales, que se ajustan a las normativas de aplicación en este ámbito, estándares cuyo objetivo es garantizar la calidad, repetibilidad y fiabilidad de las mismas (v. más adelante). En 1994, Cárdenas y Marrero (13) publican el *Cuaderno de logoaudiometría*, que contiene material en español para umbral de discriminación y de rasgos distintivos en adultos y niños, describiendo detalladamente la composición y su aplicación; las 42 listas están grabadas en disco compacto (CD) (v. tablas 10-1 a 10-5). Un año antes, Garrido y Llisterri (14) habían editado un CD titulado *Audiometría vocal*, con pruebas de inteligibilidad, discriminación acústica y confusión consonántica; se trata de un material muy cuidado desde el punto de vista fonético, pero cuya grabación no se adapta a la normativa ISO. En 1995, Huarte et al (15) elaboran un CD, acompañado de textos e imágenes, con material verbal para la valoración de la audición y el lenguaje en los implantes cocleares; además de pruebas específicas con vocales, consonantes, frases, etc.; incluye las listas de discriminación de Cárdenas y Marrero (13).

Tabla 10-1

Listas para umbrales

Lista 2			Lista 3		
entonces	pensamiento	opinión	importante	juventud	ventana
espíritu	tampoco	importancia	necesidad	héroe	fortuna
todavía	condición	república	situación	actividad	príncipe
carácter	ocasión	servicio	estación	alegría	academia
familia	elemento	concepto	voluntad	impresión	belleza
interés	difícil	memoria	existencia	sistema	régimen
natural	cultura	costumbre	justicia	enorme	materia
ejemplo	propósito	personaje	iglesia	teatro	ochenta

De Cárdenas MR, Marrero V. Cuaderno de logaudiometría. Madrid: UNED; 1994 (13).

Tabla 10-2

Listas ponderadas para discriminación



Lista 4	Lista 5	Lista 6	Lista 7	Lista 8
piso	día	noche	alzar	moza
día	uvas	montón	leyes	veo
diga	tiempo	tiempo	hacha	lado
puso	tiño	cada	ese	osa
higos	tima	coche	fuelle	usen
alma	pista	saca	pintor	orden
sastre	pierna	fleco	mesa	lengua
sede	venas	sartén	justa	fresa
jefe	regla	perros	hijas	copias
veinte	nunca	mantel	cinco	callos
valles	lloras	hierba	brisa	gaita
queso	mudo	curas	torres	riña
mulo	creo	bajo	nubes	bedel
león	cebra	tía	terca	tecla
fuerza	anda	llaves	borde	pleno
correr	seas	cientos	sueño	mote
canto	leche	vuelas	pila	laven
alga	amén	ruegas	mero	finos
yema	velo	pelas	humo	cine
resta	refrán	luces	dejo	arme
hotel	nidos	guapa	choca	verdad
quince	ligo	crema	bondad	puerta
tierra	gases	cedo	tiendo	fiesta
portal	corren	anís	lunes	cobre
mujer	cartel	tardes	alga	techo

De Cárdenas MR, Marrero V. Cuaderno de logaudiometría. Madrid: UNED; 1994 (13).

Tabla 10-3

Listas ponderadas para discriminación

Lista 9	Lista 10	Lista 11	Lista 12	Lista 13
leyes	dice	eres	muela	primas
ese	alzar	tiempo	fuego	olla
cine	techo	tiño	tela	hilos
conde	hotel	frío	reza	nunca
una	coger	melón	limón	tinte
madre	mimas	cena	este	también
saco	medios	raíz	ajo	ligo
papel	duque	tengo	tierno	año
padre	pegues	oso	quema	caspa
tiendas	ida	crema	huerto	juego
hábil	renta	seca	doble	chino
actor	viñas	tambor	caro	seda
pecho	sola	plata	pierna	donde
anchos	paso	haya	días	fuerte
santa	gente	dame	abre	flema
fundes	crean	calle	cunas	toser
lejos	basta	limas	bichos	mosca
filo	hielos	esas	sueño	jabón
cierta	vienen	chisme	primas	dure
amor	unos	yodo	higo	cero
tío	sello	sudar	dedos	prisa
guías	paran	pedal	campo	doce
urna	litro	culpa	nieves	real
cuatro	fuera	besa	llenos	ecos
rubios	clase	kilo	hasta	boina

De Cárdenas MR, Marrero V. Cuaderno de logaudiometría. Madrid: UNED; 1994 (13).

Tabla 10-4

Listas ponderadas de palabras frágiles para discriminación

Lista 24	Lista 25	Lista 26	Lista 27	Lista 28	Lista 29
guías	paran	hielos	muerde	terca	estás
cierta	arme	chisme	pegues	hielos	poca
santa	resta	arme	veinte	cunas	cegar
anchos	alga	nidos	tardes	arme	apio
paran	canto	oso	anís	llenos	olla
huevo	mulo	ajo	tiendo	dure	fundes
hielos	valles	cambiar	choca	seda	grado
llevo	veinte	cuerpo	atún	faja	tinte
paso	sede	oyen	orden	cundir	tienta
renta	gases	caspa	hielos	pelas	oyen
pegues	ligo	padre	osa	ruegas	oso
besa	nidos	medios	saca	chisme	copias
culpa	apio	dales	manga	vuelas	gaita
chisme	golpes	año	cuales	bajo	bedel
esas	lloras	cazo	hora	tiendo	laven
muerde	venas	pasa	cada	cobre	cobre
haya	hora	tengo	eres	laven	mulo
plata	cárcel	barre	noble	bedel	faja
hasta	tardes	lapa	chasco	gaita	seda
dure	cedo	deuda	moza	copias	dure
nidos	bajo	gama	once	oyen	hielos
cedo	tiendo	eres	pilla	año	arme
medios	cuerpo	tienta	telas	tinte	abre
morro	oyen	tinte	apio	olla	hasta
curo	año	noble	bebe	moza	chisme

De Cárdenas MR, Marrero V. Cuaderno de logaudiometría. Madrid: UNED; 1994 (13).

Tabla 10-5

Listas infantiles para discriminación

Lista 32	Lista 33	Lista 34	Lista 35	Lista 36	Lista 37	Lista 38	Lista 39
mesa	señal	agua	coches	árbol	reloj	bosque	libro
hojas	niños	silla	piña	gatos	puerta	cerdos	fuego
lápiz	barco	planta	cuadro	tiza	campo	saco	ropa
cristal	vaso	avión	rosa	tienda	frío	hilos	ojos
cama	oso	hombre	diente	hierba	león	café	botas
piedra	hierro	suelo	nubes	mono	bolsa	playa	huevo
diente	tienda	leche	cajón	letras	cuerda	mujer	piernas
noche	jugar	correr	pelos	come	llaves	perros	cera
señor	pinos	carne	queso	indios	peras	goma	parque
mueble	mapa	clase	verde	niña	juego	cristal	toro
botes	cielo	patio	lengua	ruedas	bici	peine	carta
día	chándal	tele	pintar	calle	camión	jardín	mamá
cuento	casa	años	lana	techo	tela	tronco	uñas
color	nieve	cinta	feo	padre	mesa	guante	limón
azul	leer	sofá	sartén	moscas	mina	timbre	cuna
negro	fuelle	peine	tigre	pared	tenis	puente	chicle
hueso	pastel	madre	aire	piso	fuelle	leche	siete
tenis	metro	dedos	manta	melón	dedos	madre	dientes
grande	cuenta	nombre	manos	jersey	nada	vino	dedos
sillón	dedos	medias	cine	cuenta	este	adiós	están

De Cárdenas MR, Marrero V. Cuaderno de logaudiometría. Madrid: UNED; 1994 (13).

En gallego, Párraga y San Román han producido un disco compacto cuya metodología y composición sigue el modelo de Hirsh en su adaptación de Cárdenas y Marrero (13). La revista *Auditio* ha publicado, con el título «Logaudiometría en galego» (16), las listas de palabras y las características de este material. En catalán, tras el precedente de Serra (17), Montoya et al (18) traducen al catalán, con una mínima adaptación, parte del *Cuaderno de logaudiometría* (13), incluyendo dos variantes para el valenciano y el balear, también grabado en CD. En cuanto al vasco, la tesis doctoral de Ayerbe Zabaleta (citado en 16) está esperando, hasta donde sabemos, su desarrollo y grabación para uso clínico.

Otras Pruebas Audiológicas Verbales

Además que lo que se considera estrictamente audiometría verbal, existen otras pruebas audiológicas que utilizan las palabras como estímulo, dirigidas por lo general a estudiar las funciones centrales de decodificación e integración del mensaje hablado. En español, Sánchez Prieto et al crearon listas de frases para estudiar la integración central (19) siguiendo las desarrolladas por Bocca et al (20) en 1955, pero no han trascendido al uso

clínico general. Lo cierto es que cada vez es más imperativo disponer de pruebas funcionales que permitan el estudio de posibles alteraciones del procesamiento auditivo central (PAC) como las desarrolladas por Keith (21).

Logaudiometría mediante frases en ruido

En la década de los ochenta se generalizan, en el entorno anglohablante, las baterías logaudiométricas de frases con ruido. Podemos dividir las, también, en dos grandes categorías:

1. Pruebas con relación señal/ruido fijas, como el CST (*Connected Speech Test*) (22), textos de 9-10 oraciones presentadas con ruido multihablante, o el SPIN (*Speech Perception in Noise Test*), versión revisada (23), ocho listas de 50 oraciones con 5-8 palabras cada una; solo se valora la última palabra de cada oración; la mitad tienen alta predictibilidad y la otra mitad, baja. Se presenta también con ruido multihablante.

2. Pruebas adaptativas o con relación señal/ruido variable. Entre las más conocidas destacan las siguientes:

a. HINT (*Hearing In Noise Test*) (24), 25 listas de diez frases (BKB modificadas); el paciente debe repetir todas las palabras clave de cada una. El ruido se fija habitualmente en 65 dB, y el nivel de presentación de las frases varía de 2 en 2 dB. El Umbral de Recepción Verbal se alcanza con el 50% de frases repetidas correctamente. HINT permite más procesamiento «de arriba abajo», es decir, mayor uso de los conocimientos previos que otras pruebas como Quick-SIN; eso lo hace especialmente adecuado para la evaluación del potencial de implantes cocleares (McArdle y Wilson, 2008). Ha sido adaptada al castellano por Huarte (25).

b. SIN (*Speech in Noise Test*, Bamford-Kowal-Bench, Etimotic Research) utiliza, en su primera versión, desarrollada a finales de los noventa, listas de

cinco oraciones con cinco palabras clave cada una; se presenta con ruido multihablante de 4 locutores, dos niveles de intensidad para la señal (40 y 70 dB) y 4 relaciones señal/ruido distintas. Una versión más corta y depurada del SIN es el QuickSIN (*Quick-in-Noise Test*) (26). Dura dos o tres minutos, y contiene 18 listas de seis oraciones IEEE (también conocidas como «frases psicoacústicas de Harvard»), presentadas con ruido multihablante de cuatro locutores. Cada frase contiene cinco palabras clave, valoradas cada una con un punto. La sintaxis es correcta y la semántica tiene una predictibilidad baja. La intensidad de la señal permanece fija (75-80 dB HL) y se varía la del ruido automáticamente en escalones de -5 dB, empezando a +25 S/R. Probablemente, se trata de las pruebas logaudiométricas con frases más utilizadas en inglés. Según sus autores, el QuickSIN resulta más sensible que el HINT, y sus resultados son comparables a los de las listas de palabras logaudiométricas (27,28).

Más adelante, en este mismo capítulo, describimos el desarrollo de una batería de frases en ruido para el español, para adultos (apartado «Pruebas de discriminación con frases en ruido»).

En el contexto europeo, consorcios como NATASHA (29), Hearcom (30) o AHEAD (31) avanzan hacia una homologación de las pruebas para evaluar el lenguaje y la audición, con indicaciones sobre equipamiento, técnicas, pruebas logaudiométricas multilingües (algunas en español, como las listas MATRIX [30]), test psicoacústicos de intensidad subjetiva, de resolución temporal y frecuencial, cuestionarios sobre el alcance de la pérdida auditiva, etc., en ocasiones desarrollados para teleaudiometría o presentación en línea.

Lenguaje y audiometría verbal

El lenguaje, considerado en una definición clásica como un conjunto sistemático y convencional de signos que optimiza la comunicación, presenta una estructura cuyo estudio se suele abordar desde diferentes niveles: pragmático, léxico-semántico, morfosintáctico y fónico. Todos ellos son relevantes en el proceso de descodificación, todos se ven afectados si existe hipoacusia, y por lo tanto, todos deben ser considerados en el diagnóstico.

Sin embargo, la palabra es, como hemos visto, la unidad *estrella* en la logaudiometría tradicional; puede analizarse desde varios puntos de vista:

1. En el plano del sonido, está constituida por un conjunto de sílabas y fonemas agrupados según unas reglas propias de cada lengua (su *fonosintaxis* o *fonotaxis*) cuya distribución en el conjunto de las pruebas logaudiométricas debe ser lo más representativa posible de las características fónicas de la lengua en conjunto.
2. En el plano del significado, constituyen unidades léxicas cuyo grado de familiaridad y frecuencia de uso determinan su predictibilidad en un contexto logaudiométrico. Controlándolos evitamos que factores como el nivel cultural o el aprendizaje influyan en la respuesta del sujeto.
3. Como elemento constituyente de un complejísimo sistema de signos interrelacionados, es necesario considerar el valor comunicativo de cada una de ellas, el grado de información que transmiten: su nivel de *redundancia*.

Estos tres puntos determinan los aspectos más relevantes, desde un punto de vista lingüístico, en la selección de palabras para pruebas de audiometría verbal. En el contexto audiológico la entonación es esencial cuando utilizamos unidades superiores a la palabra, como la frase.

El Plano Del Sonido

La unidad fónica de las lenguas es el fonema, indivisible, sin significado pero con valor distintivo, y constituido por rasgos distintivos, que definen cada uno de ellos frente a todos los demás.

Los rasgos distintivos acústicos pertinentes en español son (32): vocálico/no vocálico; consonántico/no consonántico; sonoro/sordo; nasal/oral; grave/agudo; continuo/interrumpido y estridente/mate.

Sin embargo, es la sílaba la «menor unidad fonética posible» en el habla real (33), tanto desde el punto de vista articulatorio (un solo impulso de energía muscular), como acústico (mayor intensidad y sonoridad), auditivo

(mayor perceptibilidad) y psicológico.

Cuando sea necesario reproducir las características fónicas de una lengua con un conjunto de palabras resultará esencial un buen equilibrio fónico y silábico que reproduzca lo más fielmente posible las proporciones presentes en la lengua hablada.

El Plano Del Significado

Aunque hay infinidad de aspectos que se pueden considerar a este respecto, el que en la literatura se ha considerado más relevante para la audiometría es el control de la familiaridad y la frecuencia de uso. El primero es un concepto subjetivo, generalizable a partir de test individuales en los que un conjunto de sujetos puntúa las palabras según lo familiares que le resulten. El segundo, en cambio, es estadístico, y se obtiene por medio de una compleja metodología cuyo resultado se recoge en los denominados *diccionarios de frecuencia* (34-37). Un buen control de ambos neutraliza las diferencias socioculturales, dialectales e individuales.

La Redundancia

La redundancia es el reverso de la información: a menor información, mayor redundancia. Y ambas son consecuencia de la probabilidad: cuanto más probable es una unidad, menos informativa es su presencia, y por tanto más redundante. Los elementos redundantes aumentan la longitud del mensaje sin incrementar su información. Sin embargo, la presencia de un cierto nivel de redundancia en todo sistema de comunicación resulta vital para su funcionamiento: es el mecanismo de defensa contra cualquier perturbación que pueda surgir durante la transmisión.

El español es una lengua con un alto nivel de redundancia: tiene un sistema fonológico corto y muy estable, con tendencia a la sílaba abierta (de modo que la probabilidad de aparición de los fonemas es alta según su posición silábica, especialmente en las vocales), con una gran riqueza morfológica (las marcas de género y número se multiplican en la frase), y una longitud media bastante alta (palabras bisílabas). Este rasgo, que facilita la vida diaria de la persona hipoacúsica, afecta a la sensibilidad de las pruebas logaudiométricas: las pruebas liminares requieren palabras muy redundantes para facilitar la identificación del mensaje; las supraliminares necesitan en cambio unidades muy poco redundantes, para afinar en la discriminación.

La Entonación

La entonación tiene tres funciones básicas en el lenguaje: segmentar, resaltar y dar continuidad prosódica al discurso, permitiéndonos seguir una voz en entornos ruidosos. En experimentos psicolingüísticos se ha comprobado que

la presentación de las mismas palabras en listas o en frases produce resultados diferentes incluso en bebés de dos meses: el reconocimiento fue mejor en frases (38).

«La entonación realza la información de fondo proporcionada por el lenguaje codificado lingüísticamente [...]. A lo largo del tiempo, la entonación se ha adaptado al papel adicional de proporcionar claves extra que salvaguardan una transmisión eficiente de la comunicación lingüística contenida en el mensaje verbal. Por una parte, en entornos ruidosos, donde aparecen muchos hablantes, permite a los oyentes centrarse en el mensaje transmitido por uno de ellos. Por otro lado, ayuda a valorar la estructura mental del interlocutor.» (39)



Pruebas liminares o de umbral

Son las pruebas en las que se busca el punto de mínima intensidad a la que el sujeto responde según lo que esperamos de él. Generalmente, se estudia cada oído por separado, a través de los auriculares del audiómetro. Las dos más habituales son el umbral de detección verbal, en el que el sujeto indica cuándo detecta una voz humana, sin necesidad de que entienda su significado, y el umbral de recepción verbal (URV), en la que el sujeto repite las palabras que entiende, y por lo tanto realiza una tarea de identificación. El resultado obtenido se registra en *decibel hearing level* (dBHL) de intensidad.

Material, requisitos y criterios de elaboración

La localización de los umbrales auditivos requiere utilizar unidades lingüísticas muy redundantes, un material verbal con exceso de información, con más elementos de los estrictamente necesarios para descodificar el mensaje, de manera que, aun si algunos no se perciben, el estímulo puede seguir siendo identificado correctamente.

Para ello, en inglés (9) se utilizan bisílabas espondeas, inexistentes en español. En otras lenguas, como el español, el gallego y el catalán, se utilizan generalmente palabras de 3 y 4 sílabas, muy usuales, que carezcan de pares mínimos, y de dificultad similar, según exige la normativa ISO. Los tres CD antes mencionados (13,16,18) disponen de listas de palabras específicas que cumplen estos requisitos.

Metodología

Umbral de detección de la palabra

Es la mínima intensidad a la que el sujeto nota que se le está hablando, pero no entiende el lenguaje.

Realización de la prueba

Se empieza presentando tres palabras a una intensidad 20 dB por debajo del umbral sospechado o a -10 dB del audiómetro. Se debe ascender 5 dB y repetir hasta que el sujeto perciba la voz hablada. Esa será la intensidad en dBHL del umbral de detección de la palabra.

Umbral de recepción verbal

El URV se ha definido como la mínima intensidad a la que el lenguaje

hablado puede ser comprendido (2). En la práctica clínica, es la intensidad a la que el oyente puede repetir correctamente el 50% de las palabras presentadas.

Realización de la prueba

Para llevar a cabo la prueba deben seguirse los siguientes pasos:

1. Explicar al oyente en qué consiste la prueba y lo que esperamos de él con palabras como «va usted a oír una lista de palabras, cada vez a menor intensidad. Repítalas una por una y, cuando no las oiga con claridad, intente adivinar de qué palabra se trata».
2. A través de los auriculares, comenzando por el oído mejor, se debe empezar presentando al sujeto dos palabras de las listas específicas a 30-40 dB por encima de lo que se sospecha sea su umbral.
3. Si las repite correctamente, bajar 10 dB y presentar otra. Continuar bajando y presentando una palabra hasta que la respuesta sea incorrecta.
4. Se incrementa entonces 15 dB. Presentar cuatro palabras y, si repite las cuatro correctamente, bajar 5 dB y seguir hasta que solo repita dos palabras.
5. El umbral de recepción verbal estará a la intensidad a la que repita correctamente dos de las cuatro palabras. Si en 5 dB pasa de oír más de la mitad a menos de la mitad, el umbral estará a la mínima intensidad a la que repitiera correctamente más de la mitad de las palabras.

Enmascaramiento

Será necesario enmascarar el oído contrario, siempre que la vía aérea del oído que se explore sea peor que la ósea del oído contrario, en 40 dB o más (v. «Enmascaramiento contralateral en la audiometría verbal»).

Parámetros de referencia

El umbral de recepción verbal, realizado con las listas grabadas según la norma expuesta, se sitúa entre 5 y 10 dB por encima de la media del umbral tonal de las frecuencias conversacionales (500, 1.000 y 2.000 Hz). No será así si una de las tres frecuencias tiene una diferencia de más de 30 dB respecto a las otras dos.

Aplicaciones

El valor clínico de esta prueba reside en lo estable de su resultado en relación con el umbral tonal de las frecuencias conversacionales. Esta relación es tan

constante que, si la diferencia entre uno y otro es de más de 15 dB, se ha de sospechar que:

1. La audiometría tonal no es fiable.
2. La técnica no ha sido suficientemente cuidadosa.
3. El equipo está mal calibrado.
4. Estamos ante un simulador.

El umbral de recepción verbal nos da la base para calcular la intensidad a la que evaluar la máxima discriminación del sujeto.



Pruebas supraliminares o de discriminación

Se denomina discriminación a la capacidad de entender el lenguaje hablado a niveles de intensidad conversacionales, reconociendo los rasgos acústicos existentes para detectar la diferencia entre palabras muy parecidas. A diferencia del umbral de recepción verbal, no se ha logrado establecer una relación directa entre el audiograma tonal y la capacidad de discriminación de un sujeto, y es que los mecanismos de percepción son mucho más complejos que el simple acto neurosensorial medido en la audiometría tonal.

Tradicionalmente, se ha comprobado la discriminación mediante listas fónicamente ponderadas compuestas cuidadosamente para que sean representativas de la lengua de uso del sujeto. El resultado se presenta en porcentaje, siendo el 100% el resultado en normooyentes.

Pero algunos autores, buscando más información de la que se obtiene con las listas ponderadas, han dirigido su atención a pruebas alternativas, mayoritariamente de respuesta cerrada, para comprobar la discriminación de manera más estricta: los llamados *Test de Rimas*, desarrollados en español como *Test de Rasgos Distintivos (TRD)* (13), en los que el sujeto tiene que elegir entre dos palabras muy parecidas, diferenciadas entre sí no solo en un fonema, sino en un solo rasgo distintivo de ese fonema. Estas pruebas más precisas, en las que se valoran diferencias mínimas, se han de llevar a cabo necesariamente con material verbal grabado.

Pruebas De Discriminación Con Listas Ponderadas De Palabras

Material, requisitos y criterios de elaboración

Si en las pruebas de umbral solo se pretendía medir la percepción del habla, en las de discriminación se enfrenta al paciente a una tarea de comprensión del lenguaje. Por eso, el material verbal ha de ser seleccionado cuidadosamente, para conseguir una elevada sensibilidad que permita detectar cualquier disminución en la discriminación. Además, es necesario cuidar la familiaridad del léxico, su dificultad similar, y su composición fónica, con el fin de que las listas presentadas representen lo más fielmente posible las características de la lengua hablada (fig. 10-1).

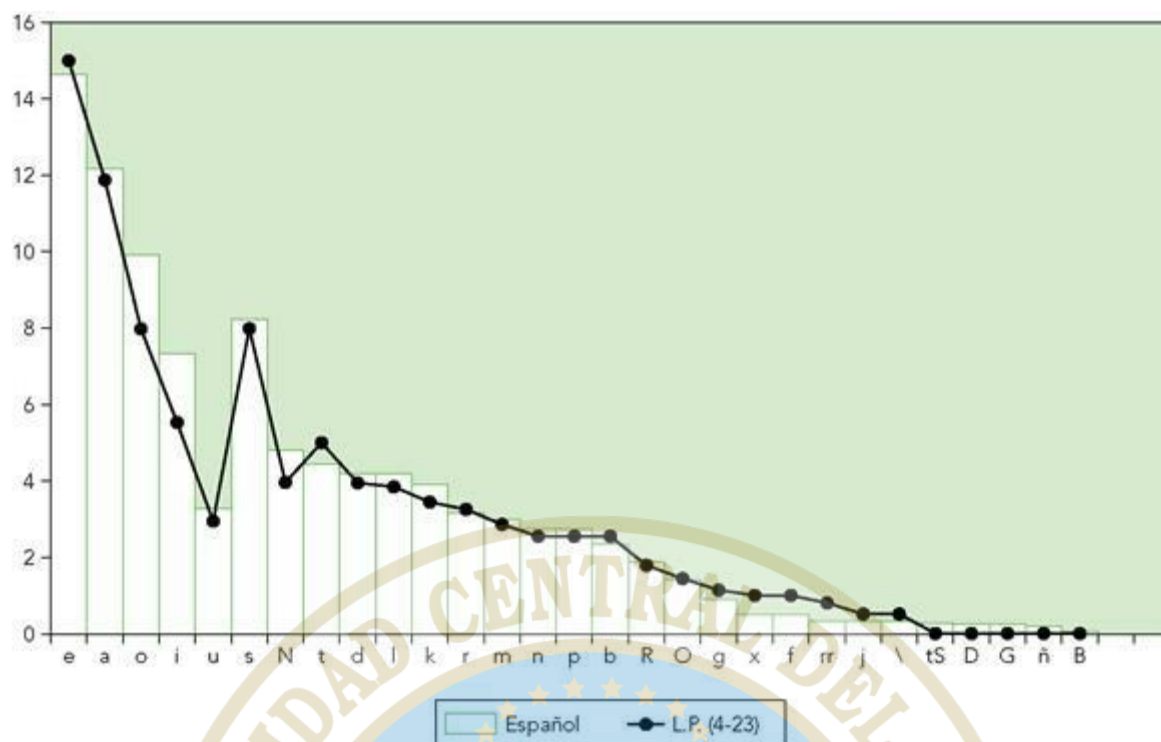


FIGURA 10-1 Índice de ponderación fónica. Listas 4-23 de Cárdenas y Marrero. Las barras corresponden al índice de frecuencia de fonemas en español hablado y los puntos al porcentaje medio obtenido en las listas de palabras.

Este último requisito conlleva la necesidad de establecer y respetar meticulosamente la longitud de las listas de palabras (cuestión irrelevante, como hemos visto, en las pruebas liminares). A lo largo de la historia se han utilizado listas de 50 palabras (PAL, CID, Pascoe), de 25 (Tato, Quirós-Morgante, Rosemblut), de 17 (Lafon, Boothroyd), de 15 (Azoy), de 10 (Serra-Raventós), de longitud variable (Poch-Viñals), etc. Cuanto más larga sea la lista, más afinada será su reproducción del habla cotidiana; pero se ha de conciliar este requisito con la escasez de tiempo general en la práctica clínica. Siguiendo varios estudios previos (Resnick, 1962; Grubb, 1963; Rose, 1974) se llega a la conclusión de que 20-25 palabras son suficientes para obtener una información fidedigna.

Ahora bien, no utilizar la lista completa, sino emplear unas cuantas palabras tomadas al azar, destruye completamente la ponderación de la prueba y, en consecuencia, la fiabilidad de los resultados.

Es importante disponer de un número suficiente de listas para estudiar cómodamente ambos oídos. Un requisito esencial para su utilización clínica es que todas ellas proporcionen resultados equivalentes, y el lograrlo es una de las tareas más laboriosas en la composición y grabación de estas listas (13). Los CD en español, gallego y catalán antes mencionados (13,16,18) disponen de material adecuado para esta prueba.

Metodología de aplicación

En la presentación de las listas pueden variar tanto las condiciones de

emisión como las de recepción por el paciente:

1. Aunque en circunstancias normales se utilizan con mucha mayor seguridad listas grabadas calibradas previamente, en casos concretos como niños, ancianos o personas con vocabulario limitado, el audiólogo puede leer de viva voz las palabras, sabiendo que los resultados así obtenidos serán poco estables y solo orientativos. El nivel de intensidad debe ser controlado en el VUmetro del audiómetro continuamente para que la intensidad real se corresponda con la deseada. Si además se considera conveniente la ayuda de la labiolectura, será necesario iluminar de forma adecuada el rostro de quien habla.
2. Se puede también realizar la prueba a través de auriculares, o bien a través de los altavoces de campo libre.
3. En ocasiones, sobre todo en la presbiacusia, es conveniente realizar esta prueba con ruido de competencia, bien en el mismo oído, bien en el contrario. En ese caso, la información obtenida debe anotarse registrando la relación señal/ruido; si se presenta la lista a la misma intensidad que el ruido, la relación será 0/0; si la señal verbal es 5 dB más fuerte, la relación será 5/0, y así sucesivamente.

Curva completa de discriminación

Antes de comenzar hemos de cerciorarnos de que las condiciones acústicas son las adecuadas y, mediante la pista de calibraje, de que la entrada del CD al audiómetro es correcta (v. apartado «Información técnica»). Es importante una buena colaboración del paciente, que debe estar relajado y tranquilo, para lo cual un buen principio es explicarle adecuadamente lo que vamos hacer y cómo ha de responder. A diferencia de las pruebas de umbral, se trata de detectar cualquier fallo en la discriminación del paciente, por lo que interesa que este deje de responder ante cualquier duda.

Realización de la prueba

Se deben seguir los siguientes pasos:

1. Explicar al sujeto en qué consiste la prueba y lo que se espera de él con palabras como «va usted a oír unas listas de palabras. Repítalas una por una y, la que no entienda, déjela pasar».
2. Iniciar la prueba en el mejor oído, a 10 dB por encima del umbral de recepción verbal.
3. Presentar al paciente una lista ponderada completa. Anotar los errores, contando igual las palabras no repetidas y las confundidas. El número de

palabras correctamente repetidas, multiplicado por 4 (con listas de 25 palabras), será el porcentaje de discriminación a esa intensidad.

4. Subir la intensidad 10 dB y repetir el paso 3.

5. Repetir los pasos 4 y 3 hasta llegar al umbral incómodo del paciente o hasta el límite del audiómetro.

6. En algunos casos es necesaria información sobre bajas intensidades. Para ello bajar 10 dB desde la intensidad más baja comprobada, y repetir 3 y 4 hasta obtener el 10% de discriminación.

7. Anotar los valores obtenidos sobre una gráfica de discriminación. Estos puntos se unen luego en una curva promediando los valores, que se han de comparar con la curva patrón específica de las listas empleadas.

Máxima discriminación ($D_{\text{máx}}$)

Con frecuencia, sobre todo en la práctica clínica, será suficiente saber si la discriminación del paciente en las mejores condiciones llega a valores normales (100%). Si las listas empleadas son específicamente sensibles (p. ej., las llamadas *listas de palabras frágiles* [9]), se puede obtener esta información con una sola valoración a intensidad suficiente. Se prueba una sola intensidad con una sola lista:

1. Una vez hallado el umbral de recepción verbal, subiremos la intensidad 35 dB. Ante pérdidas neurosensoriales puede no ser conveniente este incremento; en tal caso, comprobaríamos cuál es la mejor intensidad para el paciente para realizar ahí la medición.

2. Presentar una lista completa. Evaluar el resultado como en el paso 3 del apartado anterior. La discriminación así obtenida será la máxima discriminación de ese paciente.

3. El resultado se anota indicando el porcentaje obtenido y a qué intensidad se ha obtenido.

Parámetros de referencia

Cada material verbal debe presentar sus propios valores de referencia, obtenidos en un número representativo de oídos normales. En la [figura 10-2](#) se presentan las curvas de referencia para las listas de discriminación 4-23 de Cárdenas y Marrero (13).

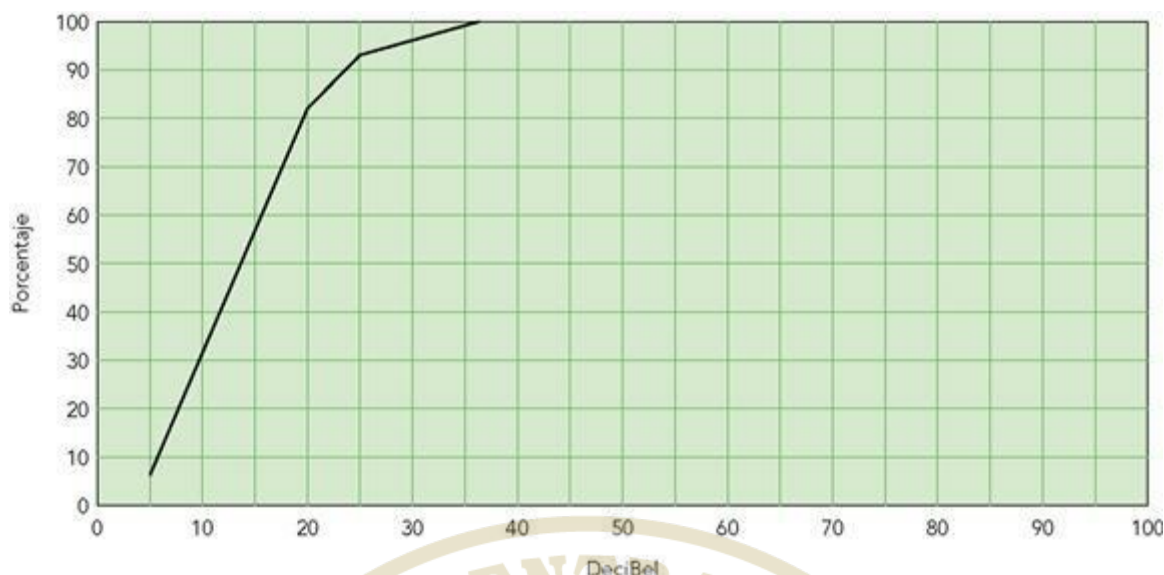


FIGURA 10-2 Curva de normalidad en pruebas de discriminación en normooyentes. Listas 4-23 de Cárdenas y Marrero. El porcentaje de discriminación (eje vertical) pasa de 0 a 100 % en 30 dB (eje horizontal).

Test De Rimas Y Test De Rasgos Distintivos

En 1958, Fairbanks (40) presenta el *Rhyme Test* (test de rimas) para medir la inteligibilidad de los fonemas bajo diferentes condiciones de transmisión y, especialmente, para los sistemas de conversión texto/voz (41); luego fue modificado por House (42) en el *Modified Rhyme Test* (MRT), que pronto se utilizó en la práctica clínica. Sin embargo, el paso siguiente, descender al nivel de rasgo distintivo, lo facilitó Voiers (43), y su *Diagnostic Rhyme Test* (DRT): las aplicaciones del DRT a los trastornos de audición tampoco tardaron en llegar con Steeneken (44) y, especialmente, Duggirala et al (45).

Los test de rimas nos ofrecen, por un lado, la reducción al máximo de la redundancia lingüística en unas pruebas logaudiométricas para discriminación y, por otro, la posibilidad de optimizar los resultados de una audiometría verbal y relacionarlos más directamente, en términos de rangos de frecuencia/intensidad, con los datos proporcionados por la audiometría tonal.

En español, el test de rasgos distintivos (TRD) de Cárdenas y Marrero (13) sigue los mismos principios del Test de Rimas, y proporciona no solo una estimación cuantitativa (porcentual) sobre la capacidad de discriminación de un sujeto, sino también información cualitativa de la misma (fonemas, rasgos distintivos y bandas de frecuencia afectados). Esta prueba ha sido luego validada en catalán (18).

Composición del material verbal

El TRD está formado por dos listas complementarias, cada una con un número muy preciso de pares de palabras. Cada par enfrenta unidades

similares y muy usuales, controlando al máximo los factores de respuesta al estímulo (la palabra) intentando reducirlos a una única variable, el elemento más pequeño del sistema lingüístico: el rasgo distintivo.

Así pues, se utilizan unos pares mínimos muy especiales: dos palabras que solo se diferencian por un fonema (tardo/dardo); pero, además, esos dos fonemas solo se diferencian por un rasgo distintivo (sordo/sonoro). No se busca una prueba equilibrada fónicamente, pero sí se pondera la aparición de todos los rasgos acústicos distintivos de la lengua.

Además, se controla el contexto (cada fonema aparece rodeado por las cinco vocales del español, preferiblemente la misma antes y después del fonema diferencial), la frecuencia de uso del léxico (aparecía en tres repertorios de frecuencias del español, con un índice alto, o, por lo menos, similar entre ambos componentes del par), y la categoría morfológica (procurando que los dos elementos del par pertenezcan a la misma clase de palabras).

Metodología de aplicación

Esta prueba se realiza necesariamente con listas grabadas con material específico (Cárdenas y Marrero [13], Tolosa [18]). Tras ponerle los auriculares, damos al sujeto, que está dentro de la cabina, una lista de pares de palabras y un lápiz.

1. Le explicamos en qué consiste la prueba, y lo que esperamos de él con palabras como «va a oír usted una lista de palabras. Del listado que tiene usted delante elija, de las dos, la palabra que cree haber oído y márkela».
2. Presentamos una lista completa; si es necesario podemos dar a la tecla de «pausa» del reproductor de CD entre una palabra y otra.
3. Al terminar, pasar a la hoja de la lista siguiente y repetir el paso 2.

Parámetros de referencia

El TRD fue probado en 57 personas normooyentes, a 50 dBHL, en una cabina normalizada. Los resultados obtenidos, publicados por Marrero y Martín (46), indican unas medias de error muy bajas (1,2 por sujeto). A nivel de fonema, destacan las confusiones mutuas entre /p/ y /t/ (rasgos «grave»/«agudo») y /m/-/n/ (rasgo «denso»/«difuso»); la posición silábica inicial es más frágil que la interior de palabra. En cuanto a rasgos distintivos, la nasalidad fue la más afectada, seguida por la densidad y la sonoridad.

Es importante señalar, no obstante, que las pruebas realizadas con oídos patológicos (46,47) muestran un comportamiento muy diferente en esta prueba: además de un obvio incremento en el número de errores, estos se presentan más dispersos. Están muy afectadas las fricativas de resonancias

altas, /n/ y /t/. Los rasgos distintivos peor identificados son continuidad, estridencia y gravedad.

En la [figura 10-3](#) se recogen los pares de palabras que constituyen el TRD agrupados por rasgos distintivos, así como las frecuencias críticas implicadas en la percepción de cada uno de ellos.

Sordo - sonoro paja - paga baje - vague lije - ligue majo - mago lujo - Lugo	Continuo - interrumpo tasa - tacha seco - checo sino - chino oso - ocho supe - chupe	Grave - agudo rama - rana meta - neta Miño - niño tomo - tono mudo - nudo
Sonoridad ----- tardo - dardo tenso - denso tía - día torso - dorso tuna - duna	Continuidad ----- faro - paro feto - peto fila - pila foco - poco fuente - puente	Gravedad ----- papa - pata pecho - techo pierna - tierna poro - toro puerca - tuerca
Nasal - oral baña - vaya leñes - leyes maño - mayo cuño - cuyo	Estridente - mate casar - cazar segar - cegar siervo - ciervo poso - pozo sueco - zueco	Denso - difuso paso - caso peso - queso pitar - quitar pobre - cobre pura - cura
Nasalidad ----- trama - traba deme - debe prima - priva lomo - lobo sumo - subo	Densidad ----- chapa - yapa Chema - yema chelo - hielo chola - yola chupi - yupi	Densidad ----- haya - hada reyes - redes yoyo - yodo suyo - sudo
Frecuencias críticas de cada rasgo distintivo (Duggirala et al [45]): Nasalidad: 472 Hz Sonoridad: 758 Hz Gravedad: 1.290 Hz Densidad: 1.618 Hz Continuidad: 1.800 Hz Estridencia: 2.521 Hz		

FIGURA 10-3 Clasificación de los rasgos distintivos de los pares de palabras.

Pruebas De Discriminación Con Frases En Ruido

Recientemente hemos desarrollado* una batería semejante, en ciertos aspectos formales, al QuickSIN (listas de seis frases con cinco palabras clave, equilibradas fonológicamente, para ser presentadas con relación señal/ruido variable), pero con unos criterios propios en cuanto a la construcción de esas frases (equilibrio sintáctico, control de la frecuencia léxica, etc.) lo suficientemente relevantes como para que no podamos considerarlas una adaptación al español de ninguna de las pruebas presentadas en el apartado «Logaudiometría mediante frases en ruido». Descartamos las frases semánticamente impredecibles, por considerarlas tan poco familiares que su aplicación en un contexto clínico podría dar resultados demasiado

distorsionados, alejados del rendimiento real de los pacientes en situaciones comunicativas cotidianas. Por otra parte, decidimos emplear solamente estructuras sintácticas simples, no oraciones complejas ni compuestas (a diferencia de algunas adaptaciones al español de las frases IEEE).

Material, requisitos y criterios de elaboración

1. Cada frase, una oración simple, contiene cinco palabras clave (palabras con contenido semántico, de categoría abierta: sustantivos, adjetivos, verbos o adverbios), y un número variable de partículas (palabras función o de clase cerrada: artículos, preposiciones).
2. El léxico utilizado para su creación es parte de las 10.000 formas más frecuentes del corpus CUMBRE (20 millones de palabras) (34).
3. Las estructuras sintácticas empleadas se ajustan a las más frecuentes del español, según la *Base de Datos Sintáctica del Español Actual* (48).
4. Control de familiaridad de las frases: el banco inicial de 260 frases se sometió a un test de familiaridad por parte de 68 estudiantes universitarios (dividido en dos conjuntos de 130 frases, para evitar la fatiga), utilizando una escala de 1 (nada familiar) a 5 (muy familiar); se pedía «una valoración de lo natural, sencillas, propias de la conversación normal y corriente» que resultaran las frases. Seleccionamos las que alcanzaron un índice de familiaridad superior a 3.
5. La composición fónica de las listas se equilibró tanto respecto al español hablado (32) como respecto al español general (49).
6. Las frases fueron grabadas por una locutora profesional seleccionada por presentar un tono de voz grave, situado entre la media de la voz masculina y la de la voz femenina. Grabó las listas en dos condiciones: primero en silencio, en una cabina profesional. En un segundo momento las grabó mientras recibía por los auriculares el ruido multihablante que describiremos a continuación, a intensidad alta; el objetivo de esta segunda grabación es provocar el conocido como *efecto Lombard*.
7. Enmascaramiento con ruido multihablante de cuatro locutores. Paralelamente, elaboramos un ruido con la superposición de las grabaciones de cuatro locutores castellanos, dos hombres y dos mujeres, que leyeron un texto fónicamente equilibrado. Este ruido se superpuso a las seis frases de cada lista, en escalones de 3 dB: la primera frase se presenta 15 dB por encima de la señal; la segunda, 12 dB; la tercera, 9 dB; la cuarta, 6 dB; la quinta, 3 dB; y la sexta frase presenta la misma intensidad en la señal que en el ruido.

En la [tabla 10-6](#) se presenta una muestra de algunas de esas listas (en

negrita las palabras clave de cada frase).

Tabla 10-6

Frases utilizadas para logoaudiometría en ruido

Lista 2

La policía declaró segura el área de fuego

Tantas horas de trabajo suponen el nivel de una empresa

La idea de fondo asegura ese dinero público

Llegarán futuras leyes de economía pública

La televisión estatal vendió datos a la radio

Los comercios de artículos de ocasión quedaron vacíos

Lista 16

La reforma de los planes de inversión representa a todos

El gobierno del grupo debe asegurar las cuentas

Al Ministerio de Educación le falta unidad y esfuerzo

El caso de aquel hombre tenía una parte política

La población de Europa ha sido afectada por el viento del sur

Los muchachos menores del instituto privado se defienden

(proyecto Amplifon Ibérica-UNED)

Metodología de aplicación

El modo de aplicación es el habitual en pruebas de audiometría verbal: el sujeto estará en la cabina audiométrica, y se le pedirá que preste atención a las frases para repetirlas con claridad. El clínico, por su parte, escucha la respuesta del paciente y la pasa a una hoja de respuestas similar a las presentadas en la [tabla 10-6](#):

1. Explicar verbalmente al paciente la prueba.

a. Debe repetir una por una las frases que va a escuchar hasta que no identifique ninguna

palabra.

- b. Al mismo tiempo que las frases escuchará un ruido de conversaciones cada vez más fuerte, y al final será normal no entender nada.
- c. Cada bloque está compuesto por seis frases.
- d. Comenzaremos por dos frases de prueba, y luego dará comienzo el test.

2. Calibrar la salida del audiómetro con el tono puro de 1.000 Hz a 60 dB.

3. Transcribir todas las palabras clave, pero solo estas (marcadas en negrita en la [tabla 10-6](#)) en el espacio asignado de la hoja de respuestas:

- a. Aciertos: ✓
- b. Omisiones: –
- c. Errores: escribir con exactitud la palabra emitida. Cualquier variación respecto a la grabación se considera un error (singular por plural, masculino por femenino, o cambio de fonema, sílaba, acento...).

Parámetros de referencia

Las 21 listas de frases para logaudiometría en adultos no se encuentran totalmente validadas. Hasta el momento contamos con 47 valoraciones de sujetos normooyentes y otras 47 de hipoacúsicos, que repitieron las frases con la prótesis auditiva. Los resultados que arrojan esas primeras pruebas se resumen en las gráficas siguientes ([figs. 10-4](#) y [10-5](#)).

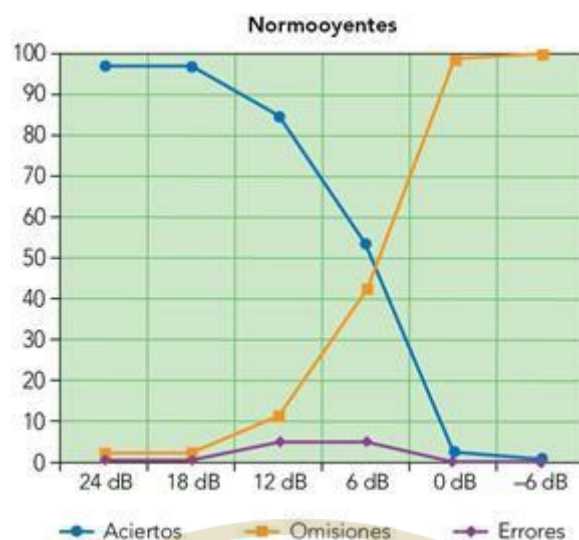


FIGURA 10-4 Pruebas logaudiométricas de frases en ruido. Resultados de discriminación en adultos normooyentes.

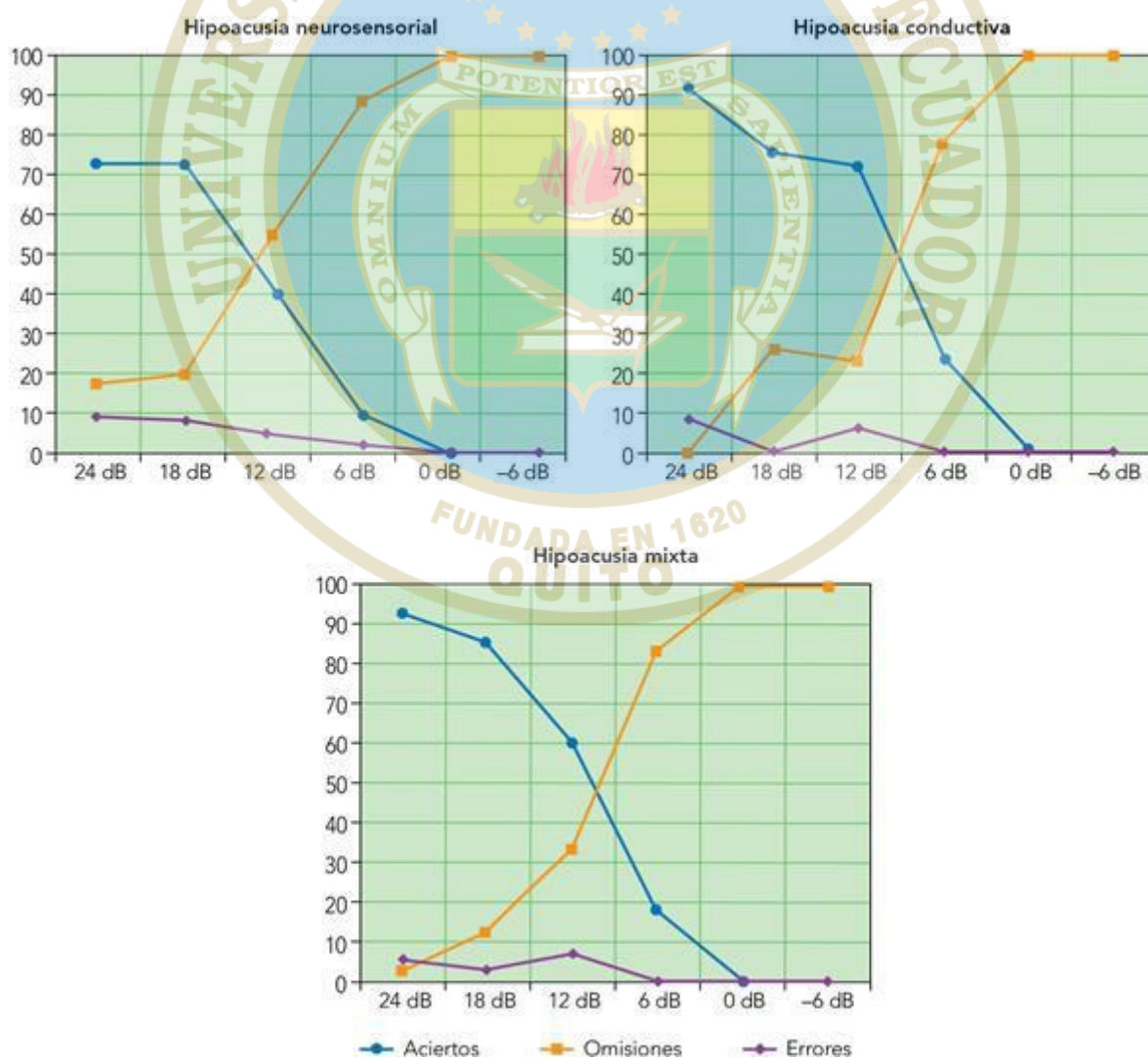


FIGURA 10-5 Pruebas logaudiométricas de frases en ruido. Resultados de discriminación en

Nuestros sujetos normooyentes comienzan prácticamente con un 100% de aciertos cuando la relación señal/ruido (S/R) es superior a 24 o a 18 dB; cuando la señal presenta 12 dB más que el ruido la tasa de aciertos baja al 85%; si perdemos otros 6 dB de S/R los aciertos se reducen al 53%; ya en el siguiente escalón, cuando la señal se presenta a la misma intensidad que el ruido multihablante los aciertos son prácticamente nulos, un 1,7% (demostrando que el ruido multihablante utilizado, de elaboración propia, tiene un fuerte poder de enmascaramiento), y se reducen a cero cuando la intensidad del ruido supera en 6 dB a la de la señal. La evolución de las omisiones es inversamente proporcional a los aciertos, pero presentan una curva de crecimiento más rápida: pasamos de un 42% cuando la señal tiene 6 dB más que el ruido a un 98% cuando no hay diferencia. Las respuestas erróneas son residuales en todas las condiciones (su tasa máxima es de 5,2% con una S/R de 6 dB). Como vemos, la S/R clave para los normooyentes es 6 dB: en esa condición la proporción de aciertos y la de omisiones están muy próximas, y aparecen más errores (demostrando un reconocimiento parcial del estímulo) que en ninguna otra.

En cambio, los sujetos con hipoacusia, especialmente las de origen neurosensorial, no alcanzan tasas de éxito tan elevadas, ni siquiera en la condición más favorable (24 dB de diferencia entre la señal y el ruido enmascarante); y, sobre todo, se muestran mucho más afectados por el ruido: la S/R clave de los normooyentes, 6 dB, en ellos provoca una caída en las tasas de reconocimiento acertado hasta del 9% en los neurosensoriales, 23-18% en las conductivas y mixtas; en su caso, la S/R clave serían 12 dB, el punto en el que los aciertos y las omisiones se encuentran más próximos, y donde aparece el mayor número de respuestas erróneas.

Las diferencias entre normooyentes e hipoacúsicos resultaron estadísticamente muy significativas, al contrario de las que se observan entre los tres tipos de hipoacusia ($p > 0,1$). Estos datos contribuyen a cuantificar la afectación de la comprensión verbal por el ruido estableciendo la pérdida RSR (relación señal/ruido) (*S/N loss*) de cada paciente, definida como el incremento en dB de relación señal/ruido necesario para que una persona con pérdida auditiva comprenda el mensaje igual que un normooyente (50). Una pérdida RSR de 2-7 dB está asociada a una pérdida auditiva media; de 7 a 15 dB, moderada; y más de 15 dB, severa o profunda (7).

Aplicaciones De Las Pruebas De Discriminación

Clínicas

Las alteraciones en la discriminación de un paciente se asocian generalmente a una afectación coclear o retrococlear, siendo por ello un dato importante en la localización de una lesión. Se ha dicho con frecuencia que la discriminación desproporcionadamente baja en relación al umbral tonal debe hacer

sospechar una lesión retrococlear. Yellin et al, en un trabajo ya tradicional (51), que relacionaba la máxima discriminación con la media tonal de las frecuencias 1, 2 y 4 kHz, establecieron los parámetros de lo que se puede considerar como discriminación desproporcionadamente alterada (fig. 10-6).

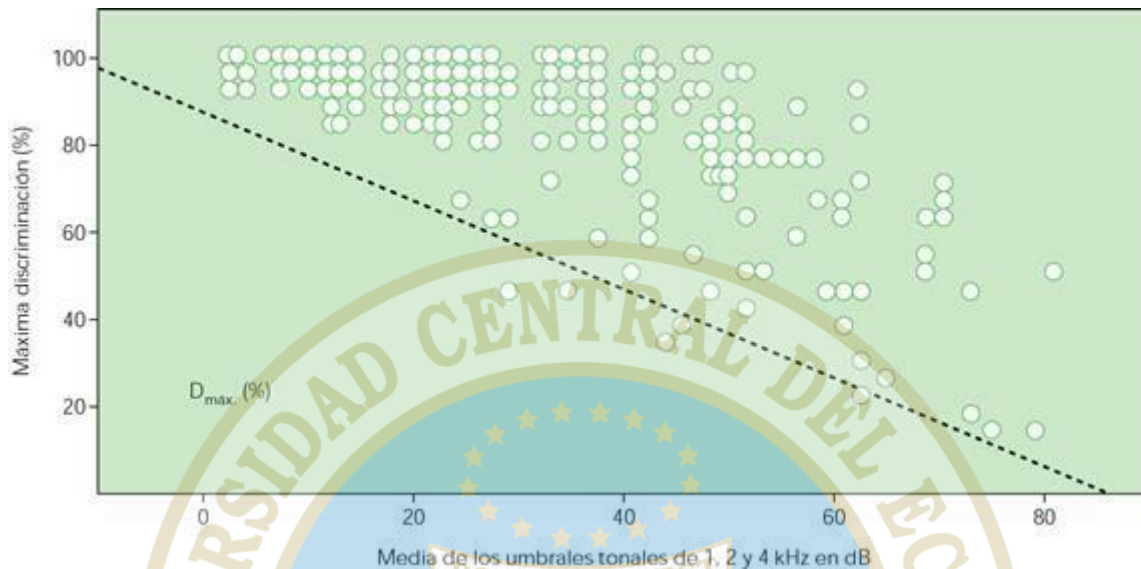


FIGURA 10-6 Gráfica de dispersión que relaciona la máxima discriminación con la media de umbral tonal en las frecuencias 1, 2 y 4 kHz de 324 oídos con hipoacusia coclear. Una relación discriminación/umbral tonal por debajo de la línea de trazos se debe considerar como anormalmente baja. Yellin, Jerger y Fifer (51).

Una de las aplicaciones más eficaces de las pruebas verbales es la detección de una pseudo-hipoacusia. Ya se ha mencionado antes lo evidente que es en la prueba de umbral de recepción verbal. En las pruebas de discriminación, el rasgo más claro es que el paciente que finge una hipoacusia pasará de «no oír ni una palabra» a una discriminación del 90-100% en solo 5-10 dB de incremento de la intensidad.

Rehabilitativas

La curva completa de discriminación es imprescindible en la rehabilitación protésica, y nos va a confirmar el rango dinámico del sujeto. Conocer las intensidades de mejor discriminación, y si esta mejora con la rehabilitación será de gran ayuda en la adaptación. Pero la principal utilidad de estas pruebas es la elección del oído que se va a rehabilitar cuando el paciente rechaza una rehabilitación binaural. Con frecuencia curvas muy similares presentan un rendimiento auditivo distinto, y conocer la capacidad real de cada oído permite aconsejar acertadamente al paciente.

En cuanto a los TRD, aunque se trata de baterías con un uso clínico menos normalizado, su posibilidad de utilización con respuesta cerrada los hacen recomendables en determinadas situaciones:

1. Elimina la intervención del técnico en la identificación del estímulo (es el propio paciente quien señala la respuesta percibida), por lo que desaparece la posibilidad de distorsiones causadas por interpretaciones erróneas del audiólogo. Este puede ser un camino para solucionar el problema planteado a pacientes de habla española en países donde esta lengua es desconocida para el audiólogo.

2. Elimina interferencias debidas a problemas articulatorios del paciente.

3. Al limitar el tipo de error posible, dirigimos la elección del sujeto al problema concreto que estemos investigando. En palabras de Wright, «con solo unas pocas posibilidades de error se hace posible analizar los errores, en vez de simplemente acumularlos. Los test diagnósticos pueden ser usados para añadir un aspecto cualitativo a la audiometría. Tales test no solo cuantifican el daño, sino que señalan áreas específicas de problemas» (Wright, *Basic properties of speech*, citado en [52]).

La realización de pruebas logaudiométricas en ruido, por último, proporciona al técnico y al paciente una información objetiva y fiable sobre una de las dificultades principales a las que se enfrenta una persona hipoacúsica (especialmente si se trata de mayores, puesto que la discriminación en ruido se ve afectada por el envejecimiento [53-55]), facilitando la toma de decisiones sobre la selección de la prótesis auditiva más conveniente y sobre su más adecuada programación. Además, al comparar sus resultados con y sin ayuda protésica, permiten ofrecer expectativas realistas al paciente sobre los beneficios y las limitaciones de su rehabilitación (56).

Enmascaramiento Contralateral En La Audiometría Verbal

Siempre que haya la menor sospecha de intervención del oído contrario en los resultados se debe enmascarar el intruso. No se puede aplicar aquí el método de enmascaramiento empleado en la audiometría tonal, ya que en esta se trabaja con intensidades umbral, mientras que en las pruebas de discriminación se mantienen niveles muy por encima del umbral.

Es sencillo calcular correctamente el nivel de enmascaramiento necesario para evitar que el oído contrario participe en los resultados de una prueba:

1. El objetivo es que llegue a la cóclea que enmascaramos un ruido igual o superior a la señal verbal que le pueda llegar desde el oído que exploramos (T).

2. Sabemos que la señal presentada por vía aérea pierde unos 40 dB por la atenuación interaural al transmitirse a la cóclea contraria.

3. Por lo tanto, la intensidad del ruido enmascarante debe ser igual a la intensidad de la señal menos la atenuación interaural.

4. Pero, teniendo en cuenta que el enmascaramiento se presenta por vía aérea, a esta cifra hay que añadir la posible pérdida conductiva del oído que se enmascara (M). Martin (52), lo formula así:

$$E = IS_T - AI + (A - O)_M$$

La intensidad del enmascaramiento (E) será igual a la intensidad de la señal verbal presentada en el oído explorado (IS_T), menos 40 dB de atenuación interaural (AI), más la máxima diferencia óseo-aérea (Rinne) del oído enmascarado [(A - O)_M].

La atenuación interaural varía de forma considerable de un sujeto a otro, pero se ha aceptado universalmente como estándar la cifra de 40 dB; la máxima diferencia óseo-aérea del oído enmascarado es siempre la misma en cada paciente; por lo tanto, cuando se suba o se baje la intensidad a la que se presentan las palabras, la intensidad del enmascaramiento deberá variar en la misma proporción.

En cuanto al tipo de ruido enmascarante, según normativa ISO, el CD debe llevar en un canal ruido enmascarante. En su defecto, el audiómetro dispone de ruido específico para las pruebas verbales (*speech noise*) (SPN), que contiene elementos ponderados de las frecuencias conversacionales.

Logoaudiometría pediátrica

Las pruebas logoaudiométricas antes descritas pueden aplicarse a los niños sin que pierdan fiabilidad y sin especiales problemas; bastará adaptar los materiales verbales al grupo de edad, asegurándonos de que el niño conoce bien las palabras que se le presentan. Todo lo dicho anteriormente en cuanto a metodología y utilidad de las pruebas también es aplicable a las pruebas en niños. Pero hay muchos casos en los que, bien por problemas de audición, por problemas de aprendizaje o por otras disfunciones concomitantes, las pruebas verbales son inviables o muy poco fiables: las pruebas verbales en niños son para niños con lenguaje oral.

Ante todo es importante tener muy claro que el objetivo de la audiometría verbal es medir la audición; y es importante porque, cuando hacemos pruebas verbales a un niño, no es fácil distinguir audición de habilidad lingüística. El oído no se puede considerar como algo aislado, encapsulado en la cabeza del niño: ante dificultades en la adquisición del lenguaje es inevitable preguntarse dónde termina la función de la audición y dónde empieza la tarea del aprendizaje, y si el obstáculo está aquí o allí. Y es que ambas están tan interconectadas que es imposible trazar una frontera; sabemos, por ejemplo, que se puede ampliar el rango dinámico de un oído, función claramente auditiva, por diferentes medios educativos o rehabilitadores. Al realizar una audiometría verbal en un niño hay que tener muy presente este problema, y buscar la manera de minimizar la influencia de la habilidad lingüística del niño en los resultados de las pruebas.

Esto hace que la audiometría verbal infantil (como de hecho todo el trabajo con niños) deba considerarse como algo extremadamente delicado, donde hay que cuidar hasta la perfección cada detalle de la técnica de aplicación de la prueba, para que los resultados obtenidos nos den la información deseada. Las pruebas verbales en los niños están limitadas por varios factores:

1. Las palabras deben corresponder al vocabulario normal en el grupo de edad analizado, pero en un niño hipoacúsico, el nivel de desarrollo léxico puede no corresponder a su edad cronológica.
2. Debido a la edad, o a la presencia de alteraciones del lenguaje, el niño puede tener dificultades para repetir las palabras.
3. La capacidad de atención de los niños es limitada.

Materiales

En la selección de palabras para las pruebas en niños el parámetro más importante es la familiaridad. En español se cuenta con varios diccionarios de frecuencia para léxico infantil (36,37).

Disponemos de listas específicas para niños en español (12)

(discriminación, TRD en niños y en preescolares); en catalán (17) (discriminación y TRD en niños) y en gallego (15) (discriminación para niños).

Metodología

La metodología de las pruebas en niños es similar a la que se emplea en los adultos. Por ello, gran parte de cuanto se ha dicho con respecto a la discriminación en adultos es aplicable en estos casos. Un requisito importante al trabajar con ellos es establecer una comunicación fluida entre el niño y el técnico; conviene estar hablando al niño continuamente, alabándole cuando lo hace bien y animándole a hacerlo mejor cuando no lo logra. Es además deseable que vea el rostro amistoso del técnico y mantener un buen contacto visual a lo largo de la prueba, poniendo especial cuidado, si se hace de viva voz, en ocultar la boca al decir las palabras.

Para los niños más pequeños es necesario valerse de imágenes en lugar de texto. En español (13) se dispone del *Test de Rasgos distintivos para Párvulos*, en el que todas las palabras se pueden representar en imágenes mediante tarjetas. Antes de la prueba se repasan las imágenes con el niño para estar seguros de que las reconoce (no es una prueba de conocimientos, sino de audición). Un buen sistema consiste en preparar un cuaderno de anillas con las dos imágenes del par en la misma hoja (paja/caja) y pedirle que pase las hojas de una en una hasta haber completado la prueba.

Aplicaciones

La principal utilidad de las pruebas de discriminación en niños es estudiar una posible relación entre alteraciones de la discriminación y deficiencias del lenguaje; el TRD ofrece información sobre qué rasgos en concreto son más frágiles, y detectar una relación así puede ser de gran valor para el logopeda. Cuando se ha de enviar a este el informe del estudio audiológico, es conveniente adjuntar copia de las listas marcando los fallos.

Pruebas Liminares O De Umbral

La mayoría de las pruebas de audiometría verbal creadas para niños, sobre todo niños con déficit auditivo manifiesto, son pruebas de umbral, generalmente de respuesta cerrada. Podemos recurrir a poner sobre una mesa cinco o seis juguetes y pedir uno al niño, o pedirle que señale una parte de su cuerpo, o preguntarle si le gusta esto o lo otro. La respuesta informa de la intensidad a la que ha oído el mensaje, de si ha entendido la tarea y de si conoce esas palabras, pero no de su capacidad de discriminación.

Pruebas Supraliminares O De Discriminación

Listas fónicamente equilibradas

Las listas para discriminación en niños son aplicables desde los 5-6 años para niños con verbalización. Son listas de 20 palabras, por lo que los aciertos habrá que multiplicarlos por 5 para hallar el porcentaje de discriminación. La curva completa se traza con el mismo método que la de adultos.

Parámetros de referencia

En general, existen pocos parámetros de referencia para listas infantiles, y los existentes necesitan ser complementados con más casos y diferentes trastornos (fig. 10-7).



FIGURA 10-7 Curva de normalidad en pruebas de discriminación en niños normooyentes. Listas 32-39 de Cárdenas y Marrero. El porcentaje de discriminación (eje vertical) pasa de 0 a 100 en 30 dB (eje horizontal). La comprobación se ha realizado en 31 oídos normales por Isabel Olleta (1994).

Al validar las listas de palabras infantiles en niños normooyentes se ha puesto de manifiesto la prudencia con la que hay que valorar los resultados en los niños: factores como la falta de atención, el cansancio, alteraciones en la pronunciación del niño o fallos en la interpretación de la respuesta han ocasionado un margen de error, que consideramos normal, de hasta el 10% (dos respuestas equivocadas en una lista de 20) en intensidades altas (30-40 dB sobre el URV).

Test de rasgos distintivos para niños

Sus precedentes, objetivos, aplicaciones, etc., son en gran parte comunes a los del TRD para adultos que ya hemos presentado. En los niños que aún no saben leer y no van a poder marcar la palabra reconocida en el tablero de pares de palabras, tenemos que tener presente que, si va a repetir en voz alta

lo que oye, la prueba se convierte en una prueba de respuesta abierta, ya que el niño no tendrá que elegir entre dos, sino entre todo su vocabulario. En esos casos será más fiable y preciso utilizar las listas para párvulos, en las que el niño tiene que elegir entre dos, y solo dos, imágenes.

Pruebas de discriminación con frases en ruido para niños

Poder valorar la capacidad de los niños para discriminar el habla en presencia de ruido es tan importante o más que para los adultos: los centros educativos son uno de los entornos más ruidosos que podemos encontrar en la vida cotidiana, según estudios realizados en países más silenciosos que el nuestro, como Canadá, la voz del profesor se sitúa en unos 60 dB, y el ruido alcanza casi 50 dB (57).

En español contamos* con un conjunto de frases en ruido para niños, elaboradas siguiendo las pautas generales presentadas en el apartado «Pruebas de discriminación con frases en ruido», pero adaptando el léxico y las estructuras sintácticas a un grupo meta de seis-siete años de edad; en este caso el número de palabras clave por frase es de cuatro. Para enmascarar la señal, grabada por una locutora profesional con experiencia en imitación de voz infantil, se ha elaborado un ruido multihablante de cuatro locutores, dos niños y dos niñas de la edad meta. En la [tabla 10-7](#) se presenta una muestra de las frases utilizadas para esta prueba, cuyas indicaciones y metodología de presentación son similares a las de los adultos.

Tabla 10-7
Frases utilizadas para logoaudiometría infantil en ruido
Lista 1 Su papá le regaló un oso de juguete El niño saca el estuche nuevo La chaqueta vaquera está en el sillón Los árboles del campo son muy bonitos Esta vez quiero las gafas de sol Tu hermano deja la bici en la calle Lista 5 Mi abuela compra una casa grande Las gomas de borrar me gustan mucho Su camión tiene colores alegres El gallo amarillo despertó al pueblo

Hay flores bonitas en esa maceta
El perro dejó mi cama sucia

(proyecto Programa Infantil Phonak-UNED)



Información técnica: equipamiento y calibrado

Equipamiento: Reproductor De CD

1. Requisitos:

- a. Debe tener tecla de «pausa» para los casos en que conviene espaciar las palabras de una lista.
- b. Debe permitir acceso directo a cada una de las pistas.
- c. Debe tener salida independiente para el canal derecho y el izquierdo.

2. Utilización del CD a través del audiómetro:

- a. Conectar el canal en donde están las listas de palabras, generalmente el derecho, a la entrada «*tape 1*»; el otro canal, que según la normativa ISO antes mencionada (3) debe llevar ruido enmascarante específico, a la entrada de «*tape 2*». En los audiómetros de una sola entrada de grabación, descartar el canal sin material verbal.
- b. Introducir el CD en la bandeja del reproductor.

Calibrado Del Reproductor De CD

El calibrado de la entrada de la señal verbal al audiómetro se debe realizar cada mañana, controlando que la entrada al audiómetro sea la correcta y asegurándonos de que la intensidad a la que llega al oyente es la deseada. Una vez conectada la pletina de reproducción del disco compacto a la red y al audiómetro, se inicia el calibrado:

1. En el audiómetro, dar paso a la señal que entra de la grabación (*tape*).
2. En el reproductor, dar paso a la pista 1. Se oye a través del auricular de control del audiómetro un tono puro a 1 kHz.
3. Comprobar el volumen de entrada al audiómetro por medio del VUmetro. Mediante el botón de ajuste del VUmetro, ajustar la aguja a cero.

El sistema está preparado para iniciar las pruebas. Ahora, la intensidad de la señal verbal y la forma de presentación se controlan por medio de los mandos del audiómetro.



Bibliografía

1. Penrod JP. Speech threshold and word recognition/discrimination testing. In: Katz J, ed. *Handbook of clinical audiology*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1994.
2. Martin FN. *Introduction to audiology*. 3.^a ed. NJ Prentice-Hall: Englewood Cliffs; 1986.
3. IEC 60645-2. Audiometers. Part 2. Equipment for Speech Audiometry, International Electrotechnical Commission. Ginebra, Suiza. 1993.
4. ISO8253-3. Acoustics-Audiometric Test Methods. Part 3: Speech Audiometry, International Organization for Standardization, 2012.
5. AEDA-2. Asociación Española de Audiología. Protocolos de Normalización-2. La audiometría verbal, 2002.
6. McArdle R, Wilson R. Selecting Speech Tests to Measure Auditory Function. *ASHA Leader*. 2008;13(12):5–6.
7. Killion M, Niquette P. What can the pure-tone audiogram tell us about a patient's SNR loss?. *Hear J*. 2000;3(3):46–52.
8. Thornton AR, Raffin MJM. Speech-discrimination scores modeled as a binomial variable. *J Speech Hear Res*. 1978;21:507–518.
9. Hirsh I, Davis H, Silverman SR, Reynolds EG, Eldert E, Benson RW. Development of materials for speech audiometry. *J Speech Hear Dis*. 1952;17:321–337.
10. Tato JM. Características acústicas de nuestro idioma. *Rev Otorrinolaringol Arg*. 1949;1:17–34.
11. Óscar Ferrer. Speech audiometry: A discrimination test for Spanish language. *The Laryngoscope*. 1960;70(11):1541–1551.
12. Poch Viñals R. *La exploración funcional auditiva*. Madrid: Paz Montalvo; 1958.
13. Cárdenas MR, Marrero V. *Cuaderno de Logoaudiometría*. Madrid: Universidad Nacional de Educación a Distancia; 1994.
14. Garrido JM, Llisterri J. *Audiometría vocal*. Barcelona: Widex; 1993.
15. Huarte A, Molina M, Manrique M, Olleta I, García-Tapia R. Protocolo para la valoración de la audición y el lenguaje, en lengua española, en un programa de implantes cocleares. *Acta Otorrinolaringolog Esp*. 1996;47:1–14.
16. Párraga A, San Román L. Logoaudiometría en Galego. *Auditio*. 2003;2(2):25–29.
17. Serra M. La audiometría vocal en catalán. *Acta ORL Iberoam*. 1971;12:193.
18. Montoya B, Tolosa F, Dols N, Ramis M. Material lingüístic en català per a exploracions logoaudiomètriques (central, valencià i balear). Palma de Mallorca, Universitat de les Illes Balears/Conselleria d'Educació i Cultura Govern Balear, 2000.
19. Sánchez Prieto C, Suárez Nieto C, et al. Audiometría vocal

- sensibilizada para sujetos de habla hispana. *An ORL Iberoam*. 1984;9:405–417.
20. Bocca E, Calearo C, Cassinari V, Migliavacca F. Testing cortical hearing in temporal lobe tumors. *Acta Otol Laryngol*. 1955;45:294–304.
 21. Keith RW. Development and standardization of SCAN-T Test for auditory processing disorders in children. *J Am Acad Audiol*. 2000;11:438–445.
 22. Cox R, Alexander G, Gilmore C. Development of the Connecter Speech Test (CST). *Ear and Hearing*. 1987;8:119S–126S.
 23. Bilger RC, et al. Standardization of a test of speech perception in noise. *J Speech and Hear Res*. 1984;27:32–48.
 24. Nilsson M, Soli SD, Sullivan J. Development of the Hearing In Noise Test for the measurement of speech reception thresholds in quiet and noise. *J Acoust Soc Am*. 1994;95:1085–1099.
 25. Huarte A. The Castilian Spanish Hearing in Noise Test. *Int Journal Audiol*. 2008;47(6):36970.
 26. Killion MC, Niquette PA, Gudmundsen GI, Revit LJ, Banerjee S. Development of a quick speech-in-noise test for measuring signal-to-noise ratio loss in normal-hearing and hearing-impaired listeners. *J Acoust Soc Am*. 2004;116(4):2395–2405.
 27. Wilson R, McArdle R, Smith S. An Evaluation of the BKB-SIN, HINT, QuickSIN, and WIN Materials on Listeners with Normal Hearing and Listeners With Hearing Loss. *Journal of Speech, Language & Hearing Research*. 2007;50(4):844–856.
 28. McArdle RA, Wilson RH. Homogeneity of the 18 QuickSIN™ Lists. *JAAA*. 2006;17:157–167.
 29. Network and Tools for the Assessment of Speech/language and Hearing Ability (NATASHA). EU project DE 4302. Disponible en: www.phon.ucl.ac.uk/home/andyf/natasha.
 30. Hearing in the Communication Society (Hearcom). EU project FP6-004171 <http://hearcom.eu/about.html>.
 31. AHEAD III - Assessment of Hearing in the Elderly: Aging and Degeneration - Integration through Immediate Intervention. EUproject HEALTH-F2-2008-200835 <http://www.ahead.polimi.it/>.
 32. Quilis A. *Fonética acústica de la lengua española*. Madrid: Gredos; 1981.
 33. Gili Gaya S. *Elementos de Fonética General*. Madrid: Gredos; 1961; 93.
 34. Almela R, Cantos P, Sánchez A, Sarmiento R, Almela M. *Frecuencias del español: Diccionario y estudios léxicos y morfológicos*. Madrid: Editorial Universitas; 2005.
 35. Alameda R, Cuetos F. *Diccionario de frecuencias de las unidades lingüísticas del castellano*. Oviedo: Universidad de Oviedo; 1995.
 36. Justicia F. *El desarrollo del vocabulario*. Diccionario de frecuencias Granada: Universidad de Granada; 1995.
 37. Casanova MA, Rivera M. *Vocabulario básico en la E.G.B.*. Madrid: Ministerio de Educación y Ciencia; 1989.

38. Mandel DR, Jusczyk PW, Kemler Nelson DG. Does sentential prosody help infants to organize and remember speech information?. *Cognition*. 1994;53:155–180.
39. Hart J, Collier R, Cohen A. *A perceptual study of intonation An experimental - phonetic approach to speech melody*. Cambridge: Cambridge University Press; 1990; p. 190.
40. Fairbanks G. Test of Phonemic Differentiation: The Rhyme Test. *J Acoust Soc Am*. 1958;30(7):596–600.
41. Logan JS, Greene BG, Pisoni DB. Segmental intelligibility of synthetic speech produced by rule. *J Acoust Soc Am*. 1989;86:566–581.
42. House AS, Williams CE, Hecker MHL, Kryter KD. Articulation-testing methods: Consonantal differentiation with a closed-response set. *J Acoust Soc Am*. 1965;37:158–166.
43. Voiers WD. Evaluating processed speech using the Diagnostic Rhyme Test. *Speech Technol*. 1983;1(4):30–39.
44. Steeneken H. Diagnostic information from subjective and objective intelligibility tests. *Acoustics, Speech, and Signal Processing, IEEE International Conference on ICASSP '87*; 1987:5-8.
45. Duggirala V, Studebaker GA, Pavlovic CV, Sherbecoe RL. Frequency importance functions for a feature recognition test material. *J Acoust Soc Am*. 1988;83(6):2372–2382.
46. Marrero V, Martín Y. Discriminación auditiva de los rasgos distintivos acústicos en palabras aisladas: oídos normales y patológicos. In: Díaz García J, ed. *Actas del II Congreso de Fonética Experimental*. Sevilla: Universidad de Sevilla; 2001;258–266.
47. Marrero V, Santos A, Cárdenas MR. Feature discrimination and pure tone audiometry. In: Aulanko R, Korpijaakko-Huuhka AM, eds. *Proceedings of the Third Congress of the International Clinical Phonetics and Linguistics Association, Department of Phonetics*. Helsinki: University of Helsinki; 1994.
48. Rojo G. La explotación de la base de datos sintácticos del español actual (BDS). En: de Kock J, editor. *Lingüística con corpus, Gramática española. Enseñanza e investigación, I, 7*. Salamanca: Universidad de Salamanca; 2001. Consultado el 10/05/10 en <http://gramatica.usc.es/proyectos/bds/docs/grojo2001.pdf>.
49. Rojo G. Frecuencia de fonemas en español actual. In: Brea M, Fernández Rei F, eds. *Homenaje ó profesor Constantino García*. Santiago de Compostela: Universidad de Santiago de Compostela; 1991;451–467.
50. Christensen L. Signal-to-noise ratio loss and directional microphone hearing aids. *Sem Hear*. 2000;21(2):179–199.
51. Yellin MW, Jerger J, Fifer RC. Norms for disproportionate loss in speech intelligibility. *Ear & Hearing*. 1989;10:231–234.
52. Martin M. *Speech Audiometry*. London: Taylor and Francis; 1987.
53. Gates GA, Mills JH. Presbycusis. *Lancet*. 2005;366(9491):1111–1120.

54. Schneider BA, Daneman M, Pichora-Fuller MK. Listening in aging adults: from discourse comprehension to psychoacoustic. *Canadian Journal of Experimental Psycholinguistics*. 2002;56(3):139–152.
55. Pichora-Fuller MK. Cognitive aging and auditory information processing. *International Journal of Audiology*. 2003;42(2):S26–S32.
56. Taylor B. Speech-in-noise tests How and why to include them in your basic test battery. *The Hearing Journal*. 2003;56(1):40–44.
57. Sato H, Bradley JS. Evaluation of acoustical conditions for speech communication in working elementary school classrooms. *J Acoust Soc Am*. 2008;123(4):2064–2077.

*Proyecto Amplifon Ibérica-UNED (2010).

*Proyecto Programa Infantil Phonak-UNED (2011).



CAPÍTULO 11



Audiometría infantil

E. Perelló Scherdel, E. Salesa Batlle and F. Pumarola Segura

La audiometría infantil reviste dificultades especiales debido a que la colaboración del niño no es como la del adulto.

La audiometría infantil precisa de un aparataje específico, no es tan sencilla de realizar y requiere una gran práctica y experiencia.

En 1949 Saltzman expuso que la audiometría no se podía realizar en niños menores de 5 años de edad, pero por suerte los métodos han mejorado mucho y en la actualidad se pueden obtener audiometrías muy fiables.



Epidemiología de la hipoacusia infantil

El porcentaje de recién nacidos (4 primeras semanas después del nacimiento) con una hipoacusia de percepción importante es del orden del 1/1.000, según diversos autores y estudios realizados.

El porcentaje de recién nacidos ingresados en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y que tiene una pérdida auditiva importante es del orden del 2%.

Del 1/1.000 de neonatos con hipoacusia severa o profunda solo un 50% son de alto riesgo.

En la edad escolar de 5-7 años hay de un 15 a un 20% de niños con trastornos de oído medio.



Etiología

De acuerdo con la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) son indicadores de riesgo de hipoacusia en recién nacidos y lactantes:

1. Antecedentes familiares de sordera neurosensorial congénita o de instauración temprana (a lo largo de la infancia), hereditaria o de causa no aclarada.
2. Infección gestacional (TORCH) de la madre durante la gestación por alguno de los siguientes agentes: citomegalovirus, rubéola, sífilis, herpes y toxoplasmosis. Esto es así tanto si se confirma la infección, como si existen datos analíticos o clínicos indicativos de esta.
3. Malformaciones craneofaciales, incluyendo malformaciones mayores o secuencias dismórficas que afecten a la línea facial media o a estructuras relacionadas con el oído (externo, medio o interno).
4. Peso al nacimiento inferior a 1.500 g.
5. Hiperbilirrubinemia grave, no en función de una cifra determinada, sino en cuanto a que sea subsidiaria de exanguinotransfusión, por la edad o la enfermedad de base del paciente.
6. Agentes ototóxicos en la gestante o en el niño: diuréticos de asa, cisplatino. Además se considerarán potencialmente ototóxicos:
 - a. Los procedimientos no autorizados en el embarazo (isótopos radiactivos, radiología en el primer trimestre).
 - b. Las concentraciones séricas de aminoglucósidos por encima del rango terapéutico (aunque se administren en ciclo único).
 - c. Los aminoglucósidos (aunque se administren en ciclo único) siempre que exista historia familiar de ototoxicidad medicamentosa.

d. La drogodependencia por vía parenteral y el alcoholismo en la madre gestante.

7. Meningitis bacteriana, a cualquier edad.
8. Accidente hipoxicoisquémico, a cualquier edad, especialmente en el momento del parto, si se registra Apgar de 0 a 4 al primer minuto o de 0 a 6 al quinto minuto y siempre que se produzca parada cardiorrespiratoria.
9. Ventilación mecánica prolongada durante más de 5 días en el recién nacido.
10. Síndromes asociados a hipoacusia como por ejemplo: síndrome de Waardenburg, retinitis pigmentosa, intervalo Q-T prolongado, osteogénesis imperfecta, mucopolisacaridosis, paperas, sarampión, viruela, etc.
11. Traumatismo craneoencefálico, con pérdida de conciencia o fractura del cráneo.
12. Trastornos neurodegenerativos y enfermedad neurológica que curse con convulsiones.
Además, desde la etapa lactante hasta los 3 años de edad, deberán considerarse:
13. Sospecha de hipoacusia formulada por los padres o cuidadores del niño.
14. Retraso del lenguaje.
15. Otitis media crónica o recidivante y otras infecciones que se asocien a hipoacusia.

Se consideran ototóxicos: kanamicina, neomicina, quinina, estreptomina, gentamicina, salicilatos, etc.

En general, las causas hereditarias se mantienen estables. Las adquiridas prenatales disminuyen, mientras que las perinatales y posnatales se mantienen estables, compensándose la disminución de las hipoacusias por ototóxicos con el aumento de las posmeningíticas. Las de causa desconocida se mantienen estables e incluso aumentan.

Examen del recién nacido

Para observar las reacciones del bebé recién nacido es aconsejable que el examen sea realizado por más de una persona y que cada una haga sus anotaciones de forma independiente y que posteriormente se comparen los resultados obtenidos por ambos exploradores. Después de la exploración, y en los casos en los que se sospeche pérdida auditiva, deben realizarse revisiones a los 3, 6 y 12 meses con la finalidad de realizar un seguimiento de la audición del niño. Este es un trabajo imprescindible para la detección precoz de la sordera.

La exploración audiométrica puede realizarse en los hospitales y se necesita poco tiempo para examinar al niño. Esta exploración se debe generalizar en todos los hospitales donde nazcan niños.

La detección precoz de la deficiencia auditiva supone la posibilidad de un tratamiento a edad temprana, adaptado a las necesidades individuales de cada sujeto para obtener los resultados óptimos en el desarrollo del niño.

Actualmente esta detección se consigue mediante cribado universal con otoemisiones acústicas (OEA) o potenciales evocados automáticos de tronco cerebral. En la mayoría de nuestras comunidades se realizan a todos los niños recién nacidos (v. [cap. 18](#)).

Es posible que el niño nazca con una audición normal y posteriormente contraiga una pérdida auditiva, hecho este constatado por la mayoría de los padres, a quienes la pérdida de audición del niño produce una ansiedad extrema.

La presencia de una sordera puede advertir al pediatra sobre la necesidad de hacer otro tipo de exploraciones neurológicas, al mismo tiempo que le hace más consciente de la pérdida auditiva.

Pruebas no condicionadas

Se basan en la observación de reacciones orgánicas involuntarias e inconscientes ante un estímulo sonoro. A veces es difícil observar una pequeña reacción al estímulo y el acostumbamiento hace que este deje de presentarse. Algunos investigadores le añaden simultáneamente un condicionamiento, que iremos mencionando más adelante con algunos métodos.

Reflejo Cocleopalpebral

Este procedimiento es, probablemente, el método más antiguo para intentar la medición auditiva de una manera objetiva. Fue descrito en 1882 por Preyer, aunque Johannes Müller, en 1838, había ya descrito algo parecido al reflejo otopalpebral. Se basa en el hecho de que cuando se estimula acústica y fuertemente un oído, el sujeto hace una contracción con el orbicular de los párpados. El estímulo debe ser de 90 a 100 dB y está sujeto al habituamiento.

La ausencia de este reflejo fue descrita por Bechterew (1903) en la sordera central. Junto con el parpadeo se acompaña una contracción de la cara. Wedenberg (1956) observa este reflejo en todos los niños de un año de edad.

Froding (1960) utiliza un gong de 13,5 cm de diámetro. El reflejo es positivo en el sueño ligero, pero no en el profundo. El autor lo observa ya media hora después del nacimiento. En los prematuros tarda más tiempo en presentarse.

Algunas veces se ha observado que cuando un niño pequeño está llorando, deja de hacerlo cuando oye los tonos del audiómetro, queda quieto, con los ojos abiertos y expresión de escuchar.

Sakamoto (1969) sensibiliza más este reflejo e investiga las vibraciones microscópicas de los párpados con un aparato de gran sensibilidad.

Reflejo Cocleomuscular

Este reflejo, descrito por Cemach (1920), consiste en la sacudida general del cuerpo del niño ante la audición de un sonido intenso. Este reflejo bilateral de abducción y extensión de las extremidades se presenta en forma de «brazos en cruz», luego sigue un movimiento de flexión de los brazos delante del tórax, reflejo de abrazo. Es el susto por un ruido imprevisto. Este reflejo solo se produce con estímulos sonoros muy intensos (de 90 dB) y bruscos y está sujeto a la habituación, por lo tanto, el reflejo tiene tendencia a desaparecer.

Se puede utilizar en todas las edades y en sujetos oligofrénicos. Esta prueba no da ninguna precisión sobre el umbral y su negatividad tampoco es sinónimo de sordera.

Otro procedimiento más moderno y más satisfactorio es el de la cuna movable. El niño que se va a explorar se pasa 24 h en una cuna movable y sus movimientos son registrados como en un sismógrafo. De vez en cuando se

produce un estímulo sonoro de frecuencia e intensidad que también queda registrado. De esta manera, se puede observar la relación entre el estímulo y el sobresalto del bebé. No se requiere ningún observador probando y mirando al niño de forma continuada.

Reflejo Cocleocefálico

Desde siempre se sabe que al oír un ruido, el niño a partir de los 6 meses gira la cabeza o los ojos hacia la dirección de la fuente sonora de donde proviene.

Suzuki y Sato (1961), después de una investigación con 181 niños que presentaban audición normal, encuentran que el umbral auditivo está 36,5 dB por encima del obtenido en niños menores de 6 meses. En niños menores de 1 año, la diferencia de umbral es de 30 dB. Entre 1 y 2 años, la diferencia es de 20 dB. De 2 a 2 años y medio la diferencia de umbral es de 15 dB y de 2 años y medio a 3 años la diferencia es de 10 dB.

Para realizar esta prueba es necesario sorprender al niño en un momento en que no esté absorbido totalmente por una actividad. Terol (1953) le llama el test del sonido sorpresa. El estímulo sonoro debe ser insólito para el niño, pues si el excitante se repite varias veces se crea la habituación.

Esta prueba no da precisión sobre el umbral auditivo. Menos útil es todavía cuando el niño no presenta el reflejo, pues entonces se puede tratar de un sordo, estar abstraído por juguetes o tener un trastorno autista, afasia u oligofrenia. El momento adecuado para pasar esta prueba son los 12 meses.

La rotación de la cabeza es lenta y se observa mejor si el bebé es mantenido vertical con la cabeza ligeramente inclinada hacia delante. Se presenta mejor en los tonos graves y a 70 dB. Es habitual un cierto tiempo de latencia, que es el mismo para cada sujeto, pero puede variar mucho de un niño a otro. Si el estímulo es más intenso, la rotación de la cabeza es más brusca.

Este reflejo pertenece al grupo de los métodos audiométricos que se basan en la actividad refleja motora de adquisición natural, y está representado por la atención del niño hacia la fuente sonora.

Suzuki y Ogiba proponen una variante de este método basado en el reflejo condicionado para la exploración audiométrica en el niño pequeño que llaman reflejo de orientación condicionado.

Descrito por estos autores en 1960, ha sido objeto de numerosos estudios. Veremos en el apartado de audiometrías condicionadas cómo se efectúa esta prueba.

Reflejo Cocleoocular

La desviación de los ojos hacia el lado de donde proviene el estímulo sonoro está ligada estrechamente al reflejo cocleocefálico. En general le precede e incluso predomina sobre este.

Reflejo Cocleocardíaco

Ante un estímulo acústico el corazón sufre una alteración en su ritmo. Para su ejecución no se requieren aparatos especiales, con un audiómetro y un electrocardiógrafo es suficiente; no requiere entrenamiento previo y tiene una adaptación pequeña; es muy sensible y objetivo y no puede estar voluntariamente influido. En contrapartida, requiere mucho tiempo para su análisis. Este reflejo se utiliza en la audiometría fetal.



Potenciales evocados auditivos

La audioelectroencefalografía fue su precursora. Se recogía el complejo K en la corteza cerebral como respuesta a un estímulo acústico. Con las técnicas de promediado de señal se perfeccionó, dando lugar a las distintas formas de potenciales evocados auditivos. Actualmente la más usada es la exploración mediante los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC). Últimamente se utilizan los potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee) con los que es posible determinar el nivel auditivo con cierta precisión (v. [cap. 20](#)).



Electrococleograma

La electrococcleografía es el estudio y registro de las modificaciones eléctricas que se producen en la cóclea al ser estimulada por un sonido. En la audiometría de tronco y en la cortical aparecen las modificaciones de las vías cocleares en el tronco cerebral y en la corteza. En la electrococcleografía solamente se estudian las modificaciones de la cóclea. La electrococcleografía no está modificada por la maduración del sistema nervioso central (SNC) y tampoco por la anestesia.

En esta prueba se tienen en cuenta los siguientes parámetros:

1. Intensidad del estímulo que viene determinada en deciBel.
2. La amplitud de la respuesta.
3. El tiempo de latencia.

La electrococcleografía es poco empleada, debido a que se requiere anestesia general para el niño y muy profunda en el adulto, pero es la única respuesta eléctrica que se produce en la cóclea sin intervención de las vías cocleares.

Hay que agradecer la sinceridad del autor del método, [Portmann \(1973\)](#), cuando dice que la electrococcleografía raramente es necesaria en el niño, que un buen audiometrista infantil puede tener una idea muy precisa del nivel de audición antes del año de edad.

Se coloca un electrodo activo de acero inoxidable de 5 cm de largo y 0,2 mm de diámetro, barnizado excepto la punta este electrodo perfora el tímpano (con anestesia local) y se asegura en el promontorio por delante de la ventana redonda, otro electrodo indiferente se pega al lóbulo de la oreja.

El estímulo sonoro es un clic y en la mayoría de los casos se obtiene una respuesta neta en forma de onda difásica que proviene del nervio auditivo.

Para evitar la pequeña intervención que representa la perforación del tímpano y la punción del promontorio, se han intentado registrar los potenciales de la cóclea en el conducto auditivo externo (CAE) o por contacto en la membrana timpánica.

Los inconvenientes del método son que es necesaria la anestesia general, no se puede utilizar la vía ósea ni estudiar la discriminación tonal y, por último, solo permite estudiar el comportamiento de la cóclea, pero no la audición en totalidad.

En las observaciones de [Portmann et al \(1973\)](#) para investigar el *recruitment* con la electrococcleografía encuentran que el dintel auditivo es elevado y el tiempo de latencia está reducido.

Audiometría lúdica o semiobjetiva

El buscar llamar la atención del niño mediante estímulos auditivos producidos por juguetes puede ser útil para descubrir deficiencias auditivas medias, pero no sirve para las grandes sorderas.

Hay que empezar a jugar con el niño para familiarizarle con el audiólogo. Cuando se comprueba que no ocurre nada desagradable y que este simpatiza con él, entonces se producen sonidos detrás o a los lados del niño para comprobar si este se gira para buscar la fuente sonora. Se trata de un método sencillo para verificar, a grandes rasgos, la audición del pequeño.

Para una mejor orientación en cuanto a las características acústicas de estos estímulos se han hecho las mediciones acústicas siguientes:

1. *Tambor*: frecuencia entre 80 y 280 Hz; intensidad, según el golpe, de 70 a 100 dB.
2. *Bongo*: frecuencia entre 120 a 250 Hz; intensidad, de 70 a 110 dB.
3. *Címbalo*: muchos armónicos con reforzamiento en los 640 Hz, y en 1.340 Hz; intensidad, de 70 a 100 dB.
4. *Campana grande*: frecuencia fundamental, 1.780 Hz; intensidad, 100 a 102 dB.
5. *Campana mediana*: frecuencia fundamental, 2.810 Hz; intensidad, de 96 a 98 dB.
6. *Campana pequeña*: frecuencia fundamental, 3.000 Hz; intensidad, de 92 a 94 dB.
7. *Silbato agudo*: frecuencia fundamental, 2.532 Hz; intensidad, 110 dB.
8. *Silbato grave*: frecuencia fundamental, 1.940 a 2.315 Hz; intensidad, 110 dB.
9. *Castañuelas*: intensidad, 75 dB.
10. *Juguetes de goma*: intensidad, 70 a 75 dB.
11. *Ruido de vaso y biberón*: intensidad, 70 dB.
12. *Ruido de taza y cuchara*: intensidad, 70 dB.
13. *Ruido de papel*: intensidad, 65 dB.
14. *Claqueo de lengua*: intensidad, 70 dB.

En las audiometrías realizadas a los niños, no se debe mantener el estímulo sonoro más de 5 segundos. Es preferible repetir varias veces el examen y si hay dudas repetir las audiometrías en días sucesivos. Hay que tener en cuenta el estado emocional del pequeño ante una nueva situación y su facilidad para la distracción. En ocasiones, es preferible hacer los estímulos sonoros intermitentes en vez de continuos. El audiólogo debe estar sonriente y, si es posible, tener un aspecto simpático y agradable. Este estado de ánimo es esencial e importantísimo para tener éxito con los niños. Perelló dice: «La audiometría debe hacerse con sonrisas y no con aparatos».

Es evidente que hoy se dispone de buenos métodos audiométricos para conseguir el mejor éxito al realizar un examen. Pero estas posibilidades de éxito dependen principalmente de dos factores: que el niño psicológicamente no presente problemas y de la edad del niño; así, mediante estas características, vemos que colaboran en un 43% los niños cuya edad oscila entre 2 y 3 años; en un 80% entre 3 y 4, y en un 90%, a partir de 5 años. Proporcionalmente, a estas edades la diferencia de los umbrales obtenidos con respecto al «0» audiométrico será de 10-15 dB a los 3 años y 5-10 dB a los 4 años.

En realidad, la diferencia que se puede establecer en un examen entre un sujeto adulto y un niño no es tan dispar. En el mismo momento en que el pequeño acepta los auriculares y se predispone a colaborar ayudándose en sus respuestas y, si la edad mental del niño es correcta, el principio de audiometría tonal liminar tiene el mismo valor en ambos.

La audiometría semiobjetiva se basa en la respuesta del niño al sonido por medio de un juego. Estos deben ser adaptados al niño en virtud de dos factores: su edad mental y su edad cronológica.

También hay que vencer la posible fatiga y pérdida de atención intentando allanar en todo momento sus distracciones, temores y problemas de conducta para alcanzar una respuesta lo más próxima a la realidad.

Cualquier prueba a través de la cual se consiga una reacción, lo más evidente posible, del pequeño, ya sea que se manifieste en un girarse hacia la fuente sonora, en levantar la cabeza manifestando interés o en cualquier otra reacción espontánea, nos será válida para obtener una idea (no precisa) pero sí de interés sobre el valor de la posible deficiencia. Este valor de la prueba siempre estará en función de una interpretación por parte del audiólogo.



FIGURA 11-1 Instrumentos con los que se realiza el test de Boel.

Test De Boel (Fig. 11-1)

Muy utilizado para el cribado en los países escandinavos. El niño sigue con la vista un palo rojo que maneja el explorador y cuando mira a un lado, se emiten sonidos con unas campanillas en el otro lado para comprobar si el niño se gira. Esta prueba se realiza a los 8 meses, edad en la cual ya se puede hablar de reflejo de orientación.

Método De La Indicación

En vez de practicar la audiometría en un solo oído, se exploran los dos alternadamente y el niño nos indicará con la mano de qué lado oye el sonido. Para interesar al niño se le indica que va a oír ruidos de automóviles, barcos y aviones, y que debe indicar de qué lado los oye venir. Se empieza con intensidades supraliminares y se busca el umbral descendente. La estimulación binaural alterna se procurará que no sea rítmica, sino que de vez en cuando se estimula dos o tres veces seguidas el mismo oído.

Pruebas de audiometría condicionada

Reflejo De Orientación Condicionado (ROC)

Fue descrito por [Suzuki y Ogiba en 1960](#). La respuesta del niño es reflejo de orientación hacia el foco sonoro. Se realiza desde los 6 meses a los 3 años.

El equipo consiste en un teatrillo (figs. 11-2 y 11-3) que se conecta al audiómetro. Es posible seleccionar entre los dos altavoces. El explorador provoca la emisión del sonido en un altavoz y después hace aparecer el muñeco en movimiento en el mismo lado, manteniendo el sonido. A continuación cierra el sonido y apaga el muñeco. Si el niño oye y se condiciona, espera la aparición del sonido para girarse, ya que sabe que después aparecerá el muñeco.



FIGURA 11-2 Teatrillo para la prueba del ROC.



FIGURA 11-3 Posición del niño para la realización de la prueba del ROC.

La respuesta en campo libre es global de los dos oídos. Solo podrá diferenciar un oído del otro si se emplea la salida a los auriculares en lugar de

los altavoces.

La participación del niño es escasa, ya que solo es preciso que gire la cabeza al foco sonoro. Por lo general se coloca al niño sentado en las rodillas de la madre y cerca y enfrente del teatrillo.

Si bien la cóclea funciona normalmente, la maduración auditiva no es total hasta los 3 años, por lo que habrá que tener presentes las siguientes pérdidas por falta de maduración:

1. Menores de 1 año: 30 dB.
2. De 1 a 2 años: 20 dB.
3. De 2 a 2 1/2 años: 15 dB.
4. De 2 1/2 a 3 años: 10 dB.

Audiometría Por Juegos

El examinador, al presentar la señal acústica intensa, indica al niño que coloque un cubo de colores encima de otro para hacer una torre. Cuando el niño está condicionado se suprime la indicación. Si no hay estímulo sonoro, se impide al niño que toque los cubos. Hay variantes, como colocar anillos de colores en un vástago, como construir muñecos de madera divididos en cuerpo, cabeza y sombreros; sacar o poner cubos de madera en una casa. La intensidad del sonido condicionante se va disminuyendo hasta encontrar el umbral auditivo.

Go-Test

Entre los 3 y 7 años de edad los ingleses emplean el *go-test*. Primero condicionan al niño haciendo que lleve a cabo una serie de actividades, como colocar las bolitas en la botella, coger el anillo rojo y meterlo en el palo, etc., que se le ordenan en voz alta. El niño debe hacer lo que se le ha ordenado en el momento en que se dice la palabra *go* (en inglés: ir, partir, andar, funcionar, etc.). Cuando el niño está condicionado se le dan las órdenes en voz alta para que lo comprenda, pero la palabra *go* se dice con intensidades decrecientes hasta que no lo oye. Con ello se consigue saber el umbral auditivo.

Peep-Show

Esta exploración se realiza con la ayuda de un juguete (casa, teatro, molino de viento, proyección de imágenes infantiles, paisaje con tren en movimiento, etc.). El método fue creado por Dix y Hallpike en 1947.

En nuestra versión, y para obligar al niño a participar, el espectáculo queda dentro de una caja. Si el niño participa, se ilumina el paisaje, que se hace entonces visible, y el tren se pone en movimiento (figs. 11-4 y 11-5).



FIGURA 11-4 *Peep-show*: el espectáculo (tren en movimiento) queda dentro de una caja.

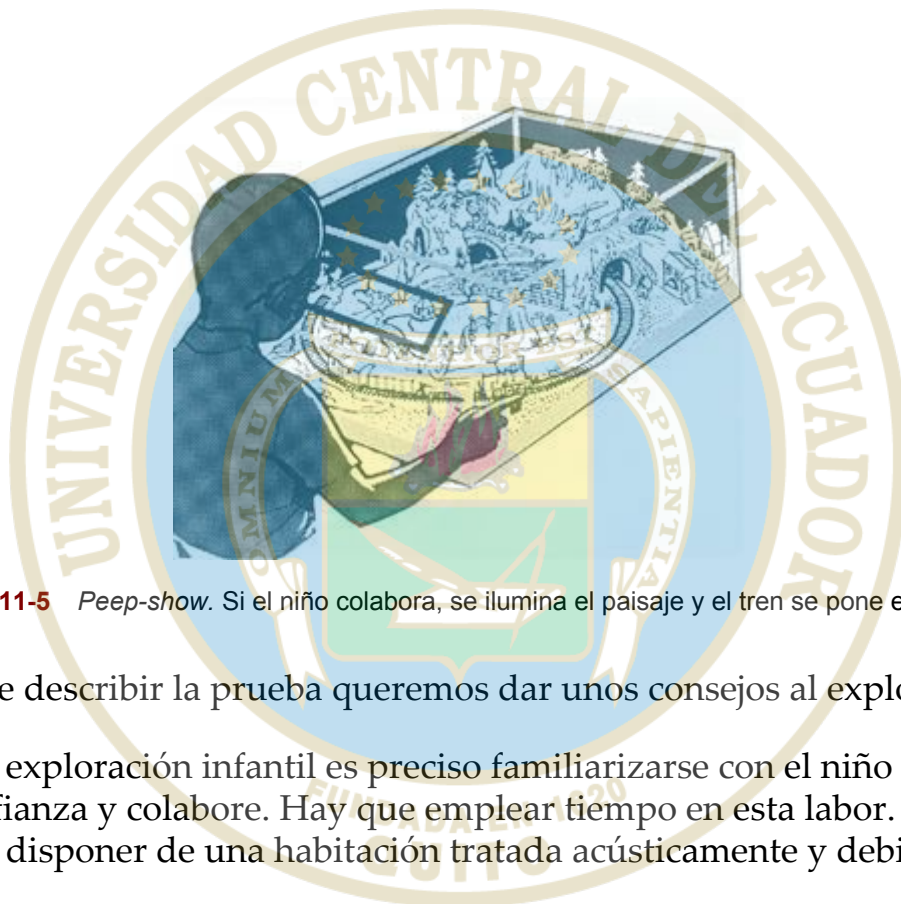


FIGURA 11-5 *Peep-show*. Si el niño colabora, se ilumina el paisaje y el tren se pone en marcha.

Antes de describir la prueba queremos dar unos consejos al explorador:

1. En toda exploración infantil es preciso familiarizarse con el niño para que tenga confianza y colabore. Hay que emplear tiempo en esta labor. Nada mejor que disponer de una habitación tratada acústicamente y debidamente decorada.
2. Aconsejamos la presencia de los padres o de la madre para que el niño no se encuentre extraño. La presencia de los padres debe ser pasiva y no deben intervenir en el desarrollo de la prueba, salvo que se solicite su colaboración.
3. Hay que comenzar la exploración siempre con una frecuencia grave y bastante intensidad, preferiblemente en el lado donde se supone una mejor audición.
4. Un momento crítico es la colocación de los auriculares. Resulta práctico primero colocárselos el propio explorador en presencia del niño e, incluso, colocárselos a la madre antes que al niño. De esta forma el niño es consciente

de que no producen ningún daño.

5. Hay que evitar toda sistemática en la realización de la prueba, lo que podría permitir al niño asociar un gesto o una mirada con la aparición del estímulo.

Se adiestra al niño para que cuando reciba el estímulo acústico apriete una de las dos palancas situadas a los lados de la caja. De ser así, el paisaje se hace visible iluminado y el tren se pone en marcha. Si el niño aprieta sin que el explorador haya emitido estímulo, el juguete no se activa. Por lo general el niño lo intenta y, al no funcionar, se concientiza de que solamente cuando oye el sonido es cuando puede activar el juguete apretando la palanca.

Si el niño está condicionado al sonido, aprieta tan pronto como lo oye y se tiene una respuesta positiva que permitirá realizar un audiograma por vía aérea y también por vía ósea, variando la intensidad y la frecuencia.

El equipo dispone de un estímulo luminoso que puede utilizarse solo si lo desea el explorador. Si se condiciona a la luz y no al sonido, pensaremos que no hay audición, pero su comportamiento es correcto, ya que es capaz de asociar la aparición de un estímulo visual con la realización de una acción motora.

Debe intentarse siempre el acondicionamiento solo con sonido. De no conseguirse con los auriculares, puede intentarse con el vibrador a frecuencias medias y altas.

Si no se condiciona ni a la luz ni al sonido estamos en presencia de un caso con trastornos de tipo central o alteraciones de la conducta.

Es posible realizar audiometrías con esta técnica a niños de mayor edad real, pero que debido a los trastornos que sufren tienen una edad mental inferior.

Audiometría De J. Perelló

Fue descrita por [Perelló \(1965\)](#) para la exploración de la audición liminar de niños de 3 a 6 años. Tiene la ventaja de que no requiere instrumental especial o costoso. Para su realización se utiliza un audiómetro corriente y una caja de madera abierta por un lado y dividida en cuatro departamentos, con todo el exterior pintado en rojo y blanco como si se tratase de un garaje ([fig. 11-6](#)). Dentro de cada departamento, y siempre en el mismo y de cara al niño que se explora, se coloca un camión, una motocicleta, un coche turismo y un coche de bomberos de juguete.

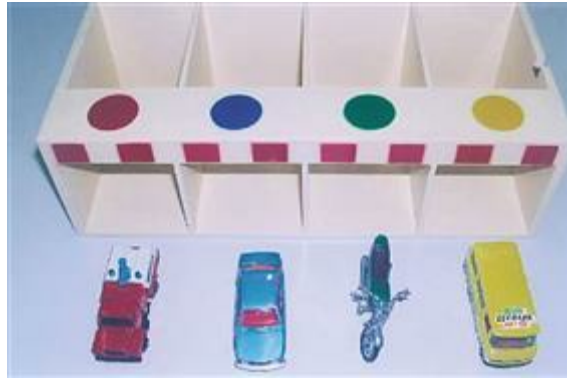


FIGURA 11-6 Elementos para la exploración de la audición liminar.

El procedimiento es el siguiente: se coloca el niño en el regazo de su madre, de cara al garaje, y con los auriculares puestos, o aproximados, que sostiene su madre.

Con este material se pueden hacer tres tipos de pruebas: audiometría liminar, reconocimiento auditivo y *recruitment*.

Audiometría liminar

Se envía una frecuencia cualquiera a bastante intensidad. Al principio se prueba entre 70 y 90 dB, para no molestar al niño. Entonces hacemos indicación al niño que puede sacar cualquiera de los cuatro vehículos del garaje y jugar con él. Si es muy tímido lo hacemos nosotros. Después de un cierto tiempo se interrumpe el estímulo sonoro y se vuelve el vehículo al garaje. La maniobra se repite hasta que el niño comprende, o se condiciona, a que solo puede jugar con el vehículo, cuando el motor esté en marcha, es decir, cuando oye un ruido. Por el contrario, se impide la introducción al garaje si persiste el estímulo acústico.

Cuando se ha obtenido este condicionamiento se procede a obtener los umbrales para cada frecuencia. Damos el tono deseado con la intensidad a la que se ha condicionado el niño. Entonces se disminuye paulatinamente la intensidad del tono hasta que el niño guarda el coche en el garaje. Hemos encontrado así el umbral descendente. Es frecuente que el niño juegue haciendo correr rápidamente el vehículo. Cuando disminuimos el estímulo, el niño va jugando más lentamente, hace ademán de escuchar y cuando ya no oye aparca el vehículo en el garaje.

Se puede buscar el umbral ascendente de una manera similar. Se empieza a cero y vamos aumentando el decibelímetro hasta que llegamos a una intensidad en la que el niño titubea y luego se decide a coger un vehículo. Si no se puede obtener el condicionamiento se puede sospechar la sordera total.

Reconocimiento auditivo

Esta prueba se emplea para la identificación de la agnosia auditiva infantil.

En ella el estímulo auditivo se coloca a unos 30 dB por encima del umbral auditivo que creemos que tiene.

El condicionamiento se utiliza como en la prueba anterior. Se empieza por el estímulo de 250 Hz continuo y se indica que juegue con el camión. Cuando se interrumpe el sonido, se indica al niño que aparque el camión.

Luego emitimos la frecuencia 2.000 pero de manera interrumpida con el pulsador y le indicamos que tiene que jugar con el coche de bomberos. Igual que antes, cuando termina el estímulo, deja el coche.

Esta distinción entre un sonido grave continuo y otro agudo discontinuo se hace perfectamente ya a los 3 años. Es más fácil aún si la sordera del niño no es muy profunda y ha oído por la calle camiones y coches de bomberos.

A partir de los 5 años se puede introducir en la prueba la frecuencia de 500 Hz discontinua con la que debe jugar con la motocicleta y la frecuencia de 1.000 Hz continua con la que debe coger el turismo.

Aunque este reconocimiento puede parecer difícil, es sorprendente cómo el niño a estas edades lo capta y ejecuta. Es decir, se condiciona fácilmente.

Recruitment

Se busca el umbral de la frecuencia 1.000 c/s. Entonces, por encima de 30 dB de esta se aumenta o disminuye la intensidad por unidad de deciBel. Cuando damos un sonido constante, condicionamos al niño a que juegue con el automóvil, y cuando damos un sonido fuertemente modulado, a que lo haga con el coche de bomberos. Una vez que el niño está condicionado se va disminuyendo la amplitud de la modulación. Si el niño continúa jugando con el coche de bomberos con una modulación menor de 1 dB es que sufre *recruitment*.

La prueba puede hacerse con otras frecuencias y se puede empezar a usar a partir de los 7 años de edad.

Las ventajas de esta prueba son:

1. Su sencillez y economía, no se estropea ni tiene reparaciones.
2. El niño colabora y se condiciona inmediatamente, pues se le deja sacar, jugar y poner los coches en el garaje.
3. Exploramos las cuatro frecuencias más interesantes para el lenguaje.
4. No requiere que el niño conozca las palabras.
5. Sirve para explorar la vía auditiva específica hasta la corteza, pues el niño reconoce, recuerda e interpreta cuatro sonidos diferentes y significativos, por tanto, es más completa que la audioelectroencefalografía y la electrodermal.
6. Tiene el mismo valor que la prueba vocal, pero no requiere entrenamiento previo por la madre y, por lo tanto, no necesita tanto tiempo.
7. Es de utilidad para detectar agnósicos auditivos, pues el niño oye y debe reconocer y, por lo tanto, integrar la significación de cuatro sonidos.

8. Solo se requiere una persona para practicarlo.
9. Es mucho más adaptado a la psicología del niño pequeño que el tener que apretar un botón.
10. Jugar con coches es una cosa con la que el niño colabora inmediatamente; en cambio, hasta entonces los padres y educadores siempre le han enseñado que no debe tocar nada y menos aún botones, llaves, enchufes, etc., cosa que los inhibe delante del *peep-show*.
11. Si el niño oye algo, probablemente habrá oído por la calle ruidos producidos por los vehículos que utilizamos.
12. Es posible explorar pacientes con déficit mental.



Audiometría vocal

Audiometría Vocal Infantil

Este tipo de audiometría se puede practicar en el niño a partir de los 4 años. Pero, sin duda, deberán ser niños inteligentes, que oyen bastante, que colaboran y que ya hablan. Y este no es el caso que tenemos en la práctica clínica. Al niño hay que explorarle el umbral auditivo, la inteligibilidad de la palabra, la descodificación del símbolo acústico y la comprensión del mensaje. Es decir, se trata, con la audiometría vocal, de descartar la agnosia auditiva. Además, una diferencia considerable entre el umbral mínimo auditivo y la identificación de las palabras significa, en la mayoría de los casos, un problema de «integración», lo que hace suponer una perturbación en las áreas auditivas corticales (v. [cap. 10](#)).

Para solucionar estas dificultades se han creado una serie de variantes para infantilizar la audiometría vocal.

En vez de las palabras bisílabas se usan pares de números (dos, tres, seis, ocho, etc.) que son más fáciles para el niño. Otras veces se le hacen repetir órdenes ya conocidas por él: ven aquí, estate quieto, levántate, vete a dormir, etc.

El audiólogo practica la misma prueba, pero a través de altavoces o de auriculares, y con medición en deciBel de la intensidad de salida de la voz. Paulatinamente se va descendiendo la intensidad hasta que el niño empieza a equivocarse. La cifra obtenida indica el umbral de audición. Para esta prueba se requiere un condicionamiento anterior realizado por la madre y que el niño conozca el lenguaje.

Si no reacciona al sonido de la trompeta o flauta, se toca esta y se entrega al niño para que haga lo propio. Si el niño puede imitar los gestos, pero no llega a hacer sonar el instrumento y pronto pierde el interés en el juego, nos puede hacer sospechar una sordera.

[Perelló \(1965\)](#) utiliza su método de audiometría liminar para descubrir la agnosia auditiva. En él no busca el dintel auditivo, sino el reconocimiento del sonido en el oído. Es decir, cuando se ofrece al niño un sonido grave discontinuo debe jugar con la motocicleta; cuando oye un sonido grave continuo, juega con el camión; si se le envía un sonido agudo interrumpido, manipula el coche de bomberos, etc.

Audiometría Vocal Infantil De Göttingen

Este método de audiometría vocal infantil está desarrollado para niños de 3 a 4 años de edad y para deficientes mentales.

El estímulo auditivo consta de palabras de una sola sílaba, para evitar la información suplementaria por el ritmo de la palabra. Para cada palabra se enseñan al niño cuatro dibujos que representan objetos cuyo nombre contiene

la misma vocal que se articula. Con ello, la posibilidad de señalar la lámina es constante, el niño no se ve abrumado por demasiados dibujos y la posibilidad de comprender la palabra solo oyendo la vocal es eliminada ([Chilla, 1976](#)).

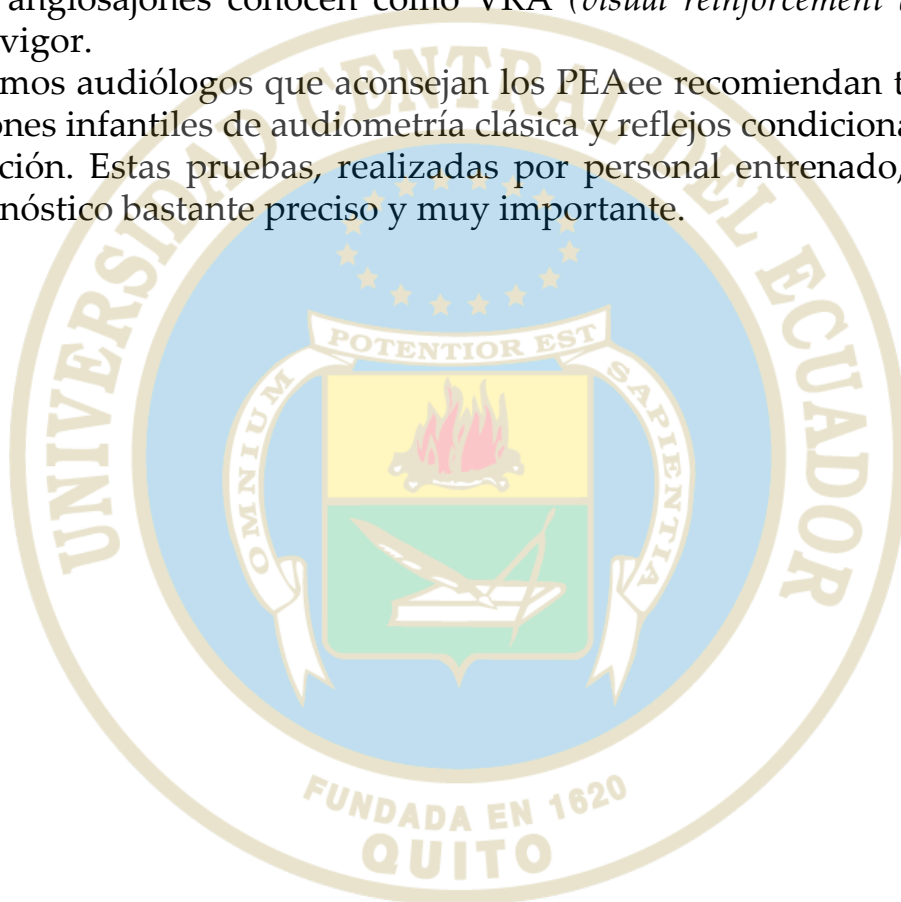


Conclusiones

Para concluir diremos que la detección de los recién nacidos deficientes auditivos se realiza con OEA u otoemisiones acústicas PEATC automáticas o combinación de las dos exploraciones, como aconseja en España la CODEPEH. La audiometría lúdica con pruebas no condicionadas puede servir para confirmar resultados.

Para la valoración de restos auditivos existentes en los niños detectados se utilizan actualmente las técnicas de PEAee. Sin embargo, las pruebas de audiometría infantil condicionadas clásicas que se describen en este capítulo y que los anglosajones conocen como VRA (*visual reinforcement audiometry*) siguen en vigor.

Los mismos audiólogos que aconsejan los PEAee recomiendan también las exploraciones infantiles de audiometría clásica y reflejos condicionados, como comprobación. Estas pruebas, realizadas por personal entrenado, tienen un valor diagnóstico bastante preciso y muy importante.



Bibliografía

1. Borel S. Investigation auditive aux bruits instrumentaux et vocaux chez les jeunes enfants. *Reéducation Orthophonique*. 1964;6:2–15.
2. Chilla R, Gabriel P, Kozielski P, Bansch D, Kabas M. Göttingen audiometric speech test for children. *HNO*. 1976;24:342–346.
3. Froding CA. Acoustic investigation of newborn infants. *Acta Otolaryng*. 1960;52:31–40.
4. Perelló E. Diagnóstico médico de la sordera. *Rev Logopedia y Fonoaudiología*. 1982;I.4:201–210.
5. Perelló J. Nuestro método de audiometría liminar tonal en el niño. *Acta ORL Ibero-Amer*. 1965;XVI.2:152–154.
6. Portmann M, Portmann C. *Audiometría clínica*. 2.^a ed. Barcelona: Toray-Masson; 1975.
7. Portmann M, Aran JM, Lebert G. L'elecrococléogramme humain sans interventin chirurgique. *Acta ORL Laryng*. 1968;65(1):105–109.
8. Portmann M, Aran JM, Lagourgue P. Testing for recruitment by electro-cochleography Preliminary results. *An Otol Rhinol Laryngol*. 1973;82(1):36–43.
9. Portmann C. L'audiométrie infantile. *Rev Laryng*. 1975;96:643–650.
10. Portmann M. Electrocochleography. *Jour Laryng*. 1977;91(8):665–677.
11. Salesa E. Estudio fonoaudiológico protésico en niños deficientes auditivos profundos. *Rev Logopedia y Fonoaudiología I*. 1981;2:78–81.
12. Salesa E. Audiometría infantil Distintas pruebas Realización y valor de las mismas. *Rev Logopedia y Fonoaudiología II*. 1981;1:4–9.
13. Suzuki T, Ogiba J. A technique of pure tone audiometry for children under three years of age conditioned orientation reflex (GOR) audiometry. *Rev Laryng*. 1960;81(1 y 2):33–45.
14. Terol J. La sordera en los niños. *Acta ORL Esp*. 1953;IV.1:197–210.
15. Terol J. El test de sonido sorpresa en la exploración del umbral auditivo en los niños. *Acta ORL Esp*. 1956;2:211–213.
16. Terol J. Una nueva prueba audiológica para el recién nacido Test de audio reflejometría en sueño. *Acta ORL Esp*. 1958;9:35–38.
17. Wedenberg E. Auditory test on new-born infants. *Acta Otolaryng*. 1956;46(4):446–461.

CAPÍTULO 12



Audiometría de alta frecuencia

J. Doménech Oliva



Introducción

Hasta hace pocos años no se creía que fuera necesario estudiar la audición hasta el extremo superior de la banda de frecuencias. Básicamente se pueden hallar dos motivos para esta carencia: por un lado, esta exploración es técnicamente difícil e inexacta y, por otro, no es útil, ya que las frecuencias conversacionales se extienden hasta 3 kHz o, como mucho, 4 kHz. Por lo tanto, el límite de 8 kHz que presentan los audiómetros clínicos habituales en la vía aérea y de 4-6 kHz en la vía ósea se ha considerado suficiente para el estudio de la audición.

Sin embargo, al avanzar la técnica y descubrirse nuevos sistemas para el estudio de toda la gama de frecuencias audibles, se puede empezar a distinguir entre audiómetros convencionales (el aparato clínico empleado hasta ahora, limitado a 8 kHz por vía aérea y 4 o 6 kHz por vía ósea) y audiómetros de alta frecuencia (los que permiten alcanzar entre 18 y 20 kHz, por vía aérea u ósea).

Por otra parte, a pesar de que generalmente se admite que la audición en las frecuencias superiores a los 3.000 Hz no participa en la discriminación del habla, algunos estudios (1,2) sugieren que las frecuencias más agudas también intervienen en este campo. Ya que hoy en día se dispone de aparatos fiables para la determinación del dintel audiométrico en toda la gama de las frecuencias audibles por la especie humana, es importante aprovechar esta información adicional que se nos ofrece sobre el estado de la vía auditiva.

Introducción histórica

Los primeros exámenes de la agudeza auditiva se realizaban mediante la voz cuchicheada y las pruebas con diapasones, y también con la ayuda de un reloj de bolsillo que se podía colocar junto al oído o a cierta distancia de este. Politzer (3) empleaba diapasones entre 65 y 800 Hz, sin considerar las frecuencias superiores, por su reducida fiabilidad por vía ósea. Las frecuencias agudas se pudieron empezar a explorar a finales del siglo XIX mediante el silbato de Galton, que consistía en un cilindro cuya longitud podía ser variada mediante un pistón atornillado a una rosca micrométrica; su parte inferior comunicaba con una pera de goma para producir aire a presión y provocar el silbido.

Este instrumento era capaz de producir tonos hasta 40.000 Hz; su principal problema estribaba en que era imposible saber la intensidad emitida, así como en su inexactitud para la determinación de la frecuencia administrada. La modificación de este instrumento por Edelmann, empleando un doble pistón micrométrico, aumentó su precisión y su capacidad para emitir tonos agudos, aparentemente hasta 45.000 Hz.

Algunos especialistas alemanes de finales del siglo XIX, como Kessel, empleaban juegos de diapasones que alcanzaban 40.000 Hz. Parece evidente que esta exploración debía dejar bastante que desear, no tanto en relación a su precisión sonora, sino en cuanto a su utilidad clínica real. Es mucho más probable que el paciente percibiera los armónicos que el diapason produce a octavas inferiores en vez de la verdadera frecuencia que se pretendía explorar.

El monocordio de Struyken representó un avance en la evaluación de la audición en las frecuencias agudas. Se trataba básicamente de un monofilamento metálico tensado en un bastidor por medio de un tornillo, que se hacía vibrar frotándolo a lo largo mediante un trozo de estopa humedecida en alcohol o benzol, aunque Azoy (4) recomendaba cloroformo o tetracloruro de carbono. Un tope móvil permitía la variación de la frecuencia mediante la modificación de la longitud útil del alambre. La calibración y el manejo de este aparato eran sumamente engorrosos, ya que los líquidos volátiles empleados para humedecer la estopa se evaporaban fácilmente y se producían ruidos de fricción que alteraban el resultado de la exploración.

La vía aérea se podía examinar colocando el extremo redondeado del aparato frente a la entrada del conducto auditivo externo (CAE) del paciente y disminuyendo la longitud del filamento para aumentar de manera progresiva la frecuencia, mientras se mantenía este filamento metálico en vibración. Cuando el paciente dejaba de percibir el tono, bastaba con comprobar en la escala del aparato la frecuencia máxima audible por el paciente, aunque era imposible determinar la intensidad emitida.

Para el estudio de la vía ósea se seguía una sistemática idéntica, apoyando el extremo del aparato en la mastoides. Se hablaba de «límite máximo de

frecuencia» para denominar la frecuencia más aguda a la cual el paciente podía percibir el sonido emitido por el aparato. El examen por vía ósea tenía el gran inconveniente de la necesidad de aislar la vía aérea y, al parecer, su uso por esta vía estaba limitado a las sorderas intensas.

Los resultados obtenidos con este instrumento por vía aérea variaban bastante dependiendo de la posición del aparato con relación al pabellón del paciente. Las frecuencias más agudas que percibía un sujeto normal variaban entre 17 y 26 kHz por vía ósea y entre 15 y 20 kHz por vía aérea. Este instrumento contribuyó de forma decisiva a establecer el concepto de presbiacusia y se empleaba principalmente para diferenciar las hipoacusias transmisivas de las perceptivas.

Sin embargo, ninguno de estos aparatos tenía la precisión suficiente como para realizar una verdadera audiometría de alta frecuencia (AAF). Lo máximo que de ellos podía obtenerse era una «impresión» de lesión en el campo tonal superior, pero nada más en lo que respecta a la frecuencia y mucho menos a la intensidad (5).

Algunos investigadores, a pesar de la pobreza de medios, estudiaron la audición en el límite superior de frecuencias. Struyken consideraba que el límite máximo de la audición se hallaba entre los 15 y 22 kHz por vía aérea, y entre los 17 y 26 kHz por vía ósea. Otros autores hallaban valores algo más reducidos pero siempre más elevados en la vía ósea que en la aérea. Según Marx (6), Gildemeister consideraba que en la niñez se alcanzaban los 20 kHz; hasta los 35 años, el límite se hallaba en los 15 kHz, y a los 40 años de edad la audición no superaba los 13 kHz. Es notable el parecido con los valores que se obtienen en la actualidad, con equipos infinitamente más sofisticados.

Al aparecer los audiómetros eléctricos, en los años 1920, se perdió el interés por la evaluación de las frecuencias agudas, por la imposibilidad que presentaban los aparatos para la reproducción de estos sonidos.

Más adelante, a partir de la década de 1960, se empezó a considerar de nuevo la importancia de la exploración de la audición en las frecuencias agudas. Se descubrió que las células ciliadas de los animales tratados con sustancias ototóxicas iniciaban su degeneración en la zona de las frecuencias más agudas, la porción basal de la cóclea (7). También se observó que la hipoacusia inducida por un traumatismo acústico se iniciaba por el límite superior de la banda de frecuencias (8).

Cuando la técnica disponible ha permitido elaborar equipos de exploración capaces de alcanzar el extremo superior de las frecuencias, se ha comprobado que su estudio puede proporcionar información valiosa para evaluar precozmente posibles alteraciones de la vía auditiva neurosensorial.

Por estos motivos se ha revitalizado la investigación en este campo de la audiolgía. A continuación, se comentarán los problemas que se presentan para estos estudios, las diversas formas de solucionarlos y las indicaciones actuales y futuras de la AAF.

Bases físicas

La vía normal de la audición es la vía aérea; por lo tanto, parece lógico que empleemos esta vía para examinar toda la gama de frecuencias auditivas. Sin embargo, existen una serie de problemas que dificultan esta evaluación. Es relativamente fácil construir un auricular que reproduzca las frecuencias comprendidas entre 125 y 8.000 Hz con la fidelidad e intensidad precisas, pero es mucho más difícil hacerlo cuando la frecuencia supera este último límite. Esto se debe básicamente a dos razones: la presencia de resonancias en el interior del CAE y la respuesta propia del auricular, relacionada con su diseño mecánico.

Cuando la cuarta parte de la longitud de onda del sonido emitido se acerca a la longitud del CAE, se producen resonancias longitudinales en el interior de dicho conducto que dificultan en gran medida la predicción de la presión sonora que alcanzará la membrana timpánica. Este problema puede solucionarse en parte monitorizando la presión sonora junto a la membrana con un pequeño micrófono (9). Sin embargo, por encima de los 15 kHz se producen nuevas resonancias en sentido transversal, debido a que la semilongitud de onda se aproxima a la dimensión del diámetro del CAE. Como consecuencia de esto no existe uniformidad en la presión sonora que llega a cada uno de los puntos de la membrana (10). Esta característica también impide la repetición de las mediciones con un mínimo de exactitud, ya que la posición del auricular sobre la entrada del CAE debe ser bastante precisa para no variar estas resonancias entre dos exploraciones de un mismo sujeto.

Los auriculares empleados deben ser estables en relación a su respuesta de frecuencia y a su sensibilidad. La gran mayoría de auriculares dejan bastante que desear en estos aspectos en cuanto se abandona la zona de frecuencias conversacionales. Actualmente se han diseñado auriculares de diafragma cerámico que permiten una respuesta bastante satisfactoria en los tonos agudos, aunque el problema se encuentra lejos de su solución definitiva. Sin embargo, aunque pueden ser empleados en la zona conversacional, para esta última exploración son preferibles por su mayor fiabilidad los auriculares empleados de manera habitual para la audiometría convencional (Telephonics TDH 39 o 49).

Por este motivo deben realizarse dos mediciones separadas, una de ellas hasta 8 kHz y la otra desde este valor hasta el límite superior de frecuencia del aparato empleado, impidiendo una exploración continua de toda la gama de frecuencias audibles.

Actualmente se dispone en el mercado de diversos equipos capaces de evaluar la audición hasta 18-20 kHz (Interacoustics, Beltone, Demlar, GSI, Maico, etc.). Todos ellos emplean un oscilador simple para producir el tono, que se administra al paciente mediante auriculares Koss HV /1A o Sennheiser HDA 200, de diafragma cerámico. La fuerza de la banda metálica que los

mantiene presionados contra el cráneo debe ser diferente para ambos tipos de auriculares (3,5 N para los Koss, 10 N para los Sennheiser).

A pesar de que se han publicado valores estándares para AAF por vía aérea en *decibel hearing level* (dBHL) (ISO 389-5, ANSI S3.6-1), la mayor parte de autores prefieren obtener el audiómetro calibrado en *decibel sound pressure level* (dBSPL), ya que los fabricantes suelen ofrecer esta posibilidad además de los habituales dBHL. Por este motivo no es posible evaluar los resultados de forma continua con los de la audiometría convencional. En un apartado posterior se comentará la obtención de valores de referencia, un punto clave de esta exploración.

En cuanto a los estándares, que alcanzan únicamente hasta 16 kHz, la norma ISO (International Standard Organization) se inicia a 8 kHz, mientras que la ANSI (American National Standards Institute) cubre toda la gama de frecuencias; ahora bien, los valores no son idénticos, apreciándose diferencias entre ambas normas. Tanto por esta discrepancia como por su limitación a 16 kHz, personalmente preferimos la evaluación de dinteles en dB SPL.

Por el momento no se ofrece la posibilidad de realizar enmascaramientos mediante ruido blanco o de banda estrecha que alcance las frecuencias necesarias, aunque realmente el problema es poco importante debido a la escasa presencia de lateralización sonora por vía aérea.

Otro sistema, aún poco estudiado, consiste en la evaluación de la vía aérea en campo libre, sin auriculares (11,12). Un altavoz fijo de reducido tamaño (*twitter*) puede reproducir con precisión los tonos agudos, aunque su posición frente al conducto auditivo es mucho más crítica que la de los auriculares.

También se han publicado algunos estudios sobre el empleo de auriculares intracanal (*insert earphones*) en AAF, aunque por el momento es un sistema muy poco empleado.

Se ha cuestionado la validez de los dinteles audiométricos en las frecuencias agudas, sugiriendo que podrían ser debidos a la percepción de un armónico a una octava inferior. Fausti et al (13) demostraron mediante el enmascaramiento externo que las frecuencias percibidas son realmente las emitidas por el aparato en lugar de los supuestos armónicos.

Se ha estudiado también el empleo de la audiometría automática de Békésy adaptada a las frecuencias agudas (14). Parece ser que se trata de un sistema fiable y que permite una buena reproducción de los resultados, aunque por el momento ha sido muy poco estudiado.

Una alternativa al empleo de auriculares es el estudio de la vía ósea para la evaluación de las frecuencias agudas. La AAF tiene su aplicación especialmente en la detección de los trastornos de tipo perceptivo o neurosensorial, por lo cual no es imprescindible conocer el estado de la vía aérea; además, en los tonos agudos no es arriesgado suponer que las dos vías serán muy parecidas.

A pesar de ser, en teoría, el sistema ideal, el empleo de la vía ósea no está exento de problemas. La calibración de los vibradores utilizados en los audiómetros convencionales presenta considerables dificultades. Se han

empleado mastoides artificiales, construidas de manera que simulen la superficie blanda de la piel y bajo ella la dureza del hueso, pero evidentemente el sistema es complicado. Para aumentar el problema, los distintos modelos de vibradores disponibles en el mercado (Bruel & Kjaer 4930, Beltone 5A) presentan características diferentes.

Hay que tener en cuenta asimismo la superficie de contacto y la presión con la que el vibrador se apoya contra la cabeza; esta presión será mayor en una cabeza grande que en una pequeña, ya que la banda metálica que sostiene el vibrador es la misma para todos los pacientes. Otro inconveniente del vibrador es que todo el dispositivo entra en vibración, con lo cual es posible que el contacto accidental con el pabellón pueda transmitir el sonido por vía aérea. También se emite parte del sonido por esta vía aérea, a pesar de que los fabricantes intentan limitar al máximo esta característica.

Adicionalmente, y como factor principal, los vibradores convencionales no son capaces de emitir un tono a una frecuencia superior a 6-8 kHz, por lo cual no están capacitados para su empleo en AAF.

Se ha comercializado un vibrador apto para su empleo en AAF, el Westra KLH 96, aunque únicamente alcanza 16 kHz y en la actualidad parece ser que no se halla disponible. Sin embargo, la tecnología actual debe ser capaz de diseñar y construir transductores capaces de reproducir toda la gama de frecuencias audibles, así como de solventar los problemas mecánicos y acústicos que sin duda se presentarán.

Un sistema alternativo para el estudio de la vía ósea emplea la estimulación eléctrica transcutánea para evitar los problemas previamente citados, logrando una buena reproducción de la sensación sonora. Desde la observación hecha por Volta en el año 1800 de que la aplicación directa de corriente continua producía en su propio oído un sonido parecido a «sopa hirviendo» (15) se ha intentado emplear la estimulación eléctrica del oído interno para el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades de este órgano. Solamente un año después, en 1801, Grapengiesser (16) publicó un tratado sobre el empleo de la estimulación transcutánea para el tratamiento de los acúfenos, en el mismo año en el que Beethoven observó por primera vez que tenía problemas auditivos. Este autor empleó la pila de plata y cinc recientemente inventada para administrar corriente eléctrica a los oídos de personas sanas y sordas. En los oídos normales la corriente producía sensaciones sonoras, y en algunos oídos con acúfenos los suprimía. El electrodo de cinc, negativo, demostró ser mucho más efectivo que el de plata, positivo.

Veamos con más detenimiento la parte que nos interesa en estos momentos, correspondiente al empleo de la corriente eléctrica como modo para provocar sensaciones sonoras. Por debajo de una intensidad mínima, de unos 2 a 3 mA, no se producía ningún efecto. Al superar este valor aparecía una sensación sonora en el oído estimulado, de tonalidad variable según el sujeto; podía parecer una campana, un zumbido, un silbido o cualquier otro sonido. Es interesante observar que este autor se percató de que la aplicación

repetida de corriente continua (la única de que disponían en esta época) sobre el oído interno provocaba una pérdida auditiva a medio plazo.

Según estudios más actuales, cuando una corriente de audiofrecuencia pasa desde un electrodo a la piel, el electrodo y la superficie de la piel en la que se apoya actúan como las dos placas de un altavoz de condensador. Las vibraciones acústicas resultantes se transmiten a la cóclea por vía ósea. La intensidad del sonido depende, entre otros factores, de la distancia entre el electrodo activo y el oído (15).

Cuando se emplean ondas sinusoidales, las sensaciones percibidas son habitualmente tonales. Este tipo de audición fue llamado audición electrofónica por Stevens (17). Empleando este sistema, Flottorp (18) consiguió la percepción de frecuencias entre los 20 y los 16.000 Hz, a una intensidad máxima de 60 dBSPL. La intensidad es proporcional a la intensidad que circula por los electrodos, así como a la superficie de estos. La superficie de la piel debe estar seca para una mejor transmisión de la corriente.

La capacidad para percibir sonidos provocados de este modo depende de la integridad de la función del oído interno (15). Por lo tanto, es posible emplear los sonidos provocados por el paso de una corriente eléctrica para la exploración del dintel auditivo, como veremos más adelante.

Una variación del sistema para producir sensaciones auditivas consiste en el empleo de una onda portadora de alta frecuencia (entre 40 y 100 kHz) modulada por una señal de audiofrecuencia. Con este método se consigue una mayor estabilidad en la recepción y una buena inteligibilidad de la transmisión verbal. Puharich y Lawrence (19) describieron un intento de aplicación de este sistema a la rehabilitación auditiva de pacientes con hipoacusia neurosensorial importante. Estos autores aplicaron corrientes del orden de 2 mA a 2 voltios (4 mW), obteniendo una diferencia significativa entre el grupo tratado y el no tratado con electroestimulación.

Esta técnica se ha empleado para realizar un aparato (Audimax 500) que permite la evaluación por vía ósea de las frecuencias agudas hasta los 20 kHz. Se utiliza una señal de radiofrecuencia (60 kHz) como portadora para «introducir» la onda en el interior del temporal. Esta portadora se modula por una señal de audiofrecuencia, variable en este caso entre 100 y 20.000 Hz. La onda resultante se aplica sobre las mastoides por medio de un par de electrodos recubiertos de Mylar, un polímero plástico que permite aislar eléctricamente los electrodos. La corriente no fluye a través de la cabeza del paciente, sino que se crea una «unión capacitiva» entre ella y los electrodos (10). Este sistema permite, además de una gran exactitud en la generación de estímulos auditivos tonales, una enorme fidelidad para la reproducción de señales de amplio espectro, como por ejemplo las producidas en el habla (20).

La intensidad máxima que el audiómetro puede proporcionar se ha limitado a 30 mA (10). Este límite se ha tomado de una forma algo arbitraria como un valor que no se debe superar, ya que se ha demostrado la posibilidad de que intensidades superiores aplicadas durante cierto tiempo

lesionaran la cóclea. A la máxima intensidad, el aparato produce una sensación auditiva de aproximadamente 60 dBSPL, siendo esta una de sus principales limitaciones. Debido al empleo de intensidades eléctricas en lugar de presiones sonoras, el fabricante ha preferido prescindir de la escala habitual en deciBel y ha calibrado el aparato en unidades propias de intensidad (ESU, *electric stimulation units*) que se extienden desde 0 a 120, correspondiendo cada una de ellas a 0,25 mA. Estas unidades propias aumentan según una escala aritmética y, por tanto, no se corresponden linealmente con los deciBel, ya que estos emplean una escala logarítmica.



Valores de referencia

En la audiometría convencional fue preciso realizar multitud de estudios durante años para llegar a la elaboración de unos valores de referencia que representaran lo que se entiende como «audición normal». Actualmente estos valores se hallan muy bien definidos, pero solamente en las frecuencias que se encuentran dentro del campo de los audiómetros convencionales. A pesar de haberse publicado valores estándar, citados anteriormente, las frecuencias superiores a 8 kHz siguen siendo un campo relativamente inexplorado, en el que los investigadores que se han aventurado han obtenido resultados no siempre concordantes. Esta falta de semejanza entre las distintas observaciones se debe principalmente a diferencias en la técnica empleada.

Según Mair y Laukli (21) el intento de establecer un valor «cero» de referencia en estas frecuencias no tiene sentido. Estos autores, como la gran mayoría de los que estudian el tema, emplean la vía aérea para la evaluación audiométrica. Tal como se sabe desde hace muchos años, la audición se deteriora al avanzar la edad del sujeto y esta alteración se inicia sistemáticamente por el extremo superior de la gama de frecuencias audibles. Así como en la audiometría convencional es posible establecer valores de referencia simplemente considerando que los sujetos explorados se hallen libres de alteraciones auditivas evidentes, la realización de estudios de normalidad en AAF requiere mayores precauciones en la elección de los sujetos. Johnson et al (22) no hallaron diferencias significativas en la audición en los tonos agudos (hasta 20 kHz) entre un grupo de músicos y otro de sujetos pertenecientes a otras profesiones, aunque refieren que estas diferencias hubieran existido si se hubiera empleado una definición más rigurosa de «normalidad».

Dauman et al (23) refieren, empleando el audiómetro eléctrico por vía ósea, una forma de la gráfica bastante característica consistente en una línea horizontal bastante plana hasta un punto determinado, variable para cada sujeto, a partir del cual la gráfica se incurva bruscamente hacia abajo. Hemos observado personalmente el mismo comportamiento en sujetos sin patología auditiva (24) y lo atribuimos al empleo de unidades aritméticas en sustitución de las logarítmicas habituales.

Para la elaboración de los valores de referencia es preciso evaluar a una gran cantidad de sujetos sin patología ótica previa, con una buena audición en la exploración audiométrica convencional y unos dinteles que no superen los 25 dBHL en ninguna de las frecuencias clásicas entre 125 y 8.000 Hz (25).

Se han realizado intentos para buscar valores que puedan considerarse «normales» en las frecuencias agudas con AAF por vía ósea. No se han hallado datos suficientes en la literatura especializada, teniendo en cuenta que deben realizarse para diferentes grupos de edad, pues la audición se modifica de forma importante en las frecuencias agudas de forma fisiológica según este parámetro. Por lo tanto, se han buscado estos valores para cada

década de edad del sujeto, según se expone a continuación.

Se han explorado 450 sujetos sin trastornos auditivos de diversas edades mediante audiometría convencional y AAF. Se han definido grupos de sujetos según edades, desde 20 hasta 70 años. Se han realizado medias e intervalos de confianza para obtener los dinteles medios de referencia para cada grupo de edad, por vía ósea y aérea (figs. 12-1 y 12-2). Para cada gráfica se han calculado los valores correspondientes a una y dos desviaciones estándar por encima y por debajo de la media, para cuantificar las alteraciones observadas en los pacientes. De esta forma, se considera «normal» a un sujeto cuya gráfica se encuentre dentro de las líneas que definen una desviación estándar a ambos lados de la media, para su grupo de edad. No se han representado estas líneas en las figuras para no complicar excesivamente el gráfico.

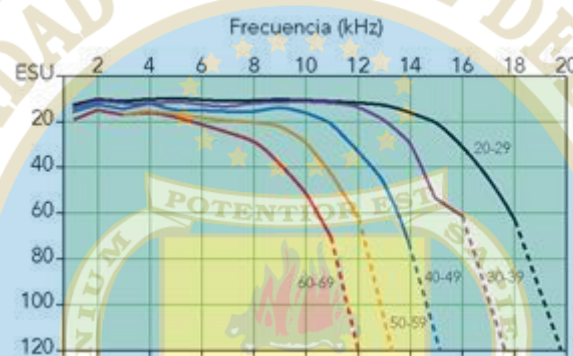


FIGURA 12-1 Gráficas de normalidad por grupos de edad en AAF por vía ósea. Se aprecia claramente que la mayor parte de la alteración se produce por encima de los 8.000 Hz. Las unidades son ESU, específicas del audiómetro.

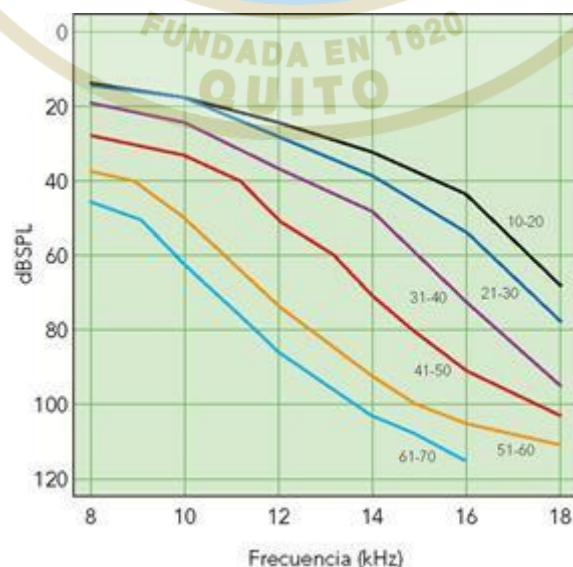


FIGURA 12-2 Gráficas de normalidad por grupos de edad en AAF por vía aérea, realizados con

auriculares Koss. En este caso se ha optado por emplear dBSPL.

Es de suma importancia que, tal como sucedía hace unos años con los potenciales evocados auditivos (PEA), cada investigador o grupo que desee dedicarse a este tema empiece por obtener sus propios valores de referencia, antes de realizar cualquier tipo de estudio.



Utilidad práctica e indicaciones

La sensibilidad auditiva debe explorarse en toda la gama de frecuencias audibles por diversos motivos. Se han comentado ya algunos de ellos, por ejemplo la mayor y más precoz alteración que se produce en las frecuencias agudas en algunos procesos patológicos. Los dinteles auditivos en esta zona, y su evolución en el tiempo, nos pueden proporcionar información que no es posible obtener por otros medios. Al aparecer las lesiones con mayor precocidad en esta zona, se puede apreciar su incidencia real en lugar de la aparente (visible cuando alcanza la frecuencia 8 kHz), así como detectarlas con antelación. Asimismo, la rapidez de afectación de las frecuencias agudas permitirá un pronóstico sobre la posible alteración futura de la zona conversacional.

La audiometría convencional no explora la espira basal de la cóclea, y tampoco lo hacen las restantes exploraciones audiológicas de que se dispone. Sin embargo, se trata de una zona extremadamente interesante, ya que como se sabe es la primera que se altera en la mayor parte de enfermedades que afectan al laberinto anterior. Se supone que su mayor susceptibilidad ante las lesiones se debe a diversos factores. Uno de ellos puede ser una menor vascularización, o más fácil de alterar por procesos patológicos. Otra causa citada es la proximidad de esta zona a la ventana oval y al estribo, lo cual podría causar una «fatiga» de la espira basal, por la que deben pasar todos los estímulos vibratorios que llegan al resto de la cóclea. También se ha hablado de mecanismos todavía desconocidos que podrían activar la espira basal cualquiera que sea la frecuencia percibida, o también diferencias debidas a una maduración embriológica más precoz de esta área.

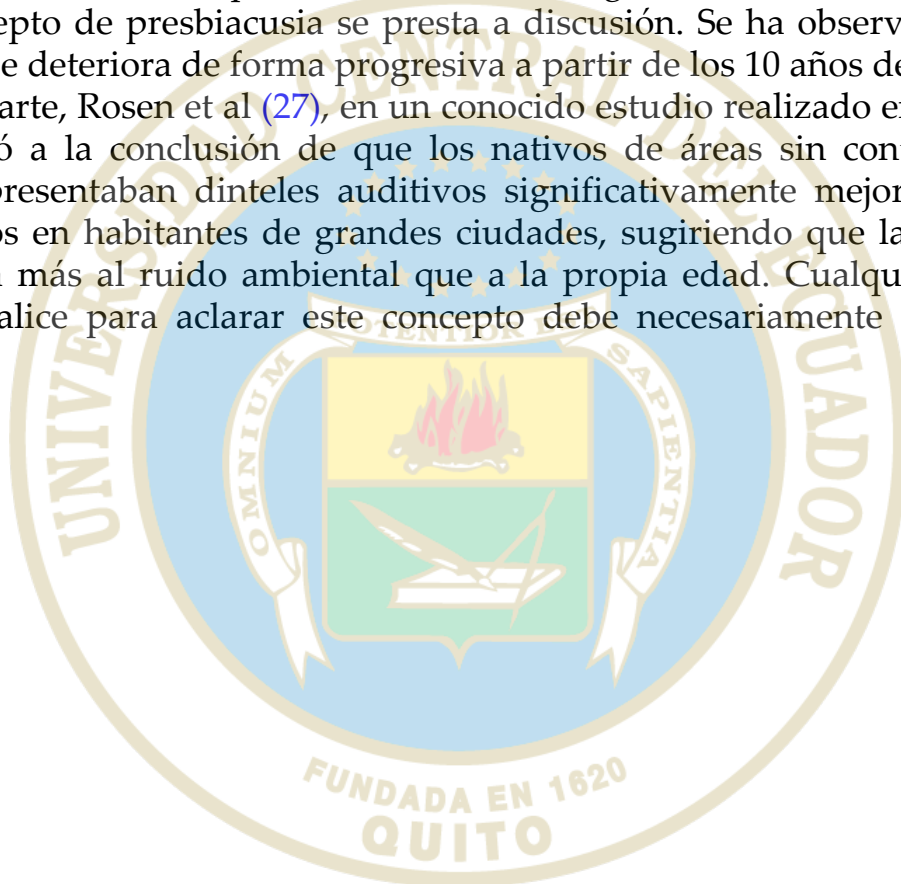
De todas formas, la mayor importancia de este estudio reside en la posibilidad de detectar lesiones en una zona que realmente no se emplea para la inteligibilidad verbal, mucho antes de que alcancen esta zona conversacional.

Resumiendo, la utilidad de la AAF puede evaluarse de dos formas: como una herramienta de investigación para aumentar nuestro conocimiento de la audición y de los diferentes trastornos que la pueden afectar, o como un procedimiento clínico para la monitorización de pacientes expuestos a situaciones potencialmente lesivas para el oído interno. Es probable que, con el tiempo, vayan apareciendo nuevas indicaciones para este tipo de exploración, a medida que aumente nuestro conocimiento sobre el extremo superior de la gama de frecuencias audibles. Veremos seguidamente algunos ejemplos de trastornos en los que el empleo de la AAF puede ser útil.

Presbiacusia

Esta alteración se considera casi habitual en personas de edad avanzada. Sin embargo, un paciente joven puede presentar una presbiacusia precoz y, al mismo tiempo, tener una audiometría convencional dentro de los límites normales. Si su audición debe llegar hasta los 17 kHz por su edad y solamente alcanza los 11 kHz, se considera que presenta una alteración de la audición muy superior a la que le correspondería según los valores de referencia definidos previamente, a pesar de que según la exploración audiométrica convencional su audición sea «normal». Esta alteración pasará desapercibida si no se exploran las frecuencias agudas.

El concepto de presbiacusia se presta a discusión. Se ha observado que la audición se deteriora de forma progresiva a partir de los 10 años de edad (26). Por otra parte, Rosen et al (27), en un conocido estudio realizado en África en 1964, llegó a la conclusión de que los nativos de áreas sin contaminación acústica presentaban dinteles auditivos significativamente mejores que los observados en habitantes de grandes ciudades, sugiriendo que la alteración se debería más al ruido ambiental que a la propia edad. Cualquier estudio que se realice para aclarar este concepto debe necesariamente emplear la AAF.



Trauma acústico

A pesar de que nos hemos acostumbrado a considerar que la gráfica audiométrica característica del traumatismo acústico se caracteriza inicialmente por una alteración aislada del dintel en la frecuencia correspondiente a 4 kHz, los estudios realizados mediante AAF demuestran que en una buena parte de los casos la alteración es mayor por encima de los 5 kHz (8) y que la mayor pérdida se produce en la zona no accesible a la audiometría convencional. Parece ser que la hipoacusia por traumatismo sonoro de larga evolución es la clásica, con una mayor pérdida auditiva en la zona entre 3 y 6 kHz, y que en el trauma acústico agudo predomina la caída en las frecuencias más altas (25,28), aunque es un tema todavía poco estudiado.

Es posible que la exposición a los ultrasonidos pueda afectar a la percepción de las frecuencias agudas sin alterar los dinteles audiométricos en las frecuencias explorables mediante un audiómetro convencional. Se trata de un campo que debe ser explorado mucho más a fondo, ya que hay muchos trabajadores expuestos a los ultrasonidos sin ser realmente conscientes de ello y sin que su puesto de trabajo se considere como propenso al traumatismo acústico. Esto sucede, por ejemplo, con los técnicos que emplean diariamente un terminal de ordenador.

Los efectos de la edad y del traumatismo sonoro se consideran aditivos, por lo que, con el envejecimiento generalizado de la población, estos factores serán cada vez más importantes. Entre otras consideraciones, debería estudiarse si existe alguna forma de detectar a los sujetos con mayor susceptibilidad para un traumatismo sonoro antes de que aparezca, para protegerlos de forma más activa de este tipo de agresiones (p. ej., evitando algunos ambientes laborales ruidosos).

La monitorización audiométrica que se realiza regularmente en empresas con ambiente sonoro elevado debería ser practicada mediante AAF, debido a su mayor sensibilidad y precocidad para la detección de alteraciones. Esto debería ser también realizado en músicos profesionales, que se hallan en una situación de riesgo variable según el instrumento y el tipo de música que interpretan.

Asimismo, será muy interesante el estudio sobre fármacos que posiblemente tengan la propiedad de proteger el sistema auditivo frente a la agresión sonora, terreno en el que la AAF será insustituible como medio de exploración.

Finalmente, la caza y otras actividades lúdicas que comportan la exposición a ruidos intensos son fuentes potenciales de lesiones auditivas (los disparos pueden alcanzar entre 130 y 170 dB). Debería emplearse la AAF para su detección temprana, lo cual permitiría realizar una prevención de forma más activa.

Ototoxicidad

Probablemente se trata del campo en el cual esta técnica presenta su mayor utilidad, ya que la mayor parte de los estudios que emplean la AAF se han realizado para la evaluación de este tipo de lesiones.

Cualquier método que permita la detección de la alteración coclear por un producto tóxico de forma precoz permitirá también la adopción de medidas para paliar esta lesión, en el caso de que sea posible. La mayor parte de los estudios realizados para la evaluación de la ototoxicidad de algún fármaco determinado suelen diferir ampliamente en cuanto al porcentaje de afectación observado. Si se realiza el estudio empleando todas las frecuencias audibles es probable que estas discrepancias disminuyan de forma apreciable. En la ototoxicidad por aminoglucósidos (así como en la causada por la gran mayoría de productos tóxicos para el oído interno) los cambios se presentan primeramente y son más importantes en las frecuencias que se hallan por encima de los 8.000 Hz (29).

La neomicina es uno de los aminoglucósidos con mayor potencial ototóxico, aunque se considera que su administración por vía oral no presenta riesgo de pérdida auditiva, salvo casos aislados. Sin embargo, un estudio mediante AAF mostró alteraciones auditivas en el 6,7% de los pacientes estudiados (30). Estas lesiones habrían pasado desapercibidas si la exploración se hubiera efectuado mediante audiometría convencional.

En el caso del cisplatino, las alteraciones siguen un patrón muy similar al observado con los aminoglucósidos; los cambios se producen principalmente en la zona de las frecuencias agudas, y en algunos casos se limitan a esta parte de la gama de frecuencias audibles (fig. 12-3). Los estudios publicados sobre este fármaco refieren una incidencia de alteraciones auditivas que va desde el 4 hasta el 91% de los pacientes a los que se administra, lo cual demuestra la necesidad de estudios bien realizados para disponer de datos fiables y contrastados. En cualquier caso, es fundamental disponer de una audiometría del paciente antes del inicio del tratamiento.

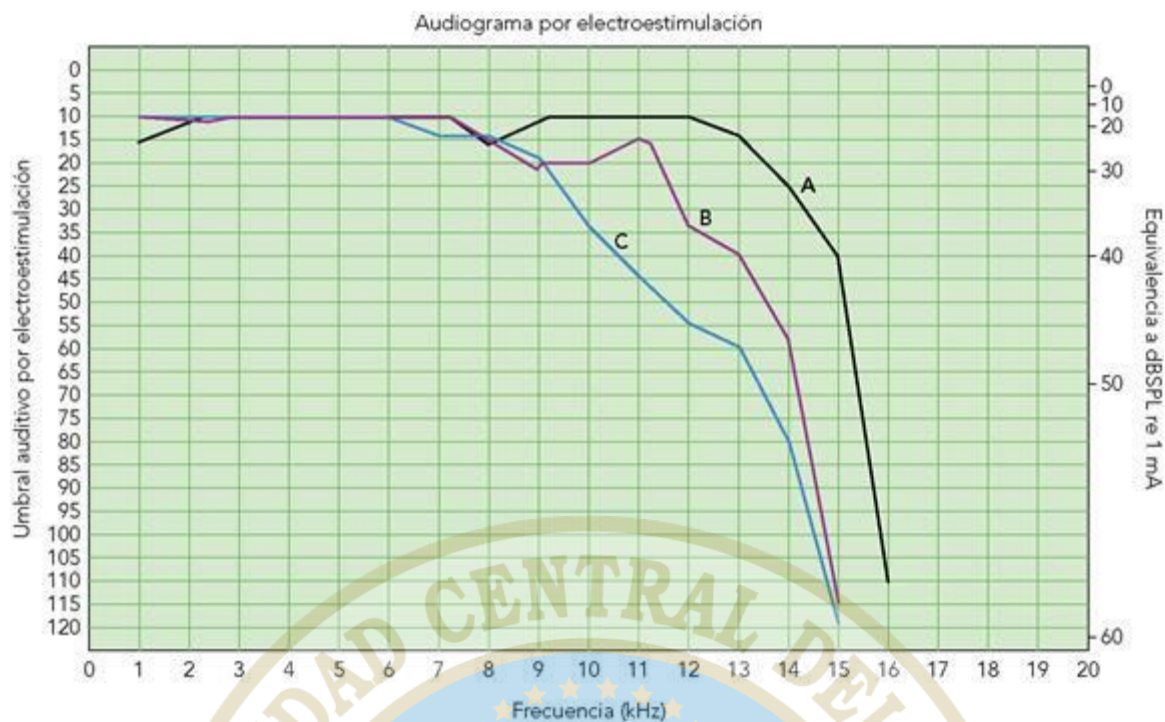


FIGURA 12-3 Gráfica de AAF por vía ósea de un paciente real que ha recibido dos sesiones de cisplatino: **A)** gráfica basal; **B)** tras la primera dosis; **C)** tras la segunda dosis. Se observa la considerable alteración que, sin embargo, no es detectable mediante audiometría convencional.

La forma de administración de los fármacos puede modificar su patrón de toxicidad, por lo cual puede emplearse la AAF para comparar varios grupos de pacientes tratados de diferente forma para evaluar posibles diferencias en la alteración auditiva.

En estudios previos a la comercialización de fármacos (p. ej., gotas óticas con antibióticos) se ha empleado la AAF para descartar la posible presencia de ototoxicidad de forma categórica, ya que si no se presenta en un grupo significativo de sujetos estudiados hasta el límite superior de la gama de frecuencias audibles puede afirmarse que no existe con cierta tranquilidad.

Existe una larga lista de fármacos o productos químicos con posibles efectos ototóxicos (desferroxamina, insecticidas organofosforados y piretrinas, antibióticos macrólidos, neomicina oral), cuyos efectos deben ser estudiados mediante esta técnica.

Se ha observado también una caída audiométrica en los tonos agudos en ratas expuestas a vapores de tolueno, lo cual puede hacer reconsiderar el criterio actual que considera a este producto como muy débilmente ototóxico. De este modo, vemos que el estudio de las frecuencias agudas puede llegar a modificar nuestras opiniones en cuanto al potencial ototóxico de algunas sustancias.

Evaluación de resultados quirúrgicos

En la cirugía del sistema timpanoosicular se logra con frecuencia una gran mejoría de la audición en los tonos medios y graves. La estapedectomía, concretamente, puede llegar a permitir un cierre del *gap* o intervalo existente antes de la intervención entre las vías aérea y ósea. Se ha estudiado la audición en los tonos agudos tras esta intervención y se ha observado que, paralelamente al aumento de la audición en las frecuencias medias y graves, se presenta una caída discreta pero comprobable en el extremo superior de la gama de frecuencias audibles (31). Según estos y otros resultados, la AAF puede ser una técnica de gran utilidad para la evaluación del traumatismo causado en el oído interno por diferentes técnicas de estapedectomía, como la perforación sin extracción de la platina o la platinotomía mediante láser.

Por otra parte, la timpanoplastia implica el fresado profundo del hueso temporal mediante un potente motor eléctrico, lo cual se ha demostrado que puede provocar alteraciones auditivas mediante un mecanismo de traumatismo acústico. Sin embargo, los casos en los que esta alteración se ha manifestado clínicamente son muy pocos, por lo cual no se considera habitualmente esta alteración entre los riesgos de la intervención.

Es muy probable que esta pérdida auditiva relacionada con el fresado sea más frecuente de lo que se considera hasta el momento. Probablemente su baja incidencia se deba a que la audiometría convencional estudia las frecuencias agudas únicamente hasta los 8 kHz, por lo cual no detecta las alteraciones que se producen por encima de esta frecuencia. En un estudio (32) se ha apreciado un desplazamiento del umbral auditivo por vía ósea en las frecuencias superiores a 8 kHz en el 37,5% de los pacientes sometidos a una timpanoplastia con fresado del temporal, mientras que únicamente un paciente (4%) entre los 24 pacientes del estudio mostró afectación en la frecuencia 8.000 Hz.

Pacientes con acúfenos

El estudio de los acúfenos requiere conocer el estado funcional de toda la gama de tonos audibles por el paciente. Uno de los sistemas existentes para identificar la frecuencia del acúfeno consiste en producir un tono semejante mediante el audiómetro; si el aparato no alcanza la frecuencia del acúfeno nos será imposible lograr esta identificación. En una parte no despreciable de pacientes, esta frecuencia se hallará más allá de los 8.000 Hz (20).

El estudio audiológico que requiere todo paciente que presenta este síntoma no está completo si no sabemos si su audición en las frecuencias agudas se corresponde con el valor de referencia para su grupo de edad.

Una de las principales preocupaciones del paciente que presenta un acúfeno es si su audición se deteriorará al cabo de unos años. Mediante la exploración de las frecuencias agudas se puede comparar su audiometría con la que se considera que debería tener; si hay poca o ninguna diferencia entre las dos, aumentan las probabilidades de que esta audición se mantenga, debido a la ausencia de lesión auditiva aparente. Esto es mucho más efectivo en los pacientes sin hipoacusia visible en la audiometría convencional, en los que el resultado de la AAF puede confirmar la ausencia de lesión auditiva o, por el contrario, ponerla de manifiesto en la zona superior de la gama de frecuencias audibles.

Un estudio propio (33) muestra que una parte considerable de los pacientes con acúfenos (29%) presentan una aparente normalidad auditiva en el estudio audiométrico convencional. Sin embargo, tras realizar una AAF se observa que únicamente el 7% de ellos presentan una audición comparable a la de referencia por su grupo de edad.

Finalmente, el seguimiento de los pacientes que presentan acúfenos es mucho más completo si exploramos la totalidad de las frecuencias audibles; cualquier alteración en su extremo superior será mucho más visible, y mucho antes, mediante AAF.

Otras indicaciones

Se ha observado que existen enfermedades en las que hay una pérdida de audición en las frecuencias agudas mayor de lo que cabría esperar por la edad del paciente, sin que sea fácil explicar el motivo. Esto sucede en los niños que presentan una fisura palatina, en pacientes cardiopatas o diabéticos, hipertensos y nefrópatas. También se han sugerido alteraciones auditivas neurosensoriales en carencias de magnesio, arteriosclerosis, hipotiroidismo o en pacientes con hiperlipidemias. Los pacientes que presentan estas enfermedades deberían ser estudiados mediante AAF para confirmar o descartar la posibilidad de una mayor incidencia de hipoacusia.

La patología del oído medio puede afectar asimismo el dintel auditivo en las frecuencias más agudas, aunque no es evidente el mecanismo por el cual se produce esta alteración.

Los pacientes afectados de sida presentan una audición aparentemente normal en estadios precoces. Sin embargo, se trata de una afección que lesiona claramente el sistema nervioso. Tras un estudio mediante AAF en pacientes asintomáticos en estadios precoces (34), se observó que una tercera parte de ellos presentaban dinteles auditivos alterados en relación a los valores de referencia para su grupo de edad, aunque estas diferencias no eran visibles en la audiometría convencional. Es evidente que las alteraciones auditivas se detectarán mucho antes mediante AAF, por lo que esta exploración es imprescindible siempre que se desee buscar lesiones subclínicas antes de que presenten sintomatología.

En resumen, se trata de la técnica más sensible de la que se dispone en la actualidad para explorar de forma completa la función coclear y para estudiar la posible afectación auditiva provocada por agentes nocivos para el laberinto, tanto conocidos como todavía por determinar.

Bibliografía

1. Berlin CI, Wexler KF, Jerger JF, Halperin HR, Smith S. Superior ultra-audiometric hearing: A new type of hearing loss which correlates highly with unusually good speech in the «profoundly deaf». *Otolaryngology*. 1978;86:111–120.
2. Ahonen JE, McDermott JC. Extended high- frequency hearing loss in children with cleft palate. *Audiology*. 1984;23:467–476.
3. Politzer A. Lehrbuch der Ohrenheilkunde (1902). Citado por: Botey R. Tratado de Oto-Rino-Laringología. Barcelona: Salvat; 1914.
4. Azoy A. *Examen funcional auditivo*. Madrid: Miguel Servet; 1944.
5. Poch Viñals R. *La exploración funcional auditiva*. Madrid: Paz Montalvo; 1958.
6. Marx H. *Manual de las enfermedades del oído*. Madrid: Espasa Calpe; 1944.
7. Schuknecht HF. *Pathology of the Ear*. Boston: Harvard University Press; 1974.
8. Flottorp G. Effects of noise upon the upper frequency limit of hearing. *Acta Otolaryngol (Stock)*. 1973;75:329–331.
9. Stevens K, Blumenthal S, Green D, Krasner M. Ear canal resonances and the assessment of hearing thresholds at high frequencies. *J Acoust Soc Am* 1982;(Supl. 1):72.
10. Tonndorf J, Kurman B. High frequency audiometry. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1984;93:576–582.
11. Osterhammel D. High-frequency audiometry Clinical aspects. *Scand Audiol*. 1980;9:249–256.
12. Henry KR, Fast GA. Ultrahigh-frequency auditory thresholds in young adults: Reliable responses up to 24 kHz with a quasi-free-field technique. *Audiology*. 1984;23:477–489.
13. Fausti SA, Rappaport BZ, Schechter MA, Frey RH. An investigation of the validity of high-frequency audition. *J Acoust Soc Am*. 1982;71:646–649.
14. Gauz MT, Brey RH, Ahroon WA. High-frequency Bekesy audiometry: I Equipment and calibration. *J Aud Res*. 1980;20:279–294.
15. Simmons FB. Electrical stimulation of the ear. In: Keidel WD, Neff W, eds. *Handbook of Sensory Physiology, vol V/3 - Auditory System*. Berlin: Springer Verlag; 1976.
16. Grapengiesser CJC. (1801) Versuche den Galvanismus zur Heilung Einiger Krankheiten (Berlin) Citado en: Feldmann H Suppression of tinnitus by electrical stimulation: A contribution to the history of medicine. *J Laryngol Otol* 1984;(Supl. 9):123–128.
17. Stevens S. On hearing by electrical stimulation. *J Acoust Soc Am*. 1936;8:191–195.
18. Flottorp G. (1953) Effect of different types of electrodes in

- electrophonic hearing. *J Acoust Soc Am*. 1953;25:236–245.
19. Puharich HK, Lawrence JL. Hearing rehabilitation by means of transdermal electrotherapy in human hearing loss of sensorineural origin. *Acta Otolaryngol (Stockholm)*. 1969;67:69–83.
20. Tonndorf J, Kurman B. A new high-frequency audiometer. *J Laryngol Otol* 1984;(Suppl. 9):101–105.
21. Mair IWS, Laukli E. High-frequency audiometry in clinical practice. En: *New Dimensions in Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, Vol. 2: 109–110. Amsterdam: Elsevier Science; 1985.
22. Johnson DW, Sherman RE, Aldridge J, Lorraine A. Extended high frequency hearing sensitivity A normative threshold study in musicians. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1986;95:196–202.
23. Dauman R, Maisin JP, Aran JM. Audiométrie osseuse haute fréquence. *Rev Laryngol*. 1986;107:397–401.
24. Domènech J, Carulla M, Oliveras M. Estudio preliminar sobre la audiometría de alta frecuencia. *An Otorrinolar Iber-Amer*. 1987;15:489–498.
25. Laukli E, Mair IWS. High-frequency audiometry Normative studies and preliminary experiences. *Scand Audiol*. 1985;14:151–158.
26. Buren M, Solem BS, Laukli E. Threshold of hearing (0.125–20 kHz) in children and youngsters. *Br J Audiol*. 1992;26:23–31.
27. Rosen S, Plester D, El-Mofty A, Rosen HV. High frequency audiometry in presbycusis. *Arch Otolaryngol*. 1964;79:18–32.
28. Dieroff H. Behaviour of high-frequency hearing in noise. *Audiology*. 1982;21:83–92.
29. Fausti SA, Rappaport BZ, Schechter MA, Frey RH, Ward TT, Brummett RE. Detection of aminoglycoside ototoxicity by high-frequency auditory evaluation Selected case studies. *Am J Otolaryngol*. 1984;5:177–182.
30. Rappaport BZ, Fausti SA, Schechter MA, Frey RH. A prospective study of high-frequency auditory function in patients receiving oral neomycin. *Scand Audiol*. 1986;15:67–71.
31. Domènech J, Carulla M. High-frequency audiometric changes after stapedectomy. *Scand Audiol*. 1988;Supl. 30:233–235.
32. Domènech J, Carulla M, Traserra J. Sensorineural high-frequency hearing loss after drill-generated acoustic trauma in tympanoplasty. *Arch Otorhinolaryngol*. 1989;246:280–282.
33. Domènech J, Cuchí MA, Carulla M. High-frequency hearing loss in patients with tinnitus. *Adv Otorhinolaryngol*. 1990;45:203–205.
34. Domènech J, Fusté J, Traserra J. Trastornos del equilibrio y de la audición en pacientes infectados por el VIH-1. *Rev Neurol*. 1996;24:1623–1626.

CAPÍTULO 13



Medida del ruido

nocividad

E. Salesa Batlle



Sonido

Es una vibración mecánica capaz de producir una sensación auditiva (acústica física). También es la sensación auditiva producida por una vibración de carácter mecánico (acústica fisiológica). La primera definición se refiere al sonido como estímulo físico y la segunda como sensación.

Los sonidos se clasifican en puros y complejos y en ruidos.

Sonidos Puros

Son ondas sonoras cuya presión instantánea es una función sinusoidal del tiempo. Ejemplo: el sonido emitido por el auricular de un audiómetro o por un diapasón.

Sonidos Complejos

Se componen de una suma o superposición de sonidos puros o sinusoidales con una tonalidad definida. Se demuestra que todo sonido de carácter periódico, por complicado que sea, puede descomponerse en una suma o superposición de sonidos puros con sus correspondientes amplitudes y fases. El de más baja frecuencia se denomina sonido fundamental o primer armónico. Los restantes sonidos son los armónicos superiores con frecuencias múltiplos enteros de la frecuencia fundamental.

Ruidos

Son sonidos anárquicos y cambiantes sin una tonalidad definida. Pueden ser:

1. *Continuos*. Cuando los niveles de presión acústica y el espectro de frecuencias varían muy poco en función del tiempo. Ejemplo: ruido de motores eléctricos, bombas de agua, ruido ambiental de fondo.
2. *Estable*. Cuando el nivel de presión acústica ponderado A permanece constante. Cuando la diferencia entre los valores máximos y mínimos de nivel medidos en *slow* es inferior a 5 dB.
3. *Fluctuantes*. Cuando tanto el nivel de presión acústica como el espectro de frecuencias varían de forma aleatoria en función del tiempo sobre un margen más o menos grande. Ejemplo: ruido de tráfico rodado.
4. *Transitorio*. Cuando su nivel sonoro comienza y termina dentro de un período de tiempo corto. Ejemplo: ruido producido por el paso de un tren o el vuelo de un avión.
5. *De impacto*. El producido por un incremento brusco y de corta duración.

Ejemplo: disparo de pistola, golpe de un martillo pilón.

El ruido ambiental ha aumentado mucho durante los últimos años. La energía acústica producida se ha doblado en la CEE. El incremento de la circulación de automóviles y del tráfico aéreo ha influido de forma notable.

En el aspecto laboral y según datos del Departamento de Trabajo USA y del Departamento de Salud y Seguridad del Reino Unido, entre el 30 y el 40% de puestos de trabajo superan los 85 dBA.

Nocividad Y Molestia

Hay que distinguir entre nocividad y molestia. Se entiende por nocividad el riesgo estadístico de lesión por exposición al ruido. En la molestia intervienen una serie de factores psicológicos y subjetivos. Se considera que el nivel de 65 dB (A) equivalente diario es el límite superior de tolerancia o aceptabilidad del ruido (OCDE).

La nocividad del ruido depende de:

1. Nivel de intensidad del ruido.
2. Tiempo de exposición al ruido.
3. Frecuencia del ruido.
4. Intervalo entre las exposiciones al ruido.
5. Sujeto pasivo receptor del ruido.

El hecho de que existan diferencias notables en cuanto a la susceptibilidad al ruido según el sujeto hará necesaria la medida periódica de la sensibilidad auditiva que se describe en el capítulo siguiente.

Susceptibilidad

Susceptibilidad es la propensión a la lesión auditiva del sujeto receptor del ruido. La medida de la susceptibilidad resulta compleja. No es correcto basar la medida de la susceptibilidad al ruido en la variación del umbral auditivo después de la exposición al ruido (Ward, 1965-1968; Melnick, 1991).

Los músculos del oído medio no contribuyen de manera significativa a la protección del oído (Ryan, 1994; Henderson 1994; Dagli y Canlon, 1995). La atenuación a las bajas frecuencias es eficaz, pero no así las altas frecuencias (Coletti y Fiorino).

No obstante, se puede concretar lo siguiente:

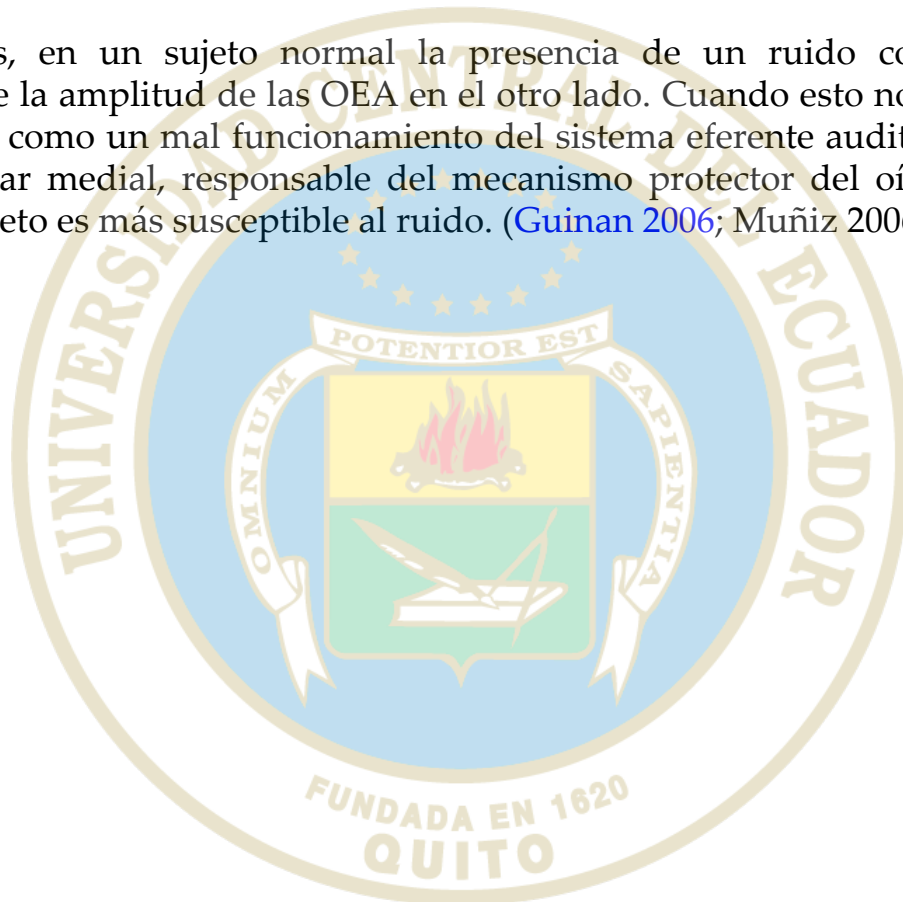
1. Las pérdidas de transmisión mayores de 30 dB en las frecuencias comprendidas entre 600 y 4.000 Hz tienen un efecto protector.

2. Los sujetos que no tienen pérdida de transmisión, pero con reflejo acústico ausente, son más susceptibles al ruido.

3. Cuando hay una variación importante del umbral auditivo después de la exposición al ruido, es prudente tratar a esta persona como más susceptible al ruido.

Las otoemisiones acústicas (OEA) descubiertas por David Kemp en 1978 han supuesto una aportación muy importante en la audiolología moderna. Una desaparición del 20% de las CCE no se evidencia en la audiometría tonal, pero sí se evidencia en el registro de las OEA. Midiendo las OEA podemos obtener una información precoz de una lesión auditiva producida por el ruido.

Además, en un sujeto normal la presencia de un ruido contralateral disminuye la amplitud de las OEA en el otro lado. Cuando esto no ocurre, se interpreta como un mal funcionamiento del sistema eferente auditivo a nivel olivococlear medial, responsable del mecanismo protector del oído. En ese caso el sujeto es más susceptible al ruido. (Guinan 2006; Muñiz 2006).



Medida del nivel de ruido

Sonómetro (Fig. 13-1)

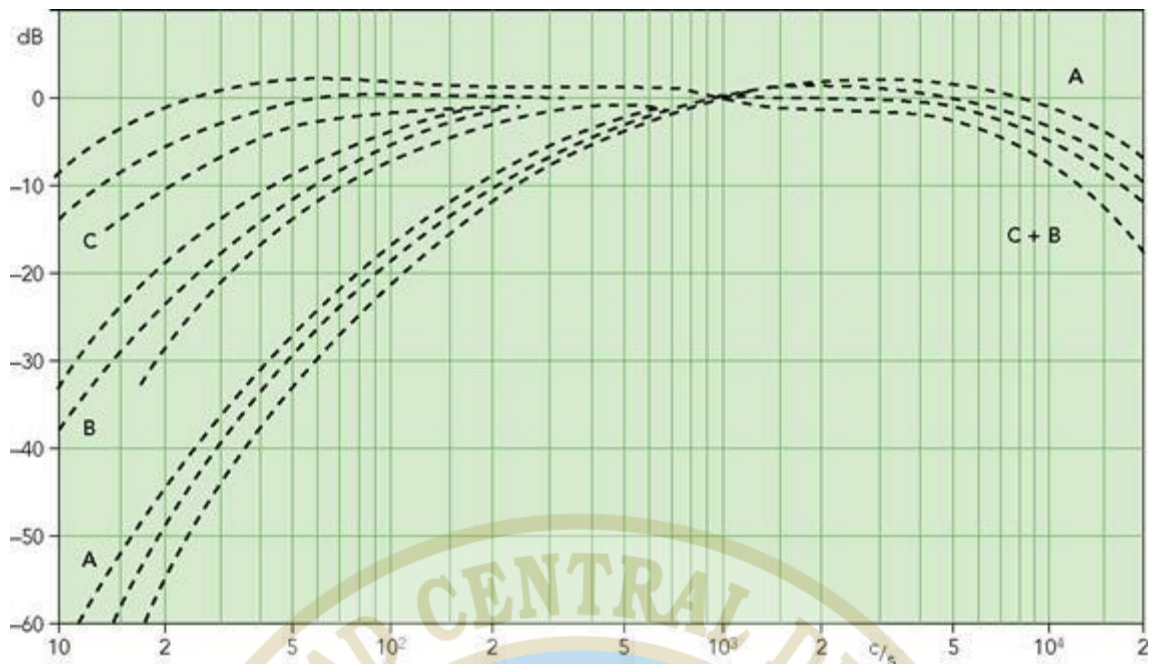
Es un aparato que mide el nivel de la presión sonora de acuerdo con la sensibilidad del oído, variable con el nivel y la frecuencia. Está formado por un micrófono receptor de la señal acústica, una primera etapa amplificadora de la débil señal microfónica, por unos filtros de ponderación, un rectificador de la señal nuevamente amplificada para obtener el valor de la intensidad eficaz y un indicador del nivel en dB SPL. La señal eléctrica se puede desviar a otros aparatos como registradores o dosímetros. Pueden llevar además un rectificador de pico, un circuito que retiene el valor máximo de la deflexión de la aguja, sea de los valores de pico o eficaz medidos con la característica impulsiva.



FIGURA 13-1 Esquema del sonómetro.

Redes De Ponderación

Inicialmente fue diseñado para la valoración del nivel de sonidos puros. Para ello se fijaron las redes de ponderación A, B y C (fig. 13-2) correspondientes a tres niveles de intensidad diferentes, de nivel bajo (40 dB), de nivel medio (70 dB) y de nivel alto (100 dB) y las lecturas del nivel se expresan dB(A) dB(B) o dB(C). Las curvas de ponderación de cada red son las inversas de las curvas isofónicas o de igual nivel de sonoridad correspondientes a estos niveles. Su validez queda limitada, como se ha indicado, a la exploración de sonidos puros porque en sonidos como el ruido existe el efecto enmascarante de las frecuencias adyacentes a la misma banda crítica del sonido puro.



No obstante, aplicando este sistema de ponderación a sonidos de naturaleza aleatoria como el ruido se puede tener cierta información respecto a su distribución espectral. Si el nivel sonoro es el mismo para las redes A, B y C, la energía sonora es predominante para las frecuencias superiores a 500 Hz. Si el nivel es el mismo para las redes B y C el sonido predominante está comprendido entre las frecuencias 150 y 1.000 Hz y si el nivel sonoro es mayor con la red C, el sonido predominante está en las frecuencias inferiores a 150 Hz.

Para la valoración correcta de la sonoridad del ruido se parte de los niveles de presión de bandas de frecuencia y para ello se utiliza el sonómetro con característica de respuesta plana e intercalando filtros de media o de tercios de octava.

Actualmente se utiliza la escala A para la ponderación del ruido en los equipos de baja frecuencia y se ha generalizado su uso en el ámbito laboral para la valoración de la nocividad del ruido dado que los sonidos de baja frecuencia son menos agresivos que los de alta frecuencia y por lo tanto los sonidos agudos son más representativos en la medida de la nocividad que los sonidos graves.

Una vez conocido el nivel del ruido se determina el tiempo de exposición al mismo.

Para esta finalidad el sonómetro dispone además de filtros de banda, un rectificador de pico, un circuito que retiene el valor máximo de la deflexión de la aguja, sea de los valores de pico o valor eficaz medidos con la característica impulsiva.

Criterio De Nocividad

El diagrama de la [figura 13-3](#) proporciona un criterio de los niveles de nocividad de un ruido en función de varias frecuencias y períodos de exposición al ruido. La curva Ia corresponde a la máxima exposición admisible pudiendo rebasar las 5 h diarias.

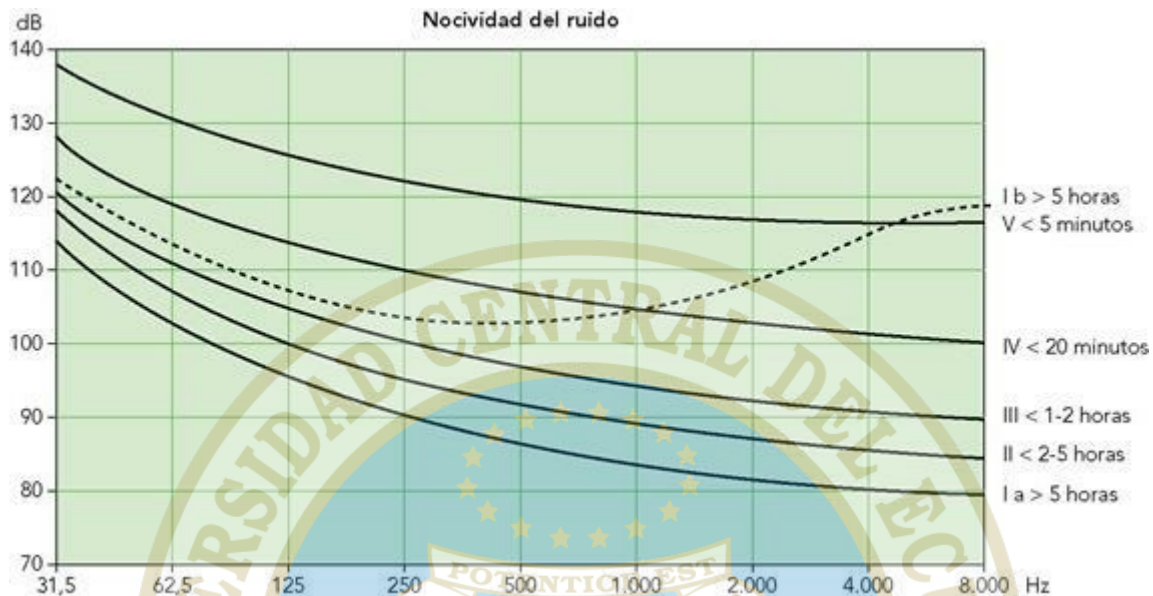


FIGURA 13-3 Nivel de ruido máximo permisible según banda de frecuencia y tiempo de exposición Ia. La curva Ib es el nivel máximo permisible según frecuencia utilizando el tapón protector de guata Bilsom.

Añadiendo a la curva Ia la atenuación de la guata Bilsom pasamos a la curva Ib. Como puede observarse hay una protección completa si el nivel de ruido en una jornada diaria no sobrepasa la curva Ib.

Para simplificar las medidas se utiliza actualmente la escala A para la ponderación de los niveles de ruido en medicina laboral, ya que los sonidos de baja frecuencia son menos nocivos y conviene desvalorizarlos. Igualmente las tolerancias diurnas y nocturnas de ruido urbano se expresan habitualmente en dBA.

La legislación española actual indica, como valor inferior de exposición que da lugar a una acción, LA_{eqd} 80 dB(A) (8 h diarias de exposición). La reducción del tiempo a la mitad permite elevar el nivel en 3 dB. Una exposición diaria de 4 h permitiría un nivel de 83 dB(A). Una exposición diaria de 2 h permitiría un nivel LA_{eqd} de 86 dB(A) (*National Institute for Safety and Health. USA, 1998*).

Nivel A Equivalente Diario

El nivel A equivalente diario (LA_{eqd}) es el nivel de ruido constante medido con la red de ponderación A que en las 8 h diarias tiene la misma energía total que el ruido fluctuante que se ha medido. Este nivel está directamente

relacionado con la integración matemática del cuadrado de la presión sonora.

Para un individuo sometido a distintos niveles de ruido en tiempos distintos, es posible calcular el nivel de ruido equivalente y constante en las 8 horas de trabajo diario.

Existen sonómetros integradores-promediadores (fig. 13-4) que dan directamente el nivel de presión acústica continuo equivalente ponderado A. Deben cumplir con la metrología legal y las normas CEI 60651:01 tipo 1 y CEI 60804:00 tipo 1.



FIGURA 13-4 Sonómetro integrador-promediador que cumple con la metrología legal. (Cortesía de CESVA).

Como la nocividad del ruido, además de su intensidad, depende del tiempo de exposición al mismo, la valoración de su nivel en dB(A) dependerá de ambas variables y se expresará en nivel A equivalente según la siguiente expresión:

$$LA_{eqd} = 10 \log_{10} \left(\sum f_i 10^{\frac{L_i}{10}} \right)$$

donde L_{eq} es el nivel acústico equivalente en dB(A) medido en etapas diferentes; L_i es el promedio del nivel acústico equivalente en dB(A) del tipo de ruido correspondiente a la etapa i ; f_i es la duración del tiempo de exposición al ruido en la etapa i respecto al tiempo máximo permitido.

Por ejemplo, si el tiempo de exposición al ruido en la etapa o fase $i = 1$ fuera de 90 min, el tiempo máximo diario de exposición fuera de 240 min y el nivel del ruido fuera de 70 dB(A), y en la etapa $i = 2$ el tiempo de exposición al ruido fuera de 50 min, el tiempo máximo diario de exposición fuera de 120 min y el nivel de ruido fuera de 80 dB(A), el nivel total equivalente sería, según la expresión anterior:

$$LA_{eqd} = 10 \log_{10} \left(\frac{90}{240} \times 10^{\frac{70}{10}} + \frac{50}{120} \times 10^{\frac{80}{10}} \right) \\ = 75,7 \text{ dB(A)}$$

El promediar niveles en decibel es incorrecto, únicamente se pueden promediar con pequeño error si difieren muy poco entre sí.

Nivel de pico $L_{m\acute{a}x}$ es el nivel en decibel dado por la ecuación:

$$L_{m\acute{a}x} = 10 \log \left(\frac{P_{m\acute{a}x}}{P_o} \right)$$

donde $P_{m\acute{a}x}$ es el valor máximo de la presión acústica instantánea a que está expuesto el trabajador (en pascles) y p_o es la presión de referencia (2×10^{-5} pascles).

Los instrumentos empleados para medir el nivel de pico o para determinar si este ha superado los 140 dB deben tener una constante de tiempo no superior a los 100 μseg . Si se dispone de un sonómetro con red de ponderación A y características de *impulse*, podrá considerarse que el nivel de pico no ha sobrepasado los 140 dB cuando el nivel de presión acústica ponderado A sea inferior a 130 dB(A).

Sumación De Niveles De Ruido

Nivel de ruido resultante de dos ruidos simultáneos producidos por dos máquinas distintas.

La forma correcta de hallar el nivel resultante, por ejemplo de los niveles L_1 y L_2 es aplicar la siguiente expresión:

$$L_{1,2} = 10 \log_{10} \left(10^{\frac{L_1}{10}} + 10^{\frac{L_2}{10}} \right)$$

Por ejemplo, para los niveles $L_1 = 85$ dB y $L_2 = 82$ dB, $L_{1,2} = 86,7$ dB.

También puede obtenerse el mismo resultado utilizando el gráfico de la

figura 13-5.

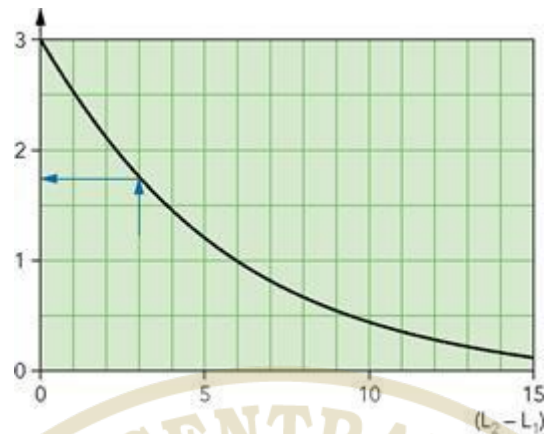
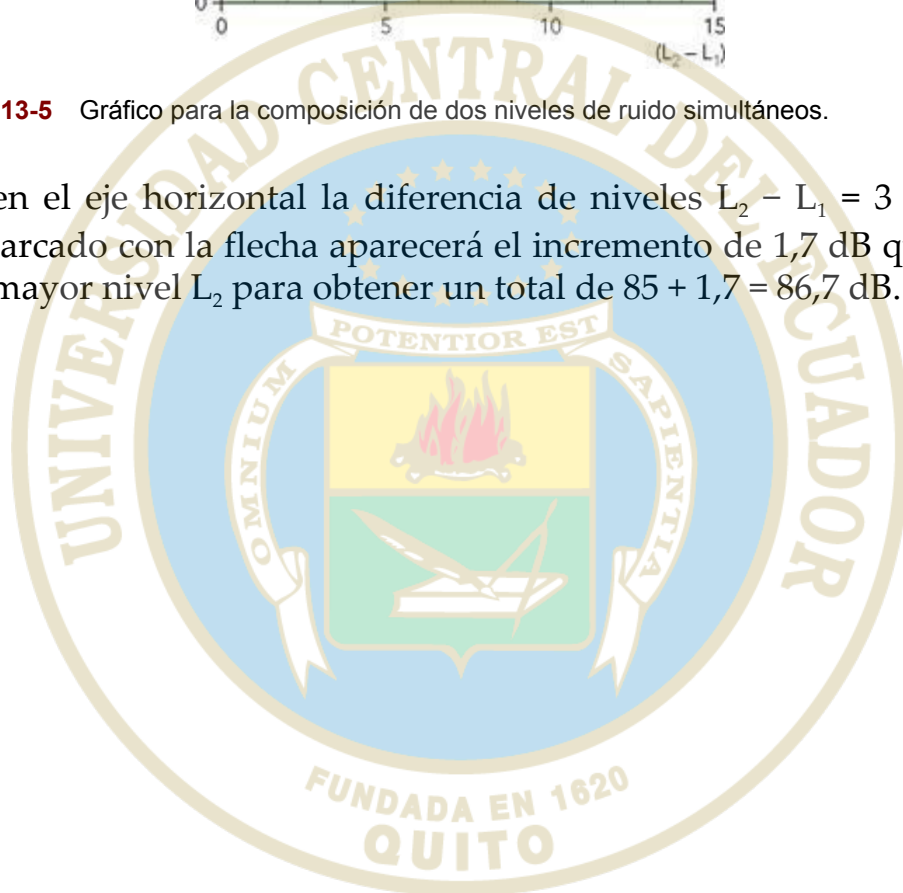


FIGURA 13-5 Gráfico para la composición de dos niveles de ruido simultáneos.

Entrar en el eje horizontal la diferencia de niveles $L_2 - L_1 = 3$ y en el eje vertical marcado con la flecha aparecerá el incremento de 1,7 dB que hay que añadir al mayor nivel L_2 para obtener un total de $85 + 1,7 = 86,7$ dB.



Audiómetro y ambiente sonoro permitido para la realización de la audiometría

Audiómetro

Se trata de determinar el impedimento auditivo. Hay impedimento auditivo si la media aritmética a las frecuencias de 500, 1.000 y 2.000 Hz es igual o superior a 25 dB.

Los audiómetros manuales o automáticos cumplirán para su calibración y mantenimiento las normas: ISO 6189-1983, ISO 389-1-1998 y CEI 60645. Deben incluir la frecuencia de 8.000 Hz (permite establecer un diagnóstico diferencial entre presbiacusia y sordera profesional).

En los audiómetros automáticos la exploración debe tener un mecanismo de comprobación para evitar simuladores. La posición del paciente respecto al audiómetro debe ser tal que no pueda ver la gráfica (fig. 13-6).

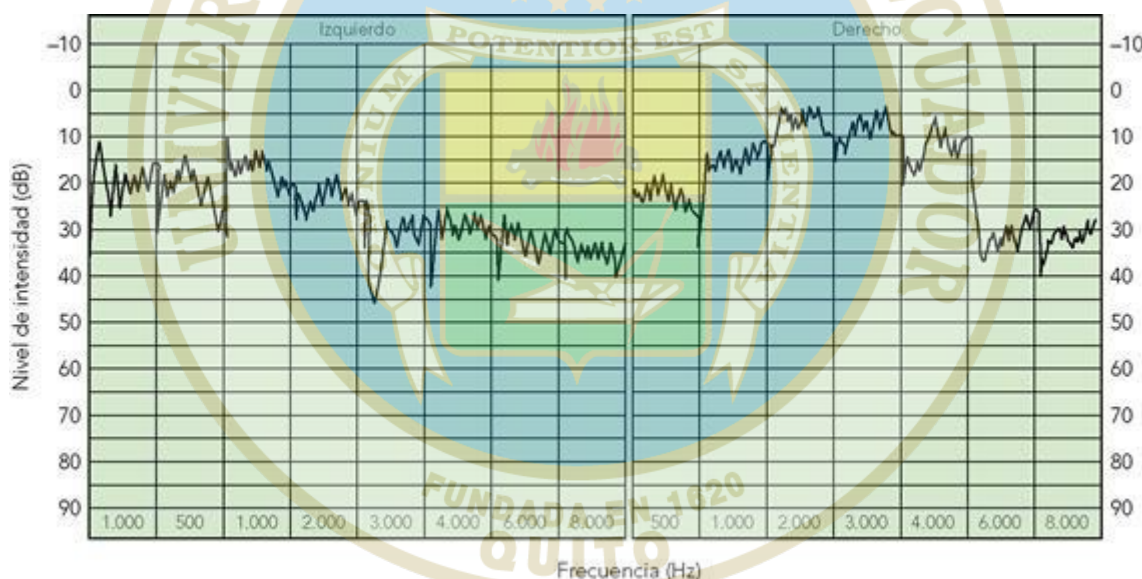


FIGURA 13-6 Gráfica de una audiometría automática con un audiómetro GSI 1703B. Hay una verificación a 1.000 Hz. Es posible introducir a voluntad del explorador una disminución de 10 dB y comprobar que el paciente actúa en consonancia.

Ambiente Sonoro

Para realizar correctamente una audiometría es necesario que el nivel de ruido ambiente esté por debajo de unos límites preestablecidos. En la [tabla 13-1](#) damos los niveles de ruido máximos permitidos por bandas de octava para la realización de audiometrías en medicina laboral. Estos valores suponen el empleo de los auriculares audiométricos habituales TDH-39 con

almohadillas MX-41/AR.

Tabla 13-1

Valores máximos permitidos de nivel de ruido por bandas de octava para la realización de audiometrías (se indica la frecuencia central de la banda)

Frecuencia central de banda por octavas (Hz)	Nivel de presión sonora (dB)
500	40
1.000	40
2.000	47
4.000	57
8.000	62

Departamento de Trabajo, EE. UU. (1983).

Es de desear el empleo de una cabina sonoaislada para lograr este tipo de niveles.

En algunos casos no es posible utilizar la cabina y una solución es el empleo de los audiocups que se colocan encima de los auriculares normales del audiómetro mejorando la atenuación, pero conservando la calibración correcta al mantener el volumen de calibraje y la presión. Los auriculares quedan dentro de los audiocups y la almohadilla de los auriculares se aplica sobre el pabellón auditivo, mientras que la almohadilla del audiocup contribuye a un mejor aislamiento. Los valores totales de atenuación (auriculares con sus correspondientes almohadillas + audiocups) se detallan en la [figura 13-7](#).



FIGURA 13-7 Audiocups para incrementar la atenuación.



Protectores auditivos

Características De Un Buen Protector Auditivo

1. *Eficacia*. Atenuación adecuada de acuerdo con el nivel de ruido que se pretende atenuar. Debe estar homologado.
2. *Facilidad de colocación*. Para que su atenuación sea la indicada.
3. *Comodidad*. Para que sea empleado durante todo el tiempo de exposición al ruido.
4. *Higiene*. Para evitar problemas de contaminación.
5. *Economía*. De forma que su adquisición no sea excesivamente gravosa para la empresa.

Es muy importante que el usuario emplee el protector durante todo el tiempo de exposición al ruido, para lo cual es preciso que sea cómodo. Una disminución del tiempo de uso puede reducir de forma importante la eficacia de la protección auditiva. La [figura 13-8](#) demuestra la variación de la atenuación en función del porcentaje de tiempo de empleo con respecto al tiempo total que debería emplearse.

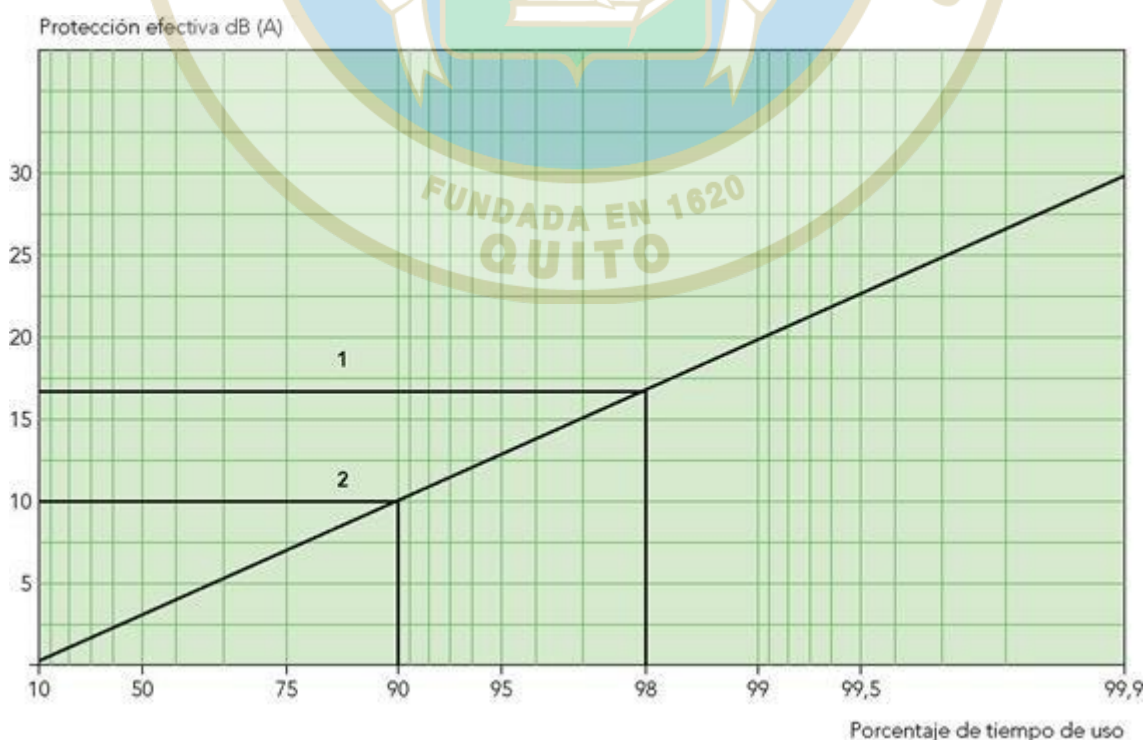


FIGURA 13-8 Atenuación efectiva en deciBel en función del porcentaje de tiempo empleado por

un protector.

Else nos indica la atenuación efectiva en dB(A) en función del porcentaje de tiempo que es empleado un protector. Suponiendo un protector de 30 dB(A) de atenuación, si es empleado todo el tiempo, se reduce, según el gráfico, a 17 dB(A) si se emplea solo el 98% del tiempo y a 10 dB(A) si se emplea solo el 90% del tiempo.

Para valorar rápidamente la eficacia de un protector se emplea el SNR (*simplified noise level reduction*) o reducción simplificada del nivel de ruido. La diferencia:

$$LC_{eqd} - SNR = \text{nivel efectivo de protección en dB(A)}$$

También se emplea el NRR (*noise reduction rating*) o contribución a la reducción del ruido. Es un índice de efectividad para el 98% de los usuarios:

$$LA_{eqd} - NRR = \text{nivel efectivo de protección en dB(A)}$$

El valor resultante debe ser inferior al permitido y mayor que el permitido menos 15 dB para poder percibir las señales de información y alerta.

En los casos en que se hayan alcanzado los valores límite de exposición permitidos para determinar el nivel de ruido al que está expuesto el trabajador, se tendrá en cuenta la atenuación del protector individual utilizado por el trabajador. Para los valores de exposición que dan lugar a una acción, no se tendrán en cuenta las atenuaciones de los protectores usados.

Todo protector auditivo debe llevar indicada su homologación*. En el caso de los tapones antirruido hay que indicar si son o no reutilizables y, en caso afirmativo, deben suministrarse con un embalaje adecuado para guardarlos higiénicamente.

El tapón auditivo es un protector que se utiliza inserto en el conducto auditivo externo (CAE). Las orejeras antirruido disponen de dos copas que se colocan sobre las orejas y se sostienen con una banda flexible colocada sobre la cabeza. En algunos modelos es posible situar la banda sobre la nuca y, en este caso, hay una tira sobre la cabeza para mantener la orejera en posición. La figura 13-9 facilita los valores SNR y NRR para la orejera Bilsom Viking 3 banda cabeza y para el tapón de espuma de poliuretano Bilsom 303.



	Bilson Viking 3 banda cabeza	Tapón Bilson 303
SNR	32 dB	33 dB
NRR	29 dB	29 dB

FIGURA 13-9 Valores SNR y NRR para la orejera antirruído Bilson Viking 3 con banda cabeza y del tapón Bilson 303.

La diferencia entre un tapón y una orejera, supuestamente bien colocados, no es muy importante. No obstante, el tapón Bilson 303 es más eficaz para las bajas frecuencias y la orejera Bilson Viking 3, colocada con banda sobre la cabeza, es más eficaz para las altas frecuencias.

Es posible simultanear el empleo de los dos tipos de protectores, pero su efecto no es sumatorio.

Se han comercializado cascos completos de alta protección contra el ruido. Existen orejeras con amplificador incorporado con dispositivo de compresión para sonidos excesivamente intensos que emplean los tiradores profesionales, militares y personas que no permanecen continuamente en un puesto de trabajo ruidoso.

Protectores auditivos especiales para músicos

Los músicos, tanto los de orquestas, de rock and roll como los de música sinfónica, están expuestos a niveles de ruido nocivos que pueden provocar pérdidas auditivas, acúfenos e hiperacusia. Los niveles que se alcanzan en las orquestas de música ligera (rock and roll, blues, jazz) son elevados. También ocurre lo mismo con la música sinfónica, pero la exposición no es tan continua por los distintos períodos y por los descansos que se producen en los ensayos.

La nocividad del ruido en estos casos está producida no solamente por el propio interesado, sino también por los compañeros de orquesta.

Recordemos que se reduce el tiempo de exposición permitido a la mitad si se aumenta el nivel de exposición en 3 dB. Por tanto, el riesgo de una exposición de 40 h semanales a 85 dB(A) de nivel equivalente diario, equivale a 20 h a 88 dB, 10 h a 91 dB y 5 h a 95 dB. Exposiciones de 5 h semanales a estos niveles son habituales. Lo mismo diríamos con respecto al empleo de *walkmans* y reproductores tan usados actualmente.

Los protectores auditivos habituales en la industria atenúan más las frecuencias agudas que las graves, alterando la calidad musical.

Existen protectores auditivos especiales para músicos que consisten en un adaptador a medida al que se acopla una cavidad resonante y se consigue una atenuación igual para todas las frecuencias. La firma Etymotic Research fabrica los modelos ER-15 y ER-25 que proporcionan atenuaciones iguales de 15 y 25 dB a todas las frecuencias (fig. 13-10). Es preciso tomar una impresión en cada caso para elaborar un molde de conducto largo al que se acopla el resonador.

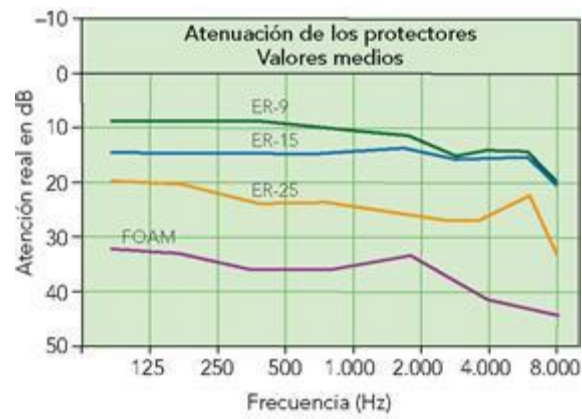


FIGURA 13-10 Curvas de atenuación de los protectores auditivos especiales Etymotic Research para músicos ER-15 y ER-25, comparativamente con un protector industrial FOAM.

La adopción de estos protectores requiere por parte del usuario un período de adaptación.

Bibliografía

1. Chasin M. *Musicians and the prevention of hearing loss*. San Diego: Singular Publishing Group Inc; 1966.
2. Guinan J. Olivocochlear Efferents: anatomy, physiology, function and the measurement of efferent effects in humans. *Ear and Hearing*. 2006;27(6):589–607.
3. Laitinen H, Poulsen T. Questionnaire investigation of musicians' use of hearing protectors, self reported hearing disorders, and their experience of their working environment. *International Journal of Audiology*. 2008;47:160–168.
4. Morais D, Benito JI, Almaraz A. Traumatismo acústico en los músicos de música clásica. *Acta Otorrinolaringológica Española*. 2007;58(9):401–407.
5. Muñiz JE, Morant A, Marco J. Estudio de la correlación existente entre el efecto supresor contralateral y la fatiga auditiva mediante OEA transitorias. *Acta ORL Española*. 2006;57:199–203.
6. Prasher D, Luxon L. *Advances in noise research Biological effects of noise Protection against noise*. London: Whurr Publisher; 1998.
7. Salesa E. Ambiente sonoro en los lugares de trabajo. In: Mercadal M, Desoille H, eds. *Medicina del trabajo*. 2.ª ed. Barcelona: Masson; 1993;58–65.
8. Salesa Batlle E. Valoración de la pérdida auditiva. Cursos de verano. Universidad del País Vasco (1999).
9. Salesa Batlle E. Hipoacusia neurosensorial inducida por ruido. Ponencia del Congreso de la Sociedad Española de ORL PCF (2007) (publicación del Instituto Auditivo Español Salesa).

*CE de acuerdo con la norma EN 352-1:1992 para las orejeras, de acuerdo con la norma EN 352-2:1992 para los tapones antirruído y de acuerdo con la norma EN 352-3 para las orejeras acopladas a casco.

CAPÍTULO 14



Audiometría en la medicina del trabajo

F. Madrid San Martín



Introducción

En el ámbito de la salud laboral, el ruido se ha considerado desde siempre uno de los contaminantes más ubicuos en los puestos de trabajo. Ciertamente es difícil imaginar un puesto de trabajo, en el medio industrial, donde no se produzca una contaminación acústica capaz de inducir molestias, e incluso alteraciones de la salud y específicamente trastornos de la audición en los trabajadores expuestos.

Los humanos podemos reproducir mediante mitosis las células de nuestro epitelio olfatorio y gustativo, pero las auditivas pertenecientes al órgano de Corti, unas 20.000 en cada oído aproximadamente, poseídas desde el nacimiento, van perdiéndose a lo largo del envejecimiento personal y jamás se reproducen; por ello deberíamos cuidar nuestra audición como algo irreparable y eso no consiste, tal como solemos, en exponerla sometiendo a excesos de ruido. Aquí, topamos con sutiles condiciones de carácter cultural: la guerra como hecho puntual circunstancial, pero sobre todo la industrialización desde hace aproximadamente doscientos años, así como la contaminación sonora del tráfico rodado y la permanente algarabía por radio y televisión y diversos aparatos para «disfrutar» de la música que nos saturan las 24 h de cada día, llenan nuestra existencia de una contaminación sonora para la que no fuimos preparados en origen. Nuestros oídos se desarrollaron al igual que en los otros mamíferos para observar la naturaleza: escuchando mensajes de nuestros semejantes, atendiendo a los sonidos de los animales, el murmullo del viento o de las olas rompiendo en la proximidad de la costa, etc. Pero no se hicieron pensando en las explosiones, ni siquiera en el ruido de una calle con tráfico denso ni en el de una industria pesada durante 8 horas al día, 5 días a la semana, 4 semanas al mes y aproximadamente 45 años en la vida activa del trabajador...

Desde un punto de vista normativo, se da la circunstancia de que en toda la CEE es preceptiva la vigilancia audiométrica de los trabajadores expuestos a ruido en virtud de una directiva que motivó en su día la promulgación del Real Decreto (RD) 286/2006 de 10 de marzo sobre protección de la salud y seguridad de los trabajadores contra los riesgos relacionados con la exposición al ruido.

Patogenia

Los efectos adversos producidos por el ruido en los trabajadores son fundamentalmente los que atentan contra la capacidad auditiva. No obstante, también se han descrito otros efectos de localización extraauditiva relacionados con la exposición al ruido ambiental. De estos últimos, es conveniente aclarar su carácter menor, con relación a los estrictamente auditivos, en tanto que su existencia no queda bien correlacionada con la exposición en la población trabajadora, siendo así que no existe una total coincidencia entre los autores de las publicaciones estudiadas. De entre estos efectos extraauditivos ocasionados por el ruido laboral resalta con diferencia en cuanto al número de publicaciones la relación entre el ruido y la hipertensión arterial, de la que se ha estudiado su relación, pero no se ha podido confirmar una fuerte asociación, aunque existe, moderada, para poblaciones añosas con largos períodos de exposición al ruido en su historia laboral.

También se conocen, aunque ya dentro del campo de la investigación fisiológica, relaciones entre la exposición al ruido y el aumento de la frecuencia cardiorrespiratoria, aumentos levisimos de la temperatura basal corporal, aumento en la transpiración, etc. Se han publicado incrementos en las tasas de insuficiencia e infarto coronarios y de accidentes cerebrovasculares. Además se han descrito síntomas en la circulación periférica, incrementos en la formación de placas ateromatosas, hipotensión, trastornos digestivos, etc. Quizás pudiera justificarse la existencia de todos ellos en función de sutiles alteraciones hormonales inducidas por la exposición al ruido, que conllevarían dichas manifestaciones patológicas. Pero hay que dejar claro que, aparte de los trastornos auditivos, el resto de manifestaciones patológicas por ruido son de difícil cuantificación y de enrevesado análisis epidemiológico, que en lo estudiado no alcanza a fijar, para ninguno de los efectos comentados, una relación dosis respuesta establecida.

Efectos de la exposición al ruido

La pérdida auditiva causada por el ruido obedece a dos etiologías, que se diferencian tanto en cuanto al tipo de ruido que la ocasiona como en cuanto a la patogenia de la pérdida que causa. El primer caso consiste en una pérdida aguda de la audición motivada por una exposición brusca a un ruido de gran intensidad, tal como la que se produce en explosiones o deflagraciones. Como tal, es conocido por traumatismo sonoro agudo o *blast* auditivo. Este traumatismo instantáneo es de tal naturaleza que puede romper la membrana timpánica, y luxar los componentes de la cadena osicular del oído medio, introduciendo en la cóclea una onda de presión hidrostática que lesiona el órgano de Corti, principalmente a las estereocilias de la base de la cóclea, hasta el punto de que la función de las cilias correspondientes a las frecuencias de 4 kHz y 6 kHz queda permanentemente afectada. Al principio la lesión cursa con sintomatología de sordera brusca acompañada de acúfenos; posteriormente la sordera conversacional se soluciona, aunque permanecerá un escotoma para las frecuencias de 4 y/o 6 kHz, así como una marcada facilidad para recidivar los acúfenos ante episodios de exposición al ruido de no necesariamente tan gran intensidad.

Es conveniente clasificar esta lesión dentro de la contingencia de accidente de trabajo en tanto que su aparición es inesperada, su presencia brusca, su naturaleza de episodio inevitable y obedeciendo a una descarga brusca de energía de gran intensidad.

El segundo caso, conocido por trauma sonoro crónico, es el que sufren la mayoría de los trabajadores inadvertidos, es muchísimo más frecuente, y su etiología obedece a una exposición prolongada a ruidos de no tan alta intensidad como en el caso anterior. La lesión que ocasiona es de naturaleza crónica y aparición larvada, y causa una pérdida de audición que progresa lentamente en función de la intensidad y del tiempo de la exposición, así como del tipo de ruido y de las frecuencias que estén presentes en el ruido responsable. Su naturaleza es insidiosa pues, aunque al principio apenas causa ninguna molestia, con la progresión de la lesión puede acabar produciendo una sordera notable. Su aparición presumible en los trabajadores expuestos durante largo tiempo a ruidos intensos, su comienzo insidioso, su evolución crónica obediente a pequeñas pero continuas cargas contaminantes, le asignan la contingencia de enfermedad profesional.

Desarrollo De La Cronopatología De La Sordera Inducida Por El Ruido Industrial

La primera manifestación, que de hecho es una respuesta fisiológica del oído interno, supone la aparición de la fatiga auditiva, consistente en un desplazamiento temporal del umbral auditivo. El trabajador refiere una

sensación similar a la de tener los oídos tapados. Este desplazamiento del umbral puede demostrarse audiométricamente. En todo caso se recupera de manera progresiva a las pocas horas. En nuestra experiencia consideramos suficiente el período de tiempo que media entre el final de la última jornada laboral y el comienzo de la siguiente, esto son 16 h, para eliminar la fatiga auditiva, cuando nos proponemos realizar una audiometría que no deba estar influida por dicho fenómeno. Si por el contrario se acumula la exposición a los ruidos, se imposibilitará dicha recuperación, con lo cual se incrementará la fatiga del órgano de Corti, dando lugar a la aparición de la lesión más precoz en las estereocilias de la base de la cóclea, que degenerando morirán, con lo que se perderá la función auditiva para esas frecuencias.

Condicionado a la destrucción de las estereocilias, aparecerá un desplazamiento permanente del umbral audiométrico (fig. 14-1). Esta lesión inicial es realmente insidiosa, pues no ocasiona ninguna molestia al trabajador afectado, que de alguna manera no apreciará su creciente dificultad auditiva ya que, dada la lenta progresión de esta, se va acostumbrando a ella. Consiste en la destrucción de las cilias del órgano de Corti situadas en la parte proximal a la ventana oval en la espira basal de la cóclea, encargadas de estimularse ante frecuencias de 4 y/o 6 kHz y, puesto que estas frecuencias no entran en el espectro de los sonidos conversacionales, su falta de detección no ocasiona ningún contratiempo aparente a la persona que, no estando acostumbrada a ellos, tampoco echa de menos su presencia. Solo el trabajador que aprecie las emociones musicales, dado que los armónicos que determinan el timbre de los instrumentos y la calidad de los sonidos forman parte de estas frecuencias, lamentarán su ausencia.

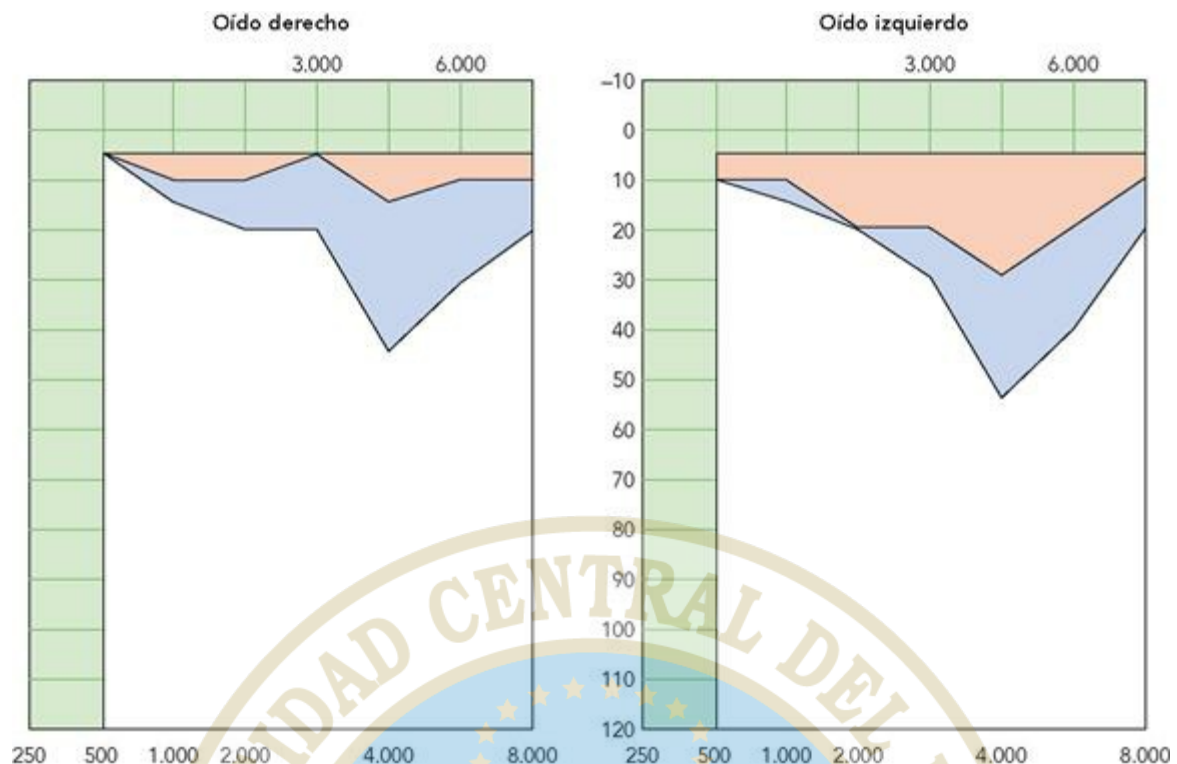


FIGURA 14-1 Imagen ficticia captada desde el ordenador donde se ilustra la diferencia entre dos audiogramas uno basal (perfil superior) y otro actual (perfil inferior).

Posteriormente, de seguir progresando la lesión, y ello supone proseguir la exposición al ruido, se afectarían las frecuencias inferiores y con ellas la percepción de los sonidos consonantes silábicos, lo que dificultará la inteligibilidad de los mensajes hablados, sobre todo en conversaciones con varios interlocutores o en ambientes con ruido de fondo. En esta fase, el desplazamiento permanente del umbral auditivo muestra un claro escotoma bilateral para las frecuencias extraconversacionales con recuperación del mismo en la frecuencia 8 kHz, lo cual descarta la presbiacusia. De proseguir la exposición, el trabajador irá perdiendo facultad para la captación de las frecuencias conversacionales (fig. 14-2), incluso en ambientes tranquilos, así como también necesitará incrementar el volumen de la voz de sus interlocutores y aparatos audiovisuales, con la consiguiente molestia para sus acompañantes. Cuanto mayor sea el desplazamiento permanente del umbral, mayor será la dificultad para la audición conversacional.

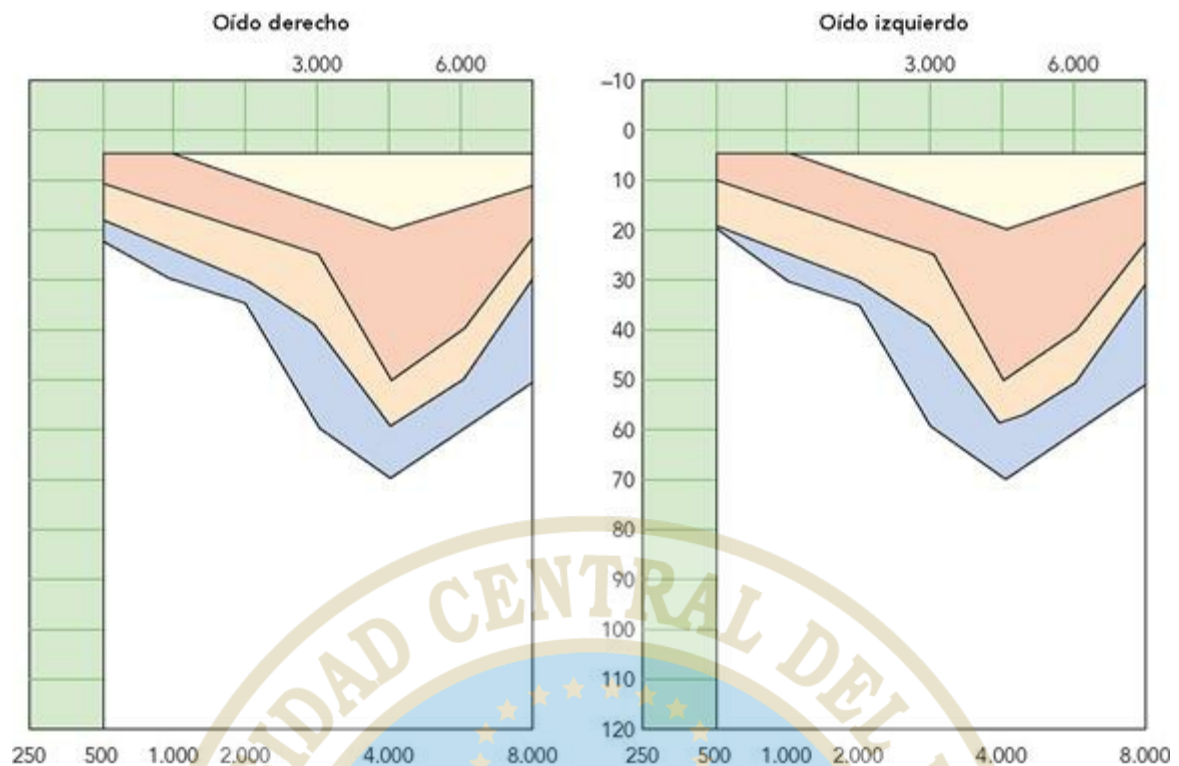


FIGURA 14-2 Se ilustra la progresión de la hipoacusia a través de varios audiogramas periódicos. El caso constata el fracaso en la conservación de la audición del trabajador.

Ámbito de aplicación: población diana

Se entiende como población diana a la que está afectada por el RD 286/2006 de 10 de marzo.

El área sanitaria del servicio de prevención deberá llevar a cabo exámenes de salud a los trabajadores que:

1. En su puesto de trabajo presenten un LA_{eqd} superior a 80 dB(A) y L_{pico} 135 dB(C), estos son los valores inferiores de exposición que dan lugar a una acción, el trabajador deberá ser sometido a este protocolo cada 5 años como mínimo.
2. En caso de que su puesto de trabajo tenga un LA_{eqd} superior a 85dB(A) y L_{pico} 137 dB(C), estos son los valores superiores de exposición que dan lugar a una acción; el trabajador deberá ser sometido a este protocolo cada 3 años como mínimo.
3. Tengan que incorporarse a un nuevo puesto de trabajo, como consecuencia de su nueva contratación por la empresa, en cuyo caso deberá repetirse dicho control al cabo de dos meses.
4. En caso de que en opinión del médico responsable se presenten determinados síntomas que hagan necesario dicho reconocimiento médico con objeto de determinar un posible deterioro de la capacidad auditiva.

Asimismo, el empresario deberá realizar una evaluación basada en la medición de los niveles de ruido a que estén expuestos los trabajadores, en el marco de lo dispuesto en el Art. 16 de la Ley 31/95, de 8 de noviembre, y del capítulo II, sección 1.^a del RD 39/97 de 17 de enero, como mínimo cada año en los puestos de trabajo en que se sobrepasen los valores superiores de exposición que dan lugar a una acción, o cada 3 años cuando se sobrepasen los valores inferiores de exposición que dan lugar a una acción

La sordera profesional está recogida en el RD 1229/2006, de 10 de noviembre, que define el Cuadro de Enfermedades Profesionales de la Seguridad Social española, en el Grupo 2: Enfermedades profesionales causadas por agentes físicos.

Agente A: hipoacusia o sordera provocada por el ruido.

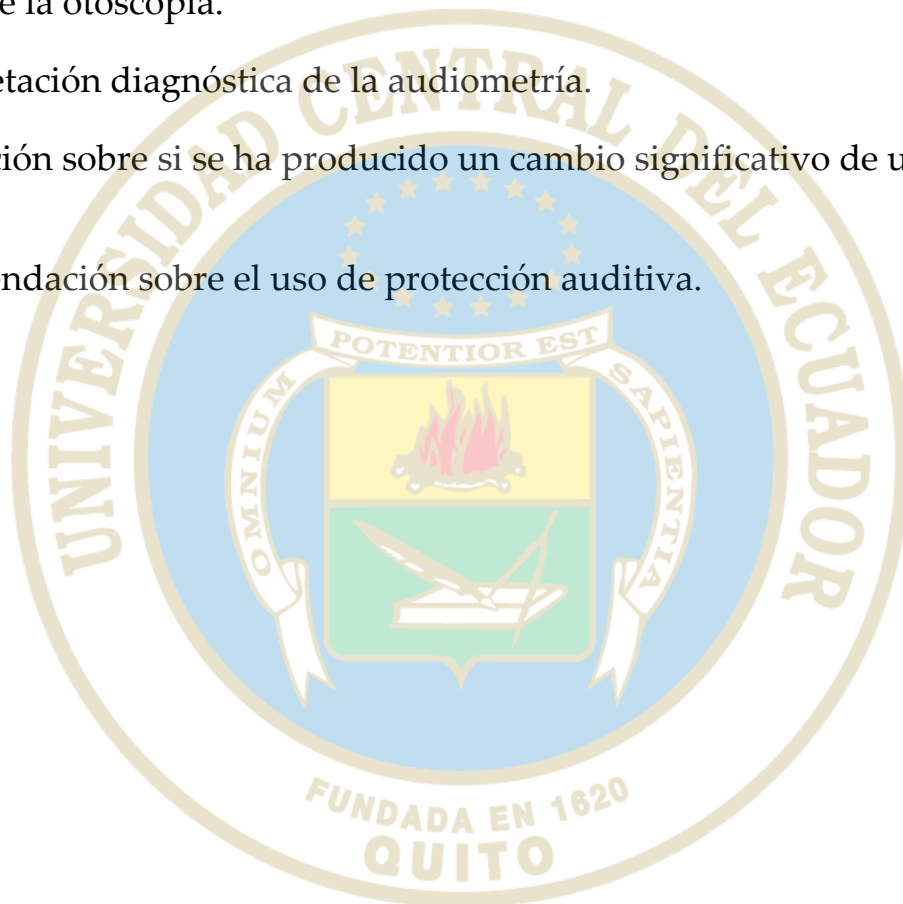
Subagente 01: sordera profesional de tipo neurosensorial, frecuencias de 3 a 6 KHz, bilateral, simétrica e irreversible. Trabajos que expongan a ruidos continuos de nivel sonoro equivalente, igual o superior a 80 dB(A), especialmente:

1. Trabajos de calderería.

2. Trabajos de estampado, embutido, remachado y martillado de metales.
3. Trabajos de lanzadera batiente.
4. Trabajos de control y puesta a punto de motores de aviación, reactores o de pistón.
5. Trabajos con martillos y perforadores neumáticos en minas, túneles y galerías subterráneas.
6. Trabajos en salas de máquinas de navíos.
7. Tráfico aéreo (personal de tierra, mecánicos y personal de navegación, de aviones a reacción, etc.).
8. Talado y corte de árboles con sierras portátiles.
9. Salas de recreación (discotecas, etc.).
10. Trabajos de obras públicas (rutas, construcciones, etc.) efectuadas con máquinas ruidosas como los *bulldozers*, excavadoras, palas mecánicas, etc.
11. Motores diésel, en particular en las dragas y los vehículos de transporte de ruta, ferroviarios y marítimos.
12. Recogida de basura doméstica.
13. Instalación y pruebas de equipos de amplificación de sonido.
14. Uso de vibradores en la construcción.
15. Trabajos en imprenta rotativa en la industria gráfica.
16. Molienda de caucho, de plástico y la inyección de estos materiales para moldeado. Manejo de maquinaria de transformación de la madera, sierras circulares, sierras de cinta, aplanadoras, tupis, fresas.
17. Molienda de piedras y minerales.
18. Expolio y destrucción de municiones y explosivos.

Examen de salud específico

1. La historia laboral del trabajador; explícitamente habrá que registrar en la historia clínica todos los puestos de trabajo anteriores donde se haya producido una exposición laboral a ruido y a ototóxicos.
2. Antecedentes familiares y personales de interés otológico.
3. Situación actual en cuanto a síntomas referidos a la audición.
4. Datos de la otoscopia.
5. Interpretación diagnóstica de la audiometría.
6. Evaluación sobre si se ha producido un cambio significativo de umbral auditivo.
7. Recomendación sobre el uso de protección auditiva.



Interpretación de datos y valoración de la curva audiométrica. Valoración cuantitativa

En la actualidad, la mayoría de los audiómetros permiten el tratamiento informático de los datos de las exploraciones realizadas, lo que nos facilita conocer el porcentaje de pérdida auditiva conversacional, así como la clasificación de la capacidad auditiva mediante el método de la AMA-ACO 82 (tabla 14-1), así como el grado ELI (tabla 14-2), que nos orienta sobre la repercusión de la exposición laboral al ruido en cuanto a la pérdida del umbral en la frecuencia 4 kHz, pero es necesario que los profesionales encargados de la aplicación de estos procedimientos conozcan los fundamentos teóricos y técnicos para realizar estas valoraciones.

Tabla 14-1

Criterios de la AMA-ACO 82

Grado de calificación	AMA AOO-ACO 82 (%)	Sintomatología
(N) Excelente (sin sordera)	< 0,0	Excelente percepción en ambos oídos
(A) Normal (sin sordera)	0,0	Ninguna dificultad para conversaciones, incluso en voz baja
(B) Casi normal, límite sordera mínima	0,1-22,5	Dificultades solo en conversaciones en voz baja
(C) Sordera moderada	22,6-45,0	Dificultades en conversaciones normales, pero no en voz alta
(D) Sordera notable	45,1-67,5	Dificultades incluso en voz alta
(E) Sordera severa	67,5-100	Puede oír sólo si se grita
(F) Sordera profunda	> 100	No entiende ni incluso a gritos
(G) Cofosis absoluta	Hipoacusia total de ambos oídos	No percibe sonido alguno

Tabla 14-2

Valores ELI (*early loss index*) para el establecimiento de sospecha de traumatismo sonoro precoz inducido por ruido

Grados	Pérdida en dB (ANSI 69) que excede el ASPV	Clasificación
A	< 8 dB	Excelente
B	8-14	Normal sin sospecha
C	15-22	Normal en el límite
D	23-29	Sospecha de traumatismo sonoro

E	> 30	Traumatismo sonoro muy probable

ASPV, Age Specific Presbycusis Value.

La observación atenta de la gráfica audiométrica solo proporciona una idea aproximada de las capacidades auditivas del sujeto.

Sin embargo, para cuantificar el porcentaje de capacidad auditiva de una forma precisa habrá de calcularse aritméticamente. Para ello se emplea la norma AMA-ACO 82.

Dado que la audición posee un órgano doble, habrá de valorarse cada oído por separado y posteriormente integrar ambos resultados monolaterales en un resultado global expresado en porcentaje de pérdida auditiva bilateral o global.

1. *Cálculo de porcentaje de pérdida monoaural.* Hallaremos la media aritmética de la pérdida de deciBel tomada desde «0», para las frecuencias conversacionales (500, 1.000, 2.000 y 3.000 Hz) en la vía aérea.

A esta media aritmética le restaremos 25 dB, dado que se entiende 25 dB como umbral de la normalidad auditiva y se multiplica por un factor de conversión (1,5%).

El resultado será la pérdida auditiva monoaural del oído considerado.

2. *Cálculo del porcentaje de pérdida global, binaural o combinada.* Habrá de ponderarse a favor del mejor oído con respecto al peor según la siguiente norma:

$$\begin{aligned} \% \text{ pérdida global} \\ &= [(\% \text{ pérdida mejor oído} \times 5) \\ &+ (\% \text{ pérdida en el peor oído} \times 1)] / 6 \end{aligned}$$

El resultado expresa el porcentaje de pérdida por vía aérea para la banda de frecuencias conversacionales, esto es, el índice de pérdida social de audición. Se expresará mediante un código alfabético (columna 1) utilizando para ello la tabla que contiene los criterios de la AMA-ACO 82 ([tabla 14-1](#)).

3. *Cálculo del ELI.* Se toma en cuenta la frecuencia 4.000 Hz en vía aérea. Se le resta la pérdida fisiológica que corresponde a la edad/sexo del usuario.

Las condiciones audiométricas del trauma sonoro precoz son: escotoma de percepción en frecuencia 4.000 Hz y/o 6.000 Hz, que se suele recuperar en la frecuencia de 8.000 Hz en ambos oídos, en un sujeto que refiere exposición al ruido en su historia laboral, con pruebas de *recruitment* positivas y cuyos umbrales de audición resultan superiores a los determinados como normales para su grupo de edad-sexo (grupo D y/o E según el método Hermann)* ([tablas 14-2 y 14-3](#)).

Si se sospecha, habrá de confirmarse con el estudio de la vía ósea y del

Tabla 14-3

Pérdidas normales en deciBel que deben tenerse en cuenta por la edad (presbiacusia a 4.000 Hz)

Rango de edad (años)	Hombres	Mujeres
25	0	0
30	3	2
35	7	3
40	11	5
45	15	8
50	20	12
55	26	15
60	32	17
65	38	18

4. *Concepto de cambio significativo del umbral auditivo.* Se basa en la comparación del umbral auditivo actual del trabajador con el de la audiometría basal. Por audiometría basal se entiende aquella cuyo umbral es el mejor de los conocidos y suele ser el inicial. Se define por la pérdida de 10 dB o superior, en la media de las frecuencias 500, 1.000 y 2.000 Hz o en la media aritmética de 3.000, 4.000 y 6.000 Hz, indistintamente.

Es indispensable mostrar la gráfica audiométrica al trabajador durante la visita médica, comparando su umbral auditivo actual con el último umbral conocido en su archivo.

En función de la observación atenta de la gráfica audiométrica y de los cálculos anteriormente citados se habrá de concluir:

1. Si la curva audiométrica es normal o por el contrario presenta hipoacusias.
2. El tipo de hipoacusia (de transmisión, percepción o mixta).
3. Si afecta a frecuencias conversacionales y/o extraconversacionales.
4. Si se ha detectado un cambio significativo del umbral auditivo.
5. Si existe sordera conversacional y en qué grado.

6. Si es de etiología profesional o corresponde a una etiología común no profesional.

La periodicidad obligatoria, en función de lo expresado en el RD 286/2006, se ajusta al nivel de riesgo de cada trabajador en función del nivel equivalente diario (LA_{eqd}) que tenga medido. Así se tendrá que realizar, como mínimo, una visita médica:

1. Trienal para los que tengan un LA_{eqd} entre 85 y 87 dB(A) y L_{pico} de 137 dB(C).
2. Quinquenal para los que tengan un LA_{eqd} entre 80 y 84,9 dB(A) y L_{pico} de 135 dB(C).

En cualquier caso, el médico responsable está autorizado a citar a los trabajadores antes de que se cumpla la periodicidad obligatoria, si así se lo dicta su criterio clínico.



Recomendaciones preventivas

El ruido es conocido desde antiguo como uno de los contaminantes habituales del trabajo, y como tal se ha venido estudiando con profusión. Por desgracia parece como si el hecho de conocer sus efectos adversos sobre la audición nos dejara indiferentes. Ello a juzgar por la falta de control que aparentan la mayoría de los trabajadores que lo soportan, sin que al parecer les importe. Aquí los responsables de los programas de prevención del riesgo en las empresas tendrían que reconsiderar su papel. Las protecciones personales no sirven de nada si no se usan.



Tipos de prevención

1. *Prevención primaria.* Entendida como aquella que tiene por objeto evitar la aparición de la enfermedad. No siempre es posible. En el caso de la pérdida de audición inducida por ruido, consistiría en todas las medidas tendentes a evitar la exposición al ruido, o bien en determinar a los sujetos que fueran especialmente susceptibles al ruido. En cuanto a esto último, desafortunadamente, las clásicas pruebas para el estudio de la fatiga no se consideran en la actualidad por falta de sensibilidad y especificidad. Recientemente se consideran muy prometedoras las pruebas de otoemisiones acústicas (OEA).

2. *Prevención secundaria.* Entendida como aquellas medidas de utilidad para, una vez presente la enfermedad, conducirla hacia la curación lo antes posible y con el menor sufrimiento posible para el paciente. De una u otra forma, siempre es posible. Incluye tanto la detección precoz como el tratamiento adecuado. En cuanto a la pérdida de audición inducida por ruido consistirá en la vigilancia de la audición, mediante el seguimiento audiométrico periódico de los trabajadores expuestos, con ánimo de detectar precozmente aquellos desplazamientos permanentes del umbral auditivo que nos adviertan de una pérdida auditiva significativa, lo que nos sugerirá la conveniencia de una actuación correctora en el sentido de evitar la progresión de la pérdida, sea cual sea su grado actual.

3. *Prevención terciaria.* Consiste en la rehabilitación de las posibles secuelas. Implica por tanto haber sufrido la enfermedad, lo que hace resentirse al mismo concepto de la prevención. Referida a la pérdida de audición inducida por ruido, implica el fracaso o la previa inexistencia de las medidas preventivas anteriores.

En nuestro papel de médicos de los trabajadores no debemos olvidar que frente a un riesgo caben dos estrategias: la prevención, que actúa sobre el riesgo, y la protección, que actúa sobre el individuo:

1. La estrategia de prevención, basada en la eliminación real del riesgo, lo que supone o bien la desaparición del puesto de trabajo o bien su modificación oportuna para, corrigiendo sus condiciones, eliminar o cuando menos minimizar el riesgo.

2. La estrategia de protección, que exige el uso de los dispositivos personales de protección.

Desde un punto de vista racional, de vanguardia progresista y social, siempre es mejor eliminar un riesgo que protegernos frente a él. Sin embargo,

si tocamos de pies a tierra, esto no siempre es posible técnicamente y, por otra parte, la realidad económica e industrial de nuestro país con frecuencia lo impide dadas las inversiones que se precisan para conseguirlo. Así, sinceramente, a pesar de preferir como personas la erradicación de los riesgos, nos inclinamos, por coherencia, a la recomendación del uso de la protección. Lo lógico a corto plazo es protegerse, pero a medio y largo plazo se debe intentar la eliminación.

Por tanto, siempre aprovecharemos cualquier ocasión para insistir en el uso de las protecciones auditivas, destacando el hecho de que deben usarse desde el comienzo de la exposición y hasta que finalice, dado que su eficacia se pierde en gran medida si no se utilizan durante todo el tiempo que el trabajador permanece expuesto al ruido. Es importante recalcar que la única protección eficaz es la que se usa. Y que de nada sirve un EPI de última generación, caro y vistoso en su aspecto externo si luego lo dejamos en la taquilla. Más útiles serían entonces unos simples tapones o unos cascos auriculares, siempre homologados, con tal de que se utilicen de forma habitual. Queremos subrayar que enfatizar el uso de las protecciones auditivas y comentar la evolución de su audiometría con respecto a la audiometría umbral son, en nuestra experiencia, las acciones con mejor rendimiento preventivo que se pueden realizar si se quiere evitar la progresión de las lesiones auditivas que sufren los trabajadores expuestos.

Los protectores auditivos son aconsejables para quienes se exponen a valores inferiores que dan lugar a una acción (en su puesto de trabajo presenten un LA_{eqd} superior a 80 dB[A] y L_{pico} 135 dB[C]) y obligatorios para los que trabajen expuestos a los valores superiores que dan lugar a una acción (LA_{eqd} superior a 85dB[A] y L_{pico} 137 dB[C]).

Comunicación de resultados

Insistimos en que es muy importante comentar, frente a frente y con los audiogramas delante, los resultados al trabajador. Siempre se debe valorar la existencia de un cambio significativo del umbral auditivo y tendremos en cuenta la existencia de lesiones que precisen una consulta al especialista en otorrinolaringología y/o al departamento de enfermedades profesionales. Solo así se puede transmitir con eficacia el mensaje clínico al trabajador afectado.

Posteriormente remitiremos el informe escrito al domicilio del trabajador. Este informe debe incluir el audiograma realizado así como los comentarios pertinentes en cuanto a hallazgos clínicos, al cálculo de las pérdidas auditivas si las hubiere, y las recomendaciones pertinentes en cuanto al uso de protecciones, a la contraindicación de medicaciones ototóxicas, etc.



Bibliografía

1. Código Ético Internacional para los profesionales de la Salud Laboral (ICOH). Publicado por la Conselleria de Salut i Consum, Generalitat Valenciana.
2. Hermann ER. *An epidemiological Study of noise*. Madrid: XIVth International Congress on Occupational Health; 1963.
3. ISO 6189 / 1983.
4. Madrid San Martín F, Colominas i Capderros L. *Curso de valoración de las audiometrías en el medio laboral*. Barcelona: Programa de formación interna de ASEPEYO; última actualización; 2011.
5. Official Communications Proceedings. *International Congress Series n.º 62*. Amsterdam: Excerpta Medical Foundation; 1964.
6. Real Decreto 286/2006 de 10 de marzo, sobre la protección de la salud y la seguridad de los trabajadores contra los riesgos relacionados con la exposición al ruido.
7. Real Decreto 1229/2006, de 10 de noviembre, por el que se aprueba el cuadro de enfermedades Profesionales en el sistema de la Seguridad Social y se establecen criterios para su notificación y registro.

* Obsérvese que el método de Hermann (ELI) establece la sospecha del TSP basándose en la frecuencia de 4.000 Hz en vía aérea (ni tiene en cuenta la frecuencia 6.000 Hz ni tampoco la vía ósea. Ello parece contradecirse con la idea de una lesión coclear. Pero está hecho a propósito toda vez que el RD tan solo fija la obligatoriedad de realizar la audiometría en vía aérea).

CAPÍTULO 15



Impedanciometría

E. Salesa Batlle



Fundamentos físicos

Recordemos algunas definiciones fundamentales:

Compliancia acústica

C_A de una cavidad se define como:

$$C_A = V / \rho_0 c^2$$

siendo V el volumen de la cavidad, ρ_0 la densidad y c la celeridad o velocidad de propagación del sonido en el medio.

Rigidez acústica K_A (stiffness)

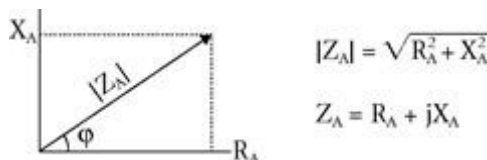
Es la inversa de la compliancia.

Impedancia acústica

Z_A es el cociente de la presión por la velocidad volumétrica.

$$Z_A = p / U$$

La impedancia acústica viene definida por dos componentes: la resistencia acústica R_A que disipa energía y la reactancia acústica que no disipa energía. R_A es la componente disipativa o resistiva y X_A es la componente no disipativa o reactiva. R_A es la componente debida a rozamientos en las uniones de la cadena o en los desplazamientos de un medio viscoso, etc. La reactancia acústica está constituida por los elementos del sistema mecánico-acústico como las masas de los fluidos en movimiento, la masa de los ligamentos y estructuras óseas y la rigidez de los elementos elásticos del sistema, como membranas, cavidades, etc.



La reactancia se debe al efecto combinado de la reactancia de masa X_{AM} y la reactancia de rigidez X_{AC} .

$$X_A = X_{AM} - X_{AC} = \omega M_A - \frac{1}{\omega C_A}$$

siendo M_A la masa acústica, C_A la compliancia acústica y ω la pulsación.

$$|Z_A| = \sqrt{R_A^2 + \left(2\pi f M_A - \frac{1}{2\pi f C_A} \right)^2}$$

Si la reactancia de masa es superior a la reactancia de rigidez, X_A es positiva y se representa por un segmento sobre la dirección positiva del eje de ordenadas. Si la reactancia de rigidez es superior a la reactancia de masa, X_A se representa por un segmento sobre la dirección negativa del eje de ordenadas.

Para un cierto valor de la frecuencia el sistema entra en resonancia y $X_A = 0$. Se anulan entre sí los efectos de masa y rigidez. Es la frecuencia de resonancia del sistema.

Admitancia acústica o movilidad acústica Y_A es la inversa de la impedancia acústica.

$$Y_A = 1/Z_A$$

Admitancia acústica

Consta igualmente de dos componentes: la conductancia acústica G_A y la susceptancia acústica B_A .

$$|Y_A| = \sqrt{G_A^2 + B_A^2}$$

Hay que tener presente que el hecho de que la admitancia acústica sea la inversa de la impedancia acústica no autoriza a suponer que la conductancia G_A sea la inversa de la resistencia acústica R_A y que la susceptancia acústica B_A sea la inversa de la reactancia acústica X_A .

La relación entre los componentes de la admitancia y la impedancia es la siguiente:

$$G_A = \frac{R_A}{R_A^2 + X_A^2} \quad B_A = \frac{X_A}{R_A^2 + X_A^2}$$

Sistema controlado por rigidez. Para frecuencias bajas, del orden de 220 Hz, la reactancia de masa es despreciable respecto a la reactancia de rigidez

$$X_A \approx \frac{1}{2\pi f C_A}$$

y si R_A es despreciable frente a X_A (correcto en la mayoría de los casos):

$$B_A = \frac{X_A}{R_A^2 + X_A^2} \approx \frac{1}{X_A} \approx 2\pi f C_A$$

$$G_A = \frac{R_A}{R_A^2 + X_A^2} \approx 0$$

Es decir, la susceptancia, en este caso y solo en este caso, es proporcional a la compliancia, siendo el factor de proporcionalidad $2\pi f$. Y como en este caso $G_A = 0$.

$$|Y_A| \approx B_A \approx 2\pi f C_A$$

Admitancia o movilidad =
= Susceptancia = Compliancia

Del razonamiento anterior se deduce que para frecuencias del orden de 220 Hz la movilidad del canal auditivo depende exclusivamente de sus componentes elásticos (compliancia), es decir, de su equivalente volumen de aire y, por tanto, su compliancia se valora en cm^3 .

Admitancímetro actual

Los primeros trabajos sobre impendanciometría se deben a Metz (1946) y Zwislocki (1957). El otoadmitancímetro actual tiene su origen en el puente electroacústico de Terkildsen y Nielsen (1960).

En la versión que nos servirá de base y que posteriormente ha sido perfeccionada, hay tres tubos que confluyen en la sonda y esta debe ajustarse al conducto auditivo mediante el terminal previamente seleccionado y correctamente colocado de forma hermética (fig. 15-1).

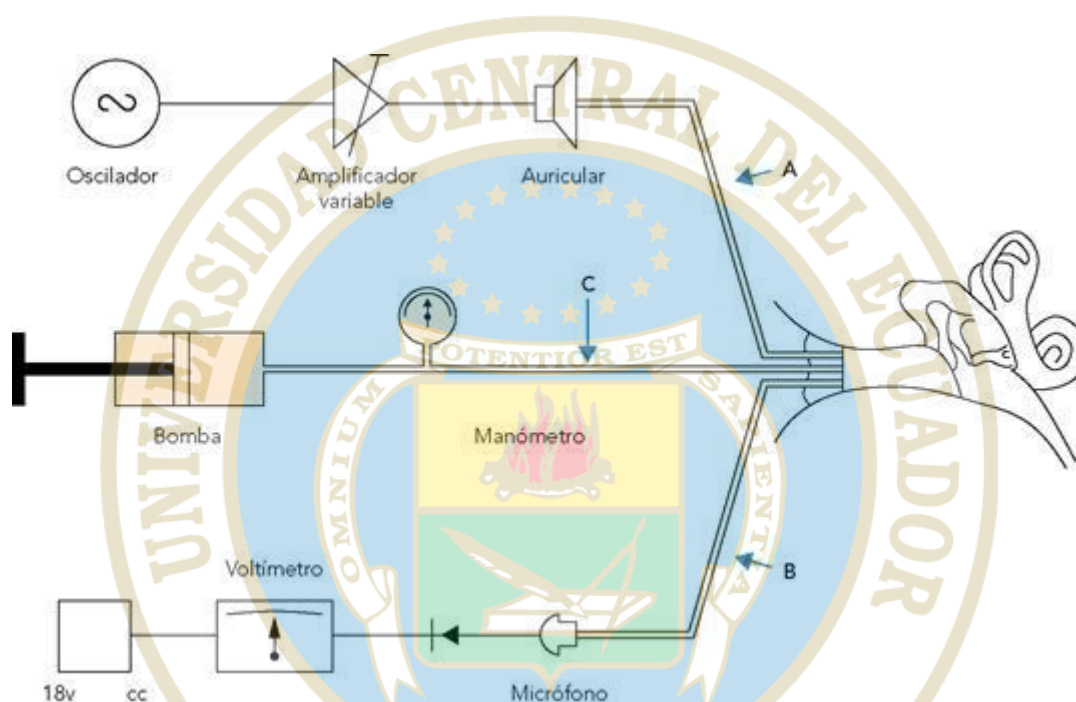


FIGURA 15-1 Admitancímetro básico (Madsen y Peters).

Un oscilador suministra a un amplificador y este a un auricular una señal de frecuencia fija (generalmente 220 Hz) que a través de uno de los tubos se propaga en la cavidad que queda entre la sonda y el tímpano. Esta cavidad cerrada es de dimensiones pequeñas respecto a la longitud de onda del sonido y la presión sonora es constante en todos los puntos de la cavidad y el caudal de sonido emitido por el admitancímetro es proporcional al volumen de la cavidad.

Para mantener la presión sonora constante será necesario aumentar el flujo sonoro del transductor emisor, que es lo que se mide para determinar la compliancia. Un micrófono detecta la presión de la cavidad y servocontrola el flujo sonoro manteniendo la presión constante.

Se trabaja en la cavidad a un nivel de presión constante, de forma que cuando el nivel de presión sonora en la cavidad es de un valor prefijado (80-85 dB SPL para un volumen de 2 ml) la aguja del medidor marca 0. Para ello el

voltímetro está conectado a una fuente de alimentación de tensión continua constante.

La presión sonora de 85 dBSPL equivale a una intensidad del orden de 65 dBHL a la frecuencia de 220 Hz, insuficiente para provocar un reflejo estapediano.

Para mantener el nivel de presión sonora constante en la cavidad será necesario aumentar la señal del amplificador, tanto más cuanto mayor sea la energía transmitida. El mando del amplificador está tarado directamente en mililitros y nos da la compliancia.

El tercer tubo de la sonda está alimentado por una bomba de presión variable y ésta se registra en un manómetro. De esta forma se puede nivelar la presión de la cavidad con la presión de la caja timpánica, lo que ocurrirá cuando la movilidad sea máxima y la presión correspondiente será la *presión de la caja*. También podremos determinar las variaciones de movilidad en función de los cambios de presión. *Es la timpanometría.*

La presión manométrica varía entre -600 mm de agua y + 400 mm de agua. No hay ningún peligro, pues la presión que puede producir daño en tímpanos monoméricos es del orden de 3.000 mm de agua.

Cuando realizamos la prueba, introducimos primero una presión de +200 mm y comprobamos la estanqueidad de la sonda. El tímpano quedará rígido y la compliancia medida será la del volumen del conducto auditivo externo (CAE) entre la sonda y el tímpano (fig. 15-2). Luego efectuamos otra medida al valor máximo de la compliancia, cuando la membrana timpánica esté al máximo de movilidad. Este valor será la suma de la compliancia del conducto más la del oído medio a nivel de la membrana timpánica (fig. 15-3). La diferencia entre las dos medidas es la compliancia estática del complejo tímpano osicular.



FIGURA 15-2 Tímpano rígido.

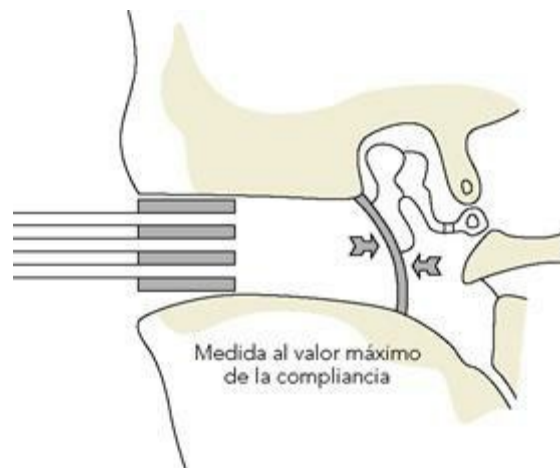


FIGURA 15-3 Medida al valor máximo de la compliancia.



Parámetros normales en la timpanometría

Los valores normales de la compliancia son variables. Hay valores bajos en casos normales y valores altos en casos patológicos. Es de gran ayuda disponer de exploraciones anteriores del mismo paciente y el comparar en la misma persona un oído con el otro. Se pueden considerar valores normales de la compliancia los comprendidos entre 0,35 ml y 1,4 ml.

Se consideran presiones normales de caja en adultos y con criterio estricto las comprendidas entre +50 mm y -50 mm (Olivier). En niños son frecuentes las presiones negativas cambiantes en exploraciones realizadas con intervalos de pocos días. Se consideran normales en los niños valores entre +100 mm y -200 mm.

Gradiente es la variación de compliancia entre el valor máximo y la media de compliancia a las presiones de +50 mm y -50 mm por debajo de la presión de compliancia máxima.

Anchura timpanométrica (TW) es el intervalo de presión en daPa determinado en la línea de intersección con el timpanograma, trazada al nivel del 50% de la cresta de compliancia máxima.

Reviste gran importancia desde el punto de vista clínico la forma de la curva timpanométrica y existen varias clasificaciones. Nosotros proponemos la de Brooks que se expone a continuación (fig. 15-4 y 15-5):

- A. Normal.
- B. Mala permeabilidad tubárica.
- C. Otosclerosis (más identificables por ausencia de reflejo y en estados incipientes por el reflejo invertido [efecto *on-off*]).
- D. Disyunción osicular o tímpano monomérico (en la segunda hay reflejo estapediano, en la primera solo si la fractura está más allá del punto de inervación del músculo del estribo).
- E. Líquido en caja.

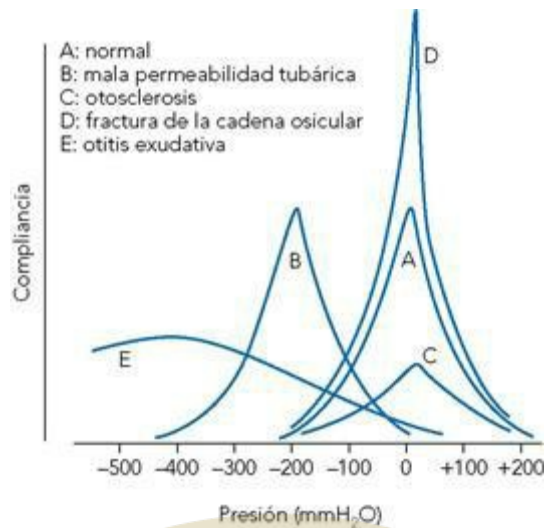


FIGURA 15-4 Clasificación de Brooks.



FIGURA 15-5 Gráfica timpanométrica. Variación de la compliancia en función de la presión manométrica.

Otosclerosis

Es una patología progresiva que afecta a la anquilosis de la cadena osicular. Se localiza fundamentalmente en la fijación de la platina del estribo (platina obliterante). Da lugar a pérdidas en las frecuencias graves y medias de hasta 30 dB.

Señalamos las siguientes características:

1. Hay antecedentes familiares en un 50% de los casos.
2. En un 70-80% de casos es bilateral.
3. Afecta a mayor número de mujeres que a hombres.

4. Es rara en la raza negra y asiática

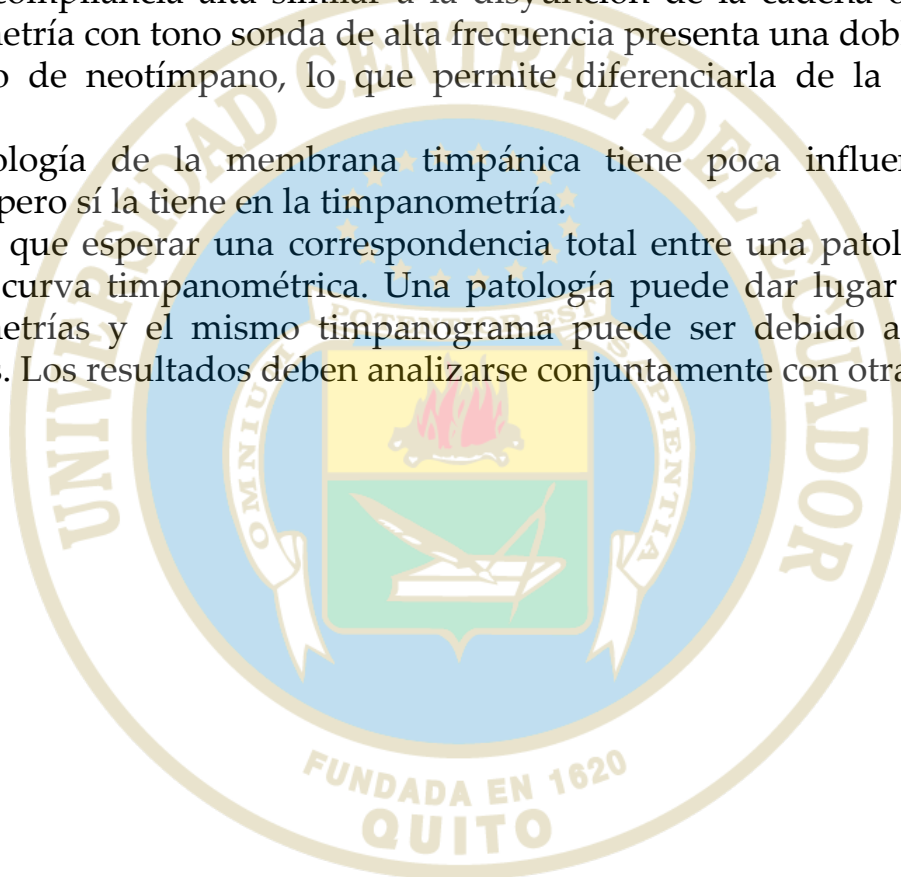
Inicialmente puede dar lugar a una ligera inclinación del pico de la curva timpanométrica. En estadios más avanzados la curva timpanométrica se aplana.

Tímpano Monomérico

Las perforaciones timpánicas pequeñas se cierran espontáneamente a las 6-8 semanas. La capa media timpánica de esa zona no se reconstruye y la zona de la perforación reconstruida es más flácida. Esto se manifiesta en la timpanometría con tono sonda grave, dando lugar a una timpanometría en pico con compliancia alta similar a la disyunción de la cadena osicular. La timpanometría con tono sonda de alta frecuencia presenta una doble inflexión en el caso de neotímpano, lo que permite diferenciarla de la disyunción osicular.

La patología de la membrana timpánica tiene poca influencia en la audición, pero sí la tiene en la timpanometría.

No hay que esperar una correspondencia total entre una patología y una forma de curva timpanométrica. Una patología puede dar lugar a diversas timpanometrías y el mismo timpanograma puede ser debido a diferentes patologías. Los resultados deben analizarse conjuntamente con otras pruebas.



Reflejos estapedial y del músculo del martillo

La cadena osicular puede aumentar su rigidez gracias a la acción del músculo estapedial y del músculo del martillo. Ambos actúan de una forma sinérgica, si bien el músculo del martillo, que está inervado en el V par, se acciona por estímulos vibrotáctiles y eléctricos. El músculo del estribo (el más pequeño del organismo humano: 6 mm) (fig. 15-6) está inervado en el par VII y se activa por intensidades acústicas elevadas, al hablar y masticar, reduciendo la audición de estos estímulos, y por estimulaciones táctiles, eléctricas, presión sobre las cavidades orbitales, como respuesta a estados de ansiedad y también en algunos sujetos de forma voluntaria.

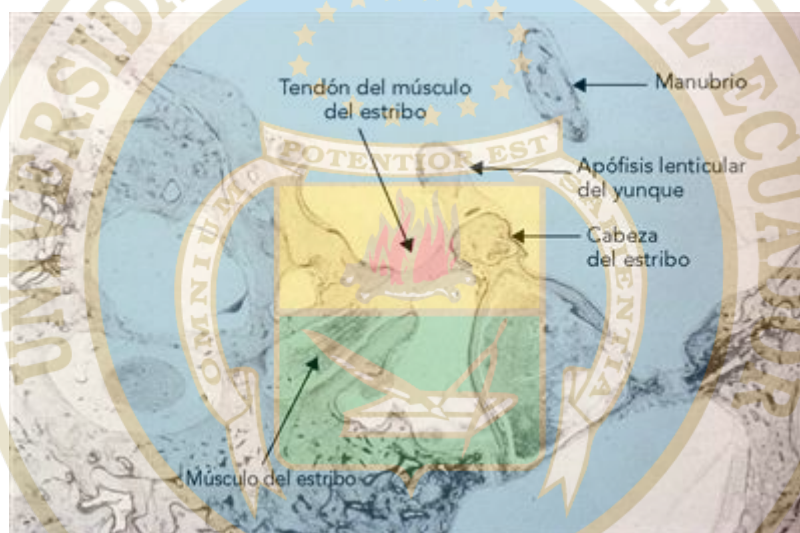


FIGURA 15-6 Tendón del músculo del estribo.

El reflejo estapedial (fig. 15-7) es *consensual*, es decir, que aunque se provoque en un lado, se manifiesta bilateralmente. Si estimula en un lado y mide en el otro hablamos de estimulación contralateral y si se estimula y mide en el mismo lado se habla de estimulación ipsilateral. *El oído de referencia siempre es el que tiene colocada la sonda*. En la estimulación ipsilateral, y para evitar interferencias entre el tono sonda y el estímulo, se utilizan estímulos pulsados o salvas de estímulos y la medición de la compliancia se efectúa en los intervalos sin estímulos (sistema multiplex).

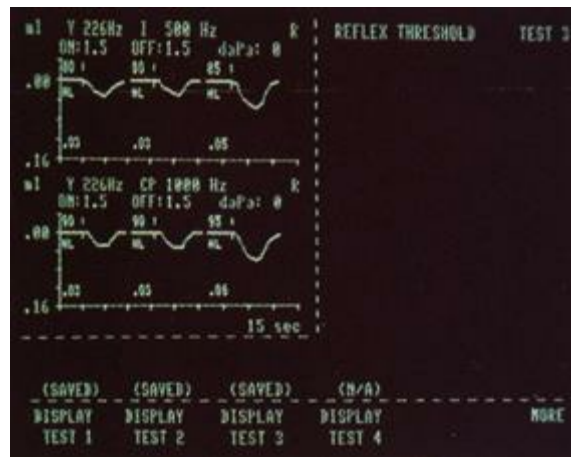
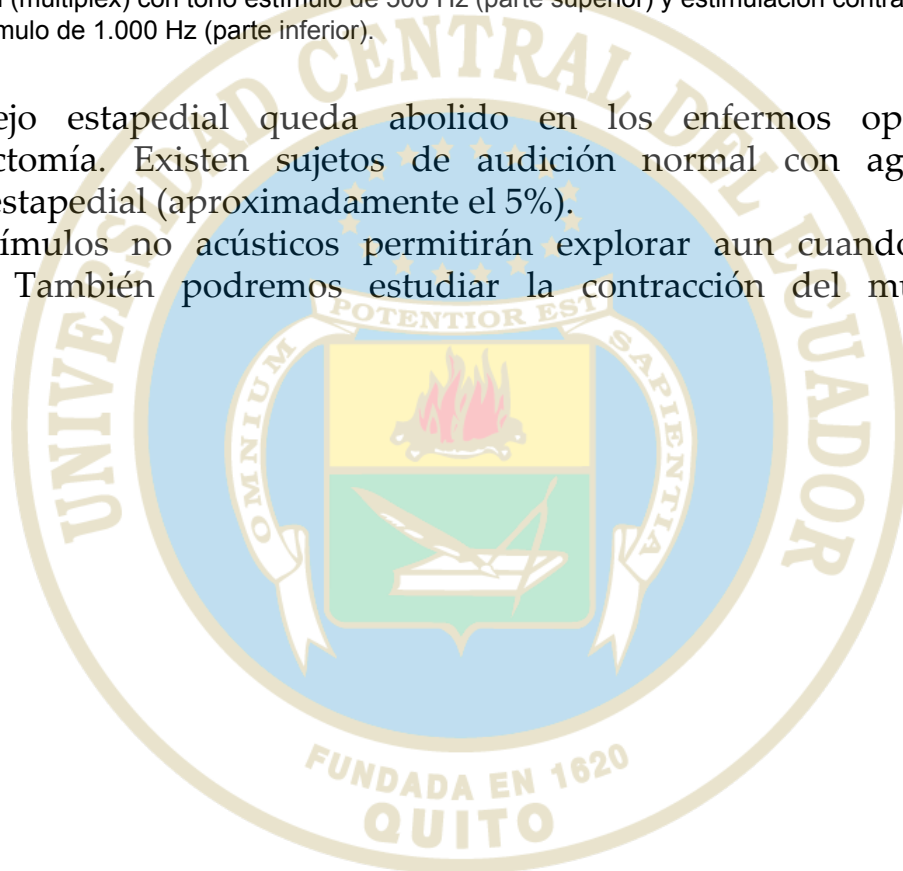


FIGURA 15-7 Registros de reflejos estapedianos con tono sonda de 220 Hz y estimulación ipsilateral (multiplex) con tono estímulo de 500 Hz (parte superior) y estimulación contralateral con tono estímulo de 1.000 Hz (parte inferior).

El reflejo estapedial queda abolido en los enfermos operados de estapediectomía. Existen sujetos de audición normal con agenesia del músculo estapedial (aproximadamente el 5%).

Los estímulos no acústicos permitirán explorar aun cuando no haya audición. También podremos estudiar la contracción del músculo del martillo.



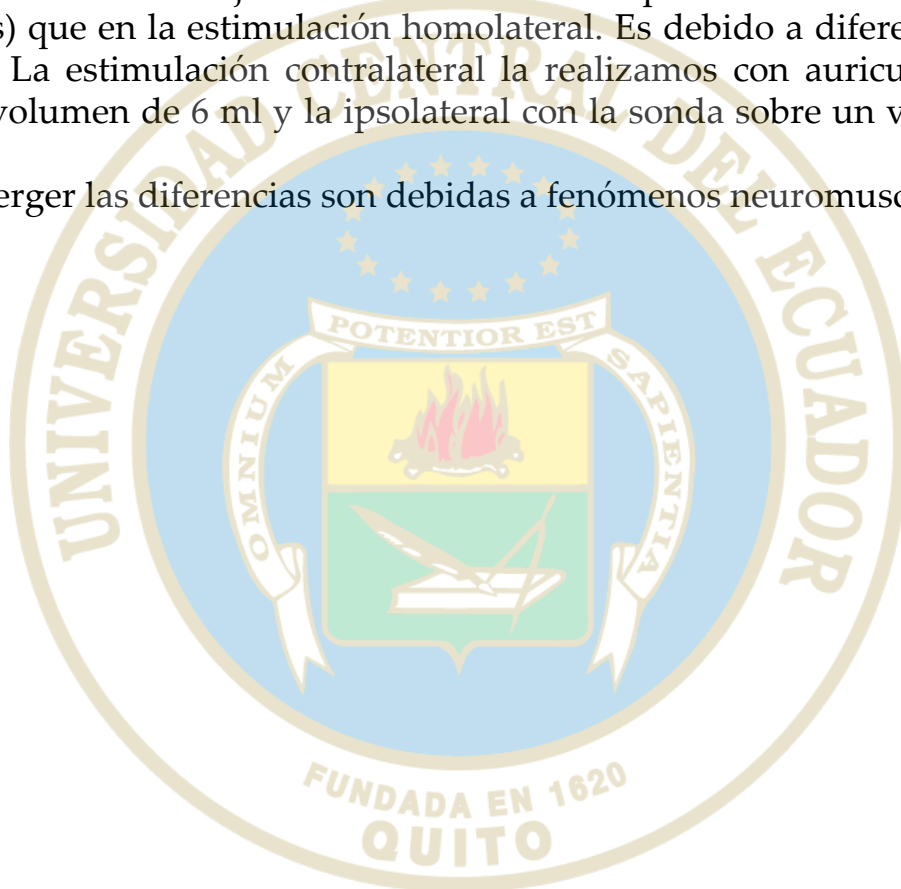
Parámetros del estímulo

Utilizando como estímulo un tono puro y en un sujeto normal, el umbral del reflejo estapedial se sitúa a 70-90 dB por encima del umbral de audición, con una media de 80 dB. Utilizando un estímulo de ruido blanco, el umbral del reflejo se sitúa a 60 dB por encima del umbral de audición. Esto es debido a que con el ruido blanco se estimula un mayor número de células y la sonoridad es mayor.

Una vez se establece el umbral del reflejo, al aumentar la intensidad del estímulo, aumenta progresivamente la magnitud de la respuesta.

Para provocar el reflejo contralateralmente se precisa más intensidad (5-10 dB más) que en la estimulación homolateral. Es debido a diferencias en el calibrado. La estimulación contralateral la realizamos con auricular grande sobre un volumen de 6 ml y la ipsilateral con la sonda sobre un volumen de 2 ml.

Según Jerger las diferencias son debidas a fenómenos neuromusculares.



Efecto *on-off*

En algunos casos la presencia y desaparición del estímulo provoca un aumento inicial pequeño de la compliancia. Es un fenómeno muy discutido que se asocia a una otosclerosis incipiente.



Aplicaciones

Prueba De Metz

Cuando el umbral del reflejo se sitúa a una intensidad cuya diferencia respecto al umbral de audición es inferior a 60 dB hablamos de *recruitment* positivo. Es, pues, una prueba para determinar objetivamente este fenómeno que corresponde a una patología coclear.

Diagnóstico Audiológico

Este conjunto de exploraciones son hoy imprescindibles en cualquier clínica audiológica para el estudio de la movilidad del oído medio, la determinación de la presencia de líquido en caja, el análisis de los drenajes, la determinación del momento idóneo para quitarlos, la verificación de su eficacia una vez expulsados, la valoración de la continuidad de la cadena osicular en un postoperatorio, el estudio de la permeabilidad tubárica, la determinación de la diferencia entre tímpano íntegro o perforado, entre drenaje permanente o bloqueado; si hay perforación o drenaje permeable, el volumen del conducto se aumenta con el volumen de la caja timpánica, etc.

Cribado Escolar

Las pruebas de Massachusetts de audiometría colectiva dan lugar a muchos falsos negativos, es decir, no detectan muchos problemas de oído medio. La impedanciometría es una prueba objetiva y mucho más precisa.

Para la clasificación seguiremos el criterio de la American Speech Language Hearing Association (ASLHA) que considera timpanogramas normales aquellos cuya cresta está entre +50 mm y -50 mm y relativamente normales aquellos cuya cresta está entre +100 mm y -200 mm. Se considera que hay reflejo si hay respuesta a una estimulación ipsilateral de 105 dB o contralateral de 110 dB.

Pasan el cribado los niños con timpanograma normal o relativamente normal y que tienen reflejo. Los que tienen el timpanograma anormal y no tienen reflejo ya no pasan el cribado en primera instancia. Los que fallan en una de las dos cosas, la timpanometría o el reflejo, son sometidos a una segunda exploración a las 3-5 semanas. Si en esta segunda exploración ambas respuestas son correctas pasan el cribado; si, por el contrario, persisten en la anomalía de una de las dos exploraciones o son anormales las dos no pasan el cribado. Estas pruebas son muy importantes, debido al elevado porcentaje de trastornos de oído medio en la edad escolar. Las pérdidas auditivas que provocan no son importantes, pero sin embargo se manifiestan en la exploración impedanciométrica, lo que permite su detección y tratamiento. La impedanciometría es una técnica muy eficaz.

Estudio De Las Parálisis Faciales

El músculo estapedial está innervado en el nervio facial. Hay dos aspectos de interés:

1. Permite establecer un pronóstico de recuperación si reaparece después de una parálisis facial. Es bueno si reaparece en las primeras 3 semanas después de la intervención.
2. Permite tener una idea de la localización de la lesión. Si la lesión está más allá del punto de innervación del músculo del estribo, no inhibe su tensión. Si la lesión es supraestapedial hay una indicación de técnica quirúrgica de total descompresión del facial (fig. 15-8).

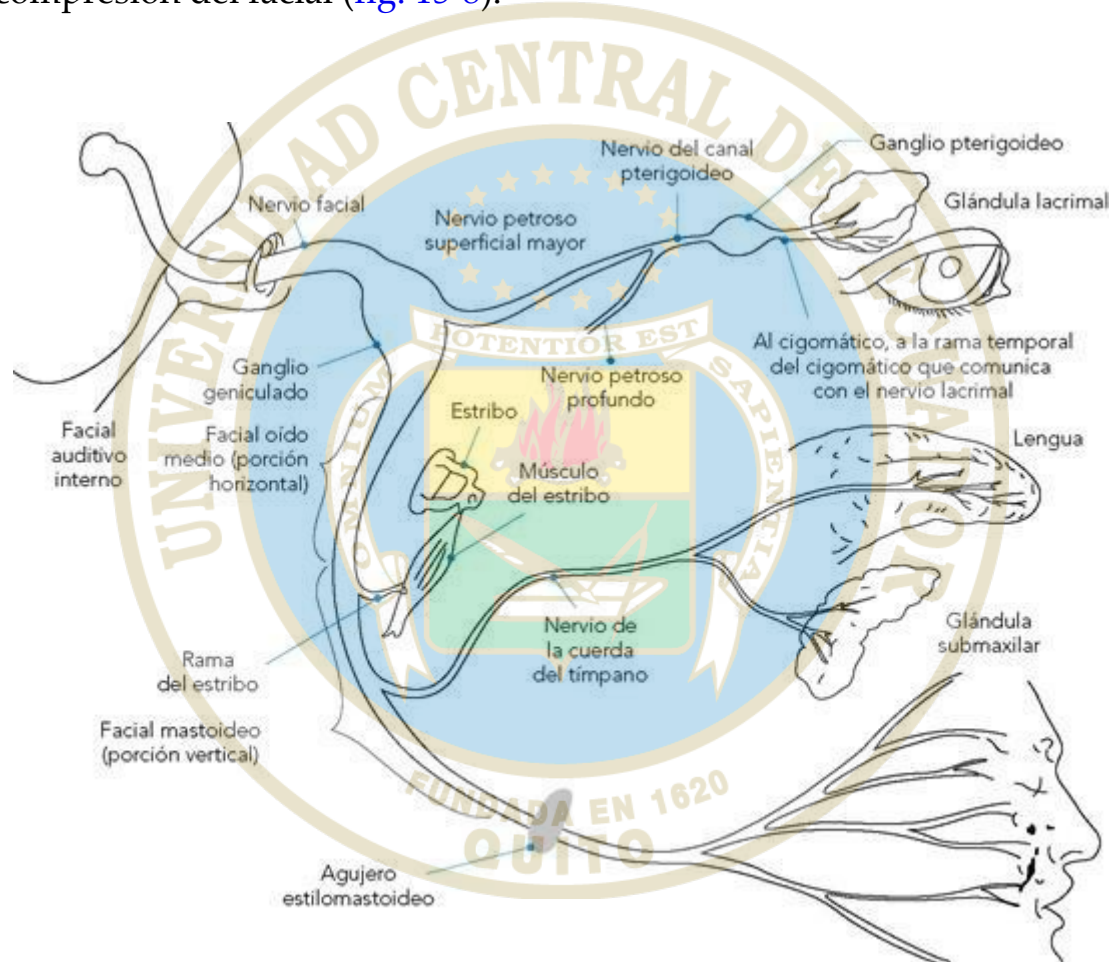


FIGURA 15-8 Diagrama del nervio facial y sus ramas.

Tone decay

Este fenómeno de *tone decay* o adaptación es patognomónico de las hipoacusias de percepción retrococleares y consiste en una disminución del umbral auditivo como consecuencia de una estimulación prolongada a la intensidad umbral. Según la técnica de Carhart (1957) se estimula durante 1 min a una intensidad 5 dB por encima del umbral. Si persiste la audición no

hay adaptación. Si, por el contrario, desaparece la audición, se aumenta el estímulo en 5 dB y se observa de nuevo el umbral, y así sucesivamente hasta alcanzar un umbral estable. Si la diferencia entre el umbral estable y el primer umbral es de 30 dB o mayor, tendremos una indicación específica de hipoacusia retrococlear. No obstante, es sensato evaluar como sospecha de hipoacusia retrococlear diferencias a partir de 20 dB. Algunos sujetos presentan también una pérdida de tonalidad (perversión según Parker).

El *tone decay* se manifiesta asimismo como un acortamiento de la vida media del reflejo, que es el tiempo en que se mantiene a un 50% de su valor máximo inicial. Para un sujeto normal y a las frecuencias de estímulo de 500 y 1.000 Hz se mantiene la amplitud del reflejo durante 10 s, estimulando con tono continuo a 10 dB por encima del umbral del reflejo. La anomalía se establece cuando la amplitud del reflejo disminuye a la mitad (media vida) en 5 s o menos (fig. 15-9).

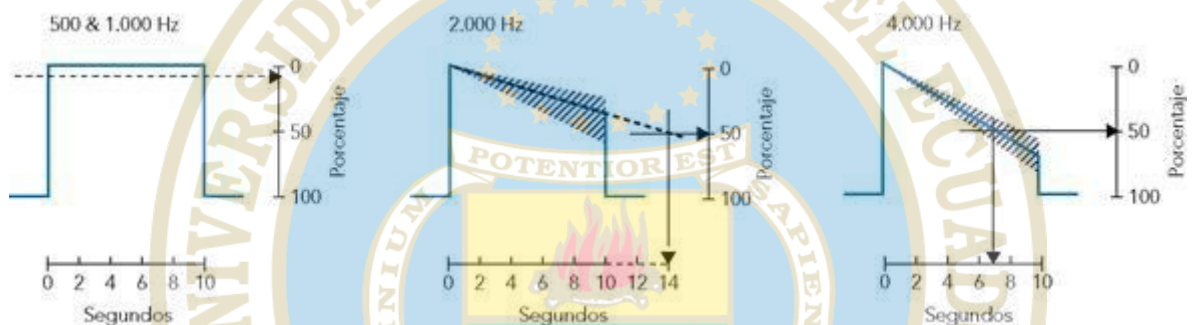


FIGURA 15-9 Representación esquemática de la adaptación al reflejo (según Anderson, Barr y Wedenberg). Contracción del músculo del estribo como respuesta a una estimulación prolongada a los decibel por encima del umbral del reflejo. Se trata de respuestas normales obtenidas a las frecuencias de estimulación de 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz.

Estudios Neurológicos

En la estimulación contralateral, si no se registra reflejo estapedial puede ser debido a: deficiencia auditiva en el lado estimulado, falta de movilidad en el lado de la sonda o mala comunicación cerebral entre la percepción de la señal por el par VIII y acción inervadora del músculo del estribo por el par VII. La impedanciometría puede aportar información sobre el correcto funcionamiento del arco pontocerebeloso.

Aplicaciones Protésicas

En los niños sordos profundos, la presencia del reflejo estapedial es un testimonio positivo de audición. Del umbral del reflejo no se puede deducir el umbral de audición, pero sí se puede asegurar que si existe reflejo hay audición.

Un nivel del reflejo más bajo en graves que en agudos nos hará pensar en un perfil audiométrico descendente. Si el nivel es igual en graves que en agudos se puede pensar en un perfil audiométrico plano.

Un *recruitment* positivo determinado por la prueba de Metz comportará la aplicación de un audífono de compresión.

No se consideran fiables las estimulaciones a 250 Hz y altas intensidades porque la respuesta puede ser debida a componentes vibrotáctiles.

En las revisiones periódicas del resultado de los audífonos, la impedanciometría permitirá descartar disminuciones del rendimiento debido a trastornos de oído medio.

Estudios De La Permeabilidad Tubárica

Es fundamental en el pronóstico de la cirugía y para el control de la eficacia de los tubitos de drenaje. Además, la constancia de una buena permeabilidad tubárica es imprescindible en las profesiones sometidas a cambios rápidos de presión barométrica como por ejemplo submarinistas, paracaidistas, etc.

En la prueba de Valsalva (fig. 15-10) se realiza una timpanometría normal, luego se hace la maniobra de Valsalva y acto seguido se traza una nueva timpanometría. El punto de máxima compliancia debe quedar desviado a presiones positivas con respecto a la curva de referencia. El paciente, en sucesivas degluciones, debe conseguir superponer las dos curvas o que queden las dos crestas a menos de 50 mmH₂O. Si no lo consigue es que hay mala permeabilidad tubárica.

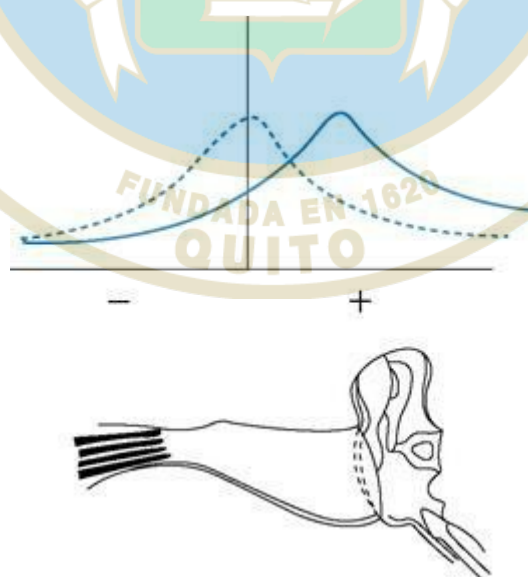


FIGURA 15-10 Valsalva. Como se ve en el esquema superior, el aumento de presión por la entrada de aire se ve reflejado por una desviación del punto de compliancia máxima.

Las pruebas clásicas de Valsalva y Toynbee, si bien son fáciles de realizar, se consideran menos fisiológicas que la prueba de Williams que se describe a

continuación. Se traza primero la timpanometría normal. Se aumenta la presión del conducto (+400 mm) y se invita al paciente a realizar varias degluciones con lo que, si la permeabilidad es buena, saldrá aire por la trompa y disminuirá la presión de caja (fig. 15-11). Al hacer una nueva timpanometría en el mismo sentido que la anterior, ésta quedará desplazada a presiones negativas. Se introduce luego una presión negativa en el conducto (-400 mm) y el paciente hace varias degluciones, con lo que entrará aire por la trompa aumentando la presión de caja y la nueva timpanometría realizada en el mismo sentido quedará desplazada a presiones positivas (fig. 15-12). Se consideran normales variaciones de 15-20 mm de la cresta de la curva normal a las realizadas después de introducir las presiones en el conducto de +400 y -400 mm (fig. 15-13). Si las tres curvas se superponen, hay mala permeabilidad tubárica.

FIGURA 15-11 Prueba de Williams. Momento en que al deglutir la presión positiva en el conducto auditivo externo (CAE) genera la salida de aire hacia la faringe (P. oficial de SEORL impedanciometría).

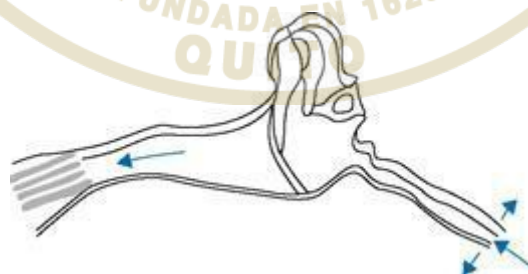


FIGURA 15-12 Prueba de Williams. Fenómeno contrario y con el mismo fundamento (P. oficial de SEORL impedanciometría).

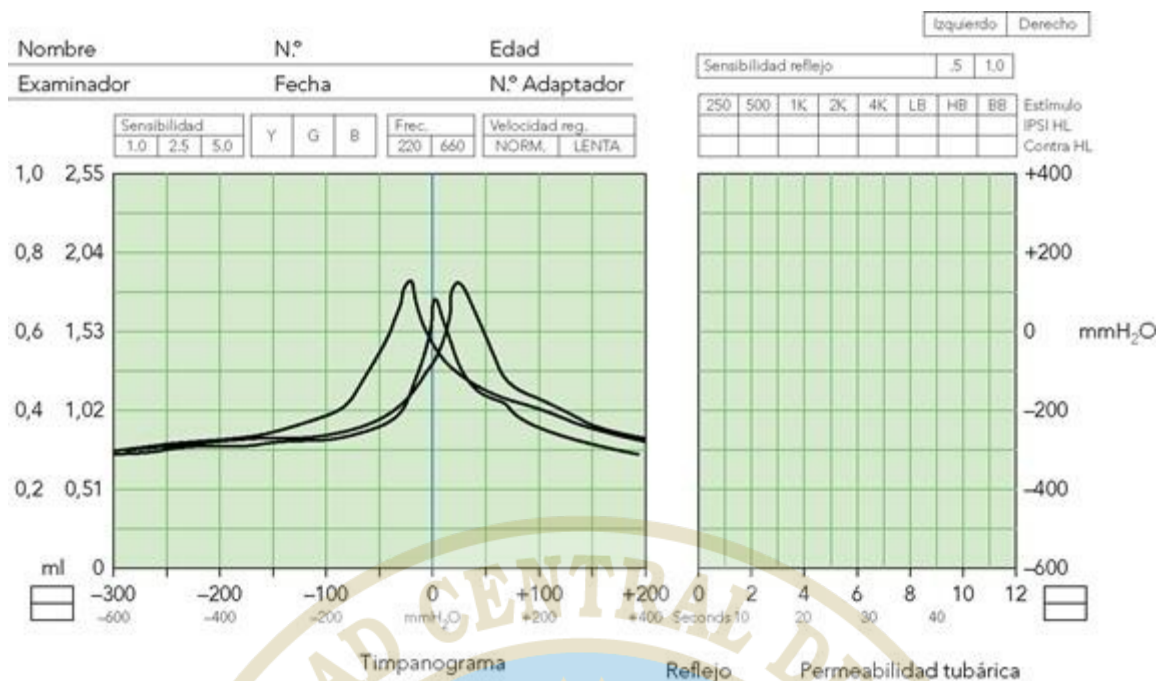


FIGURA 15-13 Prueba de Williams normal (P. oficial de SEORL impedanciometría).

Es posible realizar estudios de la permeabilidad tubárica con tímpano perforado, mediante la prueba de Holmquist. El impedanciómetro actúa como una bomba de presión, aumentando esta en función del tiempo. Se aumenta la presión hasta alcanzar la presión de apertura. A continuación disminuye la presión de la caja al salir el aire y se vuelve a cerrar (presión de cierre). Seguidamente, se invita al paciente a sucesivas degluciones hasta conseguir la presión normal. Si no lo consigue, la permeabilidad tubárica no es correcta (figs. 15-14 y 15-15).

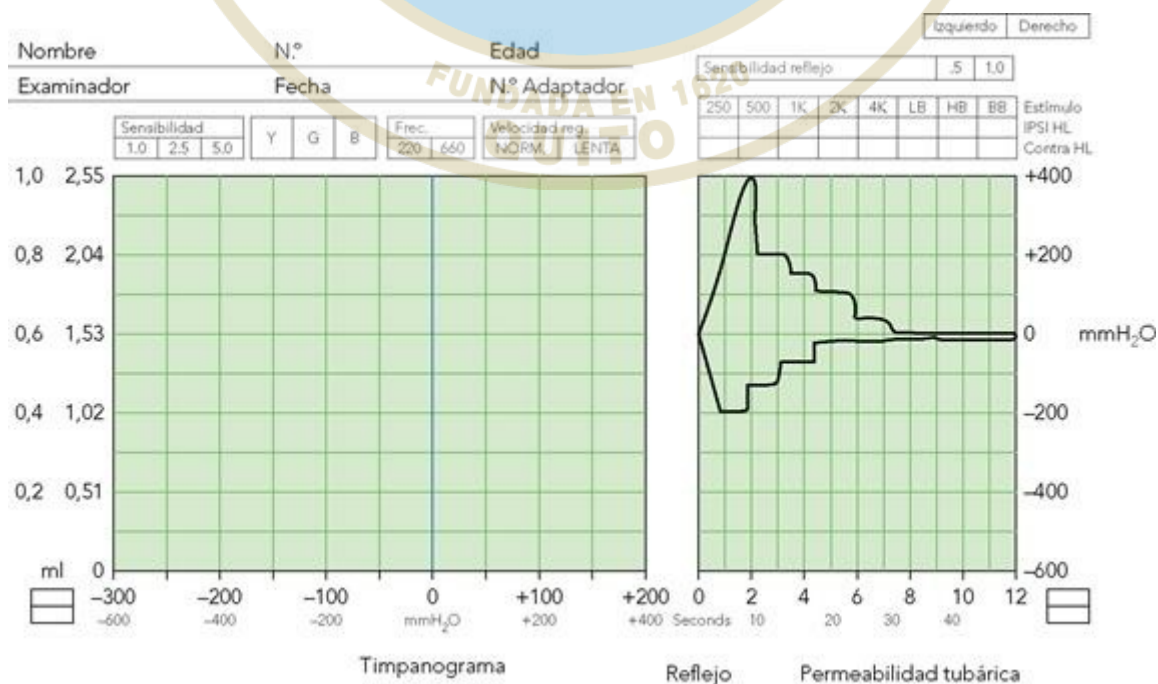


FIGURA 15-14 Prueba de Holmquist con tímpano perforado. Resultado normal (P. oficial de SEORL impedanciometría).

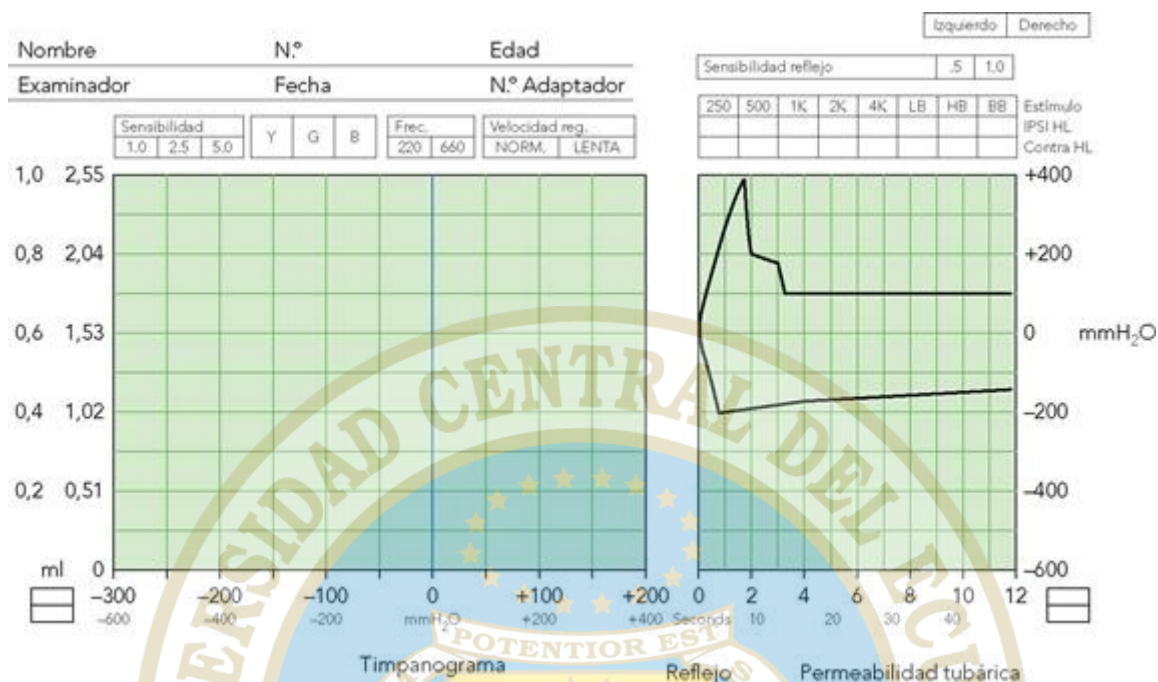


FIGURA 15-15 Prueba de Holmquist. Resultado anormal. Equilibra parcialmente a presiones positivas y no equilibra para las presiones negativas (P. oficial de SEORL impedanciometría).

La misma sistemática puede realizarse para presiones negativas. Se considera, sin embargo, que la aplicación brusca de una presión negativa no es absolutamente fisiológica y puede dar lugar a que se oblitere la trompa haciendo difícil una posterior apertura.

Según [Holmquist y Berstrom \(1977\)](#) solo algo menos de la mitad de los pacientes con mala permeabilidad tubárica tienen buenos resultados de reconstrucción timpánica quirúrgica. Por el contrario, si la permeabilidad tubárica es buena, un 80% de los resultados son positivos.

Prueba De Latencia Del Reflejo (*Acoustic Reflex Latency Test, ARLT*)

Latencia es el intervalo entre el inicio del estímulo y la aparición de la contracción muscular. Los investigadores afirman que una prolongación de la latencia es patognomónica de una hipoacusia retrococlear.

La latencia del reflejo acústico depende de la frecuencia, la intensidad y los tiempos de ataque y recuperación del estímulo. Se presenta, ipso o contralateralmente, un estímulo de tiempo de ataque igual o superior a 5 ms y a 10 dB por encima del umbral del reflejo. El promediado de varias respuestas mejora la relación de la señal del ruido y suaviza la respuesta. Se

valoran las respuestas absolutas y las diferencias interaurales.

Clemis y Sarno dan los siguientes valores de normalidad:

1. Estímulo de 2.000 Hz: latencia absoluta 142 ms y diferencia interaural 40,07 ms.
2. Estímulo de 1.000 Hz: latencia absoluta 123 ms y diferencia interaural 31,92 ms.

Se considera la posibilidad de una lesión retrococlear cuando la latencia absoluta se incrementa en 50 ms y/o cuando la diferencia interaural se incrementa en 10 ms.

Sensibilización Del Reflejo Acústico.

Sensitization

En un sujeto normooyente hay un aumento de sensibilidad a un estímulo *activador* causado por la presencia (precedente o simultánea) de un estímulo *facilitador* de más alta frecuencia. Este efecto es más notorio cuando el estímulo facilitador se presenta a un nivel justo por debajo del umbral del reflejo. Esta disminución del umbral del reflejo puede ser de 20-30 dB (Sesterhenn-Breuninger) o de 10-12 dB (Jeck-Ruth-Schoeny).

Se presenta en oídos normales y no en las hipoacusias de percepción cocleares y es mayor cuando los dos estímulos se presentan en el mismo oído.

La no existencia de este fenómeno puede deberse a lesiones de la cóclea que afectan a su capacidad de sumación.

Timpanometría A Múltiples Frecuencias

La timpanometría realizada con el tono sonda de 226 Hz proporciona unos patrones timpanométricos útiles para el diagnóstico de los trastornos de oído medio y funcionamiento de la trompa de Eustaquio. A frecuencias bajas, el oído está controlado por rigidez. Las alteraciones de la masa de la cadena osicular causan cambios en la transmisión que pueden ser identificados más fácilmente con tonos sonda que se aproximan a la frecuencia de resonancia del sistema.

A frecuencias de tono sonda más altas, el oído está menos controlado por la rigidez y más controlado por la masa. Cuando las componentes de rigidez y masa se igualan, el sistema está en resonancia.

Las curvas timpanométricas son más complejas a medida que aumenta la frecuencia.

Hay tres patrones:

1. Frecuencias bajas. Por debajo de la frecuencia de resonancia. Curvas timpanométricas en «V» invertida, con un solo pico.

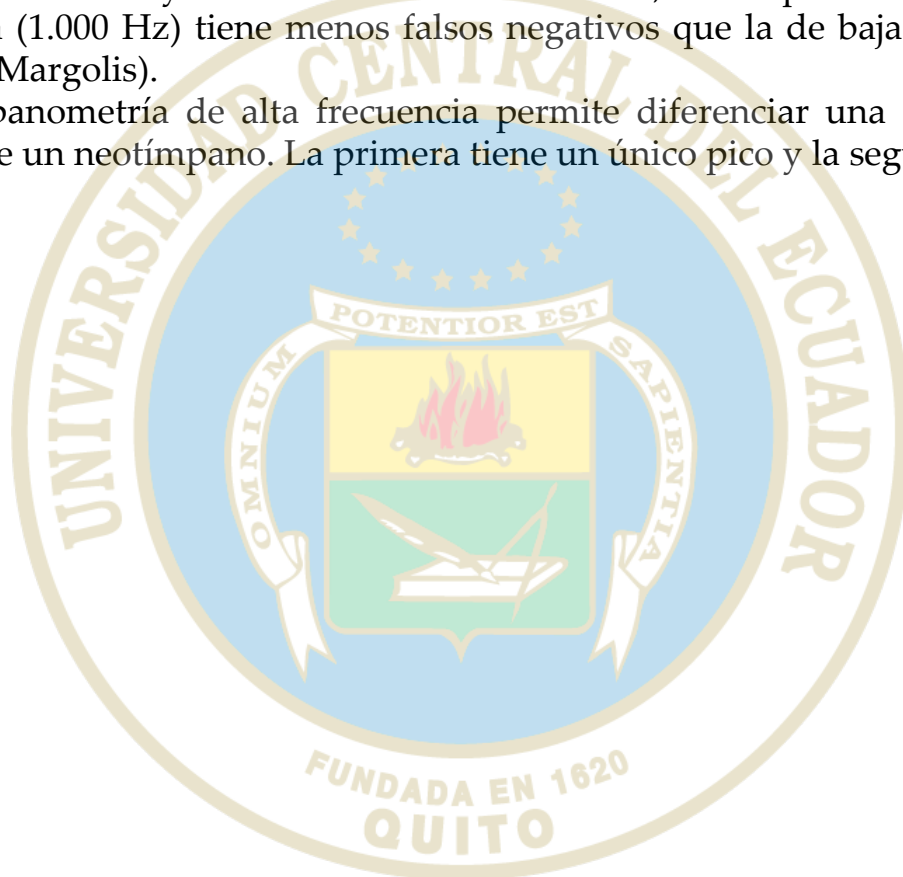
2. Frecuencias medias (en la región de la frecuencia de resonancia). Aparecen varios picos evolucionando a una «W» invertida. La frecuencia de resonancia para un oído normal está entre 600 y 1.340 Hz con un valor medio de 1.000 Hz (Colletti, 1977), o entre 800 y 1.200 Hz (Shanks, 1984).

3. Frecuencias altas. Por encima de la frecuencia de resonancia con curvas timpanométricas en forma de «V», con un solo pico. Al revés de la curva timpanométrica a bajas frecuencias.

La frecuencia de resonancia se desplaza a las frecuencias altas en las fijaciones osiculares. Se desplaza a frecuencias graves en los casos de disyunción osicular y postestapediectomía (Lilly).

En los neonatos y hasta los 4 meses de edad, la timpanometría a alta frecuencia (1.000 Hz) tiene menos falsos negativos que la de baja frecuencia (226 Hz) (Margolis).

La timpanometría de alta frecuencia permite diferenciar una disyunción osicular de un neotímpano. La primera tiene un único pico y la segunda, dos.



Bibliografía

1. Clemis JD, Sarno CN. The acoustic reflex latency test: Clinical application. *The laryngoscope*. 1980;90- 4:601–611.
2. Feldman A, Wilber LA. *Acoustic impedance and admittance The measurement of middle ear function*. Philadelphia: William and Wilkins; 1976.
3. Holmquist J, Bergström B. Eustaquian tube function and size of the mastoidan cell system in middle ear surgery. *Scand Audiol*. 1977;6:89–93.
4. Jerger J. Handbook of clinical impedance audiometry Educational Services Division. AEC 1975.
5. Katz J. In: *Handbook of clinical audiology*. 5.a ed. Lippincott-Williams and Wilkins 2002; Capítulos 11, 12 y 13.
6. Katz J, Burkard R, Hood L. In: *Handbook of Clinical Audiology*. 6.a ed. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2009.
7. Laukli E, Mair I. Ipsilateral and contralateral acoustic reflex thresholds. *Audiology*. 1980;19:469–479.
8. Leis BR, Lutman ME. Calibration of ipsilateral acoustic reflex stimuli. *Scand Audiol*. 1979;8:93–99.
9. Lilly OS. Multiple frequency, multiple component tympanometry: new approaches to an old diagnostic problem. *Ear Hear*. 1984;5:300–308.
10. Margolis RH, Bass-Ringdahl S, Hanks WD, Holte L, Zapala DA. Tympanometry in newborn infants-1 kHz norms. *J Am Acad Audiol*. 2003;14(7):383–392 Sep; 14.
11. Northern JL. Selected Reading in Impedance Audiometry Educational Services Division. AEC 1976.
12. Olaizola F. *Ponencia oficial de la S.E de ORL y patología cervicofacial*. Barcelona: Editorial Garsi; 1979.
13. Olivier JC. Les mesures d'impedance en audométrie. Les cahiers de la C.F.A.(1971).
14. Stephan K, Welzl Müller K, Stiglbrunner H. Stapedius Reflex Threshold in Cochlear Implant Patients. *Audiology*. 1998;27:227–233.

CAPÍTULO 16



Historia de las otoemisiones acústicas

teoría y aplicaciones

D.T. Kemp



Introducción

El oído humano es un dispositivo excepcionalmente complejo, sensitivo y delicado. El oído externo recoge la energía sonora del aire y la envía al oído medio. El oído medio transforma la energía sonora en vibración, la cual entra en los fluidos de la cóclea a través de la ventana oval. Dentro de la cóclea, las vibraciones del fluido excitan una onda en la membrana basilar que viaja hacia el ápex a una velocidad mucho más lenta que la velocidad del sonido (fig. 16-1). La onda viajera tiene una propiedad única. Enfoca las diferentes frecuencias de la vibración excitando sistemáticamente distintas posiciones a lo largo de la membrana basilar creando una «imagen espectral» del estímulo (fig. 16-2). Las células sensoriales están contenidas en el órgano de Corti (fig. 16-3). Su estructura mecánico-física conecta la vibración de la membrana basilar con las células sensoriales. Estas células están dispuestas en cuatro hileras a lo largo del órgano espiral. La hilera más interna de células sensoriales registra los cambios de intensidad de la vibración que alcanza cada posición y convierte esta información en una serie de impulsos nerviosos que, en conjunto, describen el sonido. El nervio auditivo transmite este mapa sonoro a lo largo de la vía auditiva donde sus características significativas son progresivamente extraídas hasta que finalmente se determina el significado del sonido.

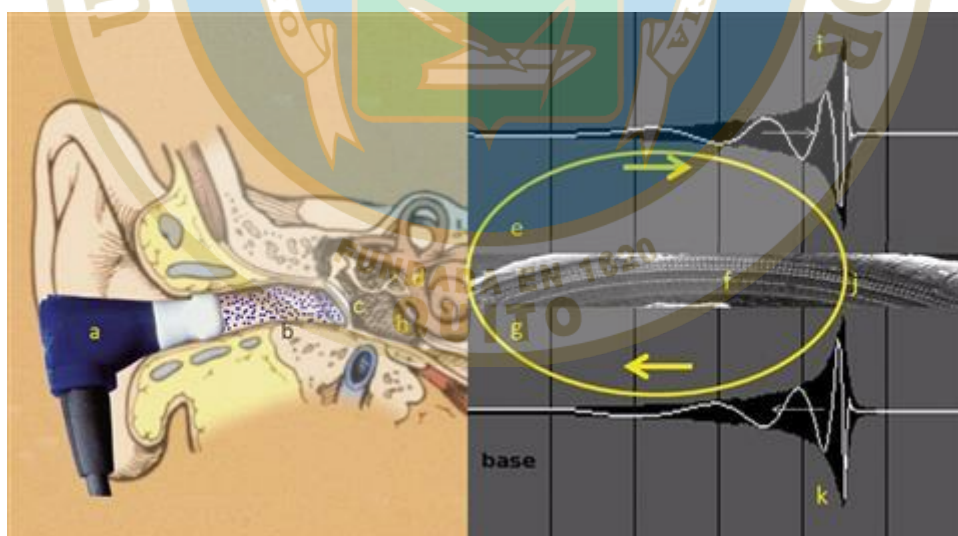


FIGURA 16-1 La sonda OEA (a) hace vibrar el aire del CAE (b), el cual transmite la presión sonora al tímpano (c). Los huesecillos del oído medio transmiten la vibración del martillo al yunque y el estribo (d), el cual transmite la presión sonora a la escala vestibular de la cóclea (e). Esta presión es transmitida a través de la membrana basilar y el órgano de Corti (f) al fluido de la escala timpánica (g), lo que provoca la vibración de la ventana redonda. La oscilación de presión a través de la membrana basilar crea una onda que viaja hacia el ápex a una velocidad de solo 1/100 de la velocidad del sonido en el aire. En el caso de un estímulo de tono puro, la forma es la indicada en (i). A medida que la onda progresa, es más lenta y crece en tamaño. La motilidad de las CCE en sus tres hileras (visibles en f) añade energía a la onda. La energía se concentra en

una cresta que corresponde a una frecuencia (j). Una causa de las OEA es la reflexión de la onda viajera debido a las pequeñas irregularidades en la posición o actividad de las CCE. Las irregularidades crean una onda viajera en retroceso (k). Cuando la onda alcanza la base de la cóclea crea una oscilación de presión entre la ventana oval y la ventana redonda (d, h). Esta oscilación de presión transmite la vibración al oído medio. El tímpano hace vibrar el aire del CAE (b) y se crea una presión sonora. La presión sonora creada en el CAE por la vibración coclear constituye la OEA. La sonda (a) contiene un micrófono que registra la OEA. Los círculos amarillos indican que la onda reflejada puede reflejarse otra vez y estimular la cóclea de nuevo. Este proceso crea ondas estacionarias en la cóclea y una fina estructura en el umbral auditivo y en las OEA. Si la amplificación coclear es importante, el proceso puede ser automantenido. Se trata de una emisión espontánea.

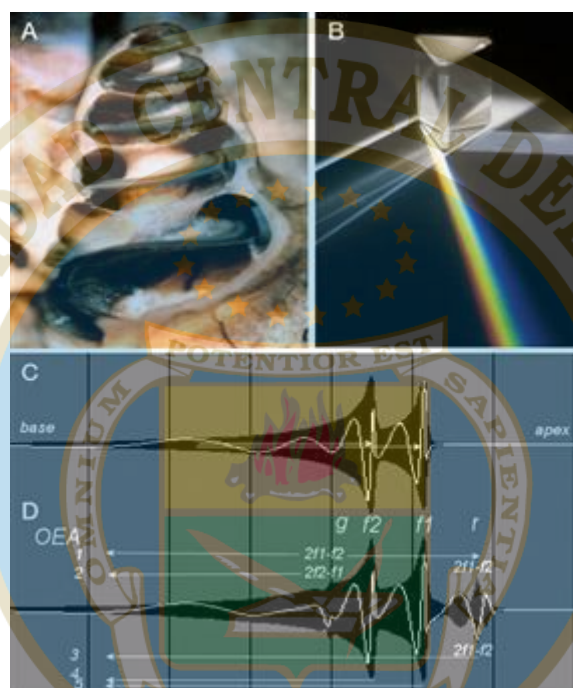


FIGURA 16-2 La imagen (A) muestra una cóclea cuidadosamente disecada con la partición espiral y el órgano de Corti (cobaya por cortesía de A. Pye). La construcción de la cóclea y especialmente las propiedades elásticas de la membrana basilar actúan como un prisma acústico. El prisma separa los colores (frecuencias) de la luz (B). La cóclea separa los componentes frecuenciales del sonido (C). Cuando dos tonos estímulo próximos se aplican a la cóclea sus dos ondas viajeras inicialmente viajan juntas, pero después se separan. Cada frecuencia alcanza su propio punto de excitación frecuencial. La frecuencia más alta f_2 forma primero la cresta. La cresta f_1 es más próxima al ápex. La acción no lineal de las CCE distorsiona el estímulo creando nuevas vibraciones $2f_1-f_2$ y $2f_2-f_1$ (D). Esta distorsión es más fuerte en el punto (g) basal a f_2 , donde las CCE son más activas. Las OEA se crean cuando la vibración viaja de retorno a la base de la cóclea. Las distorsiones $2f_1-f_2$ y $2f_2-f_1$ pueden viajar al oído medio desde el punto (g) formando las OEApd marcados como 1 y 2 en la gráfica. La distorsión $2f_1-f_2$ también puede viajar apicalmente a su punto de frecuencia propio (r). Podemos oír esta distorsión alcanzando su punto, se llama tono combinado. La distorsión también puede ser reflejada creando otra OEApd 3. Adicionalmente, ambos estímulos pueden reflejarse desde su punto de frecuencia para crear las OEA indicadas como 4 y 5.

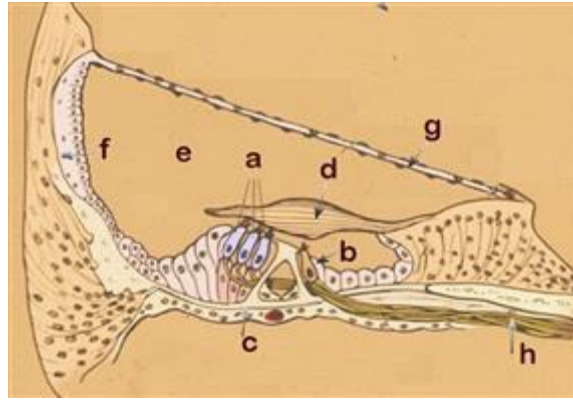


FIGURA 16-3 Sección de la cóclea que muestra tres CCE (a) y una CCI (b) dentro del órgano de Corti. El órgano de Corti está acoplado a la membrana basilar (c) que recibe la energía de la onda viajera. El movimiento de la onda viajera provoca que los estereocilios de las CCE se doblen contra la membrana tectoria (d). Esto modula la corriente eléctrica que fluye desde la endolinfa (e) hacia las CCE. La electromotilidad de las CCE genera una fuerza que refuerza la energía de la membrana basilar. Esta acción crea un amplificador coclear y genera OEA. La endolinfa se alimenta de la estría vascular (f) y está separada de la perilinfa por la membrana de Reisner (g). Si el órgano de Corti es activado suficientemente por la membrana basilar, la endolinfa oscilando a través de los estereocilios de las CCI excita la célula y activa el nervio acústico. Imagen cortesía de la Clínica Mayo.

¿Qué son las otoemisiones acústicas y cómo se incluyen en este proceso? Las otoemisiones acústicas (OEA) son sonidos débiles presentes en el CAE al poco tiempo que el oído recibe el estímulo sonoro. Tienen lugar porque el mecanismo coclear que separa las distintas frecuencias componentes del sonido es un proceso activo pero imperfecto. Las OEA creadas por este mecanismo se corresponden con el estímulo. Son un subproducto del proceso sensorial.

Si las OEA son solamente un subproducto de la audición, ¿por qué son tan importantes en la audiolología? Son importantes porque permiten observar externamente los aspectos clave del proceso sensorial. Nos informan de la eficacia del mecanismo coclear. Su ausencia es indicativa de patología coclear, Su presencia nos permite el estudio de la vitalidad de la cóclea humana.

Para comprender las OEA es necesario estudiar algunos detalles acerca de cómo funciona la cóclea. Para utilizar con efectividad las OEA es necesario conocer la tecnología para registrarlas y analizarlas. Este capítulo describirá: qué son, cómo se correlacionan con la audición, cómo fueron descubiertas y cómo pueden ser registradas, analizadas e interpretadas.

La cóclea: una lente y un prisma

Nuestra audición es muy sensible y altamente discriminatoria. Una buena sensibilidad requiere eficiencia a todos los niveles: eficiente transferencia de energía a la cóclea, eficiente transmisión de energía a lo largo de la membrana basilar, eficiente suministro de energía a las células del órgano de Corti y, finalmente, detección eficiente de esta energía por las CCI que excitan el nervio auditivo.

El mecanismo sano del oído medio transfiere suficiente energía a la cóclea. Concentra la fuerza ejercida por la presión sonora sobre la totalidad del tímpano sobre la mucho menor superficie de la ventana oval. Cuando los fluidos cocleares reciben la vibración de la cadena osicular, la energía del estímulo es transmitida del oído medio a la membrana basilar. La interacción de este movimiento con las propiedades físicas de la estructuras cocleares y, en particular, la gradual reducción de compliancia de la membrana basilar desde la base al ápex, provocan la formación de «la onda viajera» (fig. 16-1). Esta onda tiene propiedades especiales que son importantes para las OEA y para la audición. Al contrario que las ondas de sonido en el aire con una velocidad de 340 m/s, las ondas viajeras corresponden a diversas frecuencias y a diferentes velocidades menores de 30 m/s y, además, su velocidad se reduce gradualmente para cada frecuencia al propagarse desde la base de la cóclea. Eventualmente, las ondas correspondientes a cada frecuencia se retienen en un lugar diferente y único para cada frecuencia. La energía del estímulo queda concentrada en un lugar justo antes del punto de retención, de forma similar a una retención de tráfico. La intensidad del estímulo se incrementa en este punto correspondiente a esta frecuencia, de la misma forma que una lente convergente concentra la luz en un punto brillante. Como a cada frecuencia le corresponde un lugar diferente a lo largo de la membrana basilar, el resultado es una división tonotópica del estímulo a lo largo de la membrana basilar de la misma forma que un prisma separa los colores de la luz blanca constituyendo un espectro (fig. 16-2A, B, C).

La acción de la cóclea no es intuitiva y es más difícil de visualizar que la acción del oído medio. La figura 16-1 proporciona una visión esquemática de la onda viajera creada por un tono puro continuo captado en un momento de su viaje hacia el ápex. En figura 16-1 (i) se ilustra cómo para un nivel dado de estimulación el movimiento de la membrana basilar es más pequeño en la parte basal y crece con la distancia a lo largo de la cóclea hasta que alcanza la cresta. Esta define el lugar donde la cóclea recibe la excitación máxima para una frecuencia específica. El estímulo correspondiente a esta frecuencia no puede viajar más allá de este punto específico porque la velocidad de la onda rápidamente pasa a cero. Un estímulo de frecuencia inferior es capaz de viajar más allá de este punto porque su cresta tiene una posición más apical. Las frecuencias más altas tienen una cresta en una posición más basal. La altura de la cresta de la onda viajera se corresponde con la cantidad de estímulo que

excita las células sensoriales, contribuyendo a la sensibilidad auditiva. La anchura de la cresta de la onda viajera determina la banda de frecuencias estimuladas correspondientes a las células ciliadas de la zona. Una cresta aguda proporciona una mayor selectividad frecuencial. Cada célula auditiva solamente puede transmitir información al nervio auditivo en la banda de frecuencias que corresponde a la excitación de la cresta de la onda viajera. No se pierde información porque las células de otras regiones responden a otras frecuencias. Cuanto menor es la banda de frecuencia que excita cada célula mayor es la selectividad frecuencial. La selectividad frecuencial permite recibir señales de una frecuencia sin interferirse con otras frecuencias, captar sonidos en presencia de ruido y proporciona buena discriminación auditiva.



Función de las CCE y pérdida perceptiva

La salud de la cóclea determina la agudeza de la cresta de la onda viajera y su tamaño, especialmente para señales débiles. En consecuencia, contribuye a la sensibilidad y selectividad de la audición. Si la cóclea está afectada, los estímulos débiles no crean crestas agudas, el umbral auditivo se eleva y la selectividad decrece.

Parece razonable preguntarse: si la onda viajera es una onda física, ¿por qué está afectada por la salud de la cóclea? La respuesta sería: porque las propiedades naturales físicas de esta onda no son suficientes para las necesidades de la audición, descritas más arriba. Cuando la onda viaja desde la base hacia la cresta, se pierde alguna energía debido a la resistencia viscosa de los líquidos de la cóclea en los espacios pequeños del órgano de Corti. Esto ocurre más rápidamente a medida que la onda avanza y alcanza el punto de máxima sensibilidad frecuencial. Si no se sustituye esta energía, quedará poca energía para dar lugar a una cresta aguda. Será débil y plana proporcionando una sensibilidad y selectividad bajas.

En una cóclea sana la energía perdida por la resistencia viscosa de los líquidos se compensa con la motilidad de las CCE. Están dispuestas en tres hileras de las cuatro que transcurren a lo largo de toda la longitud de la cóclea (fig. 16-1 [f]). Estas células poseen una electromotilidad que genera una nueva vibración en respuesta sincrónica con el estímulo. Cuando la onda viajera pasa a lo largo de las CCE, la vibración de sus estereocilios modula la corriente eléctrica que se propaga de la endolinfa a la célula. Esta, a su vez, modula el potencial receptor de las células. Este voltaje modulado actúa sobre la proteína prestina en las paredes de las células. Las moléculas de proteína cambian de forma en respuesta a los cambios de potencial eléctrico y esto provoca que la longitud física de la célula oscile en sincronía con la estimulación vibratoria. Como las CCE están incrustadas en el órgano de Corti, la fuerza estructural de la prestina es transmitida desde el cuerpo de la célula a la membrana basilar (fig. 16-3). Esta fuerza reproduce el estímulo vibratorio y sustituye la pérdida de energía. Mediante un proceso similar a la amplificación, la energía del estímulo aportada por la onda viajera está protegida de las pérdidas debidas a la viscosidad de los líquidos cocleares y reforzada por la motilidad de las CCE. Se incrementa el rendimiento de la cóclea y la sensibilidad auditiva.

La potencia necesaria para amplificar el estímulo es consecuencia del potencial endococlear (PE) fijo presente en la escala media. Cada ciclo del estímulo vibratorio de las CCE extrae corriente del PE causando disminuciones periódicas del voltaje. Este es el origen del potencial microfónico coclear.

Si la ganancia del amplificador coclear se reduce por cualquier motivo, la transmisión de la energía del estímulo a lo largo de la cóclea por la onda viajera es menos eficiente y el umbral se eleva. Esto puede ocurrir por las

siguientes razones:

1. Si el PE disminuye como resultado de la insuficiencia de la estría vascular, por ejemplo por una reducción del flujo sanguíneo.
2. Si las estructuras celulares que unen mecánicamente las CCE a la membrana basilar y la membrana tectoria se deterioran.
3. Si la conexión entre la membrana tectoria y los estereocilios de las CCE se deterioran de forma que las CCE reciben una estimulación reducida.
4. Si las CCE pierden sensibilidad a la estimulación o electromotilidad debida, por ejemplo, a reducción del suministro sanguíneo o desequilibrio químico de la endolinfa.

Cualquiera de estas patologías resultará en una pérdida de la sensibilidad auditiva. En esta subdivisión de pérdida de estimulación, la sensibilidad de las CCI y la vía auditiva pueden permanecer inalteradas. La pérdida crea un problema auditivo debido al bajo nivel del estímulo suministrado a las CCI con intensidad reducida. Además, las frecuencias componentes del estímulo dejan de estar claramente agrupadas en una cresta aguda. El umbral se eleva y la audición en presencia de ruido se deteriora. Aunque está creado por pérdida de eficiencia física se le llama sensorial y no es una pérdida de transmisión. La causa es la pérdida del proceso sensorial, por ejemplo, falta de motilidad de las CCE.

El origen de las OEA

Las CCE suministran la energía mecánica necesaria para reemplazar la energía perdida por la viscosidad de los líquidos cocleares. Esta energía permite la consecución de crestas agudas de frecuencia en la membrana basilar, lo que mejora la sensibilidad auditiva y la selectividad en frecuencia. Pero no toda la energía liberada por las CCE se utiliza en conformar la onda viajera. Hay dos formas de gastar la energía sobrante en el órgano de Corti.

En primer lugar, no todo el movimiento generado por la electromotilidad de las CCE en respuesta a la estimulación contribuye a la amplificación de la onda viajera. Este movimiento inútil es debido a las distorsiones en la transferencia de la vibración en un potencial alterno de las CCE. Cada CCE genera una pequeña cantidad de distorsión. Las vibraciones distorsionadas de muchas CCE pueden unirse para formar una nueva onda viajera (fig. 16-2d) cuyas ondas son de frecuencia distinta del estímulo y no se usan para la audición. Estos productos de distorsión (PD) pueden viajar apicalmente, como un nuevo estímulo, o pueden propagarse hacia el oído medio. Cuando estas ondas alcanzan la base de la cóclea ejercen una presión vibratoria en la ventana oval que se desplaza por el oído medio hacia el tímpano creando un producto de distorsión, una presión sonora en el CAE, son las OEA.

La segunda forma en que la energía generada en las CCE es perdida para la audición ocurre debido a la dispersión de la onda al viajar a través de las pequeñas irregularidades del asentamiento de las CCE y CCE con niveles de actividad distintos. La vibración de la onda viajera se dispersa hacia atrás desde muchos puntos y puede formar otra onda viajera. Actúa como una reflexión (Strube, 1989; Zweig y Shera, 1995; Shera y Guinnan, 1999). Cuando la onda reflejada alcanza la base de la cóclea ejerce una presión vibratoria sobre la ventana oval. Esta se propaga hacia el tímpano y provoca una presión en el CAE, la OEA (v. fig. 16-1).

Presión Sonora De Las OEA: La Física

Los sonidos que llamamos OEA son creados en el CAE cuando las vibraciones timpánicas que proceden de la cóclea actúan sobre el aire del CAE creando una presión sonora. Con un CAE abierto, la vibración del tímpano genera una presión muy pequeña. En un CAE abierto el aire puede moverse en ambas direcciones sin crear una presión sonora medible. El movimiento del aire es convertido en una presión sonora solamente cuando el movimiento del aire está restringido, por ejemplo, sellando el CAE con una sonda (v. fig. 16-1). La medida de la presión sonora está determinada tanto por la adaptación de la sonda al CAE como por la cóclea. Por consiguiente, la medida en dBSPL no es una medida absoluta de la actividad de las CCE.

Una sonda normal contiene uno o dos transductores para la estimulación y un micrófono para registrar la señal. Las fuentes de sonido son las habituales

en instrumentos auditivos debido a su pequeño tamaño y eficacia. El micrófono también es del tipo empleado en los audífonos consistente en un *electret* y un preamplificador. En algunas ocasiones, los transductores están separados del terminal de la sonda y conectados con tubos acústicos.

La cantidad de vibración de la membrana timpánica necesaria para registrar una OEA en el canal cerrado es extremadamente pequeña. Un oído sano puede, en algunas ocasiones, generar en un CAE cerrado un nivel de presión sonora de 20 dBSPL. Esta presión corresponde a una vibración timpánica de solamente 0,02 nanómetros. Para dar una idea real diremos que el átomo de hidrógeno tiene un diámetro de 0,1 nanómetros, cinco veces mayor que el desplazamiento del tímpano. Con las OEA estamos observando movimientos subatómicos.

Hace poco que la sensibilidad de la técnica para observar la actividad coclear ha superado las técnicas de interferometría láser y otras técnicas de laboratorio. Es preciso valorar el exquisito mecanismo del oído medio y la cóclea para transmitir pequeñas vibraciones en los dos sentidos. Esta es la razón porque sólo hace unos 30 años las OEA fueron capaces de desvelar propiedades de la cóclea totalmente inesperadas para los científicos. Las OEA han cambiado nuestro conocimiento del proceso periférico auditivo. La próxima sección explica el descubrimiento y la historia de las OEA.

El Descubrimiento De Las OEA

Las OEA fueron descubiertas en 1977 ([Kemp, 1978](#)) y eran un fenómeno auditivo inesperado y hasta la fecha no explicado. Fue un trabajo de investigación excitante. Muchos otros aspectos importantes de la función auditiva estaban sin explicar. Por ejemplo, durante mucho tiempo se sabía que las fibras auditivas eran más sensibles a unas bandas estrechas de frecuencias ([Galambos, 1948](#)), pero no sabíamos cómo cada banda era seleccionada para cada terminal nervioso. Los nervios en sí no estaban sintonizados. Había algunas pistas. Russell ([Russell, 1978](#)) había medido la respuesta eléctrica interna de las CCI para varias frecuencias y había registrado una respuesta solamente para una banda estrecha de frecuencias alrededor de la «mejor frecuencia». Esto significaba que en la cóclea tenía lugar una precisa selección de frecuencia, pero no se profundizó en su investigación. Se sabía que la onda viajera tenía algunas propiedades selectivas de frecuencia desde los experimentos en cadáver de von Békésy ([Békésy, 1960](#)), pero los experimentos posteriores determinaron que la selectividad natural era muy inferior a las respuestas de las CCI y del nervio. Todas estas cuestiones daban pie a la existencia de un elemento selectivo en frecuencia en la fisiología coclear, llamado el «segundo filtro», pero nadie lo había encontrado.

El papel funcional de las CCE era otro asunto desconocido en la época del descubrimiento de las OEA. Se sabía que su pérdida o deterioro coincidía con el inicio de la pérdida auditiva, pero no se sabía en qué forma las CCE

contribuían a la audición. Las conexiones aferentes de estas células eran mínimas e inadecuadas para justificar su papel en el proceso auditivo.

Un número de extraños fenómenos eran conocidos antes del descubrimiento de las OEA, pero no se encontraban explicaciones coherentes. Citaremos los siguientes:

1. La percepción de tonos combinados.
2. La evidencia de que las señales distorsionadas encontradas en las fibras del nervio auditivo parecían originadas en una onda viajera a lo largo de la membrana basilar (Kim, 1977). Aun cuando el movimiento de la membrana basilar se consideraba lineal, no distorsionaba.
3. La existencia de una fina estructura (crestas y valles próximos en el umbral) en audiogramas de gran resolución que eran más agudos que lo explicable por un proceso de sintonía del nervio (Thomas, 1975; Elliot, 1958; Van den Brink, 1970).
4. Informes de estudios psicoacústicos sobre sonidos misteriosos registrados por sujetos normales durante la estimulación con tonos (Ward, 1955). Algunos parecían una combinación entre el estímulo y sonidos internos no explicados. Otras observaciones fueron mejor descritas como aspereza en la percepción del tono puro (Kemp, 1979) y otras como un tono posterior (Flottorp, 1955). Algunos de estos fenómenos parecían asociados con la fina estructura del audiograma (como en el punto 3), incluyendo distorsión de tono y sonoridad elevada a frecuencias cerca de la cresta de resonancia.
5. Raras observaciones de emisiones de tonos puros en algunos oídos que se presumían como patológicas y atribuidas a oscilaciones vasculares en la arteria estapedial, lo que nunca pudo demostrarse (Glanville et al, 1971).
6. La experiencia común de acúfenos tonales subjetivos transitorios (Heller y Bergman, 1953) sin explicación. Sin embargo, en 1948 Gold postuló que esta sensación podía provenir de una oscilación física consecuencia de una amplificación distorsionada del mecanismo coclear (Gold, 1948). Nadie consideró seriamente esta posibilidad.
7. La importante observación de Rhode en 1971 de que el movimiento en el interior de una cóclea de ardilla no era lineal (Rhode, 1971). La no linealidad es una propiedad propia de sistemas biológicos, pero no fue considerada relevante como vibración física en la cóclea. La observación fue desechada como no significativa en el proceso auditivo.

El descubrimiento de las emisiones acústicas del oído humano proporcionó explicaciones de estos fenómenos. Los experimentos, finalmente, revelaron que las emisiones eran consecuentes a una nueva hipótesis sobre que la

energía del estímulo no era totalmente absorbida por la cóclea, como Békésy había supuesto. La hipótesis fue considerada como una explicación de los misteriosos fenómenos descritos (Shera y Guinnan, 1999; Kemp, 1978). La fina estructura del audiograma (Shera y Guinnan, 1999) puede ser explicada si la onda viajera es reflejada hacia el oído medio y luego a la cóclea de nuevo. Esto crearía agudas resonancias llamadas «ondas estacionarias» en la cóclea explicando las crestas y valles en la sensibilidad auditiva (Shera, 2003; Kemp, 1980).

La idea de que las ondas estacionarias podrían existir en la cóclea tenía entonces escasa credibilidad porque el grado de atenuación de la vibración en la cóclea tendría que ser mucho menor que la registrada en los experimentos en laboratorio. Sin embargo, otras observaciones aumentaron la credibilidad de las ondas estacionarias. Un experimento acústico realizado por primera vez en 1977 demostró que la combinación de tonos puede ser oída y físicamente registrada con un micrófono sellado en el canal auditivo (Kemp, 1979). A pesar del interés anterior en combinaciones de tonos a niveles psicoacústicos y neurales, nadie lo había observado antes acústicamente. Esta nueva observación demostró que la energía procedente de la cóclea podía presentarse en el CAE.

Otro experimento que empleó un micrófono y un analizador de espectros detectó tonos continuos en oídos sanos, no patológicos. Esto ya se había observado (v. punto 5 de la enumeración del apartado anterior y la figura 16-4a). En 1948, Thomas Gold intentó observar estos tonos con un micrófono telefónico colocado cerca del oído en un sujeto con acúfenos tonales, pero el intento fracasó. Gold hizo el experimento para avalar su creencia de que la cóclea contenía un amplificador que se realimentaba a sí mismo para producir una oscilación cuando se desajustaba. Pero en 1977 se observaron emisiones tonales en oídos sanos que no presentaban acúfenos. Esto hizo mucho más creíble la idea del amplificador coclear y las ondas estacionarias.

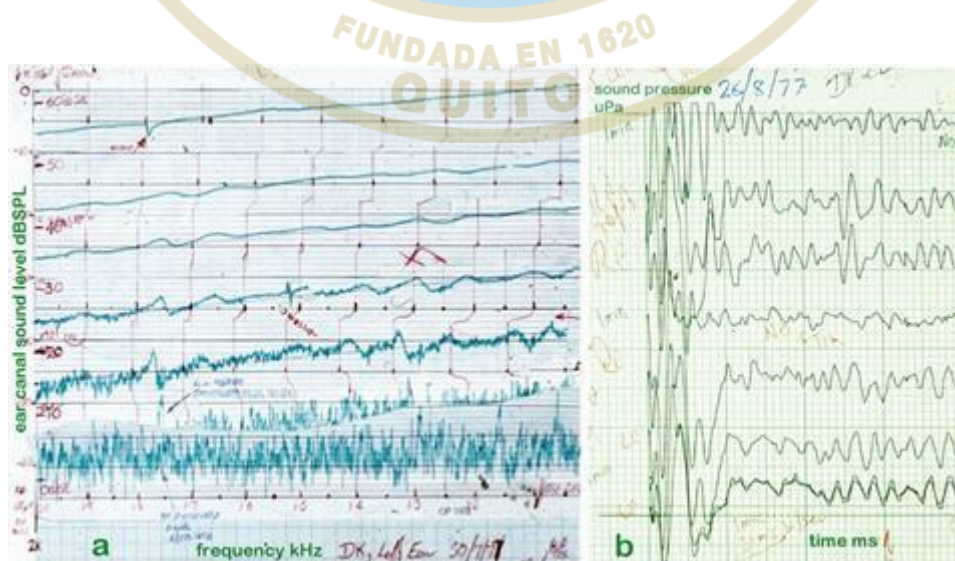


FIGURA 16-4 Dos gráficas de observaciones originales de OEA en oídos humanos. A la

izquierda (a) la primera observación de OEAc que ayudó a explicar la fina estructura audiométrica como un fenómeno coclear con ondas estacionarias. Las señales muestran el nivel de presión sonora en el CAE en función de la frecuencia del estímulo para un barrido de 2 kHz a 4 kHz alimentado un volumen constante de un CAE cerrado. Se usaron un micrófono y un filtro controlado de banda estrecha para medir la presión sonora en el CAE a bajos niveles y se emplearon cinco estímulos diferentes. Las señales muestran una estructura de crestas y valles que indican interferencia entre el estímulo y la emisión coclear. El nivel más alto de estimulación exhibe la interferencia más débil. Este es un ejemplo de saturación no lineal. El trazado inferior es sin estímulo aplicado. Muestra el ruido del instrumento pero también una emisión espontánea de 1,76 kHz (V. también [Kemp \(1979\)](#)). A la derecha, la primera OEAt. Un estímulo clic era aplicado a razón de 30 impulsos por segundo. La forma de onda de la presión sonora era registrada y promediada durante 1 min. El estímulo cesa después de pocos ms, pero las pequeñas oscilaciones continúan durante más de 10 ms. Las oscilaciones eran exactamente repetitivas pero distintas en cada oído.

Otro experimento importante nos acercó al descubrimiento de las OEA provocadas. Se observó el nivel de presión sonora en el CAE durante la estimulación con un barrido de tonos puros cerca del umbral ([fig. 16-4a](#)). En este experimento la fina estructura que solamente había sido observada en el audiograma de un sujeto pudo ser detectada en el CAE, y fue registrada como una serie de crestas y valles o fluctuaciones ([Kemp, 1980](#); [Kemp y Chum, 1980](#)). Esto fue un importante paso hacia adelante. Por primera vez, un fenómeno psicoacústico no explicado era verificado en una observación física directa.

La observación objetiva de **ondulaciones en la respuesta** en el CAE, iguales a las anteriormente vistas en el audiograma, reafirmaba la hipótesis de las ondas estacionarias y el hecho de que la cóclea puede retener y emitir vibraciones. Esto requería que la cóclea tuviera un nivel bajo de absorción de la onda sonora, lo que entraba en conflicto con la demanda de un detector sensible. También se requería una reflexión de la onda en el interior de la cóclea, aspecto que **contradecía todas las observaciones intracocleares previas**.

En agosto de 1977, un experimento clave puso en evidencia que la reflexión ocurría realmente en la cóclea. Se trataba de detectar un eco en el CAE en respuesta a un estímulo clic. Esto demostró la habilidad de la cóclea para retener y reflejar el estímulo. Existía un eco ([Kemp, 1978](#)) (v. [fig. 16-4b](#)).

Al examinar el eco coclear se realizaron rápidamente más descubrimientos. El eco fue analizado en amplitud y frecuencia con respecto al estímulo. La distorsión intrínseca del eco explicaba la existencia de tonos combinados. La dispersión de frecuencia era similar a la ya conocida propiedad de la onda viajera en la que las frecuencias graves viajaban más lentamente que las agudas ([Békésy, 1960](#)). En algunos oídos, el eco correspondiente a una estimulación débil devenía fuerte, lo que indicaba un efecto amplificador presente en la cóclea. Esto explicaba cómo algunos oídos podían emitir tonos continuos por un proceso de realimentación (v. [fig. 16-1](#)). Interfiriendo con el eco gracias a un segundo tono puro se descubrió que la emisión era provocada por un mecanismo que era selectivo en frecuencia al igual que las respuestas del nervio ([Kemp y Chum, 1980](#); [Kemp y Chum, 1980](#)). Esto significó que la emisión estaba asociada con el enigmático «segundo filtro» (v.

anteriormente). Por último, se comprobó que no había emisiones en oídos con pérdida perceptiva importante y que las emisiones disminuían en oídos sanos después de la exposición al ruido con cambio de umbral. Esto probaba una relación directa entre las OEA y la pérdida auditiva.

Era la evidencia comprobada de que las emisiones del sistema auditivo (emisiones otoacústicas como posteriormente serían conocidas) se originaban por un mecanismo coclear antes desconocido y esencial para la salud auditiva. Pero la naturaleza del mecanismo permaneció sin identificar. Fueron necesarios algunos años más de investigación para que el descubrimiento fuera completamente comprendido. En 1982-1984, medidas más precisas del estímulo en el laboratorio confirmaron que en la cóclea había bastante menos atenuación y más aguda sintonía mecánica de la que se había supuesto (Sellick et al, 1982; Khanna y Leonard, 1986). El descubrimiento de la electromotilidad suministró un mecanismo de amplificación de la onda en la cóclea que podía reducir la atenuación y explicar la distorsión. La propiedad de estas células podría ser dañada por el ruido y así se explicaría la conexión entre el daño de las CCE y la pérdida de percepción. También explicaría por qué las medidas previas intracocleares no habían detectado baja atenuación. La función coclear había sido dañada por el procedimiento quirúrgico.

Hoy está generalmente aceptado que la pérdida de amplificación de las CCE reduce el tamaño de la onda viajera y puede causar elevaciones del umbral del orden de 60 dB. Sin embargo, aun con una pérdida completa de las CCE, es posible alguna audición puesto que una estimulación suficientemente intensa puede alcanzar y activar las CCI.

Diferentes Tipos De Las OEA

Sabemos que un oído sano emite sonidos en respuesta a cualquier estímulo. Cada tipo distinto de estimulación (tono puro, tonos múltiples, clic, *tone burst*) requiere un análisis del sonido del CAE para separar la OEA del estímulo. Diferentes formas de presentación de las OEA se han correspondido con diferentes tipos de estimulación y diferentes imágenes de las OEA, referenciadas como distintos tipos de OEA. Cada tipo depende de varios mecanismos en la cóclea y van a ser descritos a continuación.

OEA_t

El eco o reflexión del estímulo acústico en el CAE ya ha sido mencionado. El sistema más usado para observar el fenómeno consiste en estimular el canal auditivo con clics repetidos cada 10-20 ms. Se extrae la OEA promediando sincrónicamente el sonido registrado en el CAE entre los clics durante el período de estimulación. La figura 16-5a muestra una OEA_t no lineal de una cóclea sana. Es una forma de onda compleja representando la vibración en el CAE, un patrón genuino de este oído. No hay formas normales para las OEA_t y tampoco crestas predecibles (al contrario de los PEATC). Son los

componentes de frecuencia que tienen significación clínica.

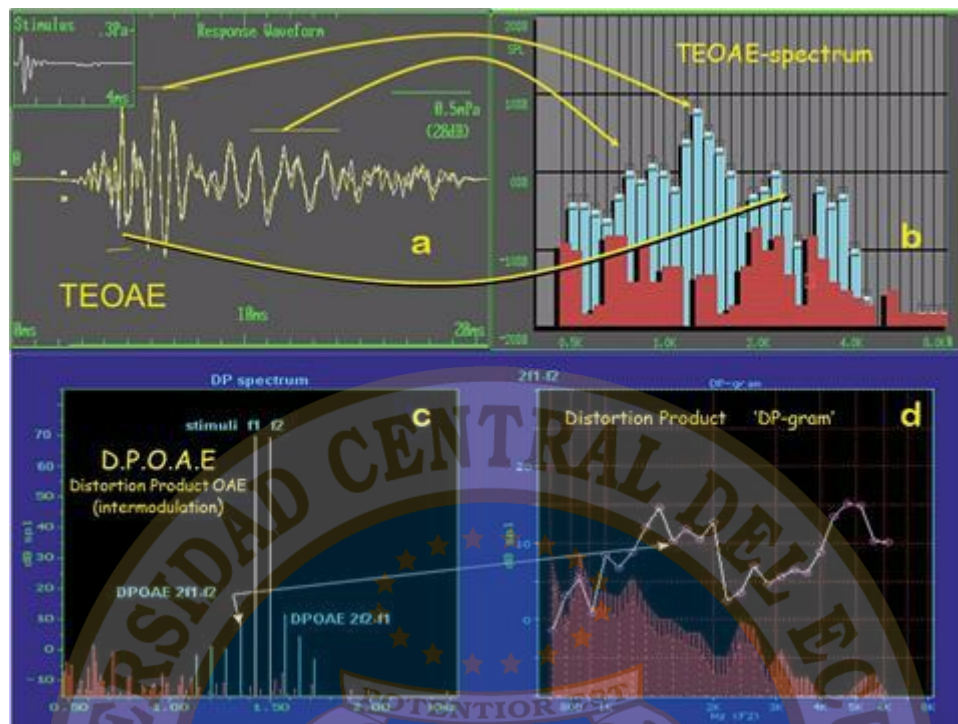


FIGURA 16-5 Diferentes medidas de OEA. a: OEAt de un adulto que indica el grado de oscilación que disminuye con el tiempo. El estímulo clic se ilustra en la parte superior izquierda. b: Espectro frecuencial de (a) mostrando la cantidad de energía en función de la frecuencia (azul) y ruido presente (rojo). Las líneas indican que la primera parte de las OEAt corresponden a la energía de las frecuencias altas del espectro. El espectro se presenta como un histograma con una resolución de ocho medidas promedio por octava. La altura de cada columna azul da la intensidad en la correspondiente banda de frecuencia en dB SPL. La diferencia entre ésta y el ruido es la relación señal-ruido en dB. c: Presenta el espectro en el canal auditivo durante la estimulación con dos tonos de 70 dB SPL. El espectro muestra los dos estímulos f1 y f2 como dos líneas azules más altas. Las líneas azules pequeñas son las OEApd. d: En las medidas clínicas solamente se indica los PD 2f1-f2 ya que los estímulos f1 y f2 se ordenan paso a paso a lo largo de distintas frecuencias. En este ejemplo, se efectúan ocho medidas por octava. El área sombreada roja es el ruido.

Es posible emplear estímulos *tone burst* o *chirp*, pero lo ideal es el estímulo transitorio corto (menos de 2 ms). Este método registra en el tiempo OEAt. Se precisa una fuente de sonido de calidad para evitar oscilaciones no deseadas de sonido en el CAE que oscurezcan las OEA. La sonda también debe colocarse correctamente para prevenir oscilaciones fluctuantes y excluir ruidos externos. Puesto que el oído medio responde también a estímulos transitorios y fluctuantes, la parte primera de las OEAt que contiene las frecuencias más agudas puede ser alterada por la respuesta del OM. Para eliminar completamente el problema es necesario que el instrumento pueda distinguir entre respuestas biológicas de la cóclea y todas las otras respuestas físicas al sonido, incluyendo las respuestas del oído medio. Esto se puede lograr porque las respuestas cocleares no son lineales, mientras que las respuestas del oído medio de la sonda y el CAE tienden a ser lineales.

La no linealidad de las OEAt

El término no lineal significa que la amplitud de la respuesta no es proporcional a la amplitud del estímulo. Muchas respuestas biológicas exhiben saturación o no linealidad limitadora. La no linealidad puede ser útilmente explotada en la observación de las OEAt. Presentando el estímulo transitorio a dos niveles diferentes y ajustando y sustrayendo las dos respuestas puede eliminarse la respuesta lineal y dejar solamente la respuesta coclear no lineal. Como ejemplo, podemos considerar registros hechos con estímulos que difieren en nivel de 12 dB. 12 dB representan cuatro pasos de aumento de amplitud. La intensidad de dos respuestas típicas del CAE y OM difieren cuatro veces. Aumentando cuatro veces la respuesta más débil iguala la respuesta evocada por el estímulo mayor. Como la OEA es una respuesta no lineal, la substracción sólo eliminará parte de ella, dejando una OEA pura. Esta técnica es importante en la detección con OEAt, donde la respuesta del oído medio puede inducir a error para la evidencia de la función coclear normal. Las OEA obtenidas de esta forma se denominan OEAt no lineales. La secuencia de estímulos clic a diferentes niveles requeridos es designada como estímulo «clic no lineal».

Emisiones otoacústicas por estímulos continuos (OEAc)

Un oído sano producirá OEA en respuesta a cualquier sonido, no solamente a estímulos clic. Es necesaria una técnica diferente para registrar el eco acústico correspondiente a un estímulo continuo como un tono puro. Se las identifica como OEAc. Con estímulos continuos, las presiones del estímulo de tono puro y la emisión se superponen en el CAE. Dependiendo del tiempo de retraso de la parte reflejada y su frecuencia, la presión sonora combinada puede ser mayor o menor que la del estímulo solo. Si se observa el nivel de presión combinado incrementando lentamente la frecuencia del estímulo (barrido), la presión del CAE aumentará y disminuirá periódicamente al estar la respuesta en fase o no con el estímulo; este fenómeno se denomina interferencia. El primer registro se ilustra en la figura 16-4a. A estas ondulaciones del nivel se las conoce como microestructuras o estructuras finas. El fenómeno de interferencia ocurre dentro de la cóclea y es la causa de la fina estructura del audiograma, como ya se ha mencionado en el apartado «El descubrimiento de las OEA».

No toda la energía remitida al oído medio entra en el CAE. Alguna emisión es reflejada internamente hacia el oído medio y devuelta a la cóclea. Esta energía actúa como un estímulo, viaja dentro de la cóclea y puede ser reflejada de nuevo hacia el oído medio. Esto crea un proceso circular repetitivo como se ilustra en la figura 16-1. El tiempo necesario para recorrer un circuito completo es importante. A frecuencias específicas, las múltiples ondas reflejadas se combinan magnificando el nivel de presión sonora en el CAE. A otras frecuencias hay cancelación y se reduce la presión. Este proceso

de circulación incrementa la altura de las crestas y la profundidad de los valles en la microestructura, y puede dar lugar a una emisión espontánea.

Al contrario que las OEAt, la respuesta de OEAc no puede ser separada en tiempo real del estímulo, pero como en las OEAt presentan saturación no lineal. Esto se puede utilizar para realizar la separación. La respuesta del canal auditivo al barrido de tonos se obtiene a dos niveles del estímulo: alto y bajo. Se escalonan y sustraen adecuadamente para cancelar las respuestas que presentan linealidad respecto al estímulo. El sonido remanente es la OEAc o una parte considerable de la misma ya que el proceso de sustracción cancela también una parte de la OEAc. Cuanto mayor es la diferencia entre ambos estímulos (p. ej., 30 y 80 dB SPL) se retiene una mayor parte de la OEAc. El método está limitado por la máxima cantidad de estímulo que la instrumentación puede suministrar sin que ésta y la sonda distorsionen. El método de barrido de frecuencia con sustracción requiere medir la amplitud y la fase de la señal en el CAE, y se denomina sustracción vectorial.

Algunas veces se usa en el laboratorio un método de separación alternativo. Consiste en hacer dos registros: con y sin una potente supresión del tono próximo en frecuencia al del estímulo (p. ej., un 10%). El tono supresor disminuye la generación de OEAc en la cóclea permitiendo una medida precisa sin contaminación de la OEA. Puede ser sustraída de la medida sin supresión para resaltar la OEAc. Este método también tiene sus limitaciones impuestas por la linealidad de la instrumentación y puede no registrar todas las OEAc. El método de supresión está relacionado con el método para medir las curvas de sintonía en OEA.

El registro de las OEAc es más lento y más difícil que las OEAt. Puede suministrar información más detallada acerca de la cóclea que las OEAt y las OEApd y, por tanto, es útil como investigación. Sin embargo, en aplicaciones audiológicas las OEAt suministran prácticamente la misma información y de forma más rápida. Las OEAc tienen poca aplicación fuera del laboratorio.

Emisiones otoacústicas espontáneas

Una cóclea sana genera una emisión en respuesta a cualquier estímulo, incluyendo el ruido (Maat et al, 2000). Una situación única es cuando no hay estímulo externo. Oídos muy sensibles pueden emitir una emisión en respuesta al ruido de fondo de su cuerpo y estos sonidos pueden recircular dentro de la cóclea debido a reflexiones internas, como ocurre con las OEAc. Como ya se ha descrito, a frecuencias específicas cada reflexión sucesiva sostiene la misma vibración dando lugar a ondas estacionarias. Como la reflexión no es nunca el 100% de la energía circulante, es de esperar que morirá rápidamente. Sin embargo, la cóclea se beneficia de las propiedades amplificadoras de las CCE. Aunque la reflexión interna es inferior al 100%, la onda viajera es amplificada en cada circuito y la circulación de energía puede mantenerse indefinidamente. Se produce una oscilación automantenida. Este es el origen de las otoemisiones acústicas espontáneas u OEAs. Debido a que la amplificación se satura y no es lineal, la intensidad de la oscilación crece

solamente hasta que alcanza un nivel donde la amplificación iguala exactamente las pérdidas por reflexión. La intensidad de las OEAs se estabiliza a este nivel. El proceso de construcción puede solamente ocurrir a frecuencias específicas donde las reflexiones llegan en el tiempo exacto. Por esta razón las OEAs se presentan en la forma de tonos puros estables (v. [fig. 16-6a](#)). Dado que su nivel depende críticamente de la potencia del amplificador coclear y del grado de reflexión del oído medio y la cóclea, son exquisitamente sensibles a cualquier perturbación del sistema periférico auditivo. Si el oído está afectado por ruido intenso o presión física, la frecuencia e intensidad de la OEAs puede cambiar temporalmente.

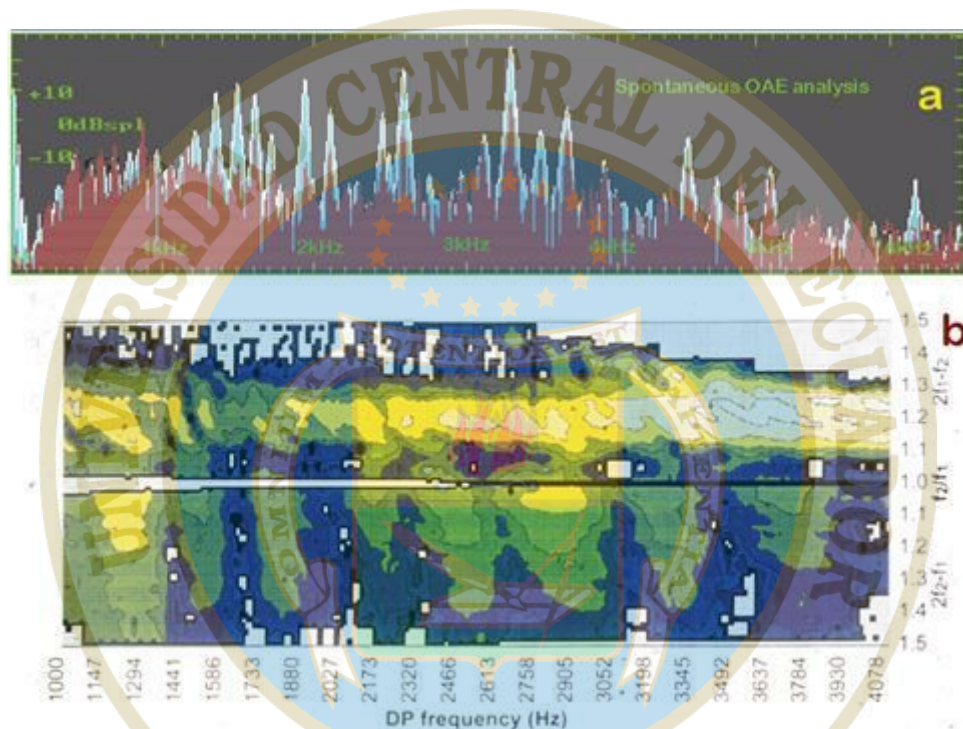


FIGURA 16-6 Dos vistas diferentes de OEA: a: Sin estimulación algunos oídos emiten sonidos. Estos son OEAs y son automantenidas (v. [fig. 16-1](#)). Típicamente son tonos puros. En este ejemplo inusual de un niño, se pueden identificar unos 20 tonos distintos. Hay uno o dos tonos en 1/3 de oídos sanos. Muchos oídos no tienen. b: Análisis más completo de la generación de OEApd en un oído humano sano. Aquí el color representa la intensidad de OEApd para un oído sano para una amplia banda de estímulos. El blanco es el más fuerte y el azul el más débil. La frecuencia de las OEApd se indica en función de la relación f_2/f_1 . Los niveles del estímulo son fijos, pero las frecuencias y la relación de frecuencias varían. Se indican los PD $2f_1-f_2$ por encima de la línea de relación 1,0. Por debajo, los PD de relación $2f_2-f_1$. La región brillante de la parte superior del mapa indica la mejor relación de estímulos para los PD $2f_1-f_2$ (alrededor de 1,2). Esta relación es la comúnmente usada en registros clínicos de PD. Puede verse que la producción de OEApd no es uniforme a lo largo de una relación de frecuencias. Esto es debido, en parte, a la interferencia las OEApd reflejadas y directas y, en parte, debido a las variaciones de la actividad de las CCE a lo largo de la membrana basilar (v. [Knight y Kemp, 2001](#)).

Registrar la OEAs es relativamente sencillo. La señal del micrófono del CAE es analizada empleando un analizador de espectros para detectar la energía a una frecuencia de oscilación específica ([fig. 16-6a](#)). La OEAs puede

en ocasiones ser oída por el sujeto como un acúfeno leve. En algunos casos, un paciente de audición normal oye sus OEAs y está nervioso por esta causa. El hecho de que son sonidos reales y que pueden ser registrados en oídos normales resulta muy tranquilizante.

Distorsión

El tópico de la distorsión ha sido introducido en relación con las fuerzas generadas en las CCE. La saturación de la emisión al incrementar el estímulo en las OEAt y OEAc (v. [fig. 16-4a](#)) es debida a la no linealidad presente en la amplificación coclear ligada a la electromotilidad de las CCE.

La no linealidad instantánea presente en la electromotilidad de las CCE causa distorsión de la siguiente forma. La vibración de los estereocilios de las CCE modula la corriente que entra en la célula. La corriente accionada por el potencial eléctrico de la endolinfa fluye a través del canal iónico en la punta de cada estereocilio. El flujo de corriente es controlado por la apertura y cierre de la puerta iónica dependiendo de la tensión en el punto de conexión. Esto es una transducción electromecánica. El flujo de corriente no es exactamente proporcional a la fuerza del estímulo que alcanza los estereocilios. No es lineal. Las variaciones de corriente modulan el voltaje interno de las células y la electromotilidad de la pared de la célula transforma este potencial en una fuerza que se ejerce sobre la membrana basilar. Debido a la no linealidad del mecanismo de transducción, la fuerza vibratoria ejercida sobre la membrana basilar no es una copia perfecta del estímulo. Es una copia ligeramente distorsionada.

¿Qué significa distorsión de un estímulo? La distorsión de una señal introduce nuevos componentes en frecuencia que no están presentes en la señal original. Esto da lugar a una sensación desagradable en la audición musical. En el caso de distorsión de un tono puro f , la distorsión toma la forma de armónicos de la frecuencia del estímulo ($2f$, $3f$, $4f$, $5f$, etc.), lo cual es musicalmente aceptable. Pero en el caso de estímulos compuestos de dos tonos, las frecuencias extra determinan lo que se llama distorsión por intermodulación, lo que es musicalmente disonante.

La distorsión por intermodulación puede ocurrir en cualquier sistema portador de señal de entretenimiento personal o en un audífono, y reduce la calidad sonora. La intermodulación ocurre de la siguiente manera. Cuando dos tonos (f_1 y f_2) están presentes en el mismo lugar, la vibración resultante presenta pulsos o aumentos y disminuciones de intensidad, ya que las dos frecuencias se unen y desunen una con la otra. Estos pulsos ocurren a una cadencia dada por la diferencia de frecuencias ($f_2 - f_1$), donde f_2 es la frecuencia más alta y f_1 la más baja. Los pulsos en sí no son un fenómeno no lineal. No se crean nuevas frecuencias. La situación es completamente diferente si no hay linealidad.

Si no hay linealidad, f_1 y f_2 pulsan juntos y la respuesta es modulada a la frecuencia ($f_2 - f_1$). Es esta modulación la que distorsiona los pulsos naturales

y genera nuevas frecuencias de distorsión por intermodulación. Todas estas frecuencias forman una familia de componentes separados por la diferencia ($f_2 - f_1$) de uno respecto a otro, como puede verse en la [figura 16-5c](#). La frecuencia exacta de cada producto de distorsión (PD) se determina mecánicamente. Lo mismo si ocurre en un altavoz, un audífono o en la cóclea.

Las frecuencias de los PD se obtienen con una fórmula simple. Se toma f_1 y se sustrae N veces la diferencia ($f_2 - f_1$), donde N es un número positivo o negativo. Por ejemplo, tomando $N = 1$, la fórmula que define la frecuencia de la distorsión es: $f_1 - (f_2 - f_1) = 2f_1 - f_2$. Los valores de 2 y 3 dan $3f_1 - 2f_2$ y $4f_1 - 3f_2$, etc. Todos los valores positivos de N dan frecuencias más bajas que las correspondientes a los dos estímulos. Si ahora tomamos $N = -2$, esto da $f_1 + 2(f_2 - f_1) = 2f_2 - f_1$ que es más alta que cualquiera de los dos estímulos.

Productos de distorsión (OEApd)

Todos estos componentes descritos anteriormente y otros están generados por la no linealidad de las CCE cuando la cóclea es estimulada por dos tonos o cualquier sonido complejo. Pero no todas las distorsiones se propagan hacia el oído medio para generar OEApd. Los armónicos (p. ej., $2f_2$, $3f_2$, etc.) nunca escapan del oído humano porque su frecuencia es mayor que la frecuencia de corte de la membrana basilar en el lugar donde se generan que es gobernado por f_2 . Solamente aquellas distorsiones más próximas al estímulo pueden escapar (por lo general, $2f_1 - f_2$, $3f_1 - 2f_2$ y $2f_2 - f_1$), y de estas $2f_1 - f_2$ se escapa más fácilmente. Por esta razón, la OEApd $2f_1 - f_2$ es la seleccionada para uso clínico. Por ejemplo, con $f_1 = 1.800$ Hz y $f_2 = 2.000$ Hz la OEApd registrada será 1.600 Hz, correspondiendo a $2f_1 - f_2$. La distorsión correspondiente a $2f_2 - f_1$ será 2.200 Hz y a menudo está presente en el CAE. Componentes superiores como $3f_2 - 2f_1$ o $4f_1 - 3f_2$ son más débiles y rara vez detectados.

La [figura 16-5c](#) muestra un ejemplo de una familia de productos de distorsión por intermodulación generados por el oído humano. En la [figura 16-5d](#) se aprecia cómo esta información es empleada para construir el DPgrama. El DPgrama es la medida clínica más usada en OEA. Los niveles de OEApd varían ampliamente de unos individuos a otros y según la frecuencia, pero para adultos sanos presentan niveles entre 0 y 20 dBSPL.

Aplicaciones De Las OEA

Cuando usamos las OEA para examinar el oído estamos interesados en el vigor de la respuesta de las CCE para los sonidos de la banda audible de frecuencias. Una respuesta vigorosa confirma la salud de muchos elementos del oído. Para tener una OEA fuerte es preciso:

1. Las condiciones de registro deben ser buenas con la sonda bien colocada sellando el CAE, el ruido de fondo reducido al mínimo y una estimulación realizada correctamente.

2. El oído medio debe funcionar correctamente.
3. La anatomía de la cóclea debe ser normal con la membrana basilar, el órgano de Corti, la membrana tectoria y la membrana de Reisner correctamente formados y configurados.
4. La estría vascular, la constitución iónica de la endolinfa, su presión y potencial eléctrico deben ser normales.
5. La electromotilidad de las CCE debe estar vigorosamente conservada.

Unas OEA fuertes confirman un estado saludable. Las OEA no pueden informarnos directamente acerca de la condición de las CCI y del nervio auditivo. Las OEA confirman la transmisión normal de la estimulación dentro de la cóclea pero no la recepción en la vía auditiva. Las OEA son una prueba del estado coclear pero no una prueba de la audición.



Detección precoz infantil

A pesar de la limitación de las OEA para verificar la audición, las OEA son empleadas frecuentemente para las pruebas de verificación de la audición en neonatos. El empleo de las OEA queda justificado porque la gran mayoría de pérdidas de percepción comportan una lesión del mecanismo de las CCE. Esto ha sido verificado por una detección precoz exitosa en muchos millones de niños desde 1990, cuando fue introducida la detección precoz auditiva. Es importante recordar que las OEA no pueden detectar todos los tipos de pérdidas de percepción.

El papel desempeñado por las OEA en la detección consiste en identificar los oídos que pueden tener una pérdida auditiva. Para que una detección sea exitosa debe verificar una función normal a lo largo de la banda de frecuencias conversacionales de 1,5-4 kHz. Resulta útil comparar una detección con OEA con otra con PEATC. La detección precoz con PEATC usa un estímulo clic para evocar una respuesta eléctrica de la vía auditiva. Ni el estímulo ni la respuesta son específicos en frecuencia. Sin embargo, se ha demostrado que el clic evoca un PEATC principalmente de la región de la cóclea correspondiente a 3-5 kHz, que es muy importante auditivamente y para el lenguaje. Cuando se obtiene una fuerte OEAt en respuesta a un estímulo clic en un niño, se registra de 1,5 a 5 kHz, que es una banda similar a la registrada con PEATC. Si se usan OEApd, la detección cubre la misma banda y, además, se extiende a frecuencias más agudas.

OEAt Para La Detección Precoz (Screening) Infantil

Consideraremos la detección con OEA con más detalle. Las OEAt se han utilizado ampliamente en programas de detección precoz infantil. Es un método más rápido que la detección con PEATC, dependiendo de las condiciones y los requerimientos de la prueba. Al no existir electrodos se requiere menor tiempo de preparación y se realiza en un tiempo menor. La velocidad de registro de las OEAt es mayor debido a la mayor potencia de las OEA con respecto al ruido fisiológico. La diferencia es mayor que con los PEATC.

Hay algunas diferencias importantes entre las OEAt y los PEATCa en lo que respecta a su empleo en el *screening* auditivo.

1. La normalidad de las OEAt solo confirma que el oído medio, la mecánica coclear y las CCE son normales. Asegura la transmisión del estímulo a las CCI pero no verifica el funcionamiento de las CCI. Con una respuesta normal de PEATC la transducción a las CCI y la vía del tronco cerebral también son normales. Podría pensarse que las OEA son inferiores a los PEATC para el

screening infantil ya que olvidan las CCI y la patología retrococlear. Sin embargo, durante 20 años las OEA han sido un método excelente de *screening* para niños sin alto riesgo. Más del 99% de deficiencias en niños tienen un claro origen coclear o en el oído medio (Berg et al, 2011). Estas deficiencias son detectadas con las OEA. Esto no se aplica a los casos de alto riesgo, pero las OEA no deben ser el único sistema de *screening* de los neonatos que han estado en la UCI o con alto riesgo por daño neurológico. La identificación de la neuropatía auditiva en los neonatos requiere el empleo de los PEATC y las OEA. La gran mayoría de casos de neuropatía ocurren en niños que requieren cuidado intensivo.

2. La técnica de las OEAt es más sensible que los PEATC en los casos de pérdidas ligeras. Por supuesto, la sensibilidad de los PEATC en casos de pérdidas ligeras depende mucho del nivel de estimulación empleado (p. ej., 35 dHL). En contraste, el nivel del estímulo no es crítico con las OEAt que indicarán anomalías cocleares causando elevaciones del umbral de tan solo 20 dB. En consecuencia, hay menos inquietud acerca de la calibración de las OEAt que con los PEATC. Ya que las OEA verifican el mecanismo auditivo y no la audición en sí, pueden detectar anomalías muy pequeñas aun cuando el estímulo exceda los 35 dBHL. Sin embargo, no se requiere una gran sensibilidad de las OEAt para las pérdidas ligeras. En situaciones en las que existen pérdidas moderadas y severas la gran sensibilidad de las OEAt da lugar a muchas detecciones.

3. La OEAt son más sensibles que los PEATC a pequeñas contaminaciones del oído medio y obstrucciones. Debido a esto hay una mayor proporción de niños sanos detectados con la OEA que con los PEATC en la primera exploración (5% frente al 1%). Esto es especialmente cierto si la prueba se realiza antes de las 24 h del nacimiento, cuando comúnmente hay contaminación. Muchos de estos niños pasan una segunda verificación con OEAt si se realiza unas horas o unos días más tarde, pero esto supone un mayor costo.

4. Es importante estar seguro de que la respuesta es real y no es un artefacto. Las OEAt tienen propiedades que las identifican como procedentes de la cóclea. Al contrario que los PEATC, no están basadas en la forma de la onda. En primer lugar, las OEAt exhiben una saturación con el nivel del estímulo, el cual es automáticamente verificado como no lineal en el método de registro. En segundo lugar, el componente de frecuencia tiene una latencia característica como puede apreciarse claramente en la OEAt de un adulto (fig. 16-5a). Es más difícil de detectar en formas compuestas de OEAt y no se emplea en instrumentos de *screening*. Finalmente, aunque la onda de la respuesta de la OEAt es única para cada sujeto, la forma de onda es muy reproducible. Esto permite distinguir la OEAt de los artefactos que no son reproducibles.

5. Al contrario del PEATC, las OEAt son específicas en frecuencia. Esto significa que la respuesta a un clic puede ser retrospectivamente analizado para suministrar información acerca del comportamiento de la cóclea a distintas frecuencias (v. [fig. 16-4b](#)). El análisis frecuencial de la OEAt puede suministrar un mapa de la actividad coclear y también medidas específicas de la latencia. Esto tiene aplicaciones en diagnóstico e investigación.

El análisis frecuencial es muy usado en el *screening* con OEAt. No se trata de suministrar información fisiológica en frecuencia específica, lo cual estaría fuera del marco del *screening*, pero forma parte de evaluación de la respuesta. Puede ayudar a reducir la contaminación por ruido, como se explicará en la siguiente sección.

Interpretación De Las OEAt En Los Test De Detección Precoz (*Screening*)

En el *screening* de las OEAt se usan típicamente respuestas no lineales ya que estas contienen menos artefactos. La respuesta se divide en bandas de media octava, por ejemplo: 1,5, 2, 3, 4 KHz. En cada banda se calcula la relación de la potencia de la OEA con respecto al ruido. Se llama relación señal ruido y se indica en dB. Una relación señal ruido de 12 dB indica que la señal es cuatro veces más fuerte que el ruido, asegurando un registro claro.

Para aplicaciones de *screening* una relación de señal ruido de +6dB es suficiente para evidenciar una verdadera respuesta de OEA. El programa decide el mínimo número de bandas que debe registrar una OEA clara (típicamente 2 o 3). Al no requerir que cada banda tenga una OEA permite la presencia de ruido fluctuante, el cual puede oscurecer OEA en frecuencias arbitrarias. Como se requiere que en más de una banda haya OEA, el riesgo de existencia de artefactos queda reducido de forma importante.

Algunos protocolos de detección precoz auditiva también consideran el tamaño global y la calidad de la respuesta, sin ningún análisis de frecuencia. En este método se realizan dos registros de OEAt no lineales independientes. La similitud entre las dos formas de onda de las OEAt viene indicada por su correlación o reproductibilidad. Un 100% de reproductibilidad señala que casi no hay contaminación por ruido y que se ha obtenido una respuesta clara. Un 50% de reproductibilidad indica una contaminación importante y la duda de que existe una verdadera respuesta. Cualquier respuesta no es mayor que el ruido. Un 80% de reproductibilidad equivale a +6dB de relación señal ruido y esto es la confirmación de que existe una verdadera respuesta coclear.

La debilidad del método de reproductibilidad es que un ruido intenso restringido solo en una banda puede dar lugar a una reproductibilidad global pobre aunque la respuesta sea clara en otras bandas. Se prefiere, por tanto, el análisis de frecuencia y la valoración de las bandas de frecuencia. Hay que recordar que la reproductibilidad de la onda de OEAt es una medida

compuesta de señal y ruido presentes y no debe ser usada como una medida cuantitativa de la función fisiológica. La fuerza de la respuesta coclear viene dada en el valor en dBSPL de onda de OEA.

La determinación de la OEA con frecuencia tiene lugar fuera de la cámara audiométrica y en presencia de ruido ambiente y del niño. En consecuencia, la respuesta normal de la OEAt es parcialmente oscurecida por el ruido. El promediado de la señal reduce gradualmente la contaminación por ruido y en 1 o 2 min presenta la respuesta. Los niños con respuestas débiles son detectados en estas condiciones porque la respuesta no puede obtenerse en 3 min. Sin embargo con un niño tranquilo en ambiente de escaso ruido (niño dormido en cámara audiométrica) es posible detectar OEAt anormalmente débiles. Para asegurarse de que oídos con OEAt muy débiles sean detectados, es necesario fijar un límite inferior de respuesta considerada normal. Por ejemplo, 0 dBSPL en total o -5dBSPL en una banda de media octava.

La ausencia de registro de OEAt en una prueba de *screening* indica la necesidad de un examen audiológico. En la mayoría de los casos, el fallo en el registro de la OEA es debido a excesivo ruido o aguda contaminación del oído medio. Estos falsos positivos generan trabajo suplementario y causan tensión en los padres. Es, por tanto, importante reducir al mínimo los falsos positivos llevando a cabo el registro en ambientes tranquilos, colocando bien la sonda y explorando a los neonatos varias horas después del nacimiento cuando los oídos no tienen fluidos. El fallo en las OEAt no debe ser considerado como una prueba concluyente de problema auditivo, solamente como la necesidad de pruebas adicionales. Los padres han de ser informados de cuán fácilmente las OEAt pueden estar enmascaradas por ruido o fluido.

El valor de la detección precoz auditiva con OEAt ha sido refrendada por la práctica. Con un alto grado de fiabilidad podemos afirmar que los niños de bajo riesgo detectados con el *screening* de OEAt usando niveles de pico de 84 dBSPL tendrán pérdidas sensoriales de 25 dB o mayores.

DetECCIÓN PRECOZ CON OEAPd

Los DPgramas (fig. 16-5d) se usan comúnmente para el *screening* de adultos y niños. Las técnicas de registro difieren del *screening* con OEAt, pero la interpretación de resultados es básicamente la misma. Las diferencias con respecto a los PEATC son las mismas.

En la detección con OEApd las regiones frecuenciales de la cóclea son valoradas individualmente usando un par de tonos separados en frecuencia un 20% aproximadamente (p. ej., $f_2/f_1 = 1,2$). El estímulo de frecuencia más alta (f_2) determina la región de la cóclea explorada, aunque esta región probablemente se extienda basalmente a una media octava por encima de f_2 . Los niveles de los dos estímulos son importantes. El nivel de f_2 determina la sensibilidad de la prueba. Para cada nivel f_2 hay un nivel óptimo f_1 (usualmente más alto) para conseguir el nivel máximo de OEApd con la máxima especificidad.

Un nivel f_2 de 55 dB SPL y un nivel f_1 de 65 dB SPL da una sensibilidad cercana a las OEAt y apta para la detección infantil. Con $f_2 = f_1 = 70$ dB SPL se logra una mayor especificidad con menor sensibilidad a pérdidas subclínicas. Es el estímulo adecuado para detección de adultos con pérdidas ligeras y moderadas.

En las medidas de OEApd el instrumento registra el sonido presente en el CAE a varias frecuencias de la misma forma y también cercanas a la frecuencia de intermodulación $2f_1 - f_2$. La relación del nivel de señal en $2f_1 - f_2$ (que puede ser una OEApd) con respecto al ruido en las frecuencias vecinas (que pueden no ser una OEApd) se conoce como relación señal ruido del PD y se expresa en dB. Una relación de señal ruido de 6 dB o más se considera satisfactoria, pero hay que ser prudentes en su interpretación. Deben considerarse la formulación del ruido y el propósito del programa de detección.

En algunos instrumentos, el nivel promedio de ruido a frecuencias cercanas es usado para calcular la relación señal-ruido. Dicho nivel es adecuado para confirmar la presencia de OEApd con una fiabilidad de que no es un artefacto del 95%. En una prueba práctica de detección se registran varias medidas a diferentes frecuencias a lo largo del espectro verbal, típicamente en intervalos de media octava. Si 3 o 4 de las frecuencias exploradas presentan una relación señal ruido de +6 dB, la fiabilidad de las OEApd alcanza un 99,9%. Esto es excelente para la detección infantil, sin embargo, no asegura la precisión de la medida necesaria para la valoración clínica con OEApd.

La ausencia de OEApd registrables en una prueba de detección es un importante indicador de la necesidad de llevar a cabo una valoración audiológica. Con los neonatos el problema es una contaminación temporal del oído medio. El grupo de niños de bajo riesgo que no pasan la prueba de OEApd con f_2 niveles por debajo de 60 dB incluirán aquellos que tienen una pérdida sensorial de 30 dB o mayor.

Medidas Clínicas De Las OEA

El objetivo de las medidas clínicas con OEA es obtener un mapa específico en frecuencia del nivel de actividad de las OEA en función de la frecuencia para el control en visitas futuras o para confirmar un diagnóstico diferencial. Estos datos pueden ser conocidos como «mapa coclear» porque cada frecuencia se corresponde con la actividad de las CCE en una región limitada de la cóclea (aunque no conocemos los límites de cada individuo). Tanto las OEAt como las OEApd pueden ser usadas para medidas clínicas. Al contrario que en las pruebas de detección, las medidas clínicas requieren la banda de frecuencias más amplia posible y, al mismo tiempo, la mayor precisión del nivel de las OEA en dB SPL.

Una aplicación de las medidas clínicas es detectar los cambios en el tiempo, la otra es valorar el oído como normal o anormal en función de la normativa de referencia, y una tercera, en gran medida insatisfactoria, es valorar el

umbral auditivo.

OEApd Clínicas

Las OEApd son empleadas clínicamente para medir el estatus coclear. Los registros clínicos se realizan habitualmente en cabinas audiométricas para no tener problemas de ruido ambiental. En estas condiciones es posible realizar determinaciones más precisas que en pruebas de detección. Es posible realizar medidas de OEApd más débiles, por ejemplo de -15 dBSPL. Para aplicaciones clínicas, el nivel de ruido empleado en el cálculo de la relación señal ruido con el criterio de 6 dB debe permitir dos desviaciones estándar del estímulo por encima del nivel medio de ruido cerca de la frecuencia PD. Este grado de seguridad asegura el registro de valores precisos y reproducibles en dBSPL de las OEApd. La estimación rigurosa del ruido protege de artefactos falsos debidos a la instrumentación que pueden ser un problema cuando se miden OEApd de amplitud débil. La prueba debe continuar hasta que el ruido se reduce por lo menos a 6 dB por debajo del nivel de la OEApd medida o a -10 dBSPL, lo primero que se consiga.

Aunque la frecuencia del estímulo f_2 determina el lugar de la cóclea donde se genera mayormente la OEApd, la frecuencia medida del PD (dada por la fórmula $2f_1-f_2$) está aproximadamente media octava por debajo de f_2 . Esto añade otra dificultad en la medida de las OEApd para valores f_2 por debajo de $1,5$ kHz, ya que existe más ruido a las bajas frecuencias. Las OEApd para f_2 por debajo de $1,5$ kHz han sido menos predictivas de la pérdida que las OEApd para f_2 más altas. Las OEApd han sido registradas con éxito hasta 16 kHz y por encima. Sin embargo, por encima de 6 kHz la acústica del canal auditivo del adulto dificulta el control de la medida del nivel de estímulo que alcanza el tímpano. Esto se traduce en que los niveles de OEApd son menos precisos, menos reproducibles y menos útiles en la medida clínica precisa a altas frecuencias. Sin embargo, la presencia de OEApd por encima de 8 KHz es una indicación positiva del buen funcionamiento de las CCE.

El DPgrama es la forma más común de presentar los datos de las OEApd (fig. 16-5d). El DPgrama se construye con muchas medidas individuales tomadas a diferentes frecuencias f_2 . Debe considerarse cuidadosamente el número de medidas por octava. El uso de mayor número de frecuencias requerirá más tiempo, pero tiene algunas ventajas. Permite resolver una estructura detallada de las OEApd. Esto puede ser útil si se requiere una extraordinaria sensibilidad a cambios cocleares. Al tomar más medidas por octava permite determinar más precisamente el nivel a las distintas frecuencias mejorando la precisión y la fiabilidad. Medidas muy espaciadas proporcionan la incertidumbre de saber cómo son los valores entre pico y pico. Se pueden introducir errores de más de 6 dB (Engdahl y Kemp, 1996). Son deseables intervalos de $\frac{1}{2}$ o $\frac{1}{3}$ de octava puesto que son similares a la anchura de banda del filtro auditivo. La densidad de medidas para resolver la fina estructura sería de 20 puntos por octava, pero esto no es práctico en el

uso clínico.

La intensidad de estimulación determina la sensibilidad de las OEApd para pérdidas pequeñas y también la magnitud de la estructura fina. Niveles de estímulo más bajos (p. ej., $f_2 = 55$ dB SPL o menos) resultan en mayor sensibilidad y también una mayor estructura fina. La respuesta es también de baja intensidad y la prueba necesita más tiempo para conseguir una medida precisa. Por el contrario, niveles de estímulo altos (p. ej., 70 dB SPL y más) son menos sensibles a pequeñas patologías pero registran la patologías medias. La intensidad de la respuesta es mayor en este caso y las pruebas pueden ser completadas más rápidamente. Cuando se examinan los cambios de OEApd, con el tiempo se recomiendan los niveles de estímulos más bajos que proporcionan una respuesta fiable y un tiempo de exploración razonable. Cuando se trata de valorar el grado de daño de las células ciliadas, se emplea la intensidad máxima permitida por el instrumento.

Umbral auditivo y OEApd

Es natural comparar el DPgrama con el audiograma. Ambos proporcionan niveles sonoros en función de la frecuencia, pero son dos pruebas diferentes. En el DPgrama el nivel de presión sonora en dB SPL de la OEA se registra en función de la frecuencia, pero en el audiograma se registran dB HL. Aunque el nivel de PD medido (p. ej., 15 dB SPL) puede parecer similar al nivel auditivo (p. ej., 15 dB HL), los valores significan dos cosas distintas. El DPgrama es solamente una prueba objetiva de los primeros pasos de la audición, mientras que el audiograma es una prueba subjetiva de toda la vía auditiva. Las OEApd no valoran el mecanismo coclear íntegramente que reside en las propiedades de transducción de las CCI. Lo que hacen bien las OEApd y las OEAt es indicar la eficacia de la transmisión desde el CAE al órgano de Corti. Cambios en las OEA se correlacionarán, por tanto, con cambios del umbral. Cuando las OEA están disminuidas siempre encontramos que el umbral auditivo está elevado. Pero el DPgrama no puede predecir el umbral auditivo actual porque la eficacia de la transmisión del estímulo a la cóclea no presupone la eficacia de la transmisión de las CCI a la vía neural.

Muchas publicaciones se refieren al «umbral PD» y esto es algo que necesita ser explicado. En los oídos con DPgramas hay un nivel de estimulación para el cual la OEApd es demasiada baja para ser detectada en presencia de ruido. Esto es lo que se entiende por umbral PD, es el mínimo estímulo que hace visible la respuesta. No es un verdadero umbral fisiológico, sino un nivel por debajo del cual no hay respuesta. Reduciendo simplemente la estimulación hasta que la OEApd no puede ser vista, no determinamos el umbral fisiológico. Es simplemente un umbral de detección y este umbral depende de la cantidad de ruido presente en el paciente y el sistema de medida. De hecho, las OEApd no tienen un umbral fisiológico. Son detectables en oídos sanos a niveles de estimulación extremadamente bajos, por debajo del umbral auditivo, si el tiempo de procesado es suficiente.

Como hemos explicado anteriormente, aunque la detección y el umbral

fisiológico son cosas distintas, hay cierta correlación entre ellas porque ambas dependen de la eficacia del flujo de energía a través de la cóclea y de la actividad de las CCE. Esta relación puede ser magnificada por composiciones específicas de los niveles de estímulo en la determinación, como ha sido demostrado por Boege y Janssen (Boege y Janssen, 2002), que variaron las diversas relaciones de estímulo L2/L1 para optimizar la intensidad de las OEApd cuando hacían estimaciones del umbral PD en las curvas de crecimiento.

Se entiende el principio de optimización si se considera la forma de la onda viajera (v. fig. 16-2c). La amplitud de la onda viajera en respuesta a un tono puro se eleva primero lentamente y después rápidamente alcanzando la cresta y luego cayendo rápidamente. En las OEApd se emplean dos tonos de distinta frecuencia (f_1 y f_2). Las respectivas ondas viajeras se solapan en la cóclea pero sus crestas están en puntos distintos. La distorsión solo se genera por la CCE en los puntos f_1 y f_2 , donde las ondas viajeras se superponen y ocurren los pulsos. Esto ocurre únicamente dentro del envolvente del estímulo de alta frecuencia f_2 . El envolvente del estímulo f_1 no alcanza su cresta dentro del envolvente f_2 sino a un punto más apical. En la figura 16-2c para f_1 y f_2 con igual nivel en el CAE la amplitud de f_1 será menor que f_2 al nivel de cresta f_2 . Para generar distorsión más eficazmente los niveles f_1 y f_2 tienen que ser similares al nivel de la CCE. Para que esto ocurra, en el área de la onda viajera f_2 el nivel de f_1 debe estar por encima de f_2 . Debido a que las ondas viajeras tienen unas crestas más agudas a niveles bajos (a causa de la no linealidad de las CCE), el nivel de f_1 necesita exceder al de f_2 en 10-15 dB cuando se hacen medidas de PD a estímulos bajos (p. ej., f_2 55 dB o menos). A niveles altos (p. ej., 70 dB SPL), las crestas de la onda viajera son más anchas y cubren más área. Al incrementar el nivel de f_1 por encima de f_2 se establece una pequeña diferencia a niveles altos. Se pueden usar con el mismo nivel f_1 y f_2 .

La optimización del estímulo ideado por Boege y Janssen define un umbral de OEApd cuando el nivel del producto de distorsión alcanza una presión sonora de cero. Esto es un derivado de la progresiva elevación de f_1 y la consiguiente supresión de f_2 por f_1 . Sin embargo, el método no intensifica la correlación entre el umbral de OEApd y el umbral auditivo en una población determinada. La precisión de predicción del umbral auditivo es demasiado pobre para su uso clínico. Esto es debido a que el umbral auditivo está determinado tanto por las CCI y sus conexiones sinápticas como por las CCE que dan lugar a las OEA.

La saturación no lineal de las CCE significa que un estímulo débil es más amplificado que un estímulo fuerte. Esto resulta en una compresión de la banda dinámica de estimulación dentro de la cóclea, lo que equipara la capacidad de las CCI y las fibras nerviosas. Como consecuencia, un pequeño decremento de sensibilidad de las CCI requiere un gran cambio de estimulación externa para compensar la disminución de sensibilidad. Podríamos decir que el cambio en umbral de las CCI se expande cuando es

trasladado al umbral audiométrico. Esto indica que las CCI tienen un papel desproporcionado en la determinación del umbral comparado con los factores influenciados por las OEApd. Es poco probable que las OEApd solo puedan suministrar estimaciones suficientemente precisas del umbral, aun en la banda de pérdidas donde las OEApd son medibles (50 dBHL). Cuando no se pueden medir las OEApd, no se puede evaluar el umbral y, en caso de neuropatía auditiva, la presencia de OEApd no es una indicación de umbral normal. Hay un aspecto positivo en este argumento: se trata de que la diferencia entre el umbral de la OEApd y el umbral subjetivo puede ser utilizada como indicador del estado de las CCI/ estado de transducción.

DP Curvas De Crecimiento

El registro de la intensidad a una frecuencia en función de la intensidad del estímulo puede suministrar el umbral PD. De igual si no de mayor importancia es la manera como los cambios de intensidad de las OEApd varían en función del nivel del estímulo. La gráfica de la OEApd en función de la intensidad del estímulo es conocida como «curva de crecimiento». Sus parámetros clave son su gradiente y la forma como se satura para una estimulación intensa (compresión del umbral). En un oído sano, la OEApd cambia de forma aproximadamente proporcional en función de los cambios de estimulación, siempre que $L2/L1$ y $F2/F1$ se mantengan constantes. Esto representa un porcentaje de crecimiento de 1 (p. ej., 1dB/dB). Los oídos con pérdida ligera o moderada a menudo muestran porcentajes de crecimiento más pronunciados, con productos de distorsión importantes a altos niveles pero decayendo rápidamente a nivel del ruido para estímulos más débiles. El punto de saturación de las OEApd (umbral de compresión) ha sido propuesto como una medida de la compresión no lineal del amplificador coclear y relacionado con las pendientes de avanzadas funciones psicométricas (Rodríguez et al, 2011).

Dos Fuentes De OEApd

La distorsión que se produce cuando el estímulo se encuentra con la no linealidad de las CCE puede evadirse del CAE por dos caminos y esto puede hacer más difícil su medida e interpretación (fig. 16-2d). La distorsión en la frecuencia $2f_1-f_2$ es eficientemente transmitida directamente de las CCE al oído medio si la relación f_2/f_1 de los tonos estímulo está entre 1,15 y 1,3. La relación 1,2 es la óptima y es normalmente empleada en las medidas clínicas porque evoca las respuestas más fuertes. La distorsión se genera en cualquier lugar a lo largo de la membrana basilar, donde f_1 y f_2 se encuentran, pero el lugar donde más PD se genera es justo la posición basal a la cresta del estímulo f_2 de la onda viajera, el lugar «g» de la figura 16-2d. No toda esta distorsión es enviada directamente al oído medio, sino que alguna distorsión forma una nueva onda viajera desplazándose apicalmente desde su punto de

generación «r». Esta onda alcanza el lugar de las crestas naturales de las ondas viajeras ($2f_1$ - f_2). Aquí la distorsión encuentra la misma posibilidad de reflexión que cualquier onda viajera. El PD reflejado regresa al oído medio y contribuye a una OEApd de la misma frecuencia pero con mayor latencia que la transmitida directamente. La OEApd en el CAE es siempre una combinación de dos distintos modos de retransmisión: directa de distorsión no lineal y reflejada, pero las proporciones de cada una son en gran manera variables (Shera y Guinnan, 1999; Knight y Kemp, 2001). El producto de distorsión reflejado puede en algunas ocasiones ser tan grande como el PD directo. Las dos componentes se interfieren en el CAE creando un DPgrama de estructura fina (Engdahl y Kemp, 1996). Esta interferencia depende de la relación de estímulos. Para visualizar la naturaleza compleja de la generación de OEApd es necesario registrar OEApd en una amplia banda de frecuencias y proporciones de frecuencias para producir un mapa de PD (fig. 16-6b).

Se ha generado mucha discusión en la literatura especializada acerca de cómo este origen dual afecta a los valores clínicos. Ciertamente, causa inexactitud en la medida de los PD ya que las dos componentes pueden arbitrariamente reforzar o disminuir el nivel total de presión sonora. Se han desarrollado técnicas para eliminar la componente reflejada con un tono supresor resultando un DPgrama más suave con solo una distorsión directa. Se espera que esto incremente el poder predictivo de la OEApd y aumente su correlación con el umbral auditivo (Shaffer et al, 2003). Sin embargo, esto no está claro en la práctica. La no linealidad que crea distorsión en la cóclea y la amplificación que aumenta la propagación y reflexión de la onda son propiedades importantes de las CCE. Ambos son indicadores vitales de la salud de las CCE. Es cierto que el proceso de reflexión descansa en las pequeñas irregularidades en la construcción o función del órgano de Corti. Desde esta perspectiva, el PD reflejado puede considerarse como indicador menos consistente de la salud de las CCE que el transmitido directamente. Sin embargo, la creación de distorsión por intermodulación es una función secundaria de las CCE mientras que la amplificación es primaria. Desde este punto de vista, los PD transmitidos directamente pueden estar menos relacionados con la sensibilidad auditiva. Es probable que cada componente de la OEApd tenga una relación distinta y valorable con el umbral auditivo.

Resolución de frecuencia de las OEA

La pérdida auditiva es específica en frecuencia. Esto significa que la pérdida auditiva puede afectar a una frecuencia y no a otra. La diferencia entre dos frecuencias separadas por una octava puede ser de decenas de decibel. Las exploraciones de la función auditiva precisan, por tanto, ser específicas en frecuencia. Tanto las OEAt como las OEApd han demostrado ser muy específicas en frecuencia. La medida de las OEA en dos frecuencias separadas por una octava contiene información completamente distinta de la cóclea porque provienen de puntos diferentes de la membrana basilar. ¿Cuán próximas en frecuencia precisan estar las medidas de OEA para captar toda la

información? Si nos basamos en el poder resolutivo en frecuencia de la cóclea, $\frac{1}{4}$ de octava es más que suficiente. Sin embargo, debido a la interferencia entre las OEA que llegan por rutas diferentes y múltiples reflexiones, las medidas discretas en pasos de $\frac{1}{4}$ de octava pueden ser imprecisas. En consecuencia, es deseable una mayor resolución de forma para que estas imprecisiones sean superadas.

Al contrario de las OEApd, el contenido frecuencial de las OEAt puede ser decidido retrospectivamente. El espectro de las OEAt (fig. 16-5b) equivale al DPgrama. Como se ilustra en la figura 16-5d, la energía presente en la respuesta de las OEAt se mide en varias bandas de frecuencia. Ya que el clic contiene energía a todas las frecuencias dentro de una banda amplia, las respuestas a todas estas frecuencias son captadas simultáneamente en un registro de OEAt. Este contiene paso a paso el registro del DPgrama como el proceso específico en frecuencia del *tone pip* en PEATC. Cuando se registra un DPgrama, las frecuencias de la medida se eligen individualmente. Por ejemplo, con dos puntos por octava las medidas del DPgrama se realizan a: 1, 1,5, 2, 3, 4, 6 y 8 kHz. Se emplea comúnmente una resolución de 16 puntos por octava y no hay límite superior con las OEApd excepto el tiempo que se emplea. Con las OEAt no se hace una selección de frecuencia antes de la prueba. La duración de la onda registrada determina las frecuencias que se registran. Las frecuencias de respuesta posibles están espaciadas en parciales de octava como en las OEApd. En una detección típica con OEAt con clics de 80/s, la onda de la OEAt dura 12,5 ms. Esto automáticamente selecciona los componentes de frecuencia en intervalos de 80 Hz: 960, 1.040, 1.120, etc., 4.800, 4.880, 4.960, etc. Como se ha explicado al hablar del *screening* de OEAt, la energía de estos componentes de la respuesta frecuencial puede estar agrupada en bandas de $\frac{1}{2}$ octava y presentadas como un histograma de OEAt de media octava. Para medidas clínicas se recomienda un porcentaje de estímulo más bajo, por ejemplo 50/s. Esto suministra una onda de 20 ms de duración, lo que permite emerger de la cóclea respuestas a bajas frecuencias de 800 Hz y 500 Hz antes del próximo estímulo extendiendo la banda de frecuencias de la medida. Una duración de 20 ms también proporciona buena resolución con intervalos de 50 Hz. Esta resolución es más que suficiente para describir la función coclear. Una onda de OEAt de 20 ms suministra suficientes datos para construir el histograma de OEAt con una resolución de 8 puntos por octava desde 1 kHz en adelante y 36 puntos por octava desde 4 kHz.

Para investigar y resolver la microestructura de las OEA se precisa mayor resolución por debajo de 3 kHz. Para esta aplicación es posible disponer de intervalos inter-clic de 80 ms o más largos, haciendo que la prueba sea demasiado lenta e ineficiente para aplicaciones clínicas. Un porcentaje bajo en las OEAt permite el desarrollo de múltiples reflexiones internas y OEAs. En la práctica, las OEAc constituyen un método de investigación eficaz para observar la microestructura de las OEAt lentas.

OEApd versus OEAt en la clínica

¿Cuáles son las ventajas y desventajas de las técnicas de OEA_{pd} y OEA_t en la audiolología clínica? Las OEA_{pd} se usan rutinariamente para obtener una estimación de las frecuencias afectadas de patología coclear. Las frecuencias en las cuales las OEA_{pd} son muy débiles o ausentes se correlacionan muy bien con las frecuencias con umbral auditivo elevado. Lo mismo ocurre con las OEA_t. Las OEA_{pd} se prefieren porque la banda de frecuencias usables en las OEA_{pd} se extiende a más altas frecuencias que las OEA_t. Las OEA_t pueden también ser difíciles de detectar en oídos adultos sanos por encima de 4 kHz, mientras que las OEA_{pd} pueden ser registradas a 8 kHz y a más altas frecuencias. Ninguna técnica proporciona una exacta estimación del umbral auditivo por las razones ya explicadas. El valor principal de las OEA en el diagnóstico audiológico es la evidencia objetiva de una causa de pérdida periférica de la audición.

Aunque las OEA_{pd} no pueden ser calibradas con precisión para determinar el umbral auditivo, su sensibilidad a la disfunción de las CCE disminuye al aumentar la intensidad del estímulo. Esto puede ser útil para distinguir entre la función de las CCE disminuida o ausente. La última indica una pérdida de las CCE. Un DPgrama obtenido con f1 y f2 ambos a 75 dB SPL provocará un máximo nivel de OEA_{pd} a todas las frecuencias y OEA_{pd} ausentes a este nivel indicaría un daño importante del órgano de Corti, asumiendo que el oído medio es normal.

Por otra parte, el método de las OEA_t es extremadamente sensible a pequeñas depresiones de la función de las CCE aun a altos niveles de estimulación (90 dB SPL). Esto las hace aptas para la detección precoz auditiva. Sin embargo, en oídos de adultos ligeramente afectados, las OEA_t son demasiado pequeñas para obtener resultados correctos. Este hecho junto a su ineficacia para capturar respuestas cocleares normales por encima de 5 kHz las hace inadecuadas como método clínico de OEA.

Una combinación de OEA_{pd} y OEA_t proporcionará con rapidez una visión clínica. Las OEA_t detectarán los primeros síntomas del deterioro y el DPgrama a 70 dB SPL establecerá si la lesión de las CCE es completa o parcial. De forma alternativa, un DPgrama con estimulación a 50 dB SPL f2 y 60 dB SPL f1 y un segundo DPgrama a 70 dB SPL f1 y f2 proporcionarán una información similar.

OEA Y Observación Del Estado Coclear

Una aplicación más avanzada de las OEA consiste en detectar pequeños cambios en el estado coclear con el paso del tiempo, progresión de la enfermedad, recuperación de un trauma o controlar la eficacia de un tratamiento. Cambios en la intensidad de las OEA_{pd} o de las OEA_t indican cambios en el estado coclear, en el supuesto que se cumplan dos condiciones:

1. No debe haber diferencias en la adaptación de la sonda en el CAE.

2. Las medidas de intensidad deben estar libres de contaminación por ruido, de forma que los cambios detectados suministren unas medidas precisas.

La primera condición puede lograrse comparando la forma de onda de las respuestas en los dos casos. La segunda condición puede lograrse con adecuados tiempos de registro para obtener buenas relaciones señal-ruido y buena reproductibilidad.

La finas estructuras de las OEAt y OEApd son tan sensibles a cambios en el estado coclear que un simple cambio en una frecuencia de observación puede ser engañoso. Solamente cambios del nivel de las OEA a lo largo de bandas específicas ($\frac{1}{2}$ o $\frac{1}{4}$ de octava) en una medida práctica y sólida deben ser considerados como significativos para la audición. Con las PEApd se recomienda emplear saltos de frecuencia de $\frac{1}{8}$ octava de forma que los datos pueden registrarse a lo largo de bandas de $\frac{1}{2}$ octavas. Con las OEAt es normalmente suficiente registrar medidas promedios en $\frac{1}{2}$ o $\frac{1}{4}$ de octava. Las OEApd son más sensibles a los cambios cocleares si el estímulo f_2 está por debajo de 60 dBSPL.

Con las OEAt es posible utilizar una técnica más sensible. Sustrayendo las ondas de OEAt de dos sesiones (antes y después del tratamiento) se obtiene la diferencia. El espectro diferencial de frecuencia de OEAt realzará los cambios y su frecuencia. Este es un método muy potente pero requiere una adaptación de la sonda muy consistente para asegurar que no han producido cambios provocados por los artefactos. La sustracción de dos DPgramas es también un método valioso.

Los cambios en el estado coclear puestos de manifiesto por las OEA no incluyen todos los cambios que pueden ocurrir en la cóclea, solo los asociados con las CCE. No se detectan alteraciones en las CCI ni en su inervación. Los estudios de Liberman ([Kemp, 1978](#)) en el laboratorio han demostrado que se puede producir una completa recuperación de las OEA después de un trauma acústico y de daño persistente en los nervios evidenciada por la exploración de PEATC. Este hecho resalta el valor de las OEA como parte de las pruebas de diagnóstico.

Adelantos importantes en las OEA

Se ha establecido el empleo de las OEA para la detección precoz auditiva de neonatos con el fin de detectar una disfunción coclear. Estas aplicaciones se basan en la presencia o ausencia de OEA en función de la frecuencia. También se ha descrito el empleo cuantitativo para registrar cambios en el estado coclear, aunque esta aplicación es más factible en investigación en el laboratorio que en la clínica.

El desarrollo y la prueba de fármacos para modificar o proteger la función coclear se beneficiará del uso de las OEA para identificar y calibrar los cambios en el estado coclear.

Hay otras aplicaciones en el laboratorio que todavía no son empleadas clínicamente pero su uso se impondrá a medida que sean mejor comprendidas y conocidas las variables individuales. Estas aplicaciones incluyen:

1. Uso en las OEA para determinar las curvas de sintonía en frecuencia en la mecánica coclear ([Gorga et al, 2011](#)).
2. Empleo de las OEA para el estudio del sistema auditivo eferente (reflejo coclear) ([Puria et al, 1996](#)).
3. Uso de las OEA para estudiar los mecanismos homeostáticos cocleares, por ejemplo, en el trazado de curso de cambios temporales en el estado coclear después de un proyecto acústico. Además, en los cambios que ocurren en horas y días después de un cambio temporal del umbral, hay rápidas oscilaciones cocleares de adaptación a estimulaciones fuertes que ocurren en tiempos escalonados del orden de 1 min y que pueden ser rastreados empleando las OEA ([Kemp y Brill, 2009](#)).

Conclusiones

Las OEA nos proporcionan una fascinante visión en un aspecto crítico y vulnerable del mecanismo auditivo. Esta visión continúa con el reto de conseguir un detallado conocimiento de la cóclea. Los laboratorios de investigación están convencidos de que en el futuro se podrán resolver muchas cuestiones acerca de la función coclear y las causas de la pérdida auditiva, y también cuestiones como por qué algunos oídos son más susceptibles al ruido que otros. En la actualidad, interesa desarrollar métodos para identificar los oídos que son más susceptibles y hallar métodos para fortalecer los oídos débiles. Las OEA son el punto central de esas investigaciones ya que proporcionan la medida más sensible del estado coclear. Con un mayor conocimiento de la cóclea y las OEA se incrementará su empleo en la clínica.

Con este capítulo se ha pretendido estimular un conocimiento más profundo de la teoría y tecnología de las OEA como una inversión importante para el futuro de la audiología.



Bibliografía

1. Strube HW. Evoked otoacoustic emissions as cochlear Bragg reflections. *Hear Res.* 1989;38:35–45.
2. Zweig G, Shera CA. The origin of periodicity in the spectrum of evoked otoacoustic emissions. *J Acoust Soc Am.* 1995;98(4):2018–2047.
3. Shera CA, Guinnan JJ. Evoked otoacoustic emissions arise by two fundamentally different mechanisms. *J Acoust Soc Am.* 1999;105:782–798.
4. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am.* 1978;64:1386–1391.
5. Galambos R, Davis H. Action potentials from single auditory-nerve fibers?. *Science.* 1948;108:513.
6. Russell IJ, Sellick PM. Intra Cellular studies of the hair cells in the mammalian cochlea. *J Physiol.* 1978;284:261–290.
7. Békésy G von. Experiments in Hearing. Wever EG. ed. New York: McGraw-Hill; 1960.
8. Goldstein JL, Buchsbaum G, Furst M. Compatibility between psychophysical and physiological measurements of aural combination tones. *Acoust Soc Am.* 1978;63(2):474–485.
9. Ward WD. Tonal monaural diplacusis. *J Acoust Soc Am.* 1955;27:365–372.
10. Kim DO, Seigel JH, Molnar CE. Cochlear distortion product: Inconsistency with linear motion of the cochlear partition. *J Acoust Soc Am.* 1977;61 S2(A).
11. Thomas LB. Microstructure of the pure tone threshold. *J Acoust Soc Am.* 1975;57:26–27.
12. Elliot E. A ripple effect on the audiogram. *Nature (London).* 1958;181:1076.
13. Van den Brink G. Experiments in binaural diplacusis and tonal perception. In: Plomp R, Smoorenburg GF, eds. *Frequency Analysis and Periodicity Detection in Hearing.* Lieden: A.W. Sijthoff; 1970;362–374.
14. Ward WD. Tonal monaural diplacusis. *J Acoust Soc Am.* 1955;27:365–372.
15. Kemp DT. The evoked cochlear mechanical response and the auditory microstructure - evidence for a new element in cochlear mechanics. *Scand Audiol.* 1979;Suppl. 9:35–47.
16. Flottorp G. Tonal monaural diplacusis. *J Acoust Soc Am.* 1955;27:365–372.
17. Formby C, Gjerdingen DB. Some systematic observations on monaural diplacusis. *Audiology.* 1981;20(3):219–233.
18. Glanville JD, Coles RR, Sullivan BM. A family with high-tonal objective tinnitus. *J Laryngol Otol.* 1971;85:1–10.
19. Heller MF, Bergman M. Tinnitus aurium in normally hearing

- persons. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1953;62(1):73–83.
20. Gold T, Hearing II. The physical basis of the action of the cochlea. *Proc Roy Soc Lond*. 1948;B135:492–498.
 21. Rhode WS. Observations of the vibration of the basilar membrane in squirrel monkey using the Mossbauer technique. *J Acoust Soc Am*. 1971;49:1218–1231.
 22. Shera CA. Mammalian spontaneous otoacoustic emissions are amplitude-stabilized cochlear standing waves. *J Acoust Soc Am*. 2003;114(1):244–262.
 23. Kemp DT. Towards a model for the origin of cochlear echoes. *Hear Res*. 1980;2:533–548.
 24. Kemp DT. Evidence of mechanical nonlinearity and frequency selective wave amplification in the cochlea. *Arch Otorhinolaryngol*. 1979;224:37–45.
 25. Gold T. Historical background to the proposal, 40 years ago, of an active model for cochlear frequency analysis. In: Wilson JP, Kemp DT, eds. *Cochlear Mechanisms: Structure, Function and Models*. Lieden: Plenum Pr; 1988;299–305.
 26. Kemp DT. Towards a model for the origin of cochlear echoes. *Hear Res*. 1980;2:533–548.
 27. Kemp DT, Chum R. Observations on the generator mechanism of stimulus frequency acoustic emissions, two-tone suppression. In: van den Brink G, Bilsen FA, eds. *Psychophysical, Physiological and Behavioural Studies in Hearing*. Delft: Delft Univ Pr; 1980;34–41.
 28. Kemp DT, Chum R. Properties of the generator of stimulated acoustic emissions. *Hear Res*. 1980;2:213–232.
 29. Kemp DT, Chum R. Observations on the generator mechanism of stimulus frequency acoustic emissions, two-tone suppression. In: van den Brink G, Bilsen FA, eds. *Psychophysical, Physiological and Behavioural Studies in Hearing*. Delft: Delft Univ Pr; 1980;34–41.
 30. Sellick PM, Patuzzi RB, Johnstone BM. Measurement of basilar membrane motion in the guinea pig using the Mossbauer technique. *J Acoust Soc Am*. 1982;72(1):131–141.
 31. Khanna SM, Leonard DG. Relationship between basilar membrane tuning and hair cell condition. *Hear Res*. 1986;23(1):55–70.
 32. Brownell WE, Bader CR, Bertrand D, de Ribaupierre Y. Evoked mechanical responses of isolated cochlear hair cells. *Science*. 1985;227:194–196.
 33. Maat B, Wit HP, van Dijk P. Noise-evoked otoacoustic emissions in humans. *J Acoust Soc Am*. 2000;108(5 Pt 1):2272–2280.
 34. Berg AL, Prieve BA, Serpanos YC, Wheaton MA. Hearing screening in a well-infant nursery: profile of automated ABR-fail/OAE-pass. *Pediatrics*. 2011;127(2):269–275 Epub 2011 Jan; 24.
 35. Engdahl B, Kemp DT. The effect of noise exposure on the details of distortion product otoacoustic emissions in humans. *J Acoust Soc Am*.

- 1996;99:1573–1587.
36. Boege P, Janssen TH. Pure tone threshold estimation from extrapolated distortion product otoacoustic emission I/O-functions in normal and cochlear hearing loss ears. *J Acoust Soc Am*. 2002;111:1810–1818.
37. Rodríguez, et al. Comparison of distortion-product otoacoustic emission growth rates and slopes of forward-masked psychometric functions. *J Acoust Soc Am*. 2011;129(2):864–875.
38. Shera CA, Guinnan JJ. Evoked otoacoustic emissions arise by two fundamentally different mechanisms. *J Acoust Soc Am*. 1999;105:782–798.
39. Knight RD, Kemp DT. Wave and Place fixed DPOAE maps of the human ear. *J Acoust Soc Am*. 2001;109:1513–1525.
40. Shaffer LA, et al. *Sources and Mechanisms of DPOAE Generation: Implications for the Prediction of Auditory Sensitivity Ear and Hearing*. 2003;24(5):367–379.
41. Kujawa SG, Liberman MC. Adding insult to injury: cochlear nerve degeneration after “temporary” noise-induced hearing loss. *Neurosci*. 2009;29(45):14077–14085.
42. Gorga MP, Neely ST, Kopun J, Tan H. Distortion-product otoacoustic emission suppression tuning curves in humans. *J Acoust Soc Am*. 2011;129(2):817–827.
43. Puria S, Guinan Jr JJ, Liberman MC. Olivocochlear reflex assays: effects of contralateral sound on compound action potentials versus ear-canal distortion products. *Acoust Soc Am*. 1996;99(1):500–507.
44. Kemp DT, Brill OJ. Slow oscillatory cochlear adaptation to brief over stimulation: cochlear homeostasis dynamics. In: Cooper N, Kemp DT, eds. *“Concepts and Challenges in the Biophysics of Hearing”*, *Proceedings of the 10th International Workshop on the Mechanics of Hearing*. New Jersey: World Scientific; 2009;168–174.

CAPÍTULO 17



Otoemisiones acústicas. Concepto y aplicaciones clínicas

A. Martínez Ibargüen, A. Sánchez del Rey and F. Santaolalla Montoya



Introducción

El descubrimiento del fascículo eferente olivococlear en 1946 por Rasmussen (1) se ha visto complementado en las dos últimas décadas por el esclarecimiento de los micromecanismos activos cocleares descritos por Davis (2) en 1983, la concepción que Brownell (3) en 1990 ha descrito del citoesqueleto, la electromotilidad de las células ciliadas externas (CCE), y el registro de las otoemisiones acústicas (OEA) por David Kemp (4) en 1978. Estos hallazgos y otros confluyen en la noción de una nueva teoría de la funcionalidad coclear que, lejos de estar totalmente esclarecida, abre la puerta a un prometedor futuro, con aplicaciones clínicas que dotarán al audiólogo de nuevos métodos diagnósticos.



Concepto

Las OEA se definen como el sonido generado por la actividad fisiológica de la cóclea, que puede ser registrada en el conducto auditivo externo (CAE) mediante un micrófono.

Kemp (4), en el año 1978, comprobó la producción de sonidos, con una latencia entre 5 y 7 ms, por el oído humano tras la estimulación del oído interno con clic y lo registró mediante la colocación de un micrófono en el CAE. Así, aportó la primera prueba convincente de la implicación de los «fenómenos activos» en la micromecánica coclear, demostrando la existencia de las OEA.

Este descubrimiento tuvo una escéptica acogida por parte de la comunidad científica internacional, que pensó que podía tratarse de un artefacto generado por el sistema timpanosicular, relacionado o no con el reflejo estapedial, o simplemente el registro acústico era un eco del estímulo utilizado. Sin embargo, otros autores confirmaron la realidad de estas emisiones acústicas originadas en el oído interno y la existencia de OEA espontáneas, que se obtenían en ausencia de estimulación acústica (5-7).

Origen De Las Otoemisiones Acústicas

Las razones que señalan a las OEA como un fenómeno con entidad propia, y no como un artefacto o eco, son las siguientes:

1. Presentan una gran latencia, imposible en caso de un eco. Asimismo, su latencia varía con la frecuencia del estímulo; a mayor frecuencia, menor latencia.
2. Su umbral es más bajo que el psicoacústico, por lo que nos encontramos ante un fenómeno presináptico, que se puede registrar y no se proyecta por la vía auditiva por lo que no se hace consciente.
3. Se obtienen con niveles de estimulación muy inferiores a los umbrales del reflejo estapedial, por lo que la participación de este reflejo en las OEA se ha de establecer como nula.
4. Su génesis incluye un proceso activo, ya que presentan amplitudes iguales o superiores al estímulo, lo que supone un mecanismo que aporte energía, más si se tienen en cuenta las pérdidas que su transmisión por el oído medio produce.
5. A diferencia de un eco, presentan saturación a determinados niveles de estimulación, no es una respuesta lineal, y su fase y polaridad dependen de la fase y polaridad del estímulo.

6. La ausencia de OEA en animales muertos señala su origen biológico.
7. Se alteran con la estimulación de la vía eferente contralateral.

Por lo descrito anteriormente, se puede establecer que las OEA no son un eco o un artefacto generado por el oído medio. Pero, ¿cuál es la procedencia de estos sonidos?

Los argumentos siguientes permiten pensar que las OEA tienen un origen coclear (4,8-10):

1. Las OEA provocadas desaparecen en los individuos que presentan hipoacusia de percepción moderada.
2. Las OEA provocadas se alteran en animales sometidos a tratamientos ototóxicos o traumatismos sonoros.
3. Las OEA provocadas pueden ser enmascaradas.

Una vez establecido su origen coclear hay que pensar que las OEA son un reflejo de procesos micromecánicos activos de la cóclea, que parecen sostenidos por las propiedades contráctiles de las CCE (3).

Existen evidencias de que las CCE están implicadas en la producción de las OEA:

1. La estimulación del haz olivococlear produce variaciones en las OEA, dicho haz inerva mayoritariamente a las CCE.
2. Los animales que no tienen CCE diferenciadas no presentan OEA, o son de baja amplitud.
3. El efecto del ácido acetilsalicílico sobre las CCE atenta contra la generación de las OEA, y demuestra cómo la fisiología de estas células puede influir en la propagación de las OEA.
4. Se ha demostrado la existencia de OEA en el cultivo de CCE.

Electrofisiología De La Audición Y Otoemisiones Acústicas

Hemos visto que las OEA no son un artefacto ni un eco, y cómo existen poderosas razones y evidencias para creer que son el resultado de la actividad contráctil de las CCE desencadenada, bien de modo espontáneo o provocado, generando un ruido que retrógradamente vuelve hacia el oído externo. Pero, ¿cuáles son las bases electrofisiológicas de las OEA, y cómo se engarzan con las teorías que intentan explicar la electrofisiología coclear?

La teoría de la onda viajera de Von Békésy (11) que explica la especificidad

frecuencial de la cóclea, ha estado vigente sin apenas refutaciones hasta la última década. En ella se indicaba cómo las vibraciones generadas por los sonidos en el sistema timpanoosicular eran transmitidas por la perilinfa a la membrana basilar, dando lugar a una onda que se desplaza desde la base de la cóclea hasta el ápex. Los sonidos agudos producen puntos de máximo desplazamiento de la membrana basilar en las proximidades de la ventana oval, mientras que los sonidos graves lo hacen en el ápex, existiendo por tanto una distribución tonotópica coclear, causante de la selectividad frecuencial del oído interno. El punto de máximo desplazamiento de la membrana basilar determinará el lugar de máxima interacción entre la membrana tectoria y las células ciliadas. La activación de estas células transformará el movimiento ciliar en impulsos bioeléctricos (12), existiendo por tanto numerosos grupos de células ciliadas con especificidad frecuencial (fig. 17-1).

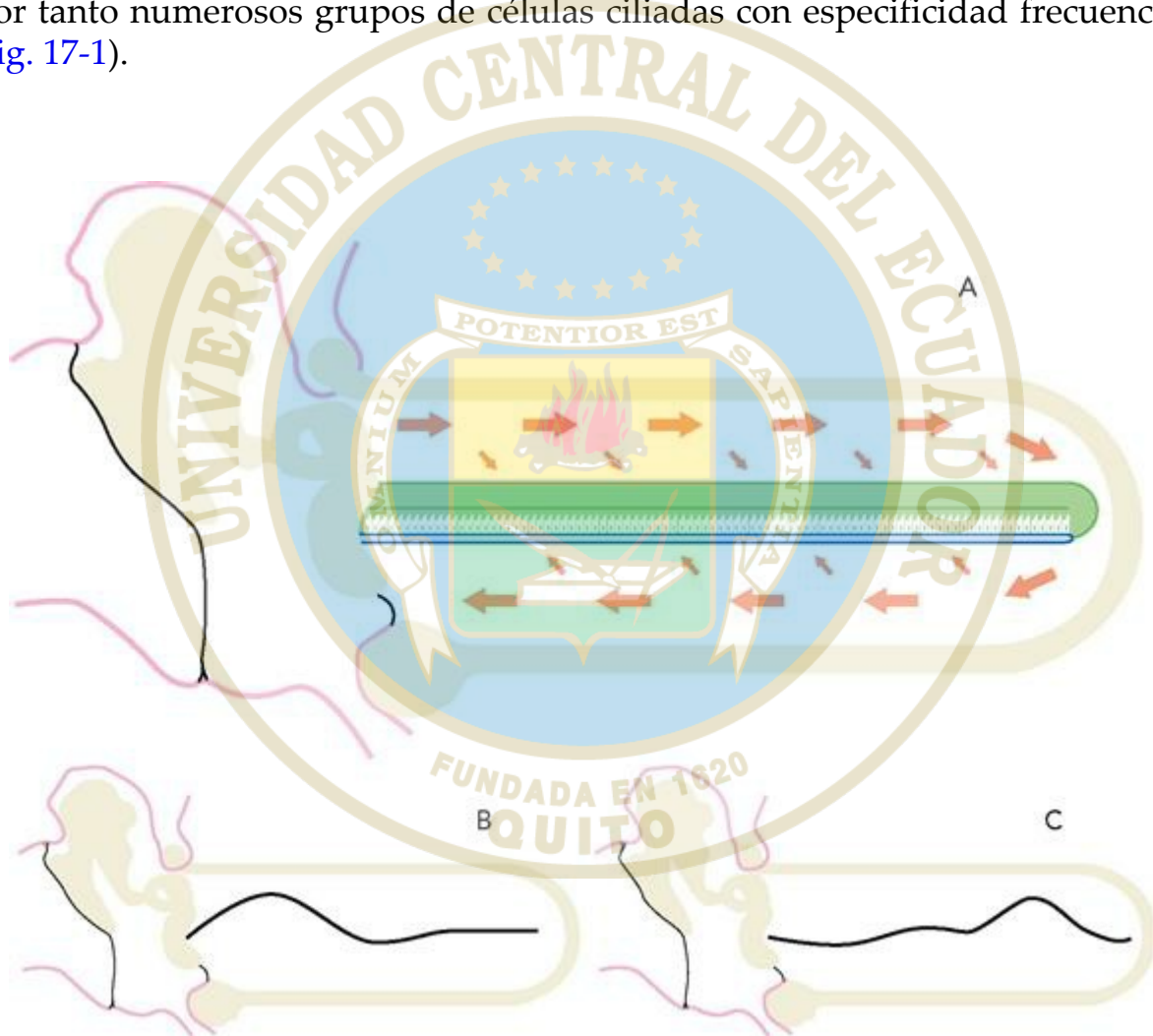


FIGURA 17-1 A) Los desplazamientos de la platina del estribo imprimen movimientos de vaivén a la perilinfa, desde la ventana oval a la ventana redonda, desplazándose por la rampa vestibular, helicotrema y rampa timpánica. Estos movimientos son transmitidos a la membrana basilar desde la perilinfa, a través de la endolinfa, generándose en la membrana basilar ondas que se desplazan desde la base hasta el ápex coclear. Onda viajera de Von Békésy. B) Los sonidos agudos generan ondas con desplazamientos máximos en la zona basal de la cóclea. C) Por el contrario, los sonidos graves presentan desplazamientos mayores de la membrana basilar en el ápex coclear. Este mecanismo confiere a la cóclea una distribución tonotópica y cierta selectividad frecuencial.

Kiang (13), en 1965, puso claramente en evidencia una elevada selectividad de frecuencia de las fibras aferentes del nervio auditivo, acuñando el término de frecuencia específica, que no concordaba suficientemente con las escasas posibilidades de selectividad frecuencial mostrada según la teoría de la onda viajera de la membrana basilar, por lo que comienza a sospecharse la existencia de un mecanismo que mejora la limitada selectividad frecuencial procedente de la aplicación de la teoría de la onda viajera de Békésy. También había que dilucidar el papel que tienen en la electrofisiología de la audición el sistema eferente olivococlear, las propiedades contráctiles de las CCE y la diferencia de ensamblaje que presentan las CCE sobre la membrana tectoria, dependiendo de su localización coclear, el porqué de las diferencias sinápticas, aferentes, eferentes, mielínicas y amielínicas, divergentes y convergentes, así como la diferencia de los gradientes eléctricos entre CCE, internas (CCI) y endolinfa, y explicar los fenómenos de reclutamiento, etc.

Los nuevos conocimientos, y en particular las nuevas nociones de las propiedades contráctiles de las CCE, permiten una mejor comprensión del funcionalismo coclear, y una correcta incardinación de las cuestiones expuestas en el párrafo precedente.

En la actualidad pensamos que la respuesta coclear al sonido es no lineal, con rectificación por compresión y dependiente de la frecuencia, en el que intervienen activamente las contracciones de las CCE, las cuales son origen indudable de la OEA. En caso de pérdida de las CCE, la cóclea presenta una respuesta lineal perdiendo la discriminación frecuencial.

Atendiendo a la relación de los micromecanismos cocleares con la frecuencia y la intensidad del estímulo acústico, se pueden sistematizar en tres tipos de respuestas la transducción coclear, transformación de un impulso mecánico en uno bioeléctrico.

Estimulación por sonidos de alta frecuencia

Baja Intensidad

Cuando un sonido de alta frecuencia e intensidad moderada, menor de 60-70 dB, se transmite al oído interno, la vibración de la membrana basilar desencadena un mecanismo activo, generador de energía, que facilita el desplazamiento de una reducida porción de esta membrana en una posición que depende de la frecuencia del sonido estimulante, y que se opone al desplazamiento del resto de la membrana.

Este efecto de amplificación se debe a las propiedades contráctiles de las CCE.

El mecanismo de amplificación coclear, propuesto por Davis (2) en el año 1983, hace referencia a un filtro mecánico selectivo que modularía la escasa selectividad frecuencial que genera la onda viajera de Von Békésy, acentuando la vibración de un segmento reducido de la membrana basilar, limitando el número de fibras del nervio auditivo excitadas. Esta acción establece una tonotopia coclear mucho más precisa que la derivada del modelo de Von Békésy (11) (fig. 17-2).

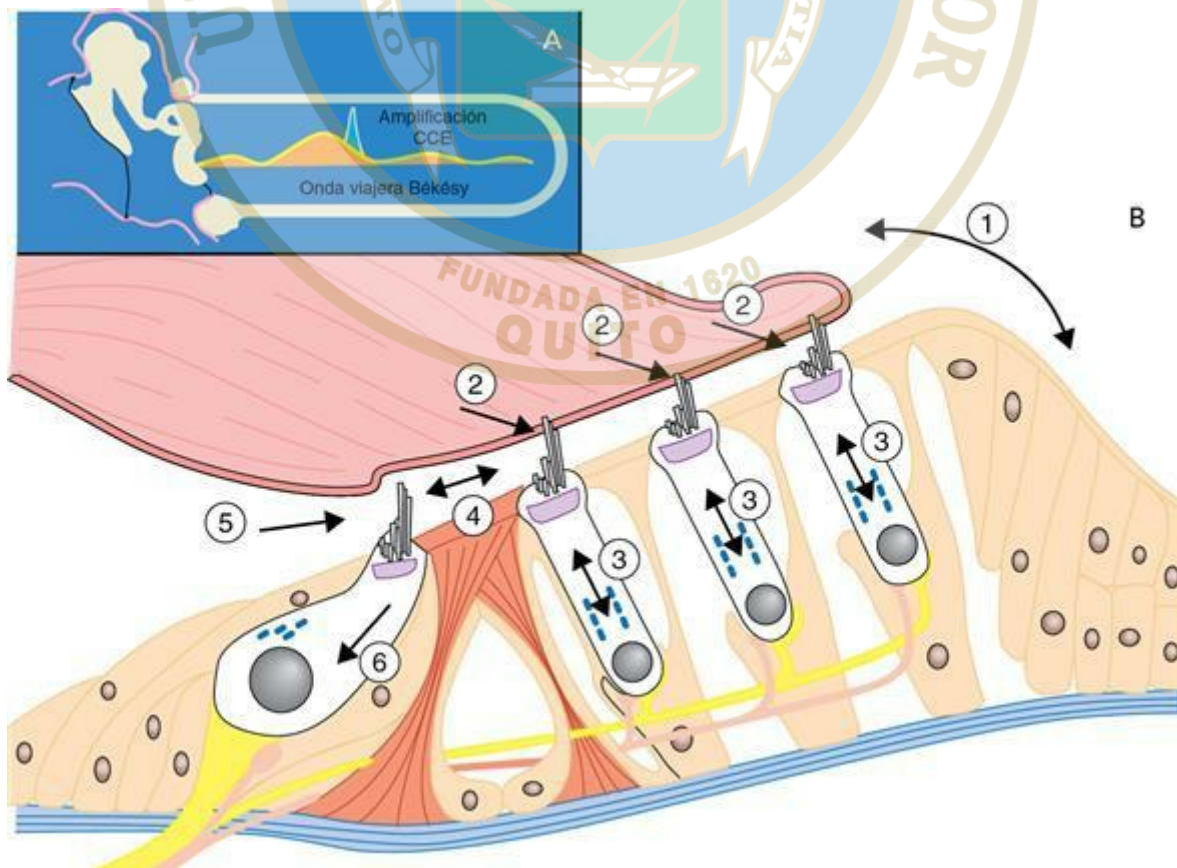
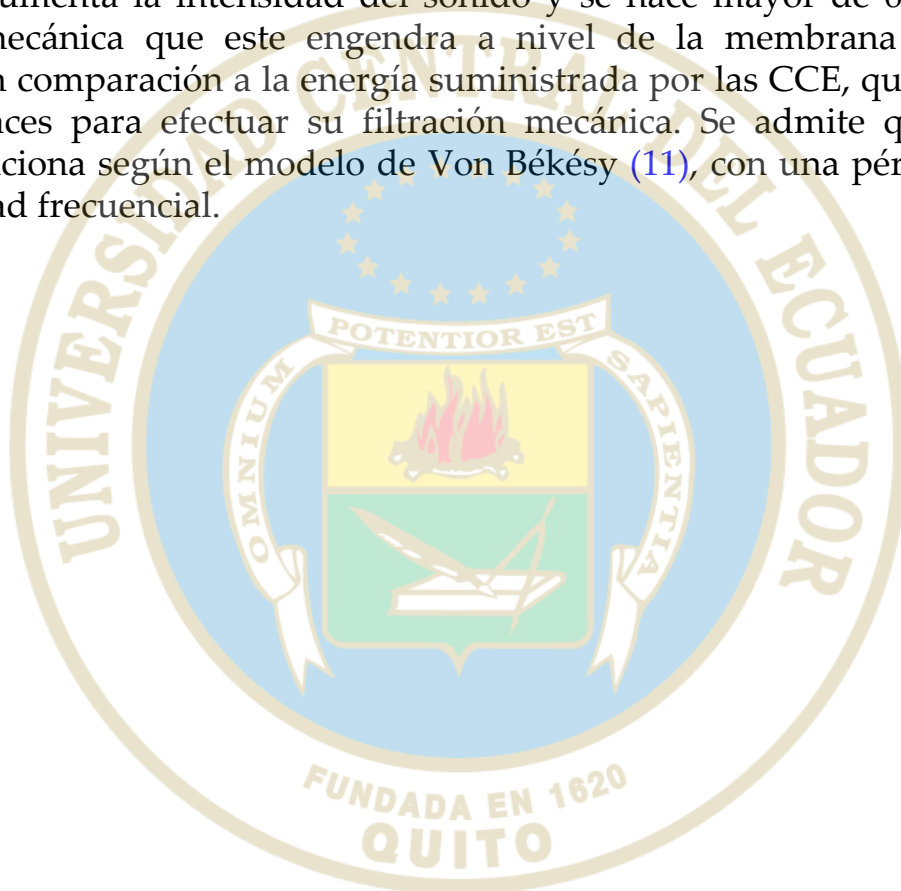


FIGURA 17-2 A) Esquema de los desplazamientos pasivos de la membrana basilar, onda viajera de Von Békésy, sobre la que actúa los micromecanismos activos de las CCE, mejorando la selectividad frecuencial de la transducción coclear. **B)** Secuencia de los mecanismos cocleares por estimulación de sonidos de alta frecuencia de baja intensidad: 1) los movimientos de los líquidos cocleares desplazan la membrana basilar; 2) el diferente eje de giro de la membrana basilar y la membrana tectoria hace que se estimulen los cilios de las CCE, mediante un mecanismo de cizallamiento; 3) las CCE se contraen bajo control neural eferente; 4) esa contracción condiciona la relación de los cilios de las CCI con la membrana tectoria; 5) la membrana tectoria estimula mediante su acción sobre sus cilios a las CCI; 6) las CCI se activan y despolarizan las fibras aferentes del nervio auditivo.

Alta Intensidad

Cuando aumenta la intensidad del sonido y se hace mayor de 60-70 dB, la energía mecánica que este engendra a nivel de la membrana basilar es enorme en comparación a la energía suministrada por las CCE, que se tornan así ineficaces para efectuar su filtración mecánica. Se admite que aquí la cóclea funciona según el modelo de Von Békésy (11), con una pérdida de su selectividad frecuencial.



Estimulación por sonidos de baja frecuencia

Los sonidos de baja frecuencia son codificados en la porción más apical de la cóclea. La filtración mecánica efectuada por la membrana basilar a este nivel es peor que en la base. Esto podría hacer creer que la selectividad frecuencial de la cóclea es peor para los sonidos graves que para los agudos. La selectividad frecuencial no se realiza exclusivamente como un fenómeno de filtración mecánica de la vibración de la membrana basilar, puesto que interviene un mecanismo neural, el bloqueo de fase de los potenciales de acción de las fibras nerviosas auditivas. Estas fibras responden a la estimulación no tanto por un solo conjunto de potenciales de acción, como por salvas de potenciales de acción emitidos con un período igual al del sonido estimulante.



Clasificación de las otoemisiones acústicas

Según el estímulo que empleemos para obtener o evocar las OEA (14), se pueden clasificar en:

1. Otoemisiones acústicas espontáneas (OEAE).
2. Otoemisiones acústicas transitorias (OEAt).
3. Otoemisiones acústicas evocadas por estimulación con tono continuo (OEAc).
4. Productos de distorsión (OEApd).

Otoemisiones Acústicas Espontáneas

Las OEAE son señales de banda estrecha, obtenidas en ausencia de estimulación externa, que al parecer tienen su origen en los micromecanismos autorreguladores cocleares normales (fig. 17-3).

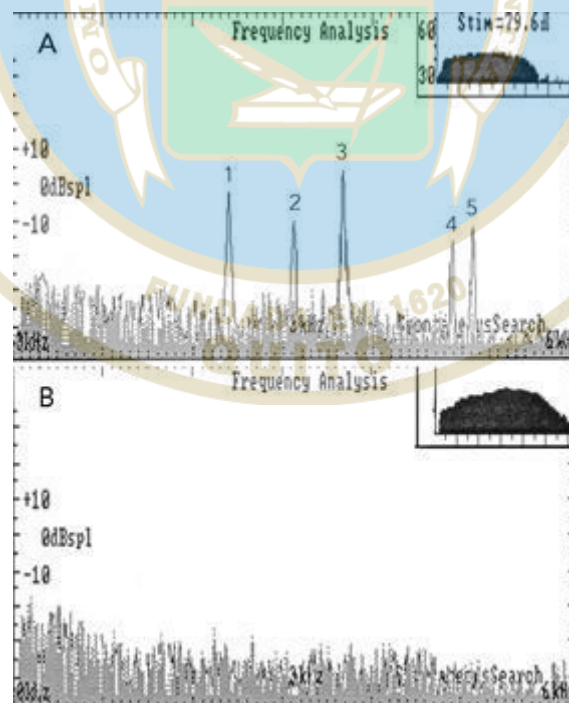


FIGURA 17-3 Registro de otoemisiones espontáneas. **A)** Presentes [1-5]. **B)** Ausencia de OEAE.

Las OEAE se detectan entre el 30 y el 40% de los oídos normales, por lo que

su utilidad clínica es mínima. No se observan en regiones de frecuencia con pérdidas auditivas que exceden los 40 dB (5-8,15).

Estas otoemisiones se componen de uno o de varios picos de banda estrecha extraordinariamente estables en el tiempo, lo que sugiere la existencia de un lugar específico de origen en la membrana basilar. Aunque las OEAE pueden aparecer en un rango frecuencial que se extiende desde 0,5 hasta 6 kHz, su máxima incidencia se sitúa entre 1 y 2 kHz, que coincide con la eficiencia óptima de la función de transmisión retrógrada del oído medio. En contraste con la destacada estabilidad frecuencial que presentan, las amplitudes de las OEAE muestran amplias variaciones en registros espaciados por intervalos de tiempo. El valor de la amplitud se puede extender hasta los 12 dBSPL. Normalmente, la amplitud de las OEAE no excede la cifra de 20 dBSPL.

En general, las OEAE no son audibles por el sujeto y no parecen implicadas en los acúfenos.

Otoemisiones Acústicas Transitorias

Son otoemisiones acústicas obtenidas en el CAE tras un estímulo transitorio que se repite cada 20 ms. El estímulo utilizado generalmente es un clic, pero también pueden obtenerse con un estímulo tonal, si bien los clic y los *tone-burst* de 1,5 kHz desencadenan las OEAt provocadas en el 100% de los oídos normales. De su presencia en oídos normooyentes deriva su importancia clínica.

En su origen se encuentran implicados mecanismos no lineales de distorsión, relacionados con la amplificación que se produce sobre la onda basilar, *wave fixed phenomenon* y fuentes de reflexión directa o *place fixed phenomenon* que representan el reflejo que la energía sonora entrante genera en diferentes zonas distribuidas por la membrana basilar. A pesar de que este último mecanismo no se ha esclarecido por completo, conceptualmente sería el único capaz de generar las otoemisiones con amplitud suficiente para ser registradas desde el CAE (16).

Dependiendo de la intensidad del estímulo sonoro, la actuación coclear es diferente; así, a bajas intensidades, predominarían los fenómenos lineales de reflexión, y a altas intensidades se incrementaría el factor no lineal en la respuesta.

Presentan un espectro de banda ancha entre 750 y 4.000 Hz y un cierto número de picos de banda estrecha (17). Algunos de estos picos de banda estrecha corresponderían a OEAE superpuestas (fig. 17-4).

incremento de la intensidad del estímulo. Estas coincidencias sugieren la existencia de una base estructural común dentro del órgano de Corti.

Hasta la fecha no se ha estudiado sistemáticamente la incidencia de las OEAc en grandes poblaciones de sujetos con audición normal. Aunque, en principio, este porcentaje es sensiblemente inferior que el descrito para las OEAt.

Las OEAc en sujetos normoacústicos se han estudiado con menos detalle que las OEAt. Sin embargo, está claro que comparten muchas características y que tienen unas propiedades excepcionalmente similares. Todos estos hallazgos confirman la teoría, ya anteriormente comentada, de la existencia de un origen coclear común para todas las otoemisiones evocadas.

Productos De Distorsión (PD)

Las OEApd son una respuesta evocada, producida por la estimulación con dos tonos primarios F_1 y F_2 , que generan unos elementos no lineales que deforman la respuesta y que crean unos sonidos que no estaban presentes en la señal de entrada; sus frecuencias guardan una precisa relación matemática con las frecuencias de los tonos primarios. Este fenómeno estaba descrito hacía tiempo, y se pensaba que estaba causado por limitaciones en la actividad mecánica del oído medio, de modo que se producía una sobreconducción del sistema para altas intensidades de sonido. Algunos años más tarde se demostró la existencia de PD con estímulos de intensidad normal, confirmando la existencia de estos elementos no lineales en estructuras del sistema de conducción auditiva más centrales que el oído medio. Goldstein (21), en el año 1967, fue quien inicialmente propuso que la membrana basilar era el origen de los procesos que generaban la distorsión, en forma de una tercera respuesta frecuencial, que no estaba presente en el complejo que constituían los dos estímulos.

Kemp (4), en el año 1979, demostró la existencia de unos PD, consistentes en una energía acústica, de frecuencias específicas, que podía ser detectada en el CAE. Las frecuencias de los dos estímulos provocadores, es decir, F_1 y F_2 ($F_1 < F_2$), son tradicionalmente denominadas frecuencias o tonos primarios. Las frecuencias de los PD resultantes se deducen a partir de los primarios mediante fórmulas matemáticas precisas. Los PD en la frecuencia de $2f_1-f_2$ son los más habitualmente empleados (fig. 17-5).

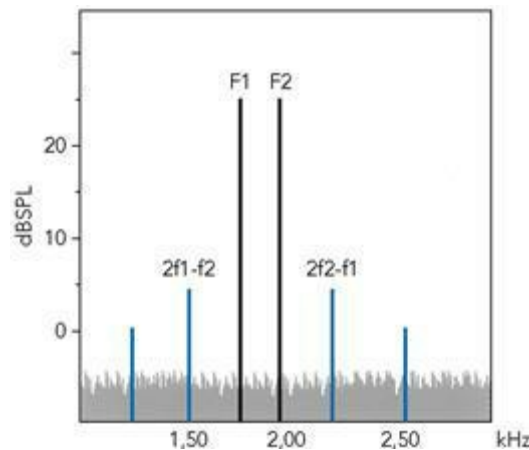


FIGURA 17-5 Productos de distorsión, tonos primarios F1 y F2 utilizados como estímulo, en azul los PD, los de mayor amplitud $2f_1-f_2$, $2f_2-f_1$.

La amplitud de los PD depende de la intensidad de los estímulos primarios. En los seres humanos, la amplitud de los PD es aproximadamente 60 dB SPL menor que la intensidad de los primarios.

DPgrama

El método más extendido para el estudio de los PD es el DPgrama, consistente en estimular simultáneamente con dos tonos puros de la misma intensidad, variando las frecuencias F1 y F2, pero manteniendo entre las frecuencias de las mismas una proporción F_2/F_1 de aproximadamente 1,2 a 1,3. De este modo, el DPgrama representa la amplitud de los productos de distorsión a diferentes frecuencias de F2, la aparición de los PD se circunscribe dentro del rango frecuencial que se extiende entre 0,5 y 8 kHz (fig. 17-6).



FIGURA 17-6 Obtención del DPgrama. Modificando los tonos primarios, F1 y F2 se obtienen productos de distorsión de diferentes porciones cocleares, $2f_2-f_1$ en este caso, lo que posibilita un estudio tonotópico coclear con gran selectividad frecuencial.

Los PD son múltiples, $2f_1-f_2$, $2f_2-f_1$, $3f_2-2f_1$, $3f_1-2f_2$, etc. De todos ellos los más utilizados debido a su amplitud corresponden a $2f_2-f_1$ y $2f_1-f_2$. La contribución más significativa en la generación de los PD corresponde a la

región coclear próxima a la media geométrica de los tonos primarios (22,23). El origen de los PD se encontraría al igual que las OEAt en unas fuentes fijas que reflejarían los sonidos entrantes y respuestas no lineales.

El DPgrama representa la amplitud de los DP, en dBSPL, para las frecuencias de F2, y su relación con el ruido (fig. 17-7). Exagerando su utilidad algunos autores se han referido al DPgrama como un «audiograma coclear».

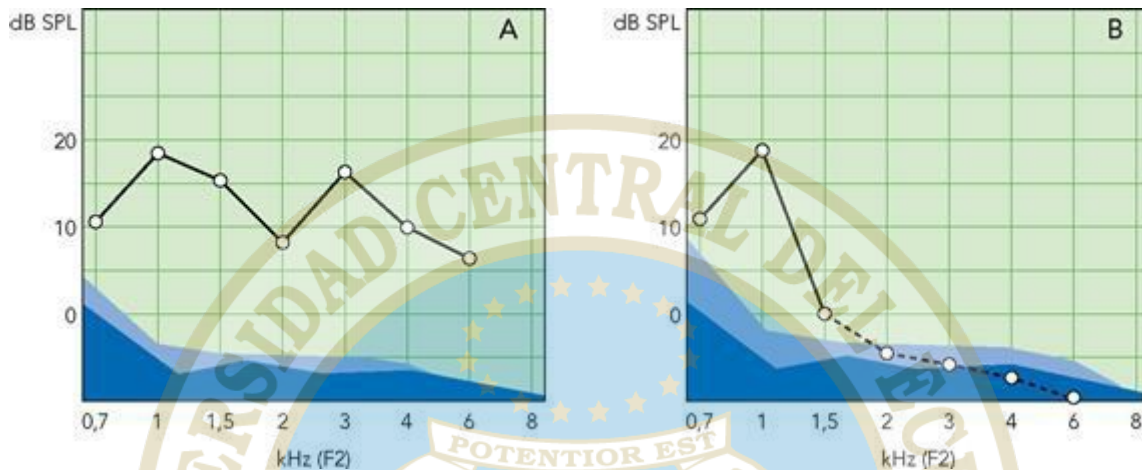


FIGURA 17-7 DPgrama: **A)** Respuesta normal. **B)** Ausencia de PD.

Existe una evidencia creciente de que los PD están presentes en todos los oídos de sujetos con audición normal.

Función input/output (curvas de crecimiento)

La detección de los umbrales o función *input/output* de los PD es otro de los parámetros que se puede investigar.

Para su obtención se mantienen las frecuencias y, por tanto, la relación entre F1 y F2, obteniéndose registros de los PD a intensidades decrecientes similares de F1 y F2, considerándose que los PD así obtenidos están por encima del umbral si su amplitud supera en 3 dBSPL al ruido de fondo (fig. 17-8).

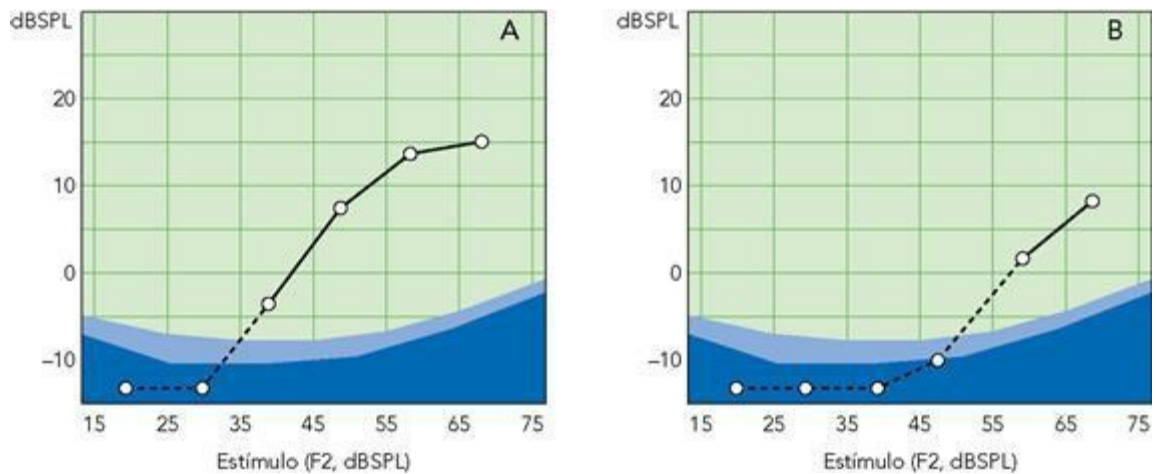


FIGURA 17-8 PD de la función *input/output*: **A)** Umbral normal. **B)** Umbral elevado.

Su registro depende, casi por completo, del ruido ambiental y de la sensibilidad del equipo de medición. Lonsbury-Martin et al (24) sitúan los umbrales de los PD en unos valores de aproximadamente 35 o 45 dB SPL. Se encontraron umbrales inferiores a 5 dB SPL cuando las mediciones se efectuaron próximas a fuertes emisiones de frecuencia de localización fija. Los umbrales de los PD no son equiparables a los de los umbrales audiométricos; no obstante, el valor de estos umbrales ha demostrado ser el parámetro de todas las OEA que guarda una mejor relación con los umbrales de la audiometría tonal liminar (16,25).

Aplicaciones clínicas

Las OEA no pudieron escapar al fenómeno que acontece cada vez que surge un nuevo método diagnóstico en medicina, por el cual la novedad se aplica al estudio de toda enfermedad o línea investigación experimental. De ese modo, las OEA se utilizaron en líneas de investigación sobre los acúfenos, vértigos, el neurinoma del acústico, etc. Pero con posterioridad sus aplicaciones clínicas se han focalizado casi totalmente en la capacidad que tienen de identificar las hipoacusias neurosensoriales periféricas, detectando a los sujetos con pérdida auditiva superiores a 40 dBHL.

Relegando su utilidad como sistema de monitorización a un segundo plano y olvidándose de su potencialidad en la detección de alteraciones de la transmisión, o el estudio del comportamiento del Sistema Auditivo Sensorial o Coclear, a nivel de la CCE, responsables de las propiedades discriminativas y sensitivas de los sonidos y del sistema eferente medial coclear.

Aunque cada uno de los tipos de OEA descritas posee unas propiedades peculiares que proporcionan una visión característica de la función de las CCE, no todos los tipos de OEA tienen la misma potencial utilidad para ser empleados como métodos diagnósticos de la audición.

Por ejemplo, si un oído presenta OEA, puede considerarse que se trata de un oído «sano», por lo menos, para esa región frecuencial en la cual se ha registrado la otoemisión.

Las OEAt representaron el tipo de otoemisiones evocadas con mayor proyección de futuro. Sus técnicas de registro estaban bien desarrolladas, y pueden ser sencillamente aplicadas para su medición. Como inconveniente de este tipo de OEA hay que reconocer la limitación de las OEAt para estudiar un rango frecuencial concreto. La información que proporcionan las OEAt se valora por su capacidad para discernir la presencia o la ausencia de la facultad coclear de producir emisiones acústicas, pero proporciona pocos detalles sobre la funcionalidad específica de esa región frecuencial concreta.

Los OEApd constituyen una esperanzadora promesa como prueba objetiva de la actividad de las CCE, que puede complementar directamente a la audiometría convencional. Los PD son capaces de investigar intencionadamente una región frecuencial específica, valorando así la extensión de la reserva celular coclear de un dominio frecuencial audiológico concreto, en oídos agredidos por distintos agentes externos. Este particular tipo de OEApd proporciona la oportunidad de investigar los umbrales y la función supraumbral de las células ciliadas.

Acúfenos

En un inicio, tras el descubrimiento de las OEA, dado que corresponden a sonidos de origen coclear, se comenzaron múltiples estudios relacionándolos con los acúfenos, pero los resultados han sido desoladores y no se ha

encontrado en ningún caso concomitancia entre ambos fenómenos (26).

Neurinoma Del VIII Par

Otras vías de investigación se encaminaron a la aplicación de las OEA en el diagnóstico de los neurinomas del VIII par, entendiendo que en esta patología las OEA deberían estar presentes y los registros de potenciales evocados auditivos del troncocerebral (PEATC) presentarían un aumento de los intervalos I-V o ausencia de registro. Pero la gran sensibilidad de las OEAt llevaba a que las alteraciones vasculares generadas por el tumor producían desaparición de las OEAt, por lo que en ese caso resultaban poco útiles en el diagnóstico del neurinoma. Sin embargo, el estudio de los OEApd ha demostrado ser útil en el seguimiento del crecimiento del neurinoma (27-29).

Vértigo

En el estudio del laberinto posterior poco han podido aportar las OEA, ya que en todos estos trabajos la información que proporciona el registro de las OEA se circunscribe únicamente a la cóclea, y no aporta información sobre el funcionalismo del laberinto posterior. No obstante, en el caso de la enfermedad de Ménière, las OEA permiten conocer más sobre los patrones fisiopatológicos, resaltando si se han lesionado o no las CCE (30).

Cribado Auditivo

Si se analizan las características de las OEA como método audiométrico, se observa que se trata de una técnica sencilla, rápida, entre 5 a 10 min, objetiva, incruenta, de bajo coste, portátil, de fácil interpretación, con gran especificidad y sensibilidad en la determinación de la normalidad de la audición y que indica la integridad de los micromecanismos cocleares. Por lo que lo señalan como un método ideal para el diagnóstico precoz de las hipoacusias congénitas, casi en su totalidad de origen coclear, por lo que se ha incluido como primera prueba en todos los programas de cribado de las hipoacusias congénitas actuales.

La incidencia de la hipoacusia grave a profunda, entre 1 y 3 por 1.000 recién nacidos, los beneficios que comporta su diagnóstico precoz y el coste de los programas de cribado auditivos, son razones más que suficientes para su implantación universal inmediata en nuestro entorno (fig. 17-9).

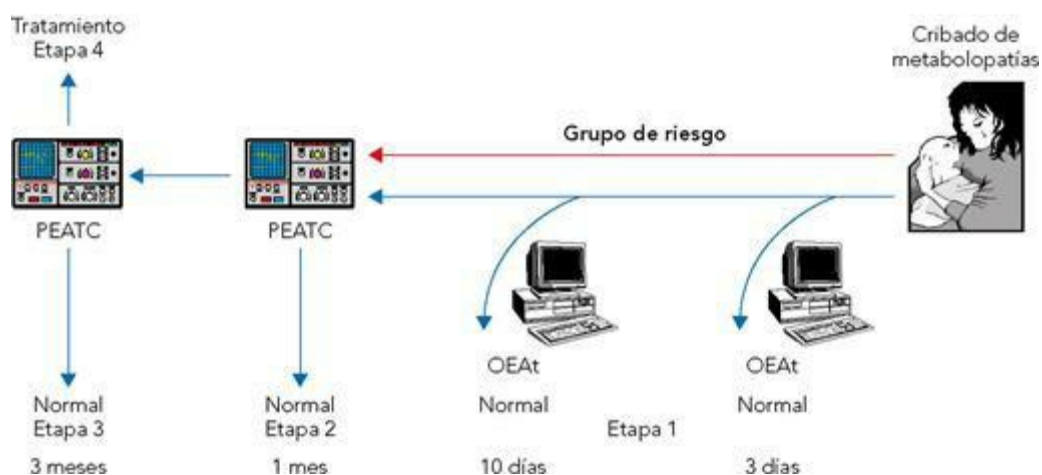


FIGURA 17-9 Protocolo de cribado de las hipoacusias congénitas.

Dado que el cribado auditivo va a ser objeto de estudio en el [capítulo 18](#) del presente libro, no se incidirá más sobre él.

Únicamente señalar que en la actualidad este protocolo puede verse modificado por la aparición de equipos de registro automático de potenciales evocados, que sustituyen a las OEAt en las primeras fases del cribado. Asimismo, la irrupción de los potenciales evocados de estado estable y su utilización en las últimas fases en sustitución de los PEATC consigue predecir mejor los perfiles audiométricos del niño, lo cual mejora ampliamente la información que suministran los PEATC, en la que únicamente se conoce un umbral, relacionado con las frecuencias agudas.

Neuropatía Auditiva

Otra aplicación de las OEAE son el diagnóstico de la neuropatía auditiva (31,32), término bajo el que se agrupan los pacientes en los que los registros de los PEATC están ausentes o muy alterados, indicando alteración de la función neural del VIII par, y con una actividad coclear normal, para lo cual las OEA resultan una técnica muy útil, ya que precisamente son reflejo de los micromecanismos activos cocleares. Entre las etiologías de la neuropatía auditiva se encuentran la hiperbilirrubinemia, las enfermedades neurodegenerativas, neurometabólicas, enfermedades desmielinizantes, neuropatías inflamatorias, hidrocefalia, meningitis y parálisis cerebral.

Audiometría. Correlación Entre Las OEA Y La Audiometría Tonal Liminar

Desde que se registraron por primera vez las OEA se relacionaron, tanto su incidencia como su amplitud con el grado de audición, y más en concreto con los umbrales de la audiometría tonal liminar (ATL) (33-35).

Actualmente con los medios disponibles no hemos conseguido establecer correlaciones suficientemente significativas entre los distintos parámetros de

las OEA y los umbrales audiométricos que permitan predecir los perfiles audiométricos de un paciente del estudio de las OEA. Lo cual era de esperar, ya que los mecanismos que generan las OEA son múltiples y en muchos casos muy diferentes a los implicados en la obtención de umbrales subjetivos mediante la ATL.

Las correlaciones establecidas proporcionan información acerca de una posible curva audiométrica, pero no son suficientes para permitir establecer un audiograma conociendo únicamente el análisis espectral de las OEA. En la actualidad, el parámetro que ha demostrado una mejor correspondencia con los umbrales de la audiometría total han sido los obtenidos mediante función *input/output* de los PD, pero todavía nos encontramos lejos de establecer una relación directa. Del esclarecimiento de los procesos y fuentes que intervienen en la electrofisiología coclear depende que alcancemos este objetivo (16,25).

Monitorización

Otro campo en el que las OEA han encontrado un gran predicamento ha sido en la monitorización de la función coclear, en los casos de ototoxia y en el trauma acústico. El uso de OEA puede representar una forma objetiva y sensible de monitorizar cambios en la función de las CCE, comparable a otras técnicas como la electrocoqueleografía, o la audiometría convencional (36).

Ototoxia

Debido al carácter irreversible de algunas de las pérdidas auditivas de la ototoxia la prevención es el tratamiento de elección, y dentro de él la monitorización de las concentraciones del ototóxico y los factores que los modifican, así como el conocimiento puntual de la función auditiva resultan fundamentales.

En el caso de la ototoxia, con el incremento de la supervivencia con los tratamientos oncológicos y el aumento de la incidencia de enfermedad que requieren tratamientos con fármacos ototóxicos, la monitorización coclear ha cobrado gran importancia. Las OEA presentan una sensibilidad muy superior a la obtenida mediante la ATL mejorando el valor predictivo de esta última, sobre todo en las frecuencias agudas. Las ventajas de las OEA es que son reflejo de los micromecanismos activos de la cóclea y son estos los afectados en la ototoxia, también resultan ventajosas por la rapidez en su obtención, menos de 2 min por registro frente a los más de 40 min de los PEATC y los 20 de la ATL, su objetividad y poca agresividad. Solo precisa de la colocación de una sonda en el CAE y su facilidad de interpretación confieren a este método la supremacía en la monitorización de la función auditiva. Todo ello hará que en un futuro este método sustituya a los basados en aclaramientos renales y concentraciones séricas del tóxico, tan complicados de realizar y con difícil correlación con la acción ototóxica (37-39).

Un programa de monitorización de ototóxicos ha de incluir antes del tratamiento el conocimiento inicial de la función auditiva y vestibular,

descartar la presencia de enfermedades que den lugar a la hipoacusia y conocer la posible susceptibilidad del paciente a los ototóxicos.

Tras el tratamiento, detección precoz de cualquier síntoma que nos alerte, si se produce la ototoxicidad es necesario conocer su evolución.

En todos estos procesos, el conocimiento que de la integridad de los mecanismos cocleares que nos suministran las OEA resulta imprescindible actualmente.

Traumatismo acústico

Las OEA son un método ideal para la detección del daño coclear, ya que resultan específicas y sensibles a las alteraciones que se producen en este, permitiendo utilizarlas como un sistema de monitorización de la función coclear y alcanzar un diagnóstico precoz de la sobreexposición a ruidos.

Tras la exposición a ruidos intensos se observa ausencia de OEAt efectuadas con clic, reflejan una ausencia de respuesta en los tonos agudos, y los PD ven disminuida su amplitud en las frecuencias agudas en el DPgrama, y elevados sus umbrales en las frecuencias agudas al explorar la función input/output.

La facilidad en su realización y su fácil interpretación resultan muy eficientes a la hora de explicar a los pacientes sometidos a sobreexposición acústica, la acción perniciosa que sobre su audición ejerce la misma, e identificar por parte del mismo paciente la bondad de las medidas preventivas al verlas claramente reflejadas en los registros de las OEA.

La sobreexposición a sonidos intensos puede dar lugar a pérdidas auditivas irreversibles. Existe una susceptibilidad individual al efecto del sonido, que se encuentra relacionada con el funcionalismo del fascículo eferente contralateral olivococlear medial (40,41). Debido a que las OEA se ven modificadas por la actividad de dicho fascículo, la obtención de su registro con y sin estimulación contralateral permitirá conocer la funcionalidad del sistema eferente contralateral y, por tanto, predecir la vulnerabilidad del oído explorado frente a la sobreexposición acústica, estableciendo en los pacientes diferentes grados de riesgo frente a la sobreexposición acústica (fig. 17-10).

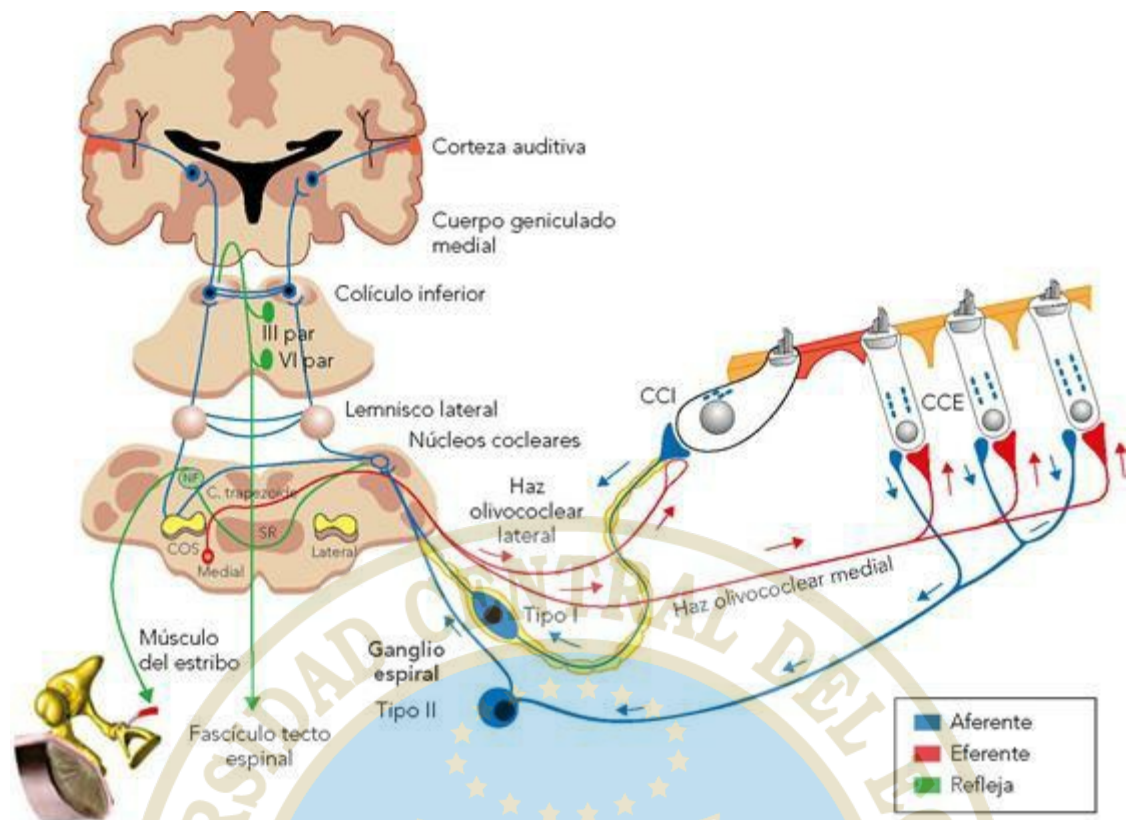


FIGURA 17-10 Vía auditiva: aferente (azul); eferente (rojo); refleja (verde).

Hipoacusias De Transmisión

Un campo en el que no se ha difundido la utilidad clínica de las OEA es el diagnóstico de las hipoacusias de transmisión, afecciones de oído externo y medio. Este trastorno altera en gran manera su registro, ya que tanto el sonido estimulador en su camino hacia la cóclea y la OEA en su recorrido retrógrado desde el oído interno hasta el CAE ha de progresar tanto por el sistema timpanoosicular como por el CAE, por lo que cualquier alteración en la transmisión afecta a ambos, y se refleja significativamente en las OEA. Recientemente se han aplicado con éxito el registro de los PD (DPgrama) en la detección de hipoacusias en edad escolar (6 años). Los métodos utilizados hasta la fecha, otoscopia, impedanciometría y ATL se han visto superados por la utilización de los DP, que presentan las ventajas repetidamente indicadas en este capítulo de rapidez, objetividad, etc., y esencialmente de especificidad frecuencial de los DP (42).

Vía Eferente Auditiva Y Otoemisiones

Como reflejo de la actividad de las CC, las otoemisiones acústicas suponen un método imprescindible para el estudio de la electrofisiología de la audición. Así, no solo han permitido corroborar alguno de los conocimientos que sobre la audición se habían establecido sino que también han abierto nuevos

campos de investigación.

Las OEA permiten, merced a su gran sensibilidad, corroborar que los fenómenos regenerativos del epitelio neurosensorial coclear de las aves no solo son morfológicos, sino que alcanzan una recuperación funcional completa. No incidiremos sobre este tema ya que se aborda en el [capítulo 28](#).

Mediante el registro de las otoemisiones podemos estudiar la modulación que la vía eferente auditiva ejerce sobre el órgano de Corti. Estos ajustes, regidos por la actividad del haz olivococlear ([fig. 17-11](#)), están presentes en los fenómenos de *toughening*, o entrenamiento auditivo, así como en la influencia que la atención visual ejerce sobre el órgano periférico de la audición.

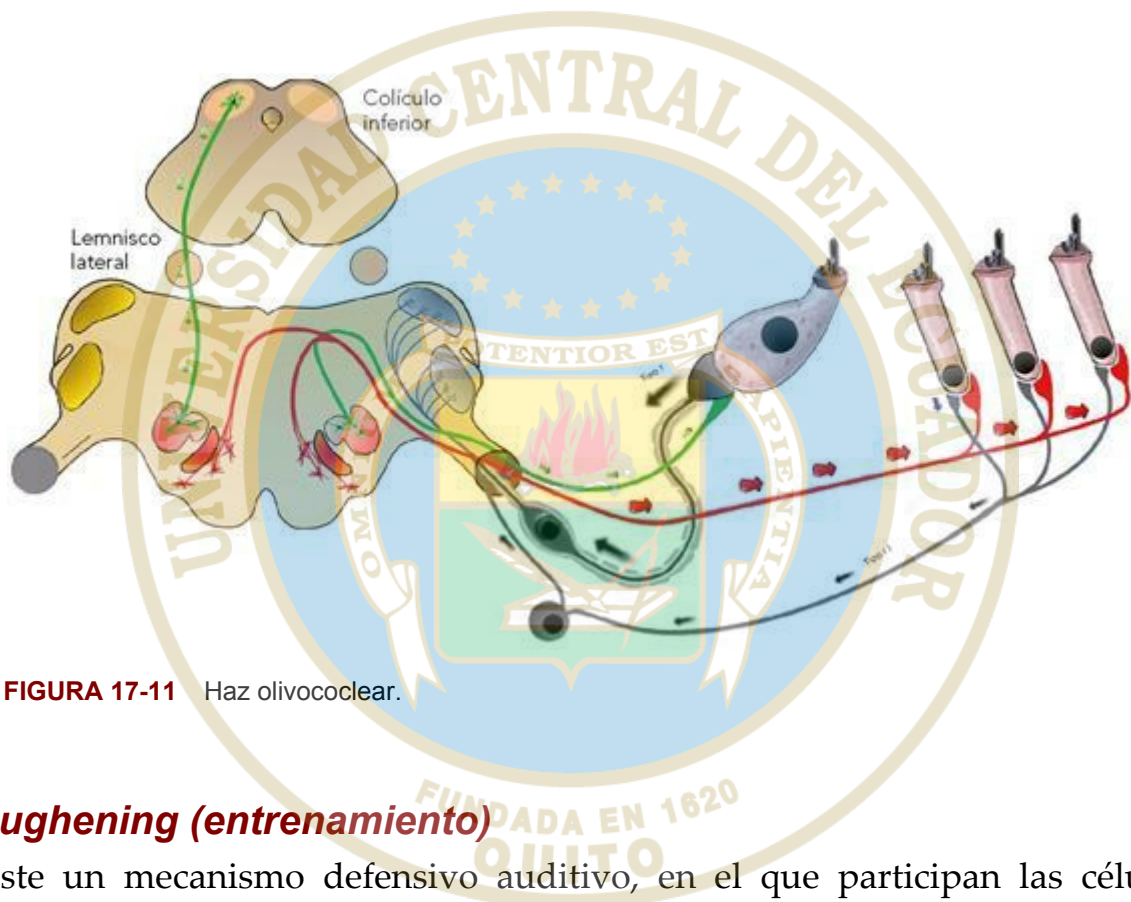


FIGURA 17-11 Haz olivococlear.

Toughening (entrenamiento)

Existe un mecanismo defensivo auditivo, en el que participan las células ciliadas y su innervación eferente por el haz cruzado olivococlear medial. La estimulación de este haz tanto eléctrica como acústica contralateralmente protege al órgano de Corti frente a la sobreexposición acústica. El término *toughennig* podría traducirse como endurecimiento, pero nosotros creemos que es más adecuado hablar de entrenamiento.

El *toughening* representa una gimnasia del oído, al que se entrena repetidamente con exposiciones a sonidos, que produciría modificaciones en la dinámica de la transducción coclear, protegiendo a esta de futuras sobreexposiciones acústicas ([43](#)).

Este efecto se puede atribuir a la musculatura de oído medio, pero se ha observado la persistencia de dicho efecto tras paralizar dicha musculatura ([44](#)).

También se ha constatado cómo la estimulación eléctrica del músculo del estapedio no consigue el efecto defensivo, si previamente hemos bloqueado la vía olivococlear con estricnina o la hemos seccionado (45,46).

Mediante el registro de las otoemisiones deberemos contestar qué acciones ejerce el sistema olivococlear medial para generar el *toughening* y, en segundo lugar, conocer qué papel desempeña dicho sistema en susceptibilidad individual.

La hipótesis actual propugna que las células ciliadas son un segundo filtro por su contracción en los fenómenos de transducción coclear. Así, el haz al variar las propiedades mecánicas reduciría el movimiento hasta en un 50%.

La existencia de este sistema defensivo puede explicar las variaciones interindividuales por lo que respecta a la susceptibilidad al trauma acústico (47).

Nuestra experiencia

Realizamos un registro inicial de OEApd 2f1-f2: DPgrama. Exploración de los ocho puntos de frecuencia de 700 a 6.000 Hz a ratas Sprage-Dawley a una edad de 8-10 semanas.

Tras el registro separamos unas en un grupo control y entrenamos a tres grupos exponiéndolas al efecto del acondicionamiento en las frecuencias, un grupo a 2.000 Hz, otro a 4.000 Hz y el tercero a un ruido blanco de 75-85 dBSPL, 8 h al día durante 10 días. A las 8 h de finalizada la exposición al sonido de acondicionamiento, se sometió a los tres grupos entrenados y al grupo control no entrenado a un trauma acústico de 100-110 dBSPL durante 24 h en las mismas frecuencias de 2.000, 4.000 Hz y ruido blanco, respectivamente. A los 0-30 min de finalizar la exposición, se realizó de nuevo el registro de OEApd 2f1-f2: DPgrama que se había llevado a cabo anteriormente.

El resultado se presenta en la figura 17-12, en la que se puede ver que, si bien la protección no suponía paliar el efecto lesivo del trauma, sí que lo mitigaba significativamente(48).

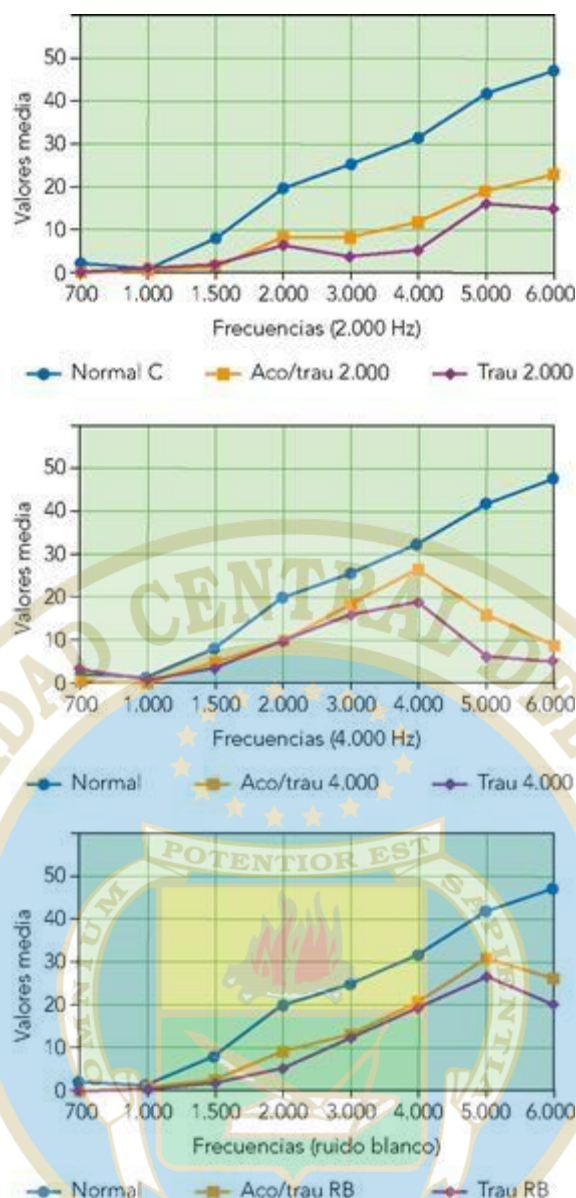


FIGURA 17-12 Estudio comparativo del traumatismo acústico con y sin acondicionamiento previo en 2.000 Hz, 4.000 Hz y ruido blanco en referencia a los registros de normalidad preexposición.

Influencia de la estimulación visual sobre las otoemisiones

En la nueva concepción sobre la electrofisiología coclear, el sistema nervioso central (SNC) ejerce un control, una modulación sobre la cóclea mediante el sistema eferente del haz olivococlear. Así, Puel et al (49) demostraron en el año 1987 que, durante las tareas de atención selectiva en las que interviene el sistema visual, la actividad de los mecanismos activos cocleares se halla significativamente reducida. Parece que una de las posibles funciones de este sistema eferente es la de regular el acceso de entrada de información a la cóclea variando las propiedades mecánicas del órgano de Corti (50-52).

Para el conocimiento de la acción de la atención selectiva sobre la audición se han utilizado diferentes métodos electrofisiológicos, como son la obtención

de potenciales evocados auditivos (PEA) y las otoemisiones acústicas. Los PEA reflejan esencialmente la actividad bioeléctrica del sistema aferente de la vía auditiva, conectado directamente con las CCI. Para su obtención se precisan tiempos de registros elevados, lo que dificulta en gran manera su utilización en el estudio de la influencia de la atención selectiva, ya que es difícil mantener la atención de los sujetos durante tanto tiempo; a diferencia de las otoemisiones acústicas, para la obtención de los PEA es necesaria la utilización de estímulos de alta intensidad, y sabemos que, cuanto mayor es la intensidad de estimulación, menor es la acción de la atención selectiva. Por el contrario, las otoemisiones reúnen unas características que las hacen idóneas para el estudio de la influencia de la atención visual, ya que se deben a la actividad contráctil de las CCE, inervadas por el haz olivococlear medial contralateral, y que supone la única posibilidad de control del SNC sobre el órgano de Corti. Utilizan estimulaciones subliminares y requieren el procesamiento de pocas respuestas para su obtención.

Para demostrar los efectos del SNC sobre los micromecanismos cocleares, nosotros registramos los productos de distorsión (PD) en oídos normales con y sin estimulación visual. Los resultados mostraron una disminución de la amplitud de los PD (2f1-f2) significativa para las frecuencias de F2 entre 1 y 6 KHz (53).

Estos resultados señalarían dos hechos. En primer lugar, que la atención visual modifica los micromecanismos cocleares y, en segundo lugar, y atendiendo al hecho de que los PD tienen su origen en los desplazamientos de la membrana basilar, esta participaría en dicho fenómeno como consecuencia de la disminución de actividad de las CCE producida por la atención visual. Dicha disminución se reflejaría en un descenso de la amplitud de los PD.

Este hecho quedaría verificado por diferentes trabajos que han reflejado la disminución de las otoemisiones transitorias, selectivas de actividad electromotriz de las CCE, tras estimulación acústica contralateral por fijación de la atención visual (54-56).

Ferber-Viart et al (1995), además de confirmar las modificaciones que produce la atención sobre las otoemisiones transitorias, estudian al igual que nosotros las modificaciones que sobre los PD produce la atención visual, observando, también como nosotros, una reducción en la amplitud de los PD para F2 en los 1.000 y 2.000 Hz(57).

Por el contrario, Avan et al (1992), utilizando también los productos de distorsión, no hallaron diferencias significativas en ninguna frecuencia con y sin fijación de la atención visual (58).

Bibliografía

1. Rasmussen J. The olivary peduncle and other fiber projections of the superior olivary complex. *J Comp Neurol*. 1946;84:141–219.
2. Davis H. An active process in cochlear mechanics. *Hear Res*. 1983;9:79–90.
3. Brownell WE. Outer hair cell electromotility and otoacoustic emissions. *Ear Hear*. 1990;11:82–92.
4. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am*. 1978;64:1386–1391.
5. Kemp DT. Evidence of mechanical nonlinearity and frequency selective wave amplification in the cochlea. *Arch Otorhinolaryngol*. 1979;224:37–45.
6. Wilson JP. Evidence for a cochlear origin for acoustic re-emissions thresholds fine-structure and tonal tinnitus. *Hearing Res*. 1980;21:233–252.
7. Zurek PM. Spontaneous narrowband acoustic signals emitted by human ears. *J Acoust Soc Am*. 1981;69:514–523.
8. Probst R, Lonsbury-Martin BL, Martin GK, Coats AC. Otoacoustic emissions in ears with hearing loss. *Am J Otolaryngol*. 1987;8:73–81.
9. Bonfils P, Uziel A. Clinical applications of evoked acoustic emissions: results in normally hearing and hearing-impaired subjects. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1989;98(5 Pt 1):326–331.
10. Wilson JP. Otoacoustic emissions and hearing mechanisms. *Rev Laryngol*. 1984;105:179–191.
11. Bekesy G. Von. Experiments in hearing. En: Wever EG, editor. New York: Mc Graw Hill Book; 1960.
12. Hudspeth AJ, Corey DP. Sensitivity, polarity and conductance change in the response of vertebrate hair cells to controlled mechanical stimuli. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1977;74:2407–2411.
13. Kiang NYS. *Discharge pattern of single fibers in the cat's auditory nerve, M.I.T [res Monograph, n.º 35]*. Cambridge: MIT Press; 1965.
14. Martin GK, Probst R, Lonsbury-Martin BL. Otoacoustic emissions in human ears: normative findings. *Ear Hear*. 1990;11:106–120.
15. Strickland EA, Burns EM, Tubis A. Incidence of spontaneous otoacoustic emissions in children and infants. *J Acoust Soc Am*. 1985;78:931–935.
16. Shaffer LA. Sources and mechanisms of DPOA generation. *Ear & Hearing*. 2003;24:367–379.
17. Probst R, Coats AC, Martin GK, Lonsbury-Martin BL. Spontaneous, click and tone-burst evoked otoacoustic emissions from normal ears. *Hearing Res*. 1986;21:261–275.
18. Johnsen NJ, Elberling C. Evoked acoustic emissions from the human ear. II Normative data in young adults and influence of posture *Scand*

- Audiol.* 1982;11:69–77.
19. Johnsen NJ, Bagi P, Elberling C. Evoked acoustic emissions from the human ear, III Findings in neonates. *Scand Audiol.* 1983;12:17–24.
 20. Bonfils P, Uziel A, Pujol R. Screening for auditory dysfunction in infants by evoked otoacoustic emissions. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1988;144:887–890.
 21. Goldstein JD. Auditory nonlinearity. *J Acoust Soc Am.* 1967;41:676–689.
 22. Brown AM, Kemp DT. Suppresibility of the 2F1-F2 stimulated acoustic emissions in gerbil and man. *Hear Res.* 1984;13:29–37.
 23. Martin GK, Lonsbury-Martin BL, Probst R, Coats AC. Acoustic distortion products in rabbit ear canal, II Sites of origin revealed by suppression contours and pure-tone exposures. *Hear Res.* 1987;28:191–208.
 24. Lonsbury-Martin BL, Harris FP, Stagner BB, Hawkins MD, Martin GK. Distortion product emissions in humans. *I Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;147(Suppl):3–14.
 25. Martínez Ibargüen A, Santaolalla F, Sánchez del Rey A, Macias A. Estudio de correlación entre las otoemisiones acústicas y audiometría tonal liminal. *ORL dips.* 1994;4-5:176–189.
 26. Plinkert PK, Gitter AH, Zenner HP. Tinnitus associated spontaneous otoacoustic emissions Active outer hair cell movements as common origin?. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1990;110:342–347.
 27. Robinette MS. Clinical observations with evoked otoacoustic emissions at Mayo Clinic. *J Am Acad Audiol.* 2003;14:213–224.
 28. Shupak A. Effect of acoustic tumor extension into the internal auditory canal on distortion-product otoacoustic emissions. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002;111:912–915.
 29. Odabasi AO, Telischi FF, Gomez-Marin O, Stagner B, Martin G. Effect of acoustic tumor extension into the internal auditory canal on distortion-product otoacoustic emissions. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002;111:912–915.
 30. Morant A, Pérez del Valle B, Marco J. *Otoemisiones acústicas y vértigo En: Otoemisiones acústicas.* Bilbao: EHU; 1996.
 31. Marco J, Morant A, Orts M, Pitarch MI, Garcia J. Auditory neuropathy in children. *Acta Otolaryngol.* 2000;120:201–204.
 32. Rodríguez-Ballesteros M, et al. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). *Hum Mutat.* 2003;22:451–456.
 33. Collet L, Veuillet E, Chanal JM, Morgon A. Evoked otoacoustic emissions: correlates between spectrum analysis and audiogram. *Audiology.* 1991;30:164–172.
 34. Smurzynski J, Leonard G, Kim DO, Lafreniere DC, Jung MD. Distortion product otoacoustic emissions in normal and impaired adult ears. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990;116:1309–1316.

35. Smurzynski J, Kim DO. Distortion-product and click-evoked otoacoustic emissions of normally- hearing adults. *Hear Res.* 1992;58:227–240.
36. Pérez del Valle B, Morant A, Contreras A, et al. Productos de Distorsión Acústica, Registros en sujetos normooyentes y con Hipoacusia Neurosensorial. *Acta Otorrinolaring esp.* 1993;44:419–423.
37. Matteucci MJ, Pryor GT. Multimodal effects of acute exposure to toluene evidenced by sensory-evoked potentials from Fischer-344 rats. *Pharmacol- BiochemBehav.* 1989;32:757–768.
38. Morizono T, Tono T, Sano N. Repeated measurements of compound action potential: evaluation of the ototoxicity of otic drops. *Acta-Otolaryngol- Stockh.* 1992;493(Suppl):77–80.
39. Orts M, Morant A, Marco Agarra J. Otoemisiones acústicas y vértigo. In: Martínez A, Sánchez A, Santaolalla F, eds. *Otoemisiones acústicas.* Bilbao: EHU; 1996.
40. Patuzzi RB, Thompson ML. Cochlear efferent neurones and protection against acoustic trauma: protection of outer hair cell receptor current and interanimal variability. *Hear Res.* 1991;54:45–58.
41. Morant Ventura A, Marco Algarra J, Caballero Mallea J, Orts Alborch M, Sequi Canet JM, Mir Planas B. Influencia de la estimulación acústica contralateral sobre las otoemisiones acústicas: modulación de la respuesta por el sistema eferente olivococlear. *Acta Otorrinolaring Esp.* 1992;43:307–310.
42. O'Rourke C, Driscoll C, Kei J, Smyth V. A normative study of distortion product otoacoustic emissions in six-year-old schoolchildren. *Int J Audiol.* 2002;41(3):162–169.
43. Takeyama M, Kusakari J, Nishikawa N, Wada T. The effect of crossed olivo-cochlear bundle stimulation on acoustic trauma. *Acta-Otolaryngol-Stockh.* 1992;112(2):205–209.
44. Moler AR. In: New York: Academic Press; 1972;133–194. *The middle ear En: Foundations of modern auditory theory, E Tobias.* Vol 2.
45. Cody AR, Johnstone BM. Temporally threshold shift modified by binaural acoustic stimulation. *Hear Res.* 1982;6:199–209.
46. Rajan R, Johnstone BM. Residual effects in monoaural tempory threshold shifts to pure tones. *Hear Res.* 1983;12:185–197.
47. Thompson ML, Patuzzi RB. Cochlear efferent neurones and protection against acoustic trauma: protection of outer hair cell receptor current and interanimal variability. *Hear-Res.* 1991 Jul;54(1):45–58.
48. Sánchez Fernández JM, Martínez Ibargüen A, Orbegozo Etxebarria E, Sánchez Del Rey A, Santaolalla Montoya F. Distortion-product otoacoustic emissions study of the noise-induced toughening effect in rats. *Acta Otolaryngol.* 2003 Jan;123(2):154–159.
49. Puel JL, Bonfils P, Pujol R. Selective attention modifies the active micromechanical properties of the cochlea. *Brain Res.* 1988;447(2):380–

383 3.

50. Collet L, Duclaux R. Auditory brainstem evoked responses and attention Contribution to a controversial subject. *Acta Otolaryngol.* 1986 May-Jun;101(5-6):439–441.
51. Picton TW, Hillyard SA. Human auditory evoked potentials, II Effects of attention. *EEG Clin Neurophysiol.* 1974 Feb;36(2):191–199.
52. Picton TW, Stapells DR, Campbell KB. Auditory evoked potentials from the human cochlea and brainstem. *J Otolaryngol.* 1981 Aug;9(Suppl):1–41.
53. Sánchez Fernández JM, Martínez Ibargüen A, Orbegoza Etxebarria E, Sánchez Del Rey A, Santaolalla Montoya F. Distortion-product otoacoustic emissions study of the noise-induced toughening effect in rats. *Acta Otolaryngol.* 2003 Jan;123(2):154–159.
54. Froehlich P, Collet L, Chanal JM, Morgon A. Variability of the influence of a visual task on the active micromechanical properties of the cochlea. *Brain Research.* 1990;508:286–288.
55. Meric C, Collet L. Differential effects of visual attention on spontaneous and evoked otoacoustic emissions. *International Journal of Psychophysiology.* 1994;17:281–289.
56. Meric C, Collet L. Visual attention and evoked otoacoustic emissions. *International Journal of Psychophysiology.* 1994;17:281–289.
57. Ferber-Viart C, Duclaux R, Collet L, Guyonnard F. Influence of auditory stimulation and visual attention on otoacoustic emissions. *Physiol Behav.* 1995 Jun;57(6):1075–1079.
58. Avan P, Bonfils P. Analysis of possible interactions of an attentional task with cochlear micromechanics. *Hear Res.* 1992 Jan;57(2):269–275.

CAPÍTULO 18



La detección auditiva universal

emisiones otoacústicas.
PEATC automáticos

G. Trinidad Ramos



Introducción

La necesidad de un lenguaje funcional que sirva para comunicarse va a permitir el desarrollo de un pensamiento lógico directamente proporcional a la capacidad lingüística (1). Los procesos de la memoria para palabras escritas, según investigaciones de Conrad, se basan en los fonemas que representan (sonido) y no en los grafemas, y por ello se va a ver alterada en aquellos niños que carecen de un código acústico (2). La propia lectura se apoya en la relación fonológica que existe entre el lenguaje oral y el escrito (3). Las personas con déficit auditivos graves, sin tratamientos adecuados y precoces, necesitan mayor esfuerzo para su rendimiento académico, sin conseguir llegar a resultados satisfactorios y peligrando su adaptación personal y social (4).

Todos estos efectos descritos pueden paliarse mediante la aplicación de procedimientos que faciliten el acceso precoz y natural al lenguaje oral gracias a la entrada de información a través de una audición funcional y la visualización del componente fonológico del habla, aprovechando la plasticidad cerebral de los primeros años. La necesidad del lenguaje oral, como hemos visto, no solo se justifica por la comunicación, sino también por el papel que desempeña en el desarrollo de procesos cognitivos más complejos (tabla 18-1) (5).

Tabla 18-1

Repercusiones cognitivo-lingüísticas de las sorderas infantiles

Pérdida auditiva (dB)	Límite crítico para intervenir	Consecuencias de no intervenir
25	Antes de los 35 meses	1 año de retraso (recuperable)
35	Antes de los 35 meses	2 años de retraso (recuperable)
45	Antes de los 35 meses	3 años de retraso
45-70	Antes de los 24 meses	Retraso irrecuperable
70-90	Antes de los 18 meses	Retraso irrecuperable
>90	Desde el momento de la detección	Retraso irrecuperable

De Matkin, 1989 [20].

Actualmente se sabe que una persona sorda puede adquirir lenguaje oral y es obligación de los profesionales establecer las mejores condiciones para que la tarea de integración sea más fácil. Una vez facilitados los medios de comunicación y con suficientes criterios para valorar, que sea ella misma la que elija su forma de vida y de lenguaje. El primer paso para lograrlo consiste en un diagnóstico y tratamiento precoces y para conseguirlo es

imprescindible, como vamos a tratar de demostrar, la existencia de programas de cribado (*screening*) auditivo neonatal.



Necesidad de programas de detección auditiva universal

Una vez conocida la necesidad de un diagnóstico y tratamiento precoces en las hipoacusias, se imponen estrategias para lograrlo. La sordera es una patología que no presenta características especiales que la hagan visible a una exploración rutinaria en el recién nacido y necesita procedimientos específicos para establecer un diagnóstico. Si no existen estos procedimientos que seleccionen los posibles sordos, en programas establecidos, el diagnóstico va a retrasarse hasta los 3 años de edad (6).

En un estudio realizado en Cataluña (7) los padres son en el 65% de los casos los que sospechan la hipoacusia de su hijo y el 15% los maestros de primaria. Solo el 20% son identificados por pediatras u otorrinolaringólogos. Teniendo en cuenta los medios diagnósticos de que disponen cada uno es fácil comprender que la edad media para las sorderas severas y profundas sea de 27 meses y la de adaptación protésica de 32 meses.

En países como Gran Bretaña o Estados Unidos, cuando no se realiza cribado auditivo, la edad media de diagnóstico se sitúa entre los 20 y los 30 meses (8).

En nuestro servicio, de 1995 a 1998, se diagnosticaron 17 niños con hipoacusias de severas a profundas. De ellos, ocho nacieron en nuestro hospital y fueron incluidos en el programa de detección precoz de sorderas. Su edad media de diagnóstico fue de 3 meses, con independencia de sus antecedentes. No se incluyeron en el programa, nacieron en otros hospitales, 9 niños, 5 de los cuales tenían antecedentes de riesgo de sordera y su edad media de diagnóstico fue de 22 meses. Los 4 niños restantes, sin antecedentes de riesgo conocidos, fueron diagnosticados con una edad media de 36 meses. En la actualidad, con todos los hospitales públicos de la comunidad extremeña realizando programa de detección precoz de sorderas, la edad media de diagnóstico de los niños es de 3 meses, momento en el que se realizan las primeras pruebas diagnósticas a los que no han pasado la fase de cribado.

Programas de cribado

Si queremos un diagnóstico precoz es imprescindible, como hemos visto, un programa de cribado auditivo que, de otra parte, reúne los criterios que se exigen a las enfermedades sometidas a examen colectivo de detección neonatal:

1. Enfermedad frecuente y grave.
2. Mejor pronóstico de la enfermedad cuando es descubierta antes de que produzca secuelas.
3. Disponer de técnicas con suficiente especificidad y sensibilidad, que diferencien de una manera objetiva los sujetos sanos de los patológicos.
4. Disponer de tratamientos adecuados.
5. Una favorable relación coste/beneficio.
6. Posibilidad de aplicación al 100% de la población sin someterla a riesgo.

La hipoacusia es una enfermedad frecuente (1 a 8 por 1.000 recién nacidos) (9-11). Si se compara esta frecuencia con otra enfermedad en las que existe cribado neonatal se puede comprobar que es mucho más frecuente que el hipotiroidismo (0,25 por 1.000 recién nacidos), la fenilcetonuria (0,07 por 1.000 recién nacidos), la fibrosis quística (0,50 por 1.000 recién nacidos) y las hemoglobinopatías (0,13 por 1.000 recién nacidos) (12). La presencia de hipoacusia en un niño, aunque sea leve y unilateral, puede ocasionar trastornos en el lenguaje y la escolarización (13). Pues bien, el porcentaje de hipoacusias en recién nacidos, incluyendo las unilaterales y las leves, puede superar el 1% (14).

La práctica clínica diaria, sobre todo tras la introducción del implante coclear en niños muy pequeños, permitía observar que la intervención temprana favorecía el pronóstico de la sordera al disminuir sus secuelas y favorecer la adquisición del lenguaje oral. Era conocido el dato, antes de la instauración de programas de cribado, de que los niños sordos profundos, hijos de padres sordos, estimulados con lenguaje visual desde el nacimiento, alcanzaban niveles de comunicación superiores a los niños sordos hijos de padres oyentes en los que el uso de lenguajes alternativos o reforzadores del lenguaje oral se atrasaban hasta los 20-30 meses. Sin embargo, Thompson et al realizan una revisión bibliográfica, entre los años 1994 y 2000, sin encontrar evidencias científicas que confirmen la mejoría de la intervención temprana en la sordera (15). Otros autores (16-21) confirman que la intervención precoz, imposible sin la existencia de cribados auditivos universales, mejora los resultados, favoreciendo el desarrollo del lenguaje y la comunicación de los

niños sordos, facilitando su integración en la sociedad y mejorando sus capacidades cognitivas, como se venía observando en la clínica y como no podía ser menos ya que así ocurre con cualquier tipo de patología.

Los requisitos para considerar un test adecuado para un cribado auditivo universal, exigen que sea sensible (capacidad para detectar sordos) y específico (capacidad para detectar sanos). En la actualidad existen dos técnicas que cumplen estos criterios: los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATCa) y las otoemisiones acústicas (OEA). Ambas técnicas tienen una alta especificidad y sensibilidad (22-28). Cualquiera de las dos, o el uso de ambas, permiten la selección de posibles sordos y, con ello, el diagnóstico precoz y el tratamiento temprano.

En la actualidad nadie discute que la sordera tiene tratamiento, si no para curar, en el caso de las hipoacusias neurosensoriales permanentes, sí para evitar las secuelas que la falta de audición puede producir. Este se basa en un tratamiento médico o quirúrgico, una rehabilitación logopédica, y una amplificación sonora. Y para ello es necesario un equipo multidisciplinar y unas ayudas técnicas de las que, afortunadamente, se dispone. Este tratamiento y estas ayudas no solo han de ser mantenidas en el ámbito sanitario, también dentro del ambiente familiar y en su etapa formativa y laboral.

Es indudable que la implantación de programas de cribado auditivo va a generar un impacto económico en el sistema sanitario al utilizar material y recursos del mismo. Mehl et al (29), y sobre una población de 54.000 recién nacidos con una incidencia de 2,6 casos por 1.000, afirman que los costes son muy elevados durante los primeros años, permitiendo un ahorro a partir del décimo. Es sorprendente, en los estudios económicos, que se valore el coste de cribado, diagnóstico y tratamiento, incluyendo en el programa de cribado los costes de estos dos últimos, sin tener en cuenta que la sordera es un trastorno boomerang. Los diagnósticos y tratamientos que no se realicen durante los primeros meses deberán realizarse en los años posteriores, cuando los padres o los maestros envíen el 80% de los niños sordos que se escaparon al control sanitario. Y en ese momento el diagnóstico es más difícil y, por ello, más caro y el tratamiento no va a ser tan efectivo ya que, en la mayoría de las ocasiones, los niños llegan porque han presentado las secuelas de su falta de audición que, como hemos visto, ocasiona retrasos cognitivos importantes. Siguiendo con Mehl, y estableciendo una comparación con otros cribados neonatales, los costes para diagnosticar un niño con hipoacusia congénita son de 9.600 \$, 10.000 \$ uno de hipotiroidismo, 23.000 \$ uno de hemoglobinopatía y 40.000 \$ uno de fenilcetonuria.

Tanto el cribado con PEATCa como con OEA son incruentos, más que los cribados metabólicos, y pueden ser aplicados al 100% de la población. En el Hospital Infantil de Badajoz la cobertura del programa alcanza en la actualidad el 99,2%. Y esta cobertura se mantiene para toda la Comunidad de Extremadura.

Una vez aclarada la necesidad de los programas de cribado se describen a

continuación las dos posibilidades técnicas de las que se dispone para la realización de los mismos.

Potenciales Evocados Auditivos De Tronco Cerebral Automatizados (PEATCa)

Los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) miden la actividad del nervio y vía auditiva hasta el colículo inferior. Esta actividad, en forma de energía eléctrica, es recogida por unos electrodos de superficie adheridos a la piel. Los cambios de intensidad que se producen a lo largo de la vía auditiva se representan de forma gráfica e indican la actividad sináptica del ganglio coclear y las diferentes zonas del tronco encefálico.

Esta prueba, descubierta su aplicación en audiolología en 1970 (30), supuso un avance extraordinario en la exploración infantil, ya que no se modifica por la sedación o el sueño, ni necesita la colaboración del niño para identificar las ondas y valorar su audición. Está reconocida como prueba patrón de la valoración audiológica en recién nacidos y lactantes.

Su uso se fue extendiendo desde el año 1980, siendo utilizada en el cribado auditivo de niños con antecedentes de riesgo. El estímulo de cribado es un clic a intensidades de 25 a 40 dBHL y la interpretación de las ondas es realizada por un neurofisiólogo o un otorrinolaringólogo. La utilización de este procedimiento, y más en niños pequeños con gran inmadurez neurológica que dificulta la identificación de ondas a intensidades próximas al umbral audiológico, hacía que entre el 10 y el 20% no pasaran la prueba (31). Cuando los PEATC se usan en edades posteriores los resultados son mucho más exactos, como pudo demostrar Hyde (32).

Esta es nuestra experiencia a lo largo de los años 1991 a 1995 en los que utilizamos los PEATC como método de cribado y diagnóstico de niños con antecedentes de riesgo. Para evitar los errores por inmadurez neurológica los niños eran explorados a partir del tercer mes de vida y para evitar los errores de interpretación se utilizan cuatro intensidades por cada oído (80, 60, 40 y 20 dBnHL) (33). En la figura 18-1 se recogen los registros de un niño, en la parte derecha los correspondientes al oído izquierdo a las cuatro intensidades indicadas y en la parte izquierda en oído derecho, también cuatro ondas correspondientes a las intensidades referidas. Este procedimiento presenta ciertos inconvenientes. La necesidad de utilizar cuatro intensidades distintas que faciliten la identificación de la onda V próxima al umbral audiológico alarga la prueba a un tiempo no inferior a 30 min, sin contar el necesario para lograr la sedación del niño. El hacerla en un período tardío, próximo a los 3 meses, provoca una cobertura escasa al tener que venir el niño expresamente a realizarla. La interpretación de las ondas es subjetiva y, por lo tanto, más sujeta a errores, mayores cuanto menor sea la experiencia del explorador. En nuestra opinión, los PEATC convencionales no son un buen método de cribado auditivo, pero son el mejor método actual de diagnóstico en niños menores de 6 meses y el mejor complemento para cribados que utilicen

otoemisiones.

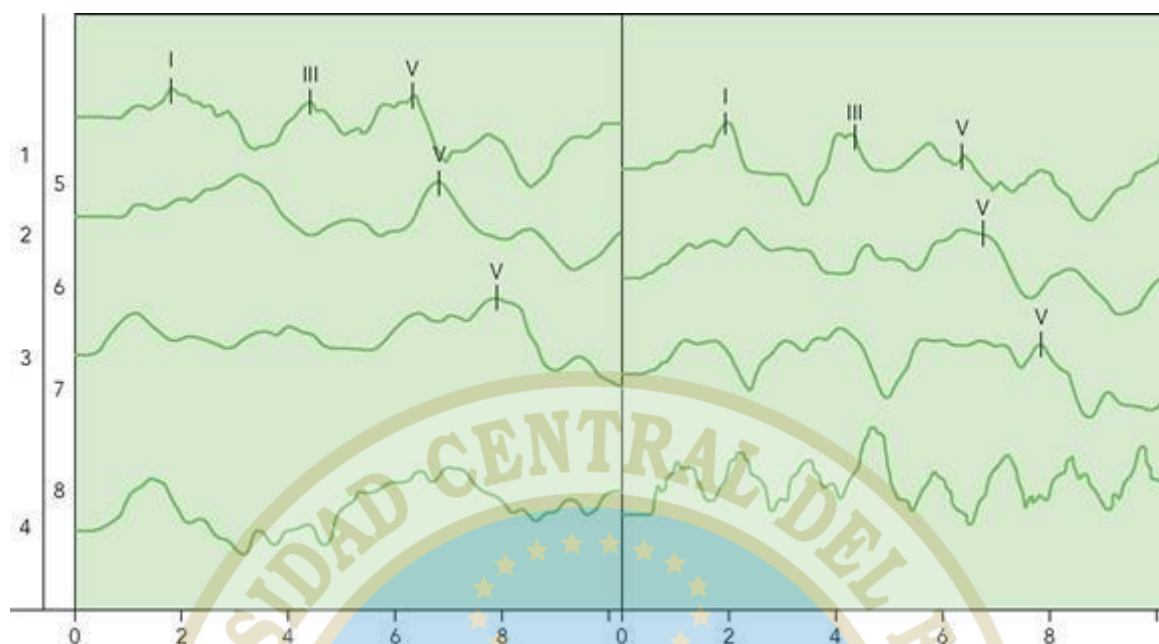


FIGURA 18-1 Registros de los PEATC de un niño. La mitad izquierda corresponde al oído derecho a intensidades de 80, 60, 40 y 20 dBnHL y la mitad derecha a los registros del oído izquierdo a las mismas intensidades.

En 1985 se presenta el primer equipo de Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral automáticos (PEATCa) (34) desarrollado por Natus Medical Inc. El equipo muestrea el voltaje de respuesta cada 0,25 ms posteriores a la aplicación del estímulo. Al ser un sistema binario de detección la polaridad de los muestreos se codifica como 1 si es positiva y como 0 si es negativa. Los resultados se comparan con la respuesta obtenida en 35 recién nacidos sanos. La prueba finaliza cuando la razón de probabilidad (*likelihood ratio*) tiene un nivel de confianza mayor del 99,997% o tras realizar 15.000 barridos sin alcanzar dicha razón de probabilidad. El estímulo utilizado es un clic alternante a intensidad de 35 dBnHL, con espectro frecuencial entre 750 y 5.000 Hz, a 37 estímulos por segundo. Utiliza un sistema de electrodos y auriculares autoadhesivos desechables, colocando los primeros en frente, nuca y hombro del lactante.

El sistema se compone de un microprocesador, un sistema electroencefalográfico y un sistema generador de estímulos sonoros. Se completa con un sistema de detección de ruido ambiente y de actividad miogénica para detectar condiciones no adecuadas de la prueba que pudieran conducir a error.

En la actualidad estos sistemas (Algo®), han evolucionado, permitiendo estudios binaurales y a intensidades distintas, 35, 40 y 70 dBnHL.

Con los mismos componentes básicos existen en el mercado otros modelos de PEATC que pueden utilizar, bien auriculares autoadhesivos o bien sondas

de inserción, con electrodos desechables para recoger la respuesta al estímulo sonoro, colocados, como ya se ha dicho, en frente, nuca y hombro. El equipo de Biologic, ABAER® utiliza otro sistema estadístico para la detección de la respuesta denominado P0VR® (punto de la razón de la varianza optimizada, *point optimized variance ratio*). El análisis de la respuesta se logra calculando la razón de la varianza en 10 puntos dentro de la ventana de 21,33 ms. Cada 256 barridos se realiza el cálculo y se selecciona el mejor. Este procedimiento permite alcanzar una respuesta con menores barridos. Si esta existe la prueba se para y, si no, continúa hasta los 15.000 barridos.

Otro sistema, el Sabre®, se desarrolló en Nottingham (35). Es similar a los anteriores y puede usar bien auricular de inserción o auriculares TDH. Permite la exploración a distintos niveles de intensidad y tres posibles resultados: existencia de respuesta, posible respuesta y ausencia de respuesta. Encuentra el coeficiente de correlación entre dos curvas, su varianza y la relación señal/ruido. Otros sistemas parecidos pueden ser encontrados en el mercado como Fisher-Zoth o Evoflash.

Algunos aparatos, como el AccuScreen® de Madsen, pueden venir equipados, además de los PEATC evocados, con otoemisiones acústicas transitorias (OEAt) y con productos de distorsión (OEApd).

Otro aparato comercializado, también con características especiales, es el de MAICO MB-11, Beraphone®, que tiene integrados los electrodos en el auricular, todo ello formando un dispositivo parecido a un auricular telefónico que se coloca en la cabeza del recién nacido. Ello elimina la necesidad de material fungible. Utiliza como estímulo un tren de clic a intensidades crecientes de 10 a 60 dB en 25 ms que se recogen en forma de grupos de onda V reconocibles por el equipo en dos memorias diferentes que compara midiendo su reproducibilidad. El oído pasa la prueba si se encuentra onda a 40, 50 y 60 dBnHL, si las dos curvas obtenidas son similares, si tienen amplitud adecuada y si la varianza de latencias es menor de 0,4 ms (36).

Dentro del apartado de PEATC se pueden considerar los potenciales de estado estable (PEAee) descritos por Lins en 1995 (37) y de los que actualmente existen al menos tres aparatos comercializados. Aunque están principalmente destinados al diagnóstico, ya que permiten hallar el umbral audiológico de cada una de las frecuencias estudiadas, están apareciendo en el mercado sistemas destinados al cribado. Su técnica consiste en enviar, simultáneamente en unos modelos y sucesivamente en otros, estímulos de tono continuo modulados en intensidad (hay mayor sensibilidad si la señal está modulada al mismo tiempo en intensidad y frecuencia). Las frecuencias más usadas son 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz, reducidas a 1.000 y 2.000 Hz en las exploraciones de cribado. Como esta técnica ha sido descrita en el capítulo 20 no entramos en más consideraciones.

Ventajas de los potenciales evocados automáticos

Los PEATC automáticos estudian la integridad de la vía auditiva hasta el

colículo inferior y por ello van a permitir el descubrimiento de la neuropatía auditiva, lesión que no va a alterar el resultado de las otoemisiones como después veremos. Bien es cierto que hay que recurrir a ellas (las otoemisiones), que serán normales, coincidiendo con falta de respuesta o respuesta anormal en los potenciales, para llegar al diagnóstico de neuropatía.

La sensibilidad y especificidad de esta prueba son muy altas o, lo que es lo mismo, no hay falsos negativos y un número muy bajo de falsos positivos. Por ello resulta una prueba muy válida para el cribado auditivo. Puede utilizarse en las primeras 24 h de vida en la que ya pasa un 97% (38).

Inconvenientes de los potenciales evocados automáticos

El precio de los equipos varía entre los 12.000 y 24.000 € y el material fungible entre 1 y 10 €. El tiempo necesario para la prueba por parte del personal de enfermería es de 10-15 min. Amortizando los aparatos en 7 años y sumando los costes referidos, el cribado auditivo se sitúa entre 4 y 12 € por niño (39).

Al estar recogiendo actividad eléctrica del sistema nervioso es necesario que el niño esté muy tranquilo, mejor dormido, pues de lo contrario el equipo detectará una actividad superior a la normal y rechazará o alargará la prueba.

Otoemisiones

Kemp (40) aporta la primera prueba convincente de la implicación de los «fenómenos activos» en la micromecánica coclear y demuestra la existencia de las otoemisiones que se pueda definir como cualquier sonido originado en la cóclea y recogido en el conducto auditivo externo (CAE) y dividir en:

1. Otoemisiones acústicas espontáneas (OEAE).
2. Otoemisiones evocadas transitorias (OEAT).
3. Otoemisiones evocadas de tono continuo (OEAC).
4. Productos de distorsión (OEAPd).

Las OEAT y los OEAPd son, en menor medida, los utilizados en los programas de cribado auditivo.

Las otoemisiones evocadas pueden ser registradas en todos los oídos normales desde el nacimiento, aunque, como veremos, en las primeras horas pueden faltar en niños que posteriormente se normalizarán. Tienen un origen preneural, en concreto en las células ciliadas externas (CCE) y por tanto no detectan procesos asentados en las células ciliadas internas (CCI) o en las vías nerviosas. Por ello, cuando se utilicen para un programa de cribado, hay que tener en cuenta que, al no detectar la neuropatía auditiva, es necesaria la realización de potenciales evocados auditivos (PEA) en todos aquellos niños en los que se sospeche una lesión retrococlear.

La prueba se realiza introduciendo una sonda en el oído del niño, que dispone de un altavoz y un micrófono, para enviar el estímulo y recoger el sonido en el CAE. Un sistema informático de promediación determina si los sonidos recogidos corresponden a una otoemisión.

El primer aparato, diseñado por Kemp (41) fue el ILO 88®, origen del resto de los comercializados actualmente, aunque no todos utilicen el mismo sistema de promediación para evaluar las respuestas. Esta técnica se utilizó en el programa de Rhode Island y permitió comprobar su utilidad y mejorar el diseño, especialmente la sonda. El espectro frecuencial estudiado abarca de 1 a 5 kHz.

El ILO 88®, aunque permite una prueba objetiva, está sujeto a interpretación por parte del técnico que tiene que validar unos resultados presentes en la pantalla. Ocurre, en cierta medida, como con los PEATC convencionales, ninguno de los dos valora los datos, simplemente los presenta y es el explorador el que decide si la prueba puede ser o no considerada normal. En la figura 18-2 se presenta la pantalla de las OEAt, tal y como la presenta el ILO 88®. Puede observarse el sistema de menús desplegables con el que funciona el programa informático; el técnico, una vez recogido el registro de la respuesta del oído ante el estímulo, tiene que observar si se cumplen los criterios de normalidad para dar como presentes las otoemisiones.

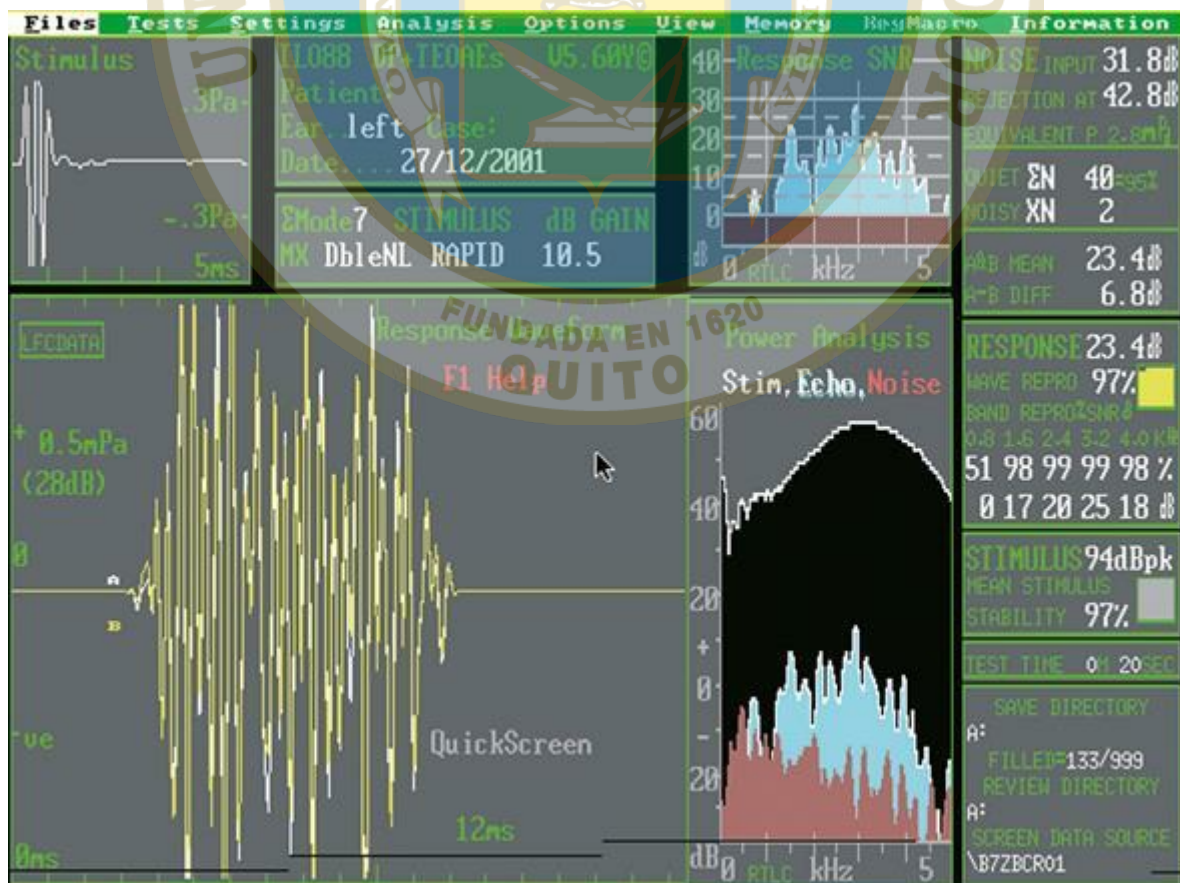


FIGURA 18-2 Pantalla de resultados del ILO 88®.

En el Programa de Rhode Island (42) clasifican las otoemisiones siguiendo los siguientes criterios:

1. *Pasa*. Cuando la respuesta sobresale 3 dB sobre el nivel de ruido en tres bandas de frecuencia 1-2, 2-3 y 3-4, siempre que existan al menos 50 estímulos válidos, con una intensidad del estímulo entre 71 y 83 dBSPL y una estabilidad del 75% al menos.
2. *Falla*. Cuando no aparece respuesta en ninguna de las bandas de frecuencia.
3. *Pasa parcialmente*. Cuando la respuesta solo aparece en una o dos bandas.

Marco exige una buena correlación entre las memorias, reproductibilidad superior al 70%, con estabilidad superior al 80% y tras 260 estímulos por memoria (43).

Mir Plana (44), en 1997, propone que exista una respuesta superior a 7,3 dBSPL al menos en tres frecuencias, con una reproductibilidad global superior al 56% y superior al 50% al menos en tres frecuencias.

En nuestro protocolo, iniciado en 1995, determinamos que los resultados de las otoemisiones deberían clasificarse en tres apartados:

1. *Normal*. Así era considerado el oído en el existía una reproductibilidad global superior al 70% y eran visibles las otoemisiones en al menos cuatro de las cinco frecuencias estudiadas.
2. *No válido*. Cuando la reproductibilidad estaba comprendida entre 50 y 69% o faltaba respuesta en 2 de las cinco frecuencias estudiadas.
3. *Falla*. Cuando no se visualizaran tres o más frecuencias y/o la reproductibilidad estuviera por debajo del 50%.

Estos resultados se validaron a lo largo de dicho año, y se publicaron en la Ponencia Oficial de la Sociedad Extremeña de Otorrinolaringología del año 1999 editada por la Junta de Extremadura.

La simplificación en la valoración de la prueba y la disminución del número de estímulos a los estrictamente necesarios para que apareciese un resultado normal permitieron reducir el tiempo de exploración a menos de 5 min por niño sin detrimento de los resultados.

En la actualidad se ha generalizado el uso de aparatos automáticos que, basándose en el sistema ILO 88®, determinan los resultados de una manera objetiva, bien por un sistema de luces o por palabras que aparecen en la pantalla.

El uso de sistemas no automatizados de otoemisiones puede hacer, sobre todo si se exigen parámetros determinados, que aumente el número de

pruebas fallidas, obligando a repeticiones o derivaciones de niños sanos. Los sistemas automáticos objetivan la prueba evitando repeticiones y derivaciones, aunque la diferencia de una y otra técnica, en manos expertas, es mínima (29).

En el mercado existen varios aparatos comercializados, con pocas diferencias entre ellos. El Echocheck® ha sido el heredero del ILO 88®, en cuyos parámetros se basa y emplea un clic no lineal de 85 dBSPL $\pm$ 3 dB de intensidad, 50 veces por segundo, promediando entre 1,6 y 3,3 kHz. Dos testigos luminosos indican que el estímulo llega correctamente y que el nivel de ruido es menor de 47,3 dBSPL de media. La respuesta se indica con otros diodos de colores: verde que indica la presencia de otoemisiones, amarilla otoemisiones dudosas y roja que indica que la prueba no se está realizando en condiciones adecuadas. Si no se enciende ningún diodo indica falta de otoemisiones [45].

Otros aparatos comercializados son el AccusScreen, Echoscreen, etc., que utilizan sistemas similares para realizar la prueba. El primero de ellos puede disponer de otras técnicas como los OEApd y los PEATCa.

Los productos de distorsión son consecuencia de la intermodulación que se produce en el oído al ser estimulado simultáneamente por dos frecuencias distintas con una relación f_2/f_1 de 1,2. Posiblemente su campo esté más encuadrado en completar un estudio audiológico que en la selección de niños mediante el cribado auditivo más favorable a las otoemisiones transitorias.

Ventajas de las otoemisiones

La exploración con otoemisiones es más rápida y fácil que con los PEATCa, ya que solo requiere colocar la sonda en el oído para empezar la prueba. El niño solo tiene que estar quieto, puede estar despierto.

El precio de los aparatos de otoemisiones automáticas es de 4.200 €, no necesita material fungible y el tiempo de exploración es de menos de 2 min por niño. Teniendo en cuenta estos datos y comparándolos con los referidos para los PEATC, el coste se sitúa entre 1 y 2 € por prueba, sin considerar los costes del personal de enfermería que, en todo caso, son inferiores al de los potenciales automáticos que necesitan entre cinco y ocho veces más de tiempo que las otoemisiones.

La realización de la prueba entre el cuarto y décimo día de edad supondría una normalidad mayor del 97%.

Inconvenientes de las otoemisiones

La exploración de otoemisiones en niños menores de 24 h da una tasa de normalidad del 84 y del 94% en niños de 48 h. Teniendo en cuenta que el alta hospitalaria se produce alrededor de segundo día, la necesidad de repetición de la prueba es del 6%.

Al ser una exploración que estudia la integridad de las CCE, no serán identificadas las enfermedades que se sitúan detrás de ellas, necesitando completar el estudio con PEATC, en aquellos oídos en los que se sospeche

lesión retrococlear.

Al ser una prueba que recoge sonido, el ruido ambiente puede impedir o alargar la prueba.



Estrategias de cribado auditivo

Debe tener las siguientes características (46):

1. Estudiar ambos oídos, en al menos, el 95% de todos los recién nacidos.
2. Detectar todos los casos de déficit auditivo bilateral superior a 40 dBHL.
3. Tener una tasa de falsos positivos igual o inferior al 3% y una tasa de falsos negativos de 0%.
4. Tener una tasa de remisión para estudio audiológico y confirmación de diagnóstico inferior al 4%.
5. Que el diagnóstico definitivo se realice antes de los 6 meses.

Puede lograrse con un protocolo como el utilizado en la Comunidad Extremeña (29) y que queda resumido en:

1. Otoemisiones en el momento del alta hospitalaria:
 - a. *Pasa*: sale del protocolo*.
 - b. *No pasa*: repetición a la semana.
 - c. *Sospecha de lesión retrococlear*: PEATC convencionales a los 3 meses de edad del niño.
2. Repetición de otoemisiones a la semana:
 - a. *Pasa*: sale del protocolo*.
 - b. *No pasa*: PEATC convencionales a los 3 meses de edad del niño.

Con este protocolo se está consiguiendo una cobertura superior al 95%, identificando las hipoacusias superiores a 40 dB, con un índice de falsos positivos muy inferior al 3%, ya que solo se deriva el 1%, también inferior al 4% requerido, iniciando el diagnóstico y tratamiento, si fuera necesario, desde el tercer mes de vida. Hasta la fecha, se han encontrado 5 niños que en su

momento pasaron el programa de cribado y que presentan actualmente hipoacusia permanente de un número total de 60.000 niños explorados con una sensibilidad del 99,992%.

La ventaja del uso de otoemisiones en la primera fase, cribado (*screening*), y los PEATC convencionales para comprobar la hipoacusia, es permitir el uso de una técnica más rápida, barata y sencilla en la selección y una técnica más completa, que con poco más del tiempo necesario para obtener un resultado de PEATC automáticos, permite la identificación de la hipoacusia, su intensidad y su localización.

El uso de PEATCa no está tan extendido como el de las otoemisiones, pero las recomendaciones para el cribado de la CODEPEH del año 2010 determinan la necesidad de que los niños ingresados en UCIP más de 5 días y aquellos otros en los que exista sospecha de hipoacusia retrococlear, han de ser explorados con PEATC automáticos o convencionales, por lo que podrían justificar cribados basados en esta técnica como ocurre en cuatro de las diecisiete Comunidades en España (47). Existen en el período neonatal, además del ingreso superior a 5 días en UCIP, tres antecedentes que hacen sospechar la lesión retrococlear: la hiperbilirrubinemia con exanguinotransfusión, la toxoplasmosis y los antecedentes familiares de hipoacusia por alteraciones de la otoferlina.

Y para terminar, ha de tenerse en cuenta que los procedimientos electrofisiológicos, como los descritos, descubren la integridad o no de la cóclea y las vías nerviosas periféricas pero nada dicen de la capacidad de los centros auditivos cerebrales encargados de interpretar el código sonoro del lenguaje oral para lo que se necesita la realización de otras pruebas audiológicas que se describen en otro capítulo. También ha de estar presente que el haber pasado el cribado con cualquiera de las pruebas, incluso con ambas, no exime de una vigilancia permanente de la audición, especialmente en el período formativo del niño, sobre todo en aquellos niños que tienen antecedentes de riesgo de padecer hipoacusia.

Bibliografía

1. Marchesi A. *El desarrollo cognitivo y lingüístico de los niños sordos*. Madrid: Alianza; 1987.
2. Torres Monreal S, Memoria. *fonología y sordera FIAPAS*. 1998;62:25–28.
3. Alegría J. Condiciones de la adquisición de la lectura en el niño sordo. *Rev Log Fon Aud*. 1999;19:126–140.
4. Myklebust R. *Psicología del sordo*. Madrid: Magisterio Español; 1964.
5. Bixquert V, Jaudenes C, Patiño I. Incidencia y repercusiones de la hipoacusia en niños. In: Ministerio de Sanidad y Consumo, ed. *Libro Blanco sobre Hipoacusias*. 2003;13–24.
6. Martin JAM, Bentzen O, Colley JRT, et al. Childhood deafness in the European Community. *Scand Audio*. 1981;10:165–174.
7. Medá C. Detección de la sordera e intervención temprana. *Comunicar* 2001; n.º 15.
8. Fortnum H, Davis C. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. *Br Audiol*. 1997;31:409–446.
9. Cubell J, Gairi J. Cribado neonatal de la sordera mediante otoemisiones acústicas evocadas. *An Esp Ped*. 2000;53:586–591.
10. Cabra J, Muñoz A, Grijalva M, Echarri R, Ruiz E. Implantación de un programa para la detección precoz de hipoacusia neonatal. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2001;52:668–673.
11. Torrico P, Trinidad G, Cáceres MC, Lozano S, López-Ríos J. Detección precoz de hipoacusias en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas con Echocheck. *An Esp Ped*. 2001;54:283–289.
12. Ramos A. Control de calidad en los sistemas de screening de la audición Coste-beneficio. In: Ministerio de Sanidad y Consumo, ed. *Libro Blanco sobre hipoacusias*. Madrid: MSC; 2003;161–176.
13. Bess FH, Dodd-Murphy J, Parker R. Children with minimal sensorineural hearing loss: Prevalence, educational performance and functional status. *Ear Hear*. 1998;19:339–354.
14. Trinidad G, Pando J, Vega A, Serrano M, Trinidad G, Blasco A. Detección precoz de hipoacusias en neonatos con otoemisiones acústicas por estímulos transitorios. *An Esp Pediatr*. 1999;50:166–171.
15. Thompson DC, McPhilips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal Newborn hearing screening Summary of evidence. *JAMA*. 2001;286:2000–2010.
16. Hayes D. State programs for universal newborn hearing screening. *Pediatr Clin North Am*. 1999;4:89–94.
17. Mehl AL, Thompson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002;109:E7.
18. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. 2000;106:43.

19. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter D, Mehl AL Language of early and late-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998;102:1168–1171.
20. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thamson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol*. 2000;20:S132–S137.
21. Urquiza R, Torres S, Villanueva A. Audioprótesis e intervención logopédica en el niño hipoacúsico. In: Barberán MT, Sprekelsen MB, eds. *Tratado de otorrinolaringología pediátrica*. Girona: Alzamora Artegráfica; 2000;71–88.
22. McClelland RJ, Watson DR, Lawless V, Houson HG, Adams D. Reliability and effectiveness of screening for hearing loss in high risk neonates. *BMJ*. 1992;304:806–809.
23. Lutman ME, Davis AC, Fortnum HM, Word S. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening by transient-evoked otoacoustic emissions. *Ear Hear*. 1997;18:256–276.
24. Mason S, Davis A, Word S, Farnsworth A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using Nottingham ABR screener. *Ear Hear*. 1998;19:91–102.
25. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics*. 1998;101:221–228.
26. Wessex. Universal Neonatal Hearing Screening trial group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet*. 1998;352:1957–1964.
27. Vohr B, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island hearing assessment program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr*. 1998;133:353–357.
28. Trinidad G. Programa de detección precoz de sorderas con otoemisiones evocadas transitorias (OEAt). En: Ministerio de Sanidad y Consumo, Libro Blanco sobre hipoacusia, editor. Madrid: MSC; 2003. p. 45-88.
29. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: The great omission. *Pediatrics*. 1998;101:e4.
30. Jewett DL, Romano MN, Williston JS. Human auditory evoked potentials: possible brain stem components detected on scalp. *Science*. 1970;167:15–17.
31. Siniger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohr BR, et al. Identification of neonatal hearing impairment: auditory brain stem responses in the perinatal period. *Ear Hear*. 2000;21:383–399.
32. Hyde ML, Riko K, Malizia K. Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol*. 1990;1:59–66.
33. Trinidad Ruiz G, Marcos Garica M, Pardo Romero G, Pino Rivero V,

- Blasco Huelva A, Trinidad Ramos GT. Detección precoz de sorderas Ejemplo de intervención en salud pública. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2003;54:606–614.
34. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. *Otolaringol Clin North Am*. 1999;32:999–1007.
35. Mason SM, Davis A, Word S, Farnsworth A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR screener. *Ear Hear*. 1998;19:91–102.
36. Saeta-Dieler WE, Dieler R, Wenzel G, Keim R, Singer D, Von Deuster CH. Universal newborn hearing screening program Wurzburg, Experience with more than 4000 newborn in the influence of non-pathological factors on test result. *Laringorhinootologie*. 2002;81:202–210.
37. Lins OG, Picton TW. Auditory steady-state responses to multiple simultaneous stimuli. *EGG Clin Neurophysiol*. 1995;96:420–432.
38. Gabbard S, Northern J, Yoshinaga-Itano C. Hearing screening in newborn under 24 hours of age. *Sem Hearing*. 1999;20:291–305.
39. Parente P, Martínez A, García B. Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral automatizados. En: Ministerio de Sanidad, Consumo, Libro Blanco sobre Hipoacusias, editor. Madrid: MSC; 2003. p. 89-110.
40. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am*. 1978;64:1386–1391.
41. Kemp DT, Ryan S, Bray P. A guide to the effective use of otoacoustic emissions. *Ear Hear*. 1990;11:93–105.
42. Maxon AB, White KR, Vohr BR, Behrens TR. Using transient evoked otoacoustic emissions for neonatal hearing screening. *B J Audiol*. 1993;27:149–153.
43. Marco J, Pitarch MI, Morant A. Diagnostico precoz de la hipoacusia en la infancia. *Acta Otorrinolaring Esp*. 1996;47:255–257.
44. Mir B, Sequi JM, Paredes C, Brines J. Influencia del oído medio en la prueba de otoemisiones acústicas. *An Esp Pediatr*. 1997;47:162–166.
45. Torrico P, López-Ríos J, Cáceres MC, Serrano MA, Trinidad G. Parámetros de validación de otoemisiones con el Echocheck. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2002;53:151–155.
46. Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil (CODEPEH). Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr*. 1999;51:336–344.
47. Trinidad Ramos G, Alcina de Aguiñar V, Jaudenes Causabon C, Nuñez Batalla F, Sequí Canet M. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de Hipoacusias (CODEPEH) para el año 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010;61:69–77 vol.61 n.º 01.

*Los niños que tienen antecedentes de riesgo son vigilados cada seis meses hasta comprobar la correcta audición y lenguaje, por medio de una encuesta audiológica y pruebas auditivas.

CAPÍTULO 19



Potenciales evocados auditivos cerebrales

J.J. Barajas de Prat and F. Zenker Castro

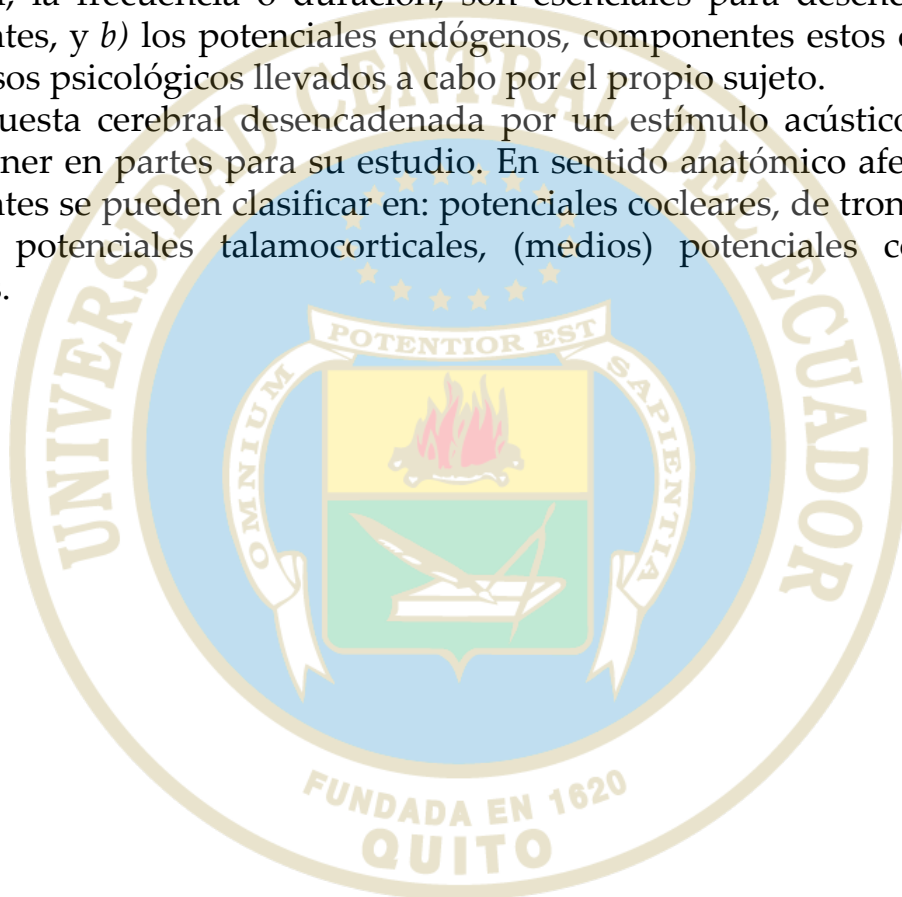


Introducción

La electroencefalografía en el hombre es una técnica de registro de la actividad bioeléctrica cerebral en condiciones basales de reposo. Los registros se obtienen a través de electrodos aplicados a la superficie craneal (1).

Los potenciales evocados auditivos (PEA) son una modalidad de esta técnica. Los registros representan cambios de voltaje de la actividad cerebral en una fracción de tiempo antes, durante o después de la presentación de un estímulo acústico (2). Se pueden establecer dos categorías principales: *a)* los potenciales exógenos, en los que características del estímulo como la intensidad, la frecuencia o duración, son esenciales para desencadenar los componentes, y *b)* los potenciales endógenos, componentes estos que surgen por procesos psicológicos llevados a cabo por el propio sujeto.

La respuesta cerebral desencadenada por un estímulo acústico se puede descomponer en partes para su estudio. En sentido anatómico aferente estos componentes se pueden clasificar en: potenciales cocleares, de tronco cerebral (PEATC), potenciales talamocorticales, (medios) potenciales corticales y cognitivos.



Instrumentación y procesamiento de la señal

La identificación de los componentes que conforman un potencial evocado requiere una instrumentación que permita la visualización y el tratamiento posterior de la señal bioeléctrica registrada. La señal provocada es de pequeña magnitud y debe extraerse de la actividad eléctrica cerebral de fondo, así como de la posible contaminación muscular.

En la [figura 19-1](#) se presenta un diagrama del equipo de registro de los PEA. En él se distingue el generador de estímulos, que permite desencadenar clics u otro tipo de estímulos acústicos y el amplificador, con el fin de aumentar la amplitud de la actividad eléctrica cerebral registrada, los filtros que limitan el registro a un rango de frecuencias predeterminado y el promediador que lleva a cabo la suma algebraica de la actividad biológica registrada.



FIGURA 19-1 Representación esquemática del instrumento de registro de potenciales evocados auditivos. El estimulador se sincroniza temporalmente con el promediador, el amplificador de la actividad bioeléctrica y el ordenador a través del cual se lleva a cabo la conversión analógica-digital y el almacenamiento de los registros.

Tipo De Estímulos Y Frecuencia

Los PEA de corta latencia se registran generalmente por razones neurofisiológicas (mejor sincronía neuronal) con estímulos de corta duración (0,1ms) y de comienzo rápido y abrupto (*onset*) que a través de un auricular producen una respuesta frecuencial de gran parte de la partición coclear. En general, se debe tener en cuenta:

1. La especificidad frecuencial dependiente de la duración del estímulo: a mayor duración del estímulo mayor selectividad frecuencial.

2. En general, existe una relación directa entre la duración de la respuesta y la duración del estímulo. Respuestas más lentas son activadas por estímulos de mayor duración.

Electrodos

Con el término electrodo se define al conductor que transmite la corriente eléctrica desde el sistema nervioso central auditivo al preamplificador del sistema de registro. Los electrodos se colocan sobre la superficie craneal con una configuración específica. Varios pares de electrodos registran la actividad de forma diferencial. Un electrodo actúa como tierra reduciendo las interferencias eléctricas y los artefactos contaminantes.

Una vez aplicados los electrodos se debe registrar la impedancia. La mayoría de los aparatos comerciales permiten llevar a cabo una comprobación mediante el paso de una corriente de baja intensidad entre pares de electrodos. Una impedancia baja aumenta la calidad del registro.

Amplificación y filtrado

La amplificación de los registros de PEA se lleva a cabo mediante amplificadores diferenciales. La diferencia de potencial entre el electrodo no invertido (positivo) y el invertido (negativo) es amplificada unas 100.000 veces.

Posteriormente, la señal es tratada a través de un filtro de paso de banda, compuesta por un filtro de paso alto y otro de paso bajo que evita la contaminación de la señal biológica por ruidos con frecuencias no deseadas como actividad muscular o interferencias eléctricas.

Promediación de la señal

La actividad cerebral registrada está contaminada inevitablemente por el ruido de fondo. Los PEA son señales muy pequeñas y el ruido de fondo suele ser, aproximadamente, unas 10 veces mayor. El cociente entre el potencial evocado y el ruido de fondo determina la relación señal y ruido.

La función del promediador es precisamente mejorar esta relación señal/ruido. El promediador muestrea la actividad electroencefalográfica de forma sincrónica a la presentación del estímulo y almacena posteriormente esta información en la memoria del ordenador. Este muestreo tiene lugar un número de veces determinado (N). Una vez alcanzado el valor de N se obtiene el promedio de todos los registros almacenados mediante la suma algebraica de las muestras y su división por el valor de N. El ruido de fondo es de carácter aleatorio (no sincrónico a la presentación del estímulo) y, por lo tanto, tras el proceso de promediación tiende a la cancelación. Por el contrario, el potencial evocado representa la respuesta sincrónica al estímulo desencadenante.

Procesamiento y almacenamiento de los registros

El ordenador, encargado del almacenamiento y procesamiento de los registros, está compuesto por el convertidor analógico-digital (A-D) que transforma la respuesta bioeléctrica en un número que representa la amplitud de un punto concreto del registro. Estos puntos son almacenados en la memoria del ordenador creando una representación virtual del registro.



Electrococleografía

Los orígenes de la electrococcleografía (ECOG) se asocian a la descripción de los potenciales presinápticos o microfónicos cocleares (MC). La ECOG representa la promediación de la actividad electroencefalográfica en los primeros 5 ms tras la presentación de un estímulo acústico. En esta base de tiempo se identifica, además del MC, el potencial de sumación coclear (PS) y el potencial de acción del nervio auditivo (PA). Todas estas respuestas pueden ser registradas conjuntamente o por separado. El MC es una respuesta de corriente alterna que reproduce en morfología y polaridad al estímulo. El potencial de sumación coclear (PS) es una respuesta de corriente continua, de polaridad positiva o negativa, que emerge desde la línea base. El PA se registra como una deflexión producto de la descarga sincrónica de un gran número de fibras del nervio auditivo (fig. 19-2).

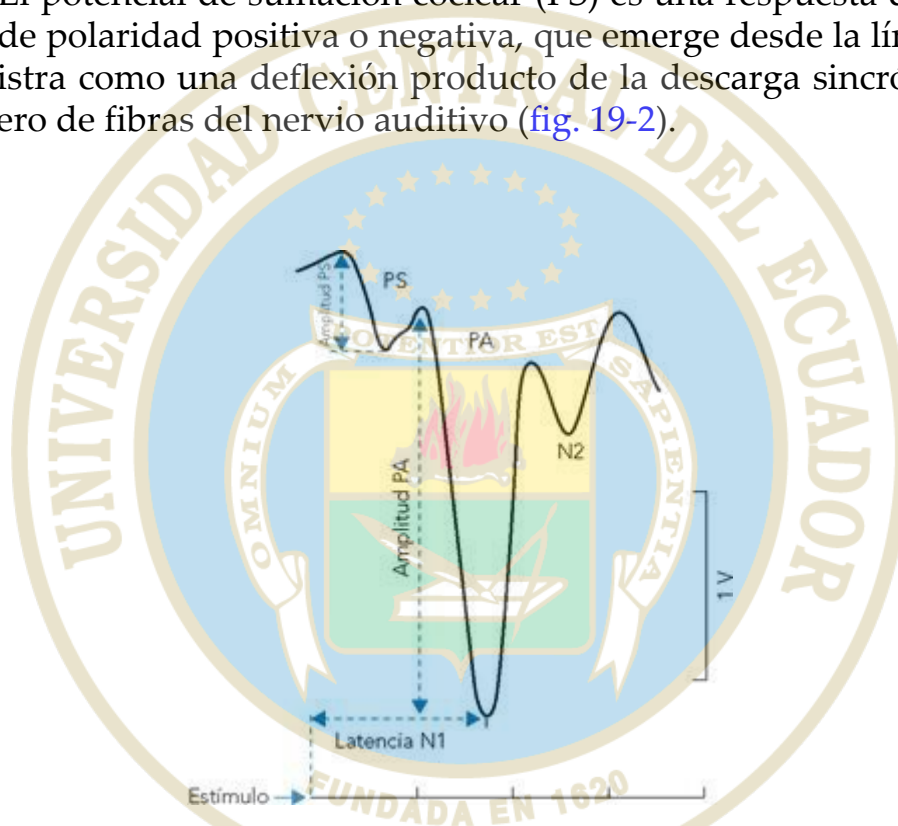


FIGURA 19-2 Registro ECOG en un normooyente en respuesta a un clic presentado a 95 dBnHL. Los parámetros que componen la respuesta: el potencial de sumación (PS) y el potencial de acción del nervio auditivo (PA).

Los parámetros electrococcleográficos clínicamente útiles son:

1. La detección de MC.
2. La amplitud del PS y el PA, especialmente la ratio de la amplitud PS/PA.
3. La latencia del componente N1 del PA (3,4).

Parámetros De Estimulación Y Registro De La

ECOG

La ECOG puede ser llevada a cabo tanto con impulsos tonales como con clics. El estímulo más apropiado para desencadenar un PA es el clic, ya que desencadena una respuesta de gran sincronía en un gran número de fibras nerviosas. Estos registros suelen llevarse a cabo presentando clics de rarefacción y condensación alternativamente con el fin de provocar la cancelación de los MC y obtener una mejor definición del PS y del PA (5).

El uso de impulsos tonales presenta la ventaja de poder derivar mayor información de la especificidad tonotópica de la partición coclear (6). Los registros electrococleográficos mediante impulsos tonales cuentan con dos limitaciones importantes: en primer lugar, la parte apical de la cóclea, correspondiente a las frecuencias graves, produce una descarga eléctrica relativamente asincrónica y de pobre definición. En segundo lugar, a altas intensidades, el PA es consecuencia de la despolarización de la zona más basal de la cóclea con independencia del contenido frecuencial del estímulo. En la práctica esto significa que únicamente se puede obtener información específica en frecuencia a intensidades moderadas.

Aplicaciones Clínicas De La ECOG

Determinación del umbral

La ECOG es la única técnica electrofisiológica que es estrictamente monoaural. Sin embargo, es poco utilizada en la práctica clínica dado su carácter invasivo. La ECOG puede ayudar a determinar la lateralidad y a interpretar fenómenos intracocleares como la hidropesía laberíntica.

La identificación del PA a bajas intensidades se asocia con el umbral de la respuesta. La intensidad del estímulo afecta a los valores de latencia y amplitud del PA. A medida que la intensidad del estímulo disminuye, decrece la amplitud y aumenta la latencia de los PA (7). Los estímulos a altas intensidades generan una mayor actividad sincrónica de las fibras nerviosas de la parte basal de la cóclea. A bajas intensidades, la respuesta ECOG está formada por la actividad de las fibras nerviosas en una región más selectiva de la cóclea (8).

Diagnóstico de la neuropatía auditiva

La ECOG desempeña un importante papel en el diagnóstico de la neuropatía auditiva. La definición de neuropatía auditiva se asocia a la presencia de emisiones otacústicas (EOA) normales en pacientes con severa pérdida auditiva y/o ausencia de potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (v. cap. 21, «Neuropatías auditivas: de la identificación a la intervención»). La detección de MC nos indica actividad en las células ciliadas externas de la cóclea incluso en algunos casos en que las emisiones otoacústicas (EOA) no estén presentes.

Diagnóstico y seguimiento de la enfermedad de ménière

La enfermedad de Ménière es un trastorno del oído interno que conlleva fluctuaciones en el umbral auditivo, vértigo, acúfenos y sensación de taponamiento en el oído (9). Aunque no se conoce la fisiopatología específica de esta enfermedad, se asocia con la hidropesía endolinfática (10).

Una observación clínica frecuente en pacientes con hidropesía endolinfática consiste en el aumento de la amplitud del cociente PS/PA como consecuencia del aumento de la amplitud del PS. El criterio de normalidad establecido para este cociente es de 0,30 a 0,50 μ V (11,12).

Seguimiento intraoperatorio

La ECOG se ha utilizado para monitorizar la función coclear durante las intervenciones quirúrgicas (13). Los registros ECOG pueden indicar al cirujano posibles riesgos de daño coclear. Asimismo, puede ayudar a la identificación del saco endolinfático (14-15). La descompresión del saco endolinfático en ocasiones puede conllevar la reducción del cociente de la amplitud PS/PA.

En la cirugía del neurinoma se pueden llevar a cabo registros simultáneos de PEATC y ECOG transtimpánicos que monitorizan el tiempo de transmisión central I-V durante la extirpación del tumor (3,16).

Identificación de la onda I

No siempre es posible la identificación de la onda I en los registros de PEATC. La ECOG puede ayudar de forma sustancial en el reconocimiento de este componente (3,16,17). El PA (onda I de los PEATC) es la única posibilidad en algunos casos de establecer el intervalo I-V.

Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral

Los PEATC representan la actividad desencadenada por un estímulo a nivel del tronco cerebral (18,19). La onda I representa el potencial de acción del nervio auditivo. A partir de este componente se desencadenan una serie de ondas secuencialmente con una diferencia interondas de 1 ms que indican la despolarización de la vía auditiva hasta las proximidades del mesencéfalo. Los estímulos desencadenantes de los PEATC son estímulos transitorios instantáneos en tiempo (clics). En niños, la estimulación por clics se presenta a través de auriculares de inserción (ER-3A) y desencadenan actividad de la región de las altas frecuencias de la partición coclear (aproximadamente de 1.000 a 8.000 Hz). La estimulación con clics es la forma más eficaz de obtener PEATC, su falta de selectividad frecuencial representa, sin embargo, una desventaja. El uso de impulsos tonales es la técnica de elección para estimación de la respuesta selectiva en frecuencias. El tiempo de análisis normalmente utilizado en la clínica es de 10 ms. Los registros se pueden llevar a cabo bajo sedación y con el sujeto dormido (fig. 19-3). Los PEATC han contribuido de forma fundamental en los últimos años a la determinación de la sensibilidad auditiva de la población infantil, al diagnóstico y tipificación de distintos tipos de hipoacusias y a la detección de tumores u otras enfermedades ocultas del sistema nervioso central (20,21).

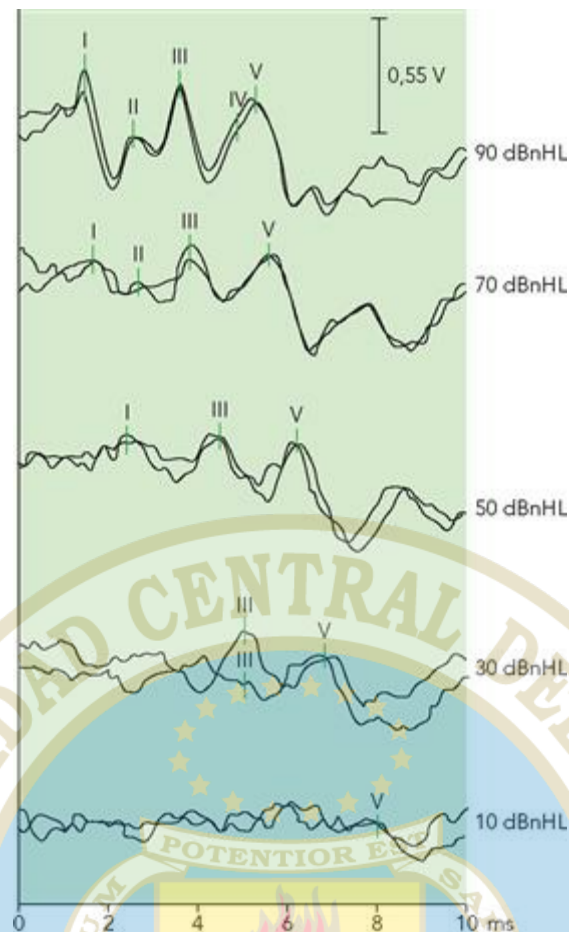


FIGURA 19-3 Registro de PEATC. A altas intensidades (90 dBnHL) se definen claramente los componentes I, II, III, IV y V. Al bajar la intensidad se observa un decremento en la amplitud de los componentes a la vez que una prolongación en las latencias. El umbral electrofisiológico se establece a 10 dBnHL. Se puede observar el distinto grado de vulnerabilidad para las diferentes ondas. La onda V es la más resistente a la disminución de la intensidad.

Características De Los PEATC

Los parámetros más relevantes de los PEATC son la latencia y la amplitud de los componentes. La latencia representa el tiempo transcurrido entre la presentación del estímulo y la amplitud máxima de un determinado componente. La latencia también puede referirse al intervalo temporal entre las ondas. Varias condiciones clínicas pueden prolongar la latencia de los componentes.

1. Pérdida de sensibilidad auditiva.
2. Inmadurez del SNC en el recién nacido.
3. Estímulos de baja intensidad próximos al umbral auditivo.
4. Disfunción del sistema central auditivo a nivel del tronco cerebral. Estas condiciones clínicas pueden coexistir y repercutir simultáneamente en el

registro de estos componentes.

La amplitud es la diferencia de potencial registrada entre los electrodos expresada en microvoltios. La amplitud puede cuantificarse atendiendo a la línea base o a la diferencia entre el punto de máxima amplitud respecto al punto de máxima deflexión de un determinado componente. En estos casos la amplitud se define como de pico a pico. Una manera de reducir la variación inherente al valor absoluto de las medidas de amplitud es calcular la relación de las amplitudes de las ondas I y V (V/I).

La consistencia de los registros de PEATC se basa en su reproducibilidad. La superposición de al menos dos registros debe indicar promediaciones muy similares.

Siempre que sea posible es esencial llevar a cabo una audiometría tonal previa al registro de los PEATC. Se debe tener presente que la configuración audiométrica puede afectar a registros de los componentes y que solo el conocimiento previo de la audiometría tonal puede ayudar a la interpretación de los PEATC tanto si son usados con fines neurológicos como auditivos.

Las ondas que refleja la actividad eléctrica del tronco cerebral (PEATC) se identifican siguiendo la secuencia de los números romanos (19). La onda I que representa el potencial de acción del nervio auditivo es la única vía de entrada al sistema auditivo central desde el órgano terminal. La onda V es el componente de mayor robustez y representa la despolarización del sistema auditivo en el mesencéfalo. Entre ambos componentes se describen deflexiones numeradas como ondas II, III y IV. En ocasiones, las ondas IV y V aparecen como un solo complejo de diferente morfología. El intervalo I-V se ha descrito como el tiempo de transmisión central (tabla 19-1).

Tabla 19-1

Medias en milisegundos y desviaciones típicas para las latencias de las ondas I, III y V a diferentes intensidades en una muestra de 20 sujetos normooyentes. Se incluyen los valores de $\pm 2,5$ desviaciones típicas (DT)

Intensidad del clic	-2,5 DT	Latencia	+2,5 DT
I ₉₀	1,21	1,49 (0,11)	1,76
I ₇₀	1,42	1,70 (0,11)	1,97
I ₅₀	1,67	2,25 (0,23)	2,82
III ₉₀	3,35	3,73 (0,15)	4,1
III ₇₀	3,41	3,86 (0,18)	4,31
III ₅₀	3,83	4,26 (0,17)	4,68
III ₃₀	5,99	5,01 (0,006)	5,02
V ₉₀	5	5,53 (0,21)	6,05
V ₇₀	5,12	5,75 (0,25)	6,37
V ₅₀	5,53	6,31 (0,31)	7,08
V ₃₀	6,22	7,47 (0,50)	8,72
V ₂₀	6,66	8,19 (0,61)	9,7
V ₁₀	7,49	8,49 (0,40)	9,49

De Delgado Hernández et al (20).

Determinación Del Umbral Auditivo

Una de las principales aplicaciones de los PEATC es la evaluación del umbral auditivo en la población pediátrica (22). En la mayoría de los adultos la evaluación del sistema auditivo periférico se lleva a cabo mediante la audiometría convencional. Los PEA no son necesarios. A altas intensidades se identifican los componentes. De manera progresiva se va disminuyendo la intensidad del estímulo en pasos de 10 o 20 dB. El umbral se identifica con el reconocimiento de la onda V a la más baja intensidad.

El umbral electrofisiológico obtenido mediante clics presenta su mejor coeficiente de correlación respecto al umbral obtenido mediante la audiometría tonal liminar entre la frecuencia de 2.000 Hz a 4.000 Hz (23-28). Para obtener umbrales selectivos en frecuencia se ha utilizado impulsos tonales (29-31) y en ocasiones con ruido enmascarante simultáneo (32-35).

Los PEATC permiten derivar información que no es posible obtener con otras técnicas electrofisiológicas. Especialmente importantes son: la caracterización de las pérdidas auditivas y el diagnóstico diferencial entre hipoacusia coclear y retrococlear.

Efecto De La Patología Auditiva Sobre Los PEATC

Hipoacusia conductiva

La impedanciometría permite un mejor estudio del oído medio (timpanometría). La impedanciometría y la audiometría convencional (estimulación por vía aérea y ósea) se deben llevar a cabo en todos aquellos sujetos adultos o niños que puedan colaborar ya que constituyen los procedimientos de elección para establecer el estado de los mecanismos de transmisión. La función latencia-intensidad para la onda V obtenida mediante clics en sujetos con hipoacusia conductiva es equivalente a la de los sujetos normooyentes (35,36) (fig. 19-4A). Tanto en la hipoacusia conductiva como en la retrococlear se produce un retraso de la onda V. Si la onda I está presente, la diferenciación entre ambas hipoacusias es relativamente fácil dado que en las hipoacusias conductivas el intervalo I-V es igual a los de los sujetos con audición normal (37).

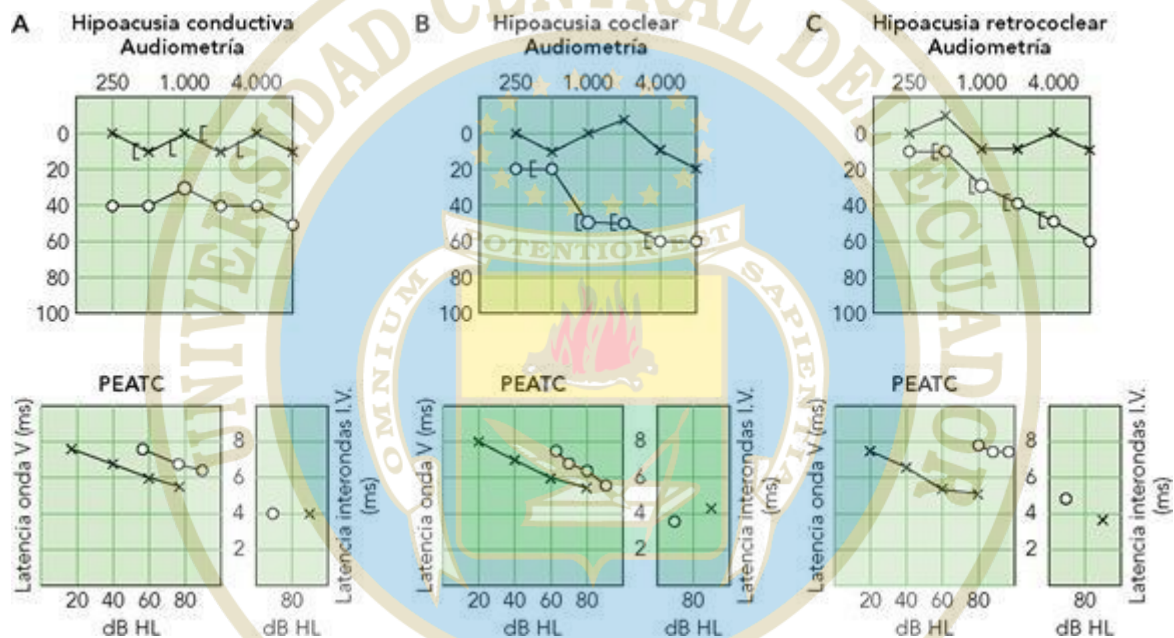


FIGURA 19-4 Efecto de la patología auditiva sobre los PEATC. **A)** Función latencia-intensidad normal. No diferencia interaural del intervalo I-V. **B)** Función latencia-intensidad con aumento de la pendiente de la latencia de la onda V a altas intensidades. No diferencia interaural del intervalo I-V. **C)** Función latencia-intensidad sin cambios en la pendiente al aumentar la intensidad. Aumento del intervalo I-V en el lado de la hipoacusia respecto al oído contralateral.

Los PEATC obtenidos por estimulación por vía ósea puede añadir información sustancial en el caso de niños que presenten diversos grados de malformación del pabellón auricular (38,39). Sin embargo, se deben tener en cuenta los siguientes aspectos: primero, que la máxima intensidad de salida del vibrador óseo es de 50 a 60 dB limitando el defecto auditivo que puede ser cuantificado y, segundo, que el vibrador óseo, próximo al electrodo de referencia, puede dar lugar a artefactos que contaminen la respuesta. Kavanagh y Beardsley (35) estudiaron los PEATC con clics aplicados al vibrador óseo, estableciendo que solo la onda V, y ocasionalmente la onda III, puede ser identificada. La estimulación por vía ósea presenta, a intensidades

equivalentes a la estimulación por vía aérea, prolongaciones de la latencia de la onda V en un rango promedio de 0,46 ms a 0,9 ms (39,40).

Diagnóstico diferencial neurosensorial coclear (sensorial) frente a retrococlear

Con la posible excepción de la estimación del umbral auditivo en niños, la aplicación clínica más importante de los PEATC consiste en el diagnóstico diferencial entre la disfunción auditiva coclear frente a la retrococlear (41,42). En la hipoacusia coclear la función latencia-intensidad para la onda V presenta una pendiente que viene definida por valores de latencia prolongados a intensidades bajas que se aproximan a los valores normales a altas intensidades (43,44) (fig. 19-4B). De la misma manera, la evaluación de la función latencia-intensidad del intervalo I-V en este tipo de pacientes indica que, a medida que aumenta la intensidad del estímulo, el intervalo I-V se aproxima a los valores establecidos para los sujetos con audición normal (44,45). Este no es necesariamente el caso de aquellos sujetos con hipoacusias cocleares en las frecuencias de 3 y 4 kHz en los que la latencia del intervalo I-V puede aparecer prolongado respecto a la de los sujetos con audición normal (46).

El diferente comportamiento de las funciones de latencia-intensidad de la onda V en las hipoacusias retrococleares ha permitido establecer en algunos casos el diagnóstico diferencial respecto a las hipoacusias cocleares. El hecho fundamental es que la estimulación acústica a altas intensidades en las hipoacusias cocleares conlleva incrementos mínimos de la latencia de la onda V (45,47,48) (fig. 19-4C).

La comparación interaural de la latencia de la onda V también se ha utilizado como un indicador del diagnóstico diferencial entre las hipoacusias cocleares frente a las retrococleares. En individuos con audición normal y aquellos sujetos con hipoacusias cocleares, con perfil audiométrico plano, la diferencia interaural para la latencia de la onda V no excede 0,30 ms. En las hipoacusias cocleares con pérdidas en altas frecuencias se pueden producir prolongaciones significativas de la latencia de la onda V. Selters y Brackmann (49) sugirieron aplicar a las hipoacusias cocleares un factor de corrección: restar a la latencia de la onda V, 0,1 ms por cada 10 dB que excedan los 50 dB de umbral a 4.000 Hz. La posibilidad de establecer el diagnóstico diferencial aumenta de manera significativa en la medida que la onda V puede ser identificada y medida en ambos oídos. (50,51).

El intervalo I-V puede añadir información importante al diagnóstico diferencial entre las hipoacusias cocleares y las retrococleares. La latencia del intervalo I-V es relativamente constante en las hipoacusias cocleares y los cambios mínimos que se observan son debidos a la prolongación de la onda I (con reducción del intervalo I-V) y no a cambios en la latencia de la onda V. Este fenómeno se ha asociado al reclutamiento auditivo. El principal inconveniente al estudiar el intervalo I-V es la no identificación, en algunos casos, de la onda I, incluso en hipoacusias moderadas. Hyde y Blair (52)

establecen que la onda I se pudo detectar solo en el 52% de los pacientes. En estos casos, la ECOG puede ayudar a registrar el PA (onda I). Eggermont et al (53) establecen una medida del intervalo I-V de 4,0 ms con una desviación estándar de 0,2. El aumento del intervalo I-V por encima de dos desviaciones estándar, así como una diferencia interaural del intervalo I-V mayor de 0,4 ms permite una sensibilidad del 95% en la detección de disfunciones retrococleares.

Las lesiones retrococleares en general presentan las siguientes alteraciones de los PEATC: aumentos de la diferencia interaural de la latencia de la onda V, prolongación del intervalo I-V y cambios morfológicos de la respuesta con ausencia de componentes (54).



Potenciales evocados auditivos de estado estable (v. capítulo 20)

Los PEAA se presentan como una técnica de registro que permite determinar el umbral auditivo específico en frecuencia. Se trata de una respuesta evocada periódica en el tiempo cuya frecuencia permanece constante en amplitud y fase (55,56). La versión de PEAA de las respuestas de latencia media son los potenciales de 40 Hz (57-61). Si se presenta el estímulo a una ratio igual a 40 Hz (25 ms de intervalo interestímulo), las respuestas se superponen obteniendo un registro constante y periódico en el tiempo. Las respuestas de 40 Hz se reducen de forma significativa durante el sueño por lo que no se extendió su uso en la evaluación auditiva pediátrica.

Existen dos principales diferencias entre los PEATC y los PEAA:

1. Los PEATC son obtenidos mediante estímulos transitorios en general con clics en contraste con los PEAA, que son evocados por estímulo (tono) constante en tiempo modulados en amplitud y/o frecuencia. El tipo de estímulo usado en los PEAA permite un mayor nivel de estimulación efectiva a la vez que la tasa alta de repetición del estímulo afecta al *locus* donde se generan los componentes. Los generadores de los PEAA tienen una mayor representación en el tronco cerebral que en corteza cerebral, lo que explica que no se vean afectados por el sueño.
2. A diferencia de los PEATC, que necesitan la inspección visual del experto, en los registros de los PEAA la amplitud y la fase de la respuesta pueden ser cuantificadas por un ordenador mediante procedimientos estadísticos (62). En la figura 19-5 se observan las diferentes representaciones gráficas y formas de análisis de los PEAA.

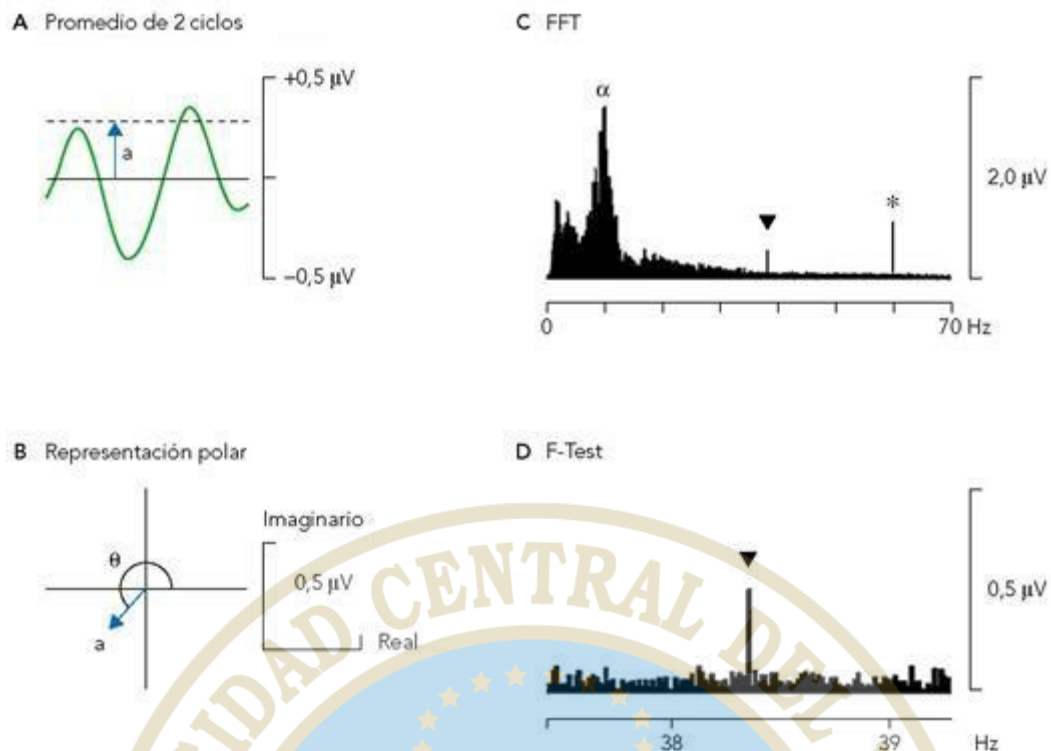


FIGURA 19-5 Registro y análisis de las respuestas de estado-estable. **A)** Promedio de dos ciclos de las respuestas de estado-estable en el dominio del tiempo. **B)** La longitud del vector representa: la amplitud de la respuesta y la fase θ representada por el ángulo formado por el vector con el eje x. **C)** Espectrograma del EEG el cual muestra actividad de ondas α a bajas frecuencias (10 Hz), el artefacto de la red eléctrica (50 Hz) e, identificada mediante un triángulo, la respuesta de estado-estable a la frecuencia de modulación (38,33 Hz). **D)** Porción del espectro con la respuesta y algunas frecuencias próximas. La identificación objetiva de la respuesta se lleva a cabo mediante la comparación estadística de la amplitud de la respuesta con las amplitudes adyacentes.

Características De Estimulación

Los PEAA se pueden registrar mediante la estimulación de ambos oídos de forma simultánea, reduciendo de manera considerable el tiempo de registro. La estimulación consiste en presentar tonos continuos modulados en amplitud y/o frecuencia entre los 250 y 8 kHz. En la [figura 19-6A](#) presenta un tono a una frecuencia portadora de 1 kHz con una modulación en amplitud del 100% una tasa de repetición de 85 Hz (frecuencia de modulación). El estímulo activa la partición coclear de forma específica a 1.000 Hz y de forma simultánea genera actividad dentro de las regiones auditivas cerebrales a la frecuencia de modulación (85 Hz en este ejemplo). En los PEAA la sensibilidad auditiva periférica es establecida por la frecuencia portadora, mientras que la respuesta cerebral está asociada a la frecuencia de modulación. Varios estímulos a diferentes frecuencias portadoras con sus respectivas frecuencias de modulación pueden presentarse como un único *input* auditivo monoaural o de forma dicótica. En la [figura 19-6B](#) se presentan cuatro frecuencias portadoras de 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz cuya amplitud se ha modulado a 77, 85, 93 y 101 Hz, respectivamente.

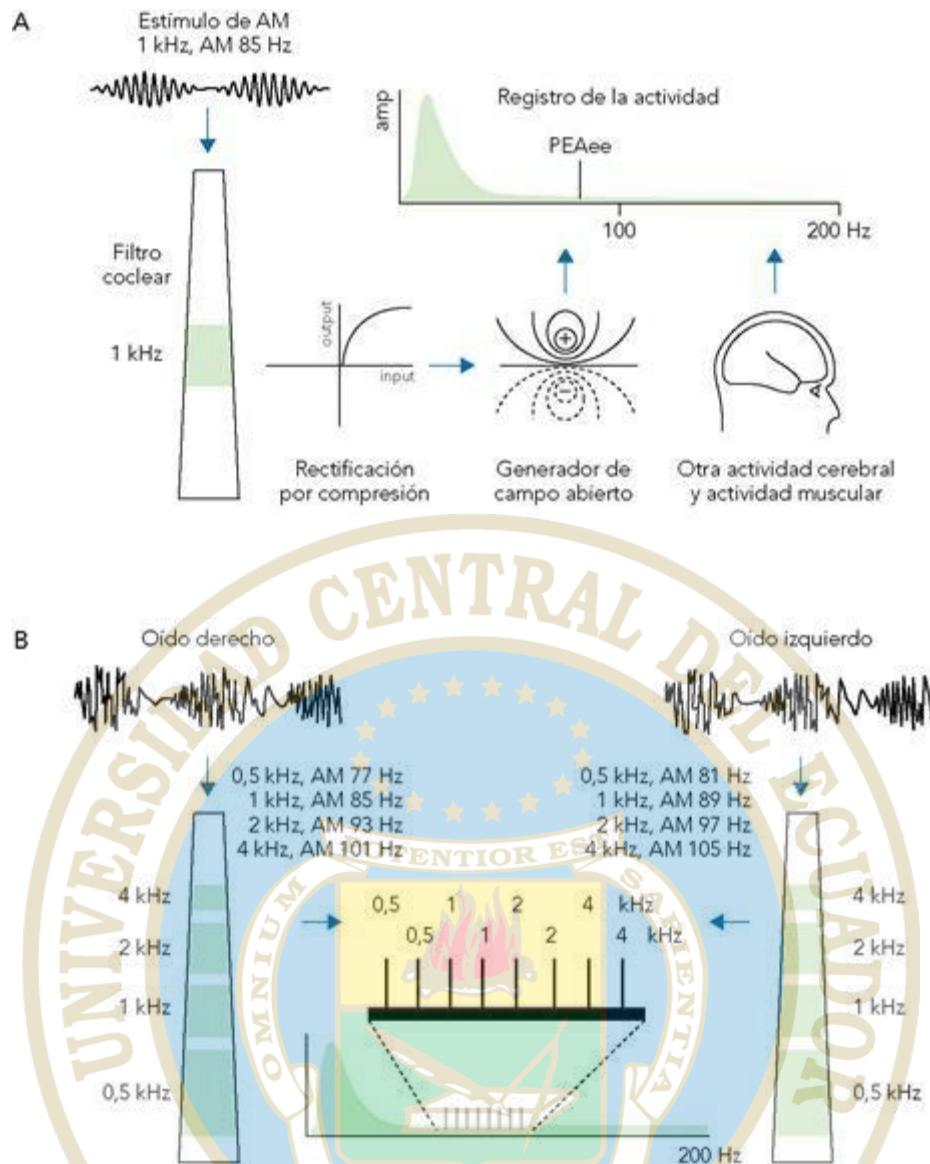


FIGURA 19-6 **A)** Observamos la acción de filtro de la partición coclear por estimulación de un tono de 1.000 Hz y la generación de la respuesta cerebral a la frecuencia de modulación (85 Hz). **B)** Generación de un estímulo complejo que permite el registro de PEAee de forma instantánea a cuatro frecuencias portadoras en ambos oídos.

Análisis De Las Respuestas

El análisis de las respuestas se lleva a cabo mediante una transformada rápida de Fourier que permite convertir los componentes del dominio del tiempo al dominio de la frecuencia. El espectrograma obtenido cuantifica la amplitud y la fase de la actividad electroencefalográfica. La actividad cerebral registrada se identifica por la amplitud de la actividad cerebral a la frecuencia de modulación que es estadísticamente diferente de la actividad eléctrica de fondo (ruido). Los registros se representan en un gráfico de coordenadas polares de forma vectorial. La longitud del vector corresponde a la amplitud de la respuesta electroencefalográfica y el ángulo vectorial refleja la fase o el tiempo de retraso entre el estímulo y la respuesta cerebral (v. [fig. 19-5A y B](#)).

La energía a la frecuencia de modulación se compara estadísticamente con la energía de la zona de no respuesta de la misma región de frecuencia y se establece la probabilidad de respuesta (p. ej., $P < 0,005$) respecto al ruido de fondo (F test) (fig. 19-5C y D).

Estimación del audiograma

La principal indicación de los PEAA es la estimación del umbral auditivo en niños cuando la audiometría convencional no proporciona información válida y fiable.

El método más utilizado en la práctica clínica consiste en la presentación de estímulos a altas intensidades capaces de provocar respuestas fácilmente identificables (63-65). Posteriormente, se va disminuyendo de forma gradual la intensidad. El umbral electrofisiológico se define como la intensidad más baja a la que la respuesta bioeléctrica se ha podido identificar. La predicción del umbral de comportamiento (umbral psicofísico) a partir de PEAA se determina según una recta de regresión entre los umbrales de comportamiento y electrofisiológicos o simplemente estableciendo la diferencia entre ambos umbrales a partir de un grupo control de sujetos en el que éstos se conocen (66).

A altas intensidades las respuestas están presentes en la mayoría de los sujetos, incluso en aquellos con una pérdida auditiva muy profunda. Las diferencias entre los umbrales de los PEAA y los obtenidos con audiometría de comportamiento son menores en sujetos hipoacúsicos que en aquellos con audición normal. Los PEAA no permiten diferenciar sujetos con pérdidas auditivas leves-moderadas (que requieren amplificación) de sujetos con audición normal. La diferencia en sujetos adultos entre los umbrales psicoacústicos y PEAA en hipoacusias neurosensoriales es de 6-7 dB para las frecuencias de 1.000 Hz a 4.000 Hz y de 10 dB a 500 Hz (67). En algunos casos, incluso en condiciones libres de ruido, los PEAA pueden sobrestimar la pérdida auditiva respecto a la obtenida por la audiometría de comportamiento en 20 dB a 30 dB a 500 Hz y de 15 a 20 dB para 1.000 Hz y frecuencias más altas. Los umbrales de PEAA presentan una mayor aproximación a los obtenidos con audiometría de comportamiento aumentando el tiempo de registro. Los PEAA permiten, a diferencia de los PEATC, establecer los umbrales audiométricos en sujetos con hipoacusias profundas al permitir estimulaciones más altas que las llevadas a cabo por clics cuya máxima intensidad de estimulación es 80 a 90 nHL.

En un estudio en niños con hipoacusias neurosensoriales la exactitud en establecer el umbral mejora con el grado de la pérdida auditiva. En las hipoacusias moderadas-profundas se obtienen correlaciones altas entre los umbrales de comportamiento y los obtenidos por PEAA (68). Los PEAA permiten establecer en las hipoacusias profundas la audición residual y distinguir aquellos sujetos susceptibles de amplificación por prótesis auditivas de los candidatos a implante coclear. Los PEAA deben llevarse a cabo en los niños que no pasaron el cribado auditivo para estimar el

umbral específico en frecuencia y, a ser posible, conjuntamente con PEATC obtenidos mediante impulsos tonales (69).



Test electrofisiológicos en la evaluación del procesamiento auditivo central

El estudio de la audición como fenómeno central implica una aproximación desde una perspectiva funcional en el que las bases biológicas, si bien determinan las competencias de estos procesos, no constituyen el principal objeto de estudio (66,67). La metodología experimental y clínica en el estudio de las funciones auditivas centrales hace uso de las pruebas electrofisiológicas en la medida en que permiten apresar el proceso cerebral *in vivo* en el momento en el que este se produce. Otros procedimientos como las técnicas de imagen cuentan con grandes limitaciones para el estudio de estos procesos al tener una pobre resolución temporal.

Las técnicas electrofisiológicas más empleadas tradicionalmente en el estudio del procesamiento auditivo central han sido la P300 y el potencial negativo de disparidad o *mismatch negativity* (MMN) (68-72). Estos componentes ofrecen la posibilidad de estudiar los procesos auditivos centrales de forma empírica permitiendo establecer inferencias sobre los eventos mentales implícitos en la resolución de las tareas propuestas (v. cap. 23, «Trastornos del procesamiento auditivo»).

P300

El componente que tradicionalmente se ha asociado con la evaluación del procesamiento auditivo central ha sido la P300 (69). La elicitación de este componente se lleva a cabo mediante la presentación de dos estímulos tonales a dos frecuencias diferentes en las que uno de ellos, el tono raro, se presenta con una probabilidad menor y de forma aleatoria respecto al otro tono de mayor probabilidad (tono estándar). El estímulo estándar puede ser un tono de 1.000 Hz y el tono raro de 2.000 Hz. Al sujeto se le invita a que atienda o cuente en silencio el tono infrecuente o raro. Esta tarea desencadena un componente positivo en la región de 300 ms. La presentación se efectúa de forma diótica y el registro se obtiene tradicionalmente a partir de electrodos colocados en la línea media de la superficie craneal (Fz, Cz y Pz).

El componente P300 es provocado como un proceso de actualización del esquema mental. El esquema es el campo de trabajo en el que se integran los datos de la memoria a largo plazo con la memoria a corto plazo. El sistema mantiene una fluidez constante y tiene un carácter eminentemente dinámico. Cuando aparece una nueva demanda, el modelo se revisa con el fin de crear una representación que incorpore la nueva información. La probabilidad del estímulo infrecuente ejerce un fuerte efecto sobre P300. Este estímulo no es esperado y, por lo tanto es relevante para el sujeto, impone la revisión y actualización del esquema.

La P300 es sensible a una gran variedad de trastornos neurológicos y

psicológicos, así como al efecto de la edad (fig. 19-7). La P300 es muy variable en cuanto a su morfología, lo cual va en detrimento de la fiabilidad de la prueba (70).

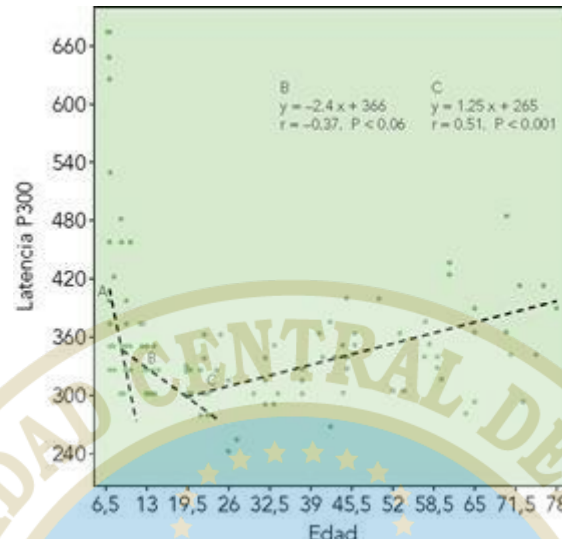


FIGURA 19-7 Efecto del envejecimiento sobre la latencia del componente P300. **A)** Recta de regresión entre la edad y la latencia de P300 para un grupo de sujetos de 6 a 14 años (pendiente -19 ms/año). **B)** Recta de regresión entre la edad y la latencia de P3 para un grupo de sujetos de 12 a 24 años (pendiente $-2,4$ ms/año). **C)** Recta de regresión entre la edad y la latencia de P300 para un grupo de sujetos de 18 a 78 años (pendiente $-1,25$ ms/año) (69).

Potencial Negativo De Disparidad (MMN)

Mismatch negativity (MMN)

La MMN se presenta como una onda negativa en la región de los 100-300 ms desencadenada por la combinación de un estímulo estándar (o de alta probabilidad de presentación) y otro raro (presentado con baja probabilidad y de forma aleatoria). La MMN se asocia a la memoria sensorial auditiva (memoria ecoica) y puede tener especial relevancia como método para evaluar el procesamiento auditivo central automático. La MMN:

1. Se desencadena de forma independiente de la atención, lo que puede ser potencialmente de gran interés para el estudio del procesamiento auditivo en la población pediátrica.
2. Se desencadena con pequeñas diferencias en las características (p. ej., en la frecuencia) entre el estímulo estándar y el raro.

La MMN es el resultado de un proceso de comparación entre el nuevo estímulo sensorial y el esquema mental formado a partir de los estímulos presentados con anterioridad (72). Los procesos centrales auditivos, incluidos

los elementos del lenguaje (fonemas), pueden evaluarse mediante MMN. El mecanismo neuronal de disparidad generador de MMN se localiza en la corteza supratemporal auditiva (73). Los sujetos con dificultades de discriminación auditiva como pacientes con afasia, dislexia u otras enfermedades presentan alteraciones en la amplitud de la MMN. Actualmente, se trata de establecer su eficacia en la valoración de la discriminación auditiva en paciente con implante coclear [74,75).



Bibliografía

1. Niedermeyer E. Historical aspects. In: Niedermeyer E, Lopes da Silva F, eds. *Electroencephalography: basic principles, clinical applications and related fields*. 3.^a ed. London: Williams and Wilkins; 1993;1–14.
2. Picton TW. Introduction. In: Amsterdam: Elsevier; 1988;1–5. Picton TW, ed. *Human event-related potentials Handbook of electroencephalography and clinical neurophysiology*. Vol. 3.
3. Ferraro JA, Ruth RA. Electrocochleography. In: Jacobson J, ed. *Principles and applications in auditory evoked potentials*. Boston: Allyn and Bacon; 1994;101–122.
4. Lempert J, Meltzer PE, Wever EG, Lawrence M. The cochleogram and its clinical applications: Concluding observations. *Arch Otolaryngol*. 1950;51:307–311.
5. Peake WT, Kaing NYS. Cochlear responses to condensation and rarefaction clicks. *Biophys J*. 1962;2:23–34.
6. Terkildsen K, Osterhammel P, Huis in't Veld F. Far field electrocochleography Frequency specificity of the response. *Scand Audiol*. 1975;4:167–172.
7. Elberling C, Osterhammel P. Auditory electrophysiology in clinical practice. *Oticon* 1992.
8. Chatrian GE, Wirch AL, Edwards KH, Lettich E, Snyder JM. Cochlear summing potential recorded from the external auditory meatus of normal humans: Amplitude-intensity functions and relationship to auditory nerve action potential. *Electroencephalog Clin Neurophysiol*. 1984;59:396–410.
9. Ferraro JA, Arenberg IK, Hassainen RS. Electrocochleography and symptoms of inner ear dysfunction. *Arch Otolaryngol*. 1985;111:71–74.
10. Gibson WPR. The use of electrocochleography in the diagnosis of Meniere's disease. *Acta Otolaryngol*. 1991;485:46–52.
11. Levine SM, Margolis RH, Fournier EM, Winzenburg SM. Tympanic electrocochleography for evaluation of endolymphatic hydrops. *Laryngoscope*. 1992;102:614–622.
12. Aso S, Watanabe Y, Mizucoshi K. A clinical study of electrocochleography in Meniere's disease. *Acta Otolaryngol*. 1991;111:44–52.
13. Lenarz T, Ernst A. Intraoperative monitoring by transtympanic electrocochleography and brainstem electrical response. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 1992;249:257–262.
14. Arenberg KI, Kobayashi H, Obert AS. Intraoperative electrocochleography of endolymphatic hydrops surgery using clicks and tone bursts. *Acta Otolaryngol*. 1993;504:58–67.
15. Bojrab DI, Bhansali SA, Andreozzi MP. Intraoperative electrocochleography during endolymphatic sac surgery: Clinical

- results. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;111:478–484.
16. Ferraro JA, Ferguson R. Tympanic Ecg and conventional ABR: A combined approach for the identification of wave I and the I-V interwave interval. *Ear Hear.* 1989;10:161–166.
 17. Terkildsen K, Osterhammel P, Huis in't Veld F. Far field electrocochleography Frequency specificity of the response. *Scand Audiol.* 1975;4:167–172.
 18. Sohmer H, Feinmesser M. Cochlear action potentials recorded from the external ear in man. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1967;76:427–438.
 19. Jewett DL, Williston JS. Auditory-evoked far field averaged from the scalp of humans. *Brain* 1971;681–696.
 20. Delgado Hernández J, Zenker F, Barajas JJ. Normalización de los potenciales evocados del tronco cerebral I: Resultados en una muestra de adultos normoyentes [en-línea]. *Auditio: Revista electrónica de audiológia.* 1 Febrero 2003. vol. 2(1). 13-8. Disponible en: <http://www.auditio.com/revista/pdf/vol2/1/020104.pdf>.
 21. Barajas JJ, Zenker F. Potenciales evocados auditivos. In: Suárez C, ed. *Tratado de Otorrinolaringología y Patología de Cabeza y Cuello Tomo II (Otología)*. Madrid: Proyectos Médicos; 1999.
 22. Barajas JJ. *Auditory brainstem and middle latency responses in early detection of hearing loss infants*. Elsevier Sciences Publishers 1985; pp. 289-92.
 23. Ornitz EM, Walter DO. The effect of sound pressure waveform on human brainstem auditory evoked responses. *Brain Res.* 1975;92:490–498.
 24. Moller K, Blegvad B. Brainstem responses in patients with sensorineural hearing loss. *Scand Audiol.* 1976;5:115–127.
 25. Jerger J, Mauldin L. Prediction of sensorineural hearing level from the brainstem evoked response. *Arch Otolaryngol.* 1978;104:456–461.
 26. Bellman S, Barnard S, Beagley HA. A nine year review of 841 children tested by transtympanic electrocochleography. *J Lar Otol* 1984;981–989.
 27. Van Der Drift JFC, Brocar MP, Van Zante GA. The relation between the pure tone audiogram and the click auditory brainstem response threshold in cochlear hearing loss. *Audiology.* 1987;26:1–10.
 28. Barajas JJ. Relation between the pure tone audiogram and the click brainstem responses threshold in cochlear hearing loss. *Morioka: XXIth Congress of Audiology* 1992.
 29. Frattali MA, Sataloff RT, Hirshout D, Sokolw C, Hills J, Spiegel JR. Audiogram construction using frequency-specific auditory brainstem response (ABR) thresholds. *Ear Nose Throat J.* 1995;74(10):691–698.
 30. Werner LA, Folsom RC, Mancl LR. The relationship between auditory brainstem response and behavioral thresholds in normal hearing infants and adults. *Hear Res.* 1993;68:131–141.
 31. Werner LA, Folsom RC, Mancl LR. The relationship between

- auditory brainstem response latencies and behavioral thresholds in normal hearing infants and adults. *Hear Res.* 1994;77:88–98.
32. Don M, Eggermont JJ, Brackmann DE. Reconstruction of the audiogram using brainstem responses and high pass noise masking. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1979;56:1–20.
33. Eibach H, Zollner CH. Tone masking of brainstem potentials A new method for the frequency specific determination of hearing thresholds. *Arch Otorhinolaryngol.* 1982;235:550.
34. Stapells DR, Picton TW, Perez-Abalo M, Read D, Smith A. Frequency specificity in evoked potential audiometry. In: Jacobson JT, ed. *The auditory brainstem response*. San Diego: College Hill Press; 1985;47–177.
35. Kavanagh KT, Berdsley JV. Brainstem auditory evoked response. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1979;18:1–28.
36. Borg E, Lofquist L, Rosen F. Brainstem response (ABR) in conductive hearing loss. *Scand Audiol.* 1981;13:95–97.
37. McGee TJ, Clemis JD. Effects of conductive hearing loss on auditory brainstem response. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1982;91:304–309.
38. Stuart A, Yang EY, Stenstrom R, Reindorp AG. Auditory brainstem response thresholds to air and bone conducted clicks in neonates and adults. *Am J Otol.* 1993;14:176–182.
39. Mauldin L, Jerger J. Auditory brainstem evoked responses to bone-conducted signals. *Arch Otolaryngol.* 1979;105:656–661.
40. Boezeman E, Kapteyn T, Visser S, Snel A. Comparison of the latencies between bone and air conduction in the auditory brainstem evoked potential. *Electroenceph Clin Neurophysiol.* 1983;56:244–247.
41. Barajas JJ. Evaluation of the ipsilateral and contralateral brainstem auditory evoked potential in multiple sclerosis patients. *J Neurol Sci.* 1982;54(1):69–78.
42. Barajas JJ. Brainstem Acoustic Evoked Potential as Subjective and Objective test for Neurological Diagnosis. *Scand Audiology.* 1985;14:57–62.
43. Hecox K, Galambos R. Brainstem Auditory responses in human infants and adults. *Arch Otolaryngol.* 1974;99:30–33.
44. Rupa V, Dayal AK, Wave V. latency shifts with age and sex in normal and patients with cochlear hearing loss: development of a predictive model. *Br J Audiol.* 1993;27:273–279.
45. Coats AC. Human auditory nerve action potentials in brainstem evoked responses: Latency-intensity functions in detection of cochlear and retrocochlear abnormality. *Arch Otolaryngol.* 1978;104:709–717.
46. Keith WJ, Greville KA. Effects of audiometric configuration on the auditory brainstem response. *Ear Hear.* 1987;8:49–55.
47. Clemis JD, McGee T. Brainstem electric response audiometry in the differential diagnosis of acoustic tumors. *Laryngoscope.* 1979;1:31–42.
48. Gorga MP, Thornton AR. The choice of stimuli for ABR

- measurements. *Ear Hear.* 1989;10:217–230.
49. Selters W, Brackmann D. Acoustic tumor detection with brainstem electric response audiometry. *Arch Otolaryngol.* 1977;103:181–187.
 50. Muziek FE, Josey AF, Glasscock ME. Auditory brainstem responses-Interwave measurements in acoustic neuromas. *Ear Hear.* 1986;7:100–105.
 51. Hall III JW. Auditory brainstem response audiometry. In: Jerger J, ed. *Hearing disorders in adults.* College Hill Press 1984;3–55.
 52. Hyde ML, Blair RL. The auditory brainstem response in neurotology: perspectives and problems. *J Otolaryngol.* 1981;10:117–125.
 53. Eggermont JJ, Don MM, Brackmann DE. Electrocochleography and auditory brainstem electric responses in patients with pontine angle tumors. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1980;75:1–19.
 54. Barajas JJ. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral en las afecciones neurológicas. *Anal Otorrinolaringología.* 1986;1-2:107–120.
 55. Regan MP, Regan D. Objective investigation of visual function using a non-destructive zoom-FFT technique for evoked potential analysis. *Can J Neurol Sci.* 1989;16:168–179.
 56. Regan D. Comparison of transient and steady-state methods. *Ann NY Acad Sci.* 1982;388:45–71.
 57. Galambos R, Making S, Talmachoff PJ. A 40 Hz auditory potential recorded from the human scalp. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 1981;78:2643–2647.
 58. Barajas JJ, Expósito M, Fernández R, Martín L. Middle latency response to a 500Hz tone pip in normal hearing and in hearing impaired subjects. *Scand Audiol.* 1988;17:21–26.
 59. Barajas JJ, Fernández R, Bernal M. Middle latency and 40 Hz auditory evoked responses in normal hearing children: 500 Hz thresholds. *Scand Audiolog.* 1988;30:99–104.
 60. Mora J, Expósito M, Solís C, Barajas JJ. Filter effects and low stimulation rate on the middle-latency response in newborns. *Scand Audiology.* 1990;29:329–353.
 61. Stapells DR, Linden D, Suffield JB, Hamel G, Picton TW. Human auditory steady state potentials. *Ear Hear.* 1984;5:105–113.
 62. Valdés JL, Pérez-Abalo MC, Martín V, et al. Comparison of statistical indicators for the automatic detection of 80 Hz auditory steady state response. *Ear Hear.* 1997;18:420–429.
 63. Campbell FW, Atkinson J, Francis MR, Green DM. Estimation of auditory thresholds using evoked potentials. *A clinical screening test Prog Clin Neurophysiol.* 1977;2:68–78.
 64. Kuwada S, Batra R, Maher VL. Scalp potentials of normal and hearing-impaired subjects in response to sinusoidally amplitude-modulated tones. *Hear Res.* 1986;21:179–192.
 65. Rodríguez R, Picton T, Linden D, Hamel G, Laframboise G. Human

- auditory steady state responses: effects of intensity and frequency. *Ear Hear.* 1986;7:300–313.
66. Picton TW, John M, Dimitrijevic A, Purcell D. Human auditory steady state responses. *Internal Journal of Audiology.* 2003;42:177–219.
67. Herdman AT, Stapells DR. Auditory steady – state responses thresholds of adults with sensorineural hearing impairments. *International Journal of Audiology.* 2003;42:237.
68. Rance G, Briggs RJ. Assesment of hearing in infants with moderate to profound impairment The Melbourne experience with steady–state evoked potential testing. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 2002;189:22–28.
69. Stapells DR, Herman A, Small S, Dimitrijevic A, Hatton J. Current status of the auditory steady –state responses for estimating an infant’s audiogram En: A sound foundation through early amplification. *Phonak* 2005;1–18.
70. Martín L, Barajas JJ, Fernández R, Torres E. Auditory event-related potentials in well-characterized groups of children. *Electroencephalogram Clin Neurophy.* 1988;71:375–381.
71. Martín L, Barajas JJ, Fernández R. P300 development in children in the childhood. *Scand Audiol.* 1988;30:105–109.
72. Näätänen R. In search of a short-term memory trace of a stimulus in the human brain. In: Pulkkinen L, Lyytinen P, eds. *Human action and personality Essays in honour of Martti Takala.* Jyväskylä: University of Jyväskylä; 1984;29–43.
73. Näätänen R, Alho K. Generators of electrical and magnetic mismatch responses in humans. *Brain Topogr.* 1995;7:315–320.
74. Ponton CW, Don M. The mismatch negativity in cochlear implant users. *Ear Hear.* 1995;16:131–146.
75. Ponton CW, Eggermont JJ, Don M, et al. Maturation of the mismatch negativity: effects of profound deafness and cochlear implant use. *Audiol Neurotol.* 2000;5:167–185.

CAPÍTULO 20



Potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee)

G. Rance



Introducción

Los potenciales evocados de estado estable pueden estar generados en diversas regiones de la vía auditiva. Estos potenciales de la corteza descubiertos hace unos 50 años han sido objeto de investigación y han dado lugar a la comercialización de varios sistemas. Los protocolos basados en los PEAee ofrecen la posibilidad de llevar a cabo registros objetivos y específicos en frecuencia en la estimación de los umbrales auditivos y, por tanto, de gran importancia en la clínica audiológica.



Potenciales de estado estable

Los potenciales de estado estable son respuestas electrofisiológicas continuas provocadas por estímulos modulados de larga duración o por una serie de estímulos discretos presentados en rápida sucesión. Estos potenciales son periódicos y están presentes mientras está presente el estímulo. Por tanto, difieren de la respuesta evocada transitoria que ocurre en un período de tiempo después del estímulo.

Los potenciales de estado estable se pueden registrar como respuesta de diversos sistemas sensoriales incluyendo los visuales como respuesta a luces oscilantes (Reagan, 1966) y somatosensoriales evocados por un alto porcentaje de estímulos táctiles (Snyder, 1992). Los PEAee fueron registrados por primera vez en la corteza cerebral por Geisler en 1960, pero el interés en la aplicación clínica de estos potenciales fue realmente estimulado por Galambos et al (1981), al presentar sus hallazgos para un potencial continuo evocado por un breve tono *burst* a razón de 40 estímulos por segundo. Estudios posteriores en que las técnicas de análisis frecuencial (Transformada de Fourier) han sido usadas para extraer matemáticamente la respuesta del electroencefalograma (EEG) (Rickards y Clark, 1984; Stapells et al, 1984) y han dado lugar a más de 25 años de investigación y esfuerzo para comprender los orígenes de los PEAee. Se ha optimizando su registro en distintas condiciones y diferentes grupos de población y se ha explorado su potencial para la valoración objetiva de la audición en la audiolología clínica.

Características De Los PEAee

Los PEAee pueden ser provocados por estímulos con una amplia banda de frecuencias de modulación (2-600 Hz) (Campbell et al, 1977; Cohen et al, 1991; Rees, et al, 1986). Cuando las características de los estímulos (frecuencia, contenido, amplitud, tiempo de ataque) se mantienen constantes, la amplitud y la fase de la respuesta varían con el porcentaje de modulación. Como se indica en la figura 20-1 (adaptada de Cohen et al, 1991), algunas frecuencias de modulación generan una respuesta más efectiva que otras. De hecho, hay tres regiones de frecuencia de modulación óptimas. La mayor amplitud de PEAee se provoca a frecuencias bajas (<10 Hz) y para una frecuencia de modulación alrededor de 40 Hz. Un pico de amplitud más pequeña se presenta para frecuencias de modulación alrededor de 80-100 Hz.

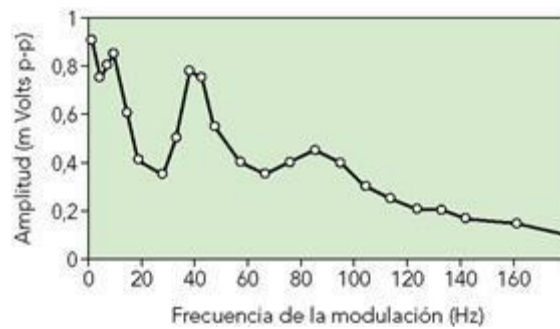


FIGURA 20-1 Amplitud de los PEAee en función de la frecuencia de modulación. Respuestas para un tono de 1 kHz AM/FM presentado a 30 dBHL. Según [Cohen et al \(1991\)](#).

La frecuencia de modulación del estímulo no solo afecta a la amplitud de los PEAee sino que también determina la latencia de la respuesta ([Rickards et al, 1984](#); [Cohen et al, 1991](#)). Establecer la latencia del potencial de estado estable no es sencillo. Al contrario que los estímulos transitorios, donde los picos de respuesta ocurren a intervalos de tiempo particulares después del estímulo, los PEAee ocurren de forma continua en todo el tiempo de la secuencia del estímulo. Es, por tanto, posible calcular la latencia «aparente» mediante medidas de la fase de la respuesta a las distintas frecuencias de la presentación ([Reagan, 1966](#)). Lleva tiempo y es una labor incómoda más allá del alcance de las pruebas clínicas, pero ha sido usado en el contexto de las investigaciones para establecer los orígenes aproximados de un PEAee «diferente». Los análisis de los picos descritos en la [figura 20-1](#), por ejemplo, han sugerido tres lugares de generación razonablemente distintos. El PEAee para una frecuencia de modulación baja (<10 Hz) tiene una latencia aparente de ≈ 100 ms coherente con un origen predominantemente cortical; los PEAee de 40 Hz tienen una latencia equivalente de ≈ 25 -30 ms sugiriendo un origen en el mesencéfalo/córtex; y los PEAee de porcentaje alto (80-100 Hz) tienen una latencia aparente de ≈ 10 -15 ms, lo que sugiere una dominancia de la actividad del tronco cerebral ([Cohen et al, 1991](#); [Picton et al, 2003](#)). La determinación precisa de los generadores neurales de los varios PEAee está sometida a investigación usando varias técnicas intracerebrales (magnetoencefalografía, escáner, etc.) (v. [Dimitrijevic et al, 2008](#), para una revisión reciente de estos trabajos).

Análisis De PEAee

El hecho que el PEAee sea un potencial periódico significa que puede ser extraído del electroencefalograma del sujeto usando técnicas de análisis de frecuencia. Es decir, la respuesta es buscada en una banda particular de frecuencias de la señal EEG (antes que en un período particular postestímulo como habitual a las respuestas a estímulos transitorios). Una ventaja significativa de la técnica de PEAee es que la frecuencia de la señal EEG puede ser determinada con precisión porque la respuesta ocurre al mismo porcentaje de presentación del estímulo (y en menor medida a la de sus

armónicos) (Rickards y Clark, 1984; Stapells et al, 1984). Las técnicas de análisis frecuencial como la Transformada de Fourier (FFT) pueden ser usadas para determinar tanto la amplitud como la fase de la actividad que ocurre como respuesta para una frecuencia de modulación determinada. Estos valores pueden ser comparados con la actividad de frecuencias contiguas (donde no se esperan PEAee) para establecer niveles de ruido de fondo y los datos pueden estar sujetos a análisis estadístico para determinar objetivamente si hay o no una respuesta presente. Un conjunto de técnicas estadísticas pueden ser usadas incluyendo la *coherencia de fase*, la cual analiza la distribución de los valores de fase producidos por la FFT (fig. 20-2), la *magnitud de la coherencia cuadrática*, la cual examina las amplitudes relativas para varios porcentajes de modulación (fig. 20-3) o análisis basados en la información de la fase y la amplitud. Detalles de estas técnicas son discutidos en profundidad por John y Purcell (2008).

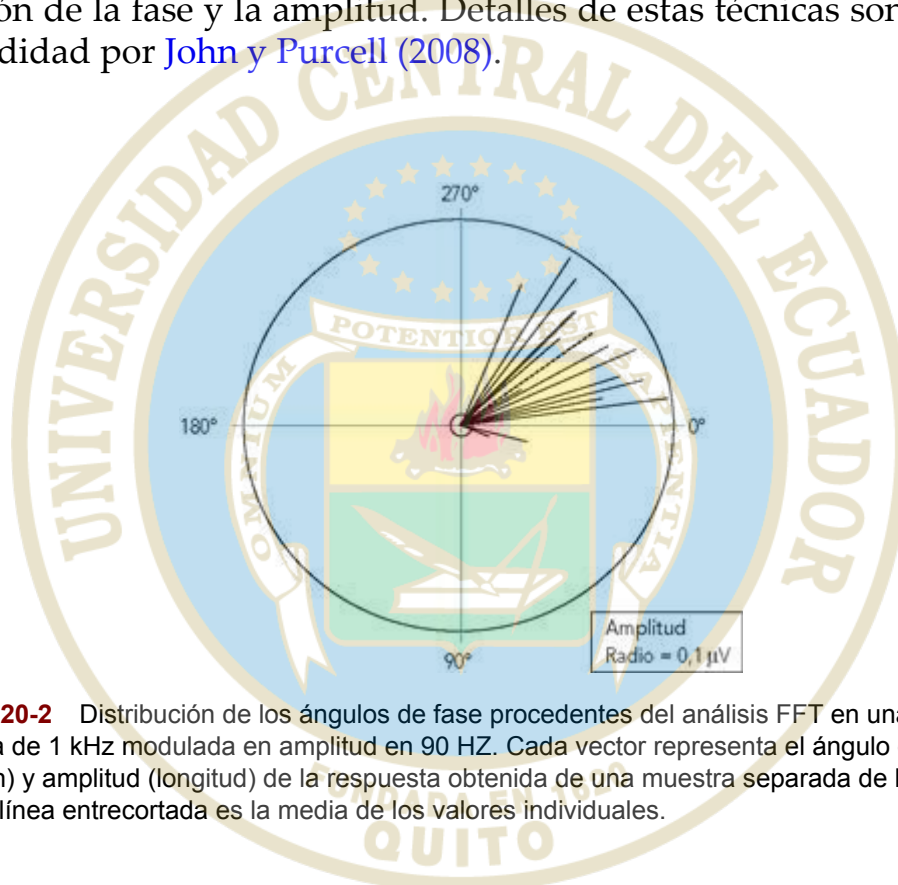


FIGURA 20-2 Distribución de los ángulos de fase procedentes del análisis FFT en una portadora de 1 kHz modulada en amplitud en 90 HZ. Cada vector representa el ángulo de fase (dirección) y amplitud (longitud) de la respuesta obtenida de una muestra separada de la actividad EEG. La línea entrecortada es la media de los valores individuales.

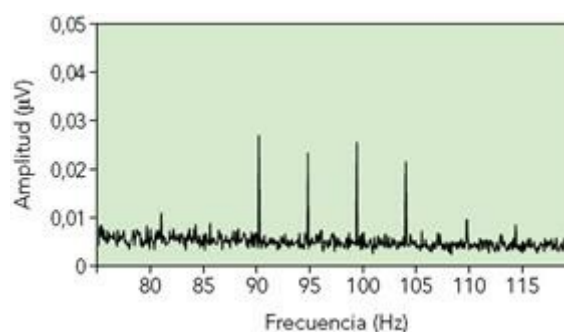


FIGURA 20-3 Amplitud promedio de EEG de un estímulo complejo que contiene 4 portadoras (500 Hz, 1 kHz, 2 kHz y 4 kHz) moduladas en frecuencias de 90, 94, 98 y 102 Hz,

respectivamente.

Las ventajas particulares de estas técnicas matemáticas tienen doble aspecto. En primer lugar, los valores de ruido EEG pueden ser determinados con precisión y ayudan al clínico a decidir si son importantes o si los niveles fluctuantes de actividad EEG invalidan los resultados. [Van Maanen y Stapell \(2009\)](#), por ejemplo, sugieren que se requieren niveles de ruido de fondo < 10 nV para que se produzca fiabilidad clínica. En segundo lugar, el análisis estadístico de los datos de la FFT permite una determinación imparcial del resultado de la prueba sin necesidad de interpretaciones subjetivas de las formas de onda.

Estímulos Usados Para Provocar Los PEAee

Especificidad de frecuencia y amplitud de la respuesta

Una serie de estímulos han sido usados para provocar los PEAee. Estos incluyen estímulos breves transitorios como los clics acústicos, *tone-burst* y CHIRPS así como estímulos continuos modulados de tonos y ruido de banda ancha. Cada uno de ellos tiene diferentes ventajas y desventajas en términos de eficacia y obtención de respuestas en cuanto a la información clínica suministrada (v. [John y Purcell, 2008](#), para una revisión detallada). Como hemos dicho anteriormente, la periodicidad de los PEAee está determinada por la frecuencia de la modulación del estímulo. En el caso de señales transitorias se corresponde con el número de estímulos discretos por segundo. Para señales continuas es el porcentaje de modulación o el número de crestas por segundo del estímulo.

Como habitualmente en las pruebas de potenciales evocados, hay una negociación entre la especificidad de la frecuencia del estímulo y la definición de la amplitud del PEAee. Menor especificidad en frecuencia (clics acústicos, CHIRPS, etc.) proporciona mayores amplitudes de la respuesta, pero son menos efectivas en determinar bandas de frecuencia concretas. Esto limita la aplicación para el diagnóstico (en el que se requiere un conocimiento de la configuración del audiograma), pero puede tener aplicación en técnicas de cribado ([Cebulla et al, 2007](#); [John et al, 2004](#)).

El estímulo más específico en frecuencia empleado para provocar los PEAee es el modulado en amplitud. Consideremos una portadora (F_c) de 1 kHz modulada a una frecuencia de 100 Hz (F_m). El espectro de frecuencia de este estímulo consiste de una banda principal F_c más dos pequeñas bandas laterales a $F_c \pm F_m$. En este ejemplo, toda la energía del estímulo está restringida a la banda 900-1.100 Hz permitiendo un alto grado de precisión espectral. La desventaja es que provoca una respuesta de baja amplitud ([Cohen et al, 1991](#)).

El estímulo más comúnmente empleado en los últimos 20 años para los PEAee ha sido la combinación de un tono modulado en amplitud (AM) y en frecuencia (FM). En este caso, se añade al tono modulado en amplitud una

pequeña modulación en frecuencia (usualmente un $\pm 10\%$ de la frecuencia portadora). El tono complejo resultante es todavía relativamente específico en frecuencia (con la mayoría de la energía circunscrita dentro de la banda crítica) y capaz de provocar un PEAee que es aproximadamente 1,5 veces el tamaño del producido por un estímulo AM solamente (Cohen et al, 1991).

Por supuesto, debe tenerse en cuenta que el uso de estímulos específicos en frecuencia como los tonos AM o AM/FM no necesariamente se traduce en respuestas específicas en frecuencia. Las pruebas de PEAee con estos estímulos tienen, no obstante, buena especificidad en sujetos normales (Herdman et al, 2002) y demuestran la capacidad de obtener el audiograma de sujetos con pérdida auditiva incluyendo las pérdidas en caída brusca (Rance et al, 1995; Johnson y Brown, 2005).

Hay intentos de mejorar el estímulo. Algunos investigadores, por ejemplo, han explorado la posibilidad de obtener la respuesta con series de *tone-burst* breves (Mo y Stapells, 2008). Otros han considerado vías innovativas para modular tonos continuos (usando algoritmos exponenciales, en lugar de sinusoidales, diseñados para producir señales envolventes con pendiente de ataque más rápida [John et al, 2002]). Algunas de estas técnicas presentan resultados prometedores, pero no han sido suficientemente evaluadas.

Estímulos simples o múltiples

Una de las características de la técnica de los PEAee es que pueden realizarse con estímulos *secuenciales o simultáneos*. Como ya se ha explicado, el PEAee ocurre principalmente a la frecuencia de modulación del estímulo. Por ejemplo, un tono de 1.000 Hz modulado a 90 Hz provocará un potencial periódico ocurriendo exactamente en el mismo porcentaje (90 Hz) dentro del espectro EEG. Debido a que la respuesta en frecuencia está determinada por el porcentaje de modulación del estímulo, es posible combinar varios estímulos (500 Hz, 1 kHz, 2 kHz y 4 kHz de portadora) y analizarlos al mismo tiempo si están modulados a distintas amplitudes de modulación. La figura 20-3 muestra el espectro promedio EEG con los PEAee en respuesta a 4 estímulos modulados a frecuencias de modulación de 90 94, 98 y 102 Hz. Esta técnica fue explorada (en el dominio auditivo) por Lins y Picton (1995) y investigadores posteriores han demostrado que las respuestas a los tonos individuales (presentados simultáneamente) pueden ser consideradas independientes siempre que los estímulos están separados por una octava y sean presentados a niveles relativamente bajos (John et al, 1998; Herdman y Stapells, 2001). Qué se considera un «nivel bajo» es objeto de debate. Un estímulo de ≤ 60 dbSPL no provoca interacción en sujetos adultos (la amplitud de la respuesta es la misma para estímulos simples o múltiples), mientras que estímulos presentados a niveles superiores se traducen en disminución de la respuesta (John et al, 1998; Picton et al, 2009). Estudios recientes sugieren que los niños pueden tener mayores interacciones que los adultos y aunque las diferencias son pequeñas, las consecuencias clínicas están por determinar (Hatton y Stapells, 2011). Tampoco está claro si los

estímulos secuenciales o simultáneos son óptimos para determinar los umbrales en deficientes auditivos (que necesitan niveles más altos), pero evidencias recientes sugieren que los PEAA múltiples son fiables en niños con pérdidas significativas (Van Maanen y Stapells, 2010).

Hay investigaciones en esta área, pero los equipos comerciales existentes emplean protocolos que permiten valoraciones simultáneas de cuatro frecuencias en el mismo oído (ocho simultáneas si tenemos en cuenta los dos oídos). Estos resultados mejoran la eficacia disminuyendo el tiempo de exploración, y se estima que una evaluación clínica de cuatro frecuencias, entre 500 y 4.000 Hz en cada oído, puede ser de 1,5 a 3 veces más rápida que con estimulaciones secuenciales (John et al, 2002). Obviamente, esto beneficia la exploración de sujetos dormidos permitiendo evaluar más frecuencias en los períodos de registro y permitiendo la posibilidad de alargar el tiempo de registro, lo que reduce así los niveles de ruido EEG mejorando la detección de amplitudes bajas.

Calibración del estímulo

Una cuidadosa calibración del estímulo es un requisito importante para la valoración auditiva. La calibración de estímulos de larga duración (como tonos AM y AM/FM) es sencilla y los umbrales del comportamiento para estas señales son próximos (2 dB) a los de tonos puros (ANSI 1996). La combinación de los cuatro estímulos modulados empleados en una estimulación múltiple simultánea supone un incremento en conjunto de 5-6 dB. Es posible permitir este cambio en el proceso de calibración y no se requiere compensación ya que cada tono es procesado individualmente a nivel coclear (John y Purcell, 2008).

Son bien conocidas las dificultades de calibración asociadas a estímulos breves (clics acústicos/*tone burst*) en las pruebas de potenciales evocados (Rance et al, 2006). La duración de un clic acústico, por ejemplo, es solo de 100 μ s, lo que significa que no se consigue la ventaja obtenida en señales de larga duración. En consecuencia, los umbrales conductuales con clics en sujetos adultos normales (con porcentajes usados en las pruebas clínicas) están típicamente alrededor de 30-35 dB SPL de pico y se requieren correcciones sustanciales en la calibración. El problema es el mismo cuando se usan estímulos breves en PEAA, si bien los estímulos a frecuencias de modulación altas (80-100 Hz) requerirán correcciones de calibración más pequeñas que las mencionadas a frecuencias de modulación menores.

Factores Subjetivos

Género

Los PEAA generados por porcentajes de modulación altos (80-100 Hz) presentan diferencias de género pequeñas pero significativas. En particular, las mujeres presentan latencias más cortas de aproximadamente 0,3-0,8 ms

que los hombres de la misma edad (Picton et al, 2009). Este resultado debido a diferencias en el tamaño de la cabeza y de la longitud del tabique coclear (Trune et al, 1988) es coherente con los hallazgos de los PEATC en respuesta a estímulos transitorios (Beagley y Sheldrake, 1978). Por el contrario, las amplitudes no presentan diferencias importantes (Picton et al, 2009). Por lo tanto, la evaluación clínica (estimación del umbral) que viene determinada por la amplitud de la respuesta y el ruido de fondo (relación señal-ruido) se considera equivalente en hombres y mujeres.

Oído

Muchos estudios conductuales han demostrado diferencias entre el oído derecho y el izquierdo a todas las edades. Las OEA y los PEATC con estímulos transitorios en neonatos presentan claras asimetrías (Sininger y Cone-Wesson, 2004 y 2010xs). Actualmente, no está claro si estas diferencias existen ya que algunos estudios consideran esta diferencia (Picton et al, 2007) y otros no (Picton, 2009). De cualquier forma, si estas diferencias existen, son tan pequeñas que no influyen en la interpretación clínica de los resultados.

Estado fisiológico del paciente

Para obtener registros con niveles bajos de ruido EGG en niños y sujetos poco colaboradores se requiere que estén en estado de sueño natural o sedado. Lamentablemente, tanto en niños como en adultos dormidos para estímulos con modulación de 40 Hz (la cual en sujetos despiertos es consistente y con importante amplitud) la amplitud de la respuesta se reduce a <50% comparativamente con sujetos despiertos (Cohen et al, 1991; Levi et al, 1993; Plourde y Picton, 1990) y, por consiguiente, los umbrales en respuesta a frecuencia de modulación de 40 Hz tienden a ser más altos y más variables en estado de sueño (Galambos et al, 1981; Picton et al, 1987). Esta influencia del estado del paciente no es sorprendente ya que lo mismo ocurre con PEATC con estímulos transitorios donde latencias (≈ 30 ms) también se ven afectadas por el sueño y la sedación (Osterhammel et al, 1985). En cambio, los PEAAe provocados por señales moduladas de 80-100 Hz con origen predominante en el tronco cerebral (latencia 10-15 ms) no están influenciados por el estado del paciente (Cohen et al, 1991).

Maduración

El curso del desarrollo de la vía auditiva no es consistente (Ponton et al, 2000). Por lo tanto, la fiabilidad de los PEAAe en niños depende en gran manera de los generadores neurales y, por tanto, de la frecuencia de presentación del estímulo. Los PEAAe provocados a frecuencias de 40 Hz no son consistentes en niños pequeños explorados despiertos (Levi et al, 1993, 1995; Maurizi et al, 1990; Stapells et al, 1988). De hecho, la respuesta de PEAAe con 40 Hz de modulación es inmadura no solo en la infancia sino en la primera década de vida (Aoyagi et al, 1994; Pethe et al, 2004).

En contraste, los PEAAe como respuesta a estímulos modulados a 80-100 Hz pueden ser registrados en niños de todas las edades (John et al, 2004; Levi et al, 1993; Luts et al, 2006; Rance et al, 2005; Rance y Tomlin, 2006; Rickards et al; Savio et al, 2001). Estos PEAAe con frecuencia de modulación alta son más indicados en exploraciones pediátricas por la madurez en este tipo de respuestas a partir de 1 año. También son fiables en niños de <12 meses, aunque recientemente se señalan cambios por la maduración particularmente en el período neonatal (John et al, 2004; Rance et al, 2005; Luts et al, 2006). Las implicaciones clínicas de estas evoluciones se tratan en la sección siguiente y en más detalle en Rance et al, 2008.

Aplicaciones Clínicas De Los PEAAe

La técnica de los PEAAe ofrece la posibilidad de medir objetivamente la actividad de los centros de la vía auditiva. Por lo tanto, existe un interés significativo en el uso clínico de estos potenciales. De momento, la aplicación clínica más importante es la predicción de los umbrales auditivos en los niños demasiado pequeños para responder adecuadamente a la audiometría del comportamiento. Esto ha sido particularmente importante como consecuencia de los programas de detección precoz auditiva que han desplazado el diagnóstico y la valoración a las primeras semanas de vida. Otras aplicaciones potenciales de los PEAAe incluyen su uso para medir objetivamente la discriminación auditiva, sobre la que se está investigando en el momento actual.

Los PEAAe como herramienta para la valoración del procesado auditivo

Los PEAAe no se usan actualmente como una medida del procesado auditivo, pero trabajos preliminares sugieren aplicaciones clínicas involucrando niveles básicos de discriminación y procesado de estímulos complejos. Algunos autores han medido PEAAe con estímulos de AM con diferentes profundidades y grados de modulación (Purcell et al, 2004) con vistas a suministrar pruebas objetivas del procesado temporal.

Además de estas aplicaciones respecto a la discriminación auditiva, la técnica de PEAAe, en virtud de su facilidad para obtener respuestas múltiples a estímulos complejos, puede ofrecer información sobre la capacidad global del procesamiento auditivo. Dimitrijevic et al (2001), por ejemplo, han presentado tonos simultáneos y valorando el número de respuestas independientes obtenidas como consecuencia de la información recibida en el sistema auditivo central para el procesado de señales completas como el lenguaje.

Predicción de los umbrales auditivos empleando los PEAAe

La predicción del audiograma del comportamiento empleando los PEAAe (o

cualquier otro potencial evocado) se basa en la idea simple de que la respuesta no será generada en la vía auditiva si el estímulo no es presentado a un nivel por encima del umbral auditivo del sujeto. En cuanto el estímulo debe exceder el umbral auditivo varía con la metodología y los factores subjetivos (como ya se ha dicho anteriormente). En términos generales, el umbral de PEAee (el nivel más débil al que es posible registrar respuesta) determina el umbral auditivo de una manera imparcial. La característica de esta relación ha sido bien establecida en un número de estudios normativos referentes a diferentes grupos de poblaciones. Los hallazgos de estos investigadores han sido descritos de dos maneras. La primera supone el cálculo del *nivel de diferencia media*, donde el nivel de sensación es establecido. Este valor indica al clínico cuántos decibelios debe sustraer del umbral de PEAee para establecer el umbral predictivo. La segunda manera supone la generación de una *fórmula de regresión* que describe la relación entre el umbral de PEAee y el umbral de la audiometría del comportamiento para un conjunto de sujetos. En este caso, el clínico aplica la fórmula de regresión al umbral de los PEAee y obtiene el umbral de la audiometría del comportamiento.

Otro aspecto (a menudo pasado por alto) se refiere a la confianza con la que puede hacerse la predicción. Esta está determinada no por el nivel medio de sensación sino por la variación del valor de la fórmula de regresión. Se trata del intervalo de umbrales auditivos que corresponden a un determinado umbral de PEAee. En concreto, es el grado de variabilidad así como la habilidad de registrar la respuesta lo que determina la utilidad clínica de la técnica de potenciales evocados. Como sostendremos en los siguientes apartados, para la mayoría de las circunstancias, la fiabilidad de los umbrales es del mismo orden que el de otras técnicas objetivas.

Valoración de PEAee en adultos que no cooperan

Después de la introducción de PEAee con 40 Hz de frecuencia de modulación a principios de 1980, aparecieron publicaciones que describían la consistencia de los umbrales próximos a los de tonos puros en adultos de audición normal o hipoacusia de percepción (Chambers y Meyer, 1993; Kuwada et al, 1986). Más recientemente, un número de autores han estudiado el empleo de 40 Hz en la clínica en la que sujetos adultos han sido evaluados a efectos de compensación laboral (posibilidad de exagerar la pérdida auditiva con vistas al cobro de indemnizaciones). La habilidad de determinar objetivamente la presencia o ausencia de respuesta (usando técnicas de FFT) es interesante en este contexto. Se requiere más experiencia pero hay evidencia preliminar de que los umbrales obtenidos en respuesta a 40 Hz pueden ser tan precisos en estos casos como los potenciales corticales (Van Maanen y Stapells, 2005).

La aplicación clínica de señal modulada 80-100 Hz en adultos que no cooperan no ha sido ampliamente evaluada, puesto que su pequeña amplitud dificulta su evaluación en sujetos con niveles de ruido EEG altos (Van Maanen y Stapells, 2005).

Aplicación clínica de PEAAe 80-100 Hz

Como se ha descrito previamente, los PEAAe 80-100 Hz aunque sensiblemente de menor amplitud que los de menor frecuencia de modulación (en adultos despiertos), se ven menos afectados por cambios en la maduración en la infancia y están presentes en sujetos dormidos o sedados de todas las edades. Por lo tanto, estas respuestas a porcentajes de modulación altos han sido objeto de investigación y se han usado en los estudios que se describen en los siguientes apartados.

PEAAe por vía aérea en sujetos con hipoacusia de percepción

En las dos últimas décadas muchos estudios han investigado la relación entre los umbrales con porcentajes de modulación alta y los umbrales conductuales en adultos y niños con hipoacusia perceptiva. Estas investigaciones han sido revisadas en detalle por [Tlumak et al, en 2007](#) y [Vander Werff et al en 2008](#). A pesar de diferencias metodológicas entre los estudios, la mayoría han encontrado fuertes correlaciones entre los PEAAe y los umbrales con valores de correlación de 0,8 y 0,95 en la mayor parte de las frecuencias. Por consiguiente, tanto en niños como en adultos con pérdida de percepción la diferencia media es solo de 5-15 dB (indicando que los PEAAe pueden ser registrados a niveles de sensación bajos) y los valores de desviación estándar son del orden de 5-15 dB (lo que indica una pequeña variación aceptable en la relación PEAAe/audiometría conductual [tabla 20-1]) ([Tlumak et al, 2007](#); [Vander-Werff et al, 2008](#)). Estos grupos de resultados sugieren que los umbrales de PEAAe pueden predecir con un razonable grado de fiabilidad los umbrales auditivos tonales. Además, los resultados obtenidos individualmente indican que los PEAAe pueden ser usados para evaluar no solo el grado sino también la configuración del audiograma, incluso en los casos de perfil audiométrico en caída brusca ([Aoyagi et al, 1994](#), [Rance et al, 1995](#)).

Tabla 20-1

Niveles umbral PEAAe en niños con hipoacusia perceptiva. Se indican los valores medios en dBHL y desviación estándar. A efectos comparativos se indican los resultados de [Tlumak et al \(2007\)](#)

Estudio	Edad	Tipo de estímulos	500Hz	1.000Hz	2.000Hz	4.000Hz
Tlumak et al (2007)	Adulto	Múltiple AM	14±13	10±13	9±12	8±13
Rance y Briggs (2002)	1-8 meses	Simple AM/FM	6±9	6±7	4±8	3±11
Han et al (2006)	6-60 meses	Múltiple AM	15±9	9±8	8±8	11±9
Luts et al (2006)	0-50 meses	Múltiple AM	8±13	6±15	7±13	9±12
Van Maanen y Stapells (2010)	1-79 meses	Múltiple AM	14±9	13±9	9±9	-2±10

PEAee en adultos con audición normal

La relación de los umbrales de PEAee y conductuales en sujetos normales es menos consistente que en las hipoacusias de percepción. De nuevo, hay variaciones de resultados debido a diferencias metodológicas pero los valores medios de los PEAee en sujetos adultos de audición normal pueden ser del orden de 10-20 dB (Tlumak et al, 2005). Dos estudios han usado los mismos protocolos para comparar los umbrales de PEAee en conjuntos de normooyentes y pérdidas perceptivas (Vander Werff y Brown, 2005; Picton et al, 2005) encontrando diferencias poco significativas y reducida variabilidad en casos con pérdida. La explicación más probable para este resultado es el fenómeno del *recruitment* (Rance et al, 2005). El *recruitment* se identifica como un rápido crecimiento en la sonoridad percibida que se presenta con frecuencia en algunas hipoacusias perceptivas. La correlación fisiológica de este efecto de daño coclear es un incremento rápido en la amplitud de los PEAee (una vez se ha superado el umbral). Tanto Vander Werff y Brown y Picton et al, (2005) han confirmado este efecto mostrando un precipitado aumento de la amplitud en estos sujetos. El resultado de este rápido incremento en la amplitud es que las respuestas pueden ser registradas cerca del umbral auditivo y que la transición entre los niveles que producen un potencial medible y los que no es más pronunciada. Como consecuencia hay escasa variabilidad.

Vía aérea con PEAee en niños con audición normal

La maduración en los períodos neonatales e infantiles se produce en alto grado. Se han detectado retrasos en la latencia (Cone-Wesson et al, 2002; Rickards et al, 1994) y de forma más importante varios estudios han demostrado que las amplitudes de los PEAee son significativamente más bajas en el primer año de vida. John et al (2004), por ejemplo, han medido la amplitud en neonatos (edad de 0-3 días) y han encontrado niveles de solamente 10-20 nV para estímulos de 50 dB SPL. Estímulos equivalentes en adultos provocan respuestas de ≈ 35 nV. Igualmente, Luts et al (2006) han registrado amplitudes en neonatos de ≈ 12 días de aproximadamente de $\frac{1}{4}$, $\frac{1}{3}$ de la respuesta de un adulto.

Como consecuencia de que los niveles EEG en bebés son más bajos que en niños y adultos (Luts et al, 2006) las respuestas de pequeña amplitud suponen que la detección de PEAee es más difícil que en sujetos adultos. Los umbrales de PEAee en neonatos y niños están típicamente unos 10 dB por encima de los niveles de adultos (Lins et al, 1996; Luts et al, 2006) y la mayoría de los investigadores muestran umbrales promedio de unos 35-45 dB HL para portadora de baja frecuencia y 20-40 dB HL para frecuencias medias y altas (tabla 20-2) (Levi et al, 1995; Lins et al, 1996; Luts et al, 2006; Rance et al, 2005; Rance y Rickards, 2002; Rance y Tomlin, 2006; Rickards et al, 1994; Savio et al, 2001; Van Maanen y Stapells, 2009; Van Maanen y Stapells, 2010; Watkin et al, 2011; Van Maanen y Stapells, 2009; Watkin et al, 2011).

Tabla 20-2

Umbral de PEAee en neonatos y niños presumiblemente normales. Se indican valores medios y desviación estándar en dBHL. A efectos comparativos se indican los resultados

Categoría	Estudio	Edad	Tipo de estímulos	500 Hz	1.000Hz	2.000Hz	4.000Hz
Adultos	Tlunak et al (2007)	Adulto	Múltiple AM	17±12	13±12	11±10	15±10
Niños	Lins et al (1996)	1-10 meses	Múltiple AM	33±13	22±10	17±8	21±10
	Savio et al (2001)*	7-12 meses	Múltiple AM	46±9	44±10	37±8	33±9
	Cone-Wesson et al (2002c)	1-79 meses	Simple AM/FM	39±8	34±10	26±10	39±12
	Rance y Rickards (2002)**	1-8 meses	Simple AM/FM	43±12	42±10	35±8	34±10
	Rance et al (2005)	1-3 meses	Simple AM/FM	32±7	32±7	24±6	28±7
	Rance y Tomlin (2006)	6 semanas	Simple AM/FM	40±7			33±8
	Van Maanen y Stapells (2009)	6-66 meses	Múltiple AM	41±7	37±11	31±8	22±10
	Van Maanen y Stapells (2009)	≤6 meses	Múltiple AM	39±7	33±5	29±7	24±10
Neonatos	Rickards et al (1994)	1-7 días	Simple AM/FM	41±10	1.500 Hz: 24±9	35±11	
	Levi et al (1995)	1 mes	Simple AM	36±11	42±11	34±15	
	Savio et al (2001)*	0-1 meses	Múltiple AM	57±11	55±12	51±12	48±13
	Luts et al (2006)	<3 meses	Múltiple AM/FM	37±10	35±10	32±10	36±9
	Rance & Tomlin (2006)	3-7 días	Simple AM/FM	46±11			38±11
	Watkin et al (2011)	6±6 semanas	Simple AM/FM	47±9	36±10	34±8	34±9

*Solamente se han incluido sujetos con umbrales auditivos de 15 dBHL.

**Los datos en este estudio fueron obtenidos en presencia de altos niveles de ruido ambiental, los cuales pueden haber influido en los resultados según los autores.

de Tlunak et al (2007)

El desarrollo de los umbrales en los bebés no ha sido bien establecido. Savio et al (2001) han comparado un grupo de niños explorados en el período neonatal con otro conjunto de 7-12 meses y han encontrado decrecimientos significativos en el umbral (7-14 dB). Además, un estudio longitudinal llevado a cabo por Rance et al (2006) halló disminuciones significativas del umbral (5 ≈ dB) a lo largo de las primeras 6 semanas de vida y, además, disminuciones graduales en el primer año de vida (Rance et al, 2008). Por otra parte, Van Maanen y Stapells (2010) han estudiado bebés de audición normal en dos grupos: uno de ≤6 meses (edad media 3,1 meses) y otro de > 6 meses (edad media 28,8 meses) y no han encontrado diferencias en los umbrales de PEAee. El hecho de que no incluían bebés muy pequeños (menos de 3

semanas) sugiere que la mayoría de cambios de umbral ocurren en el período neonatal.

Una segunda consecuencia importante de la baja amplitud de respuesta en bebés normales es el incremento de la variabilidad. Las respuestas pequeñas están más afectadas por la variabilidad debida al ruido, lo que a su vez da lugar a fluctuaciones significativas en la determinación del umbral. La variación en el umbral es mayor en bebés que en adultos, particularmente para registros efectuados en el período neonatal (Rance et al, 2006).

El hecho de que el umbral de PEAA sea elevado y más variable en niños significa que no pueden considerarse los mismos valores normales. Lo que constituye una respuesta normal para bebés de varias edades está todavía pendiente de acuerdo. Los niveles de cribado óptimos serán más concretos cuando tengamos más datos, pero van Maanen y Stapells (2009) han llevado a cabo un análisis de los resultados existentes (publicados) y concluyen que niveles de 50, 45, 40 y 40 dBHL para las frecuencias de portadora de 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz son suficientemente bajos para generar PEAA en el 90-95% de niños de audición normal. Estos niveles son obviamente más altos que los deseables, lo que indica que las diferencias entre oídos normales y de pérdidas medias son difíciles en los neonatos. Hay investigaciones en este campo realizadas por Van Maanen y Stapells (2010) que han hallado que la aplicación de estos niveles de cribado establecen diferencias entre normales y deficientes auditivos en un 97% de los casos.

PEAA por vía aérea en bebés con pérdida perceptiva

El efecto en los PEAA de la pérdida auditiva en el período neonatal debe todavía ser estudiado, pero hay datos preliminares de que pueden obtenerse respuestas a niveles de sensación bajos para este grupo de sujetos. La amplitud de las respuestas proporcionadas gracias al *recruitment* domina los factores de maduración auditiva observados en bebés de audición normal. Luts et al (2006), por ejemplo, encuentran umbrales de sensación de PEAA del orden de 5-10 dB (dependiendo de la frecuencia portadora) en un grupo de 20 menores hipoacúsicos explorados en los primeros meses de vida, donde los niveles de sensación en bebés con audición normal eran de 30-40 dB.

Rance et al (2005) han presentado información de los umbrales en un grupo importante de bebés con pérdida perceptiva. La figura 20-4 presenta estos resultados de la valoración para bebés de 6 semanas. De la distribución se deduce que los PEAA en estos niños se registran consistentemente a niveles de sensación bajos. Por lo tanto, los datos recopilados sugieren que los PEAA obtenidos en el primer período infantil son comparables con el audiograma conductual particularmente en oídos con pérdida perceptiva importante.

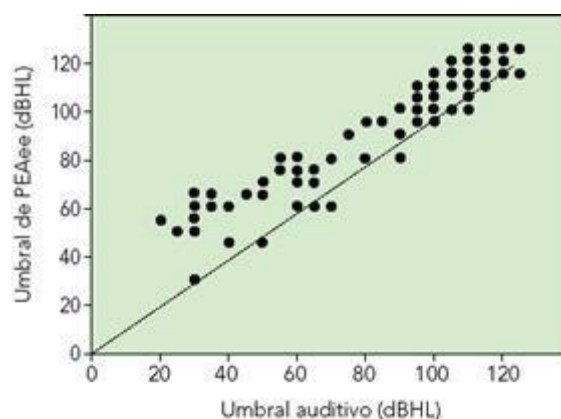


FIGURA 20-4 Umbrales comparativos de PEAee y conductuales para una portadora de 1 kHz en 121 niños con pérdida perceptiva media-profunda. Los PEAee fueron realizados a las 2-6 semanas. Las respuestas con audiometría del comportamiento fueron realizadas a los 7-12 meses.

PEAee por vía ósea

Las respuestas pueden ser provocadas por estímulos por vía ósea y, por lo tanto, es posible determinar la reserva coclear y proporcionar criterios de diferenciación entre pérdidas de conducción, de percepción y mixtas. Antes el registro de estas repuestas conllevaba problemas técnicos con la señal eléctrica (enviada al transductor para generar estímulos de nivel medio y alto) que daban lugar a artefactos introducidos en los PEAee. Actualmente, en general, estos problemas han sido superados (Small y Stapells, 2004) pero es preciso vigilar para minimizar el riesgo de respuestas falsas.

Se han establecido niveles de normalidad por vía ósea para sujetos normooyentes (Dimitrijevic et al, 2001; Small y Stapells, 2005) y varios estudios han examinado las relaciones de los PEAee en vía ósea con los umbrales conductuales en adultos con hipoacusias de conducción simuladas (Jeng et al, 2004) y en umbrales elevados debidos a la presencia de ruido enmascarante o pérdidas de percepción (Ishida et al, 2011). Además, Small y Stapells en una serie de estudios (resumidos en una publicación en 2008) han normalizado los datos para los bebés de audición normal y han recomendado detección a niveles de vía ósea de 30, 20,40 y 30 dbHL para las octavas de frecuencias (500-4.000 Hz) en bebés de 0-11 meses.

Sin embargo, la aplicación clínica está limitada por la falta de estudios de niños con hipoacusia confirmada. Swanepoel et al (2008) han presentado hallazgos de vía ósea por PEAee para un grupo con vías aéreas elevadas, pero no han hecho un seguimiento para establecer sus niveles auditivos actuales. Se precisan más trabajos antes de que pueda ser determinado el potencial del diagnóstico diferencial por vía ósea.

PEAee en individuos con desórdenes del procesamiento auditivo central (DPAC)

Los posibles efectos de los DPAC en los umbrales PEAee no han sido

completamente investigados, pero los resultados en sujetos con neuropatía auditiva ilustran algunos problemas potenciales. En estos casos, los umbrales de PEAA se observan solamente para niveles de estímulo altos con respecto al umbral audiométrico (Rance et al, 1999; Rance et al, 2005). La predicción de umbrales usando PEATC no es mejor en casos de DPAC (v. capítulo 23), pero con respuestas en función del tiempo es posible identificar el trastorno en la vía separando las respuestas preneurales (microfónicos cocleares) de las neurales. La respuesta en análisis frecuencial (que es en muchas circunstancias lo importante de los PEAA) no permite la identificación de las neuropatías. Por tanto, en niños con riesgo de neuropatía, los PEAA deben ser empleados conjuntamente con los PEATC.



Conclusiones

Los PEAA se han desarrollado hasta el punto de constituirse como un importante complemento en el conjunto de las exploraciones audiológicas. La posibilidad de suministrar estimaciones objetivas y discriminativas en frecuencia en niños la señala como una herramienta diagnóstica para la valoración de los neonatos identificados en la detección precoz auditiva. Técnicas futuras y una mayor experiencia proporcionarán, sin duda, nuevas oportunidades para la valoración de la vía auditiva y aplicaciones clínicas.



Casos clínicos

Caso 1. Niño Con Hipoacusia En Altas Frecuencias

Historia clínica

Se trata de un niño detectado en el cribado auditivo con problemas bilaterales. No hay respuesta a los PEATC automáticos para clics de 35 dBnHL realizados a los 2-3 días del nacimiento. No presenta factores de riesgo pero sí problemas familiares incluyendo un hermano con déficit auditivo moderado.

Exploraciones

Se realizaron pruebas diagnósticas a las tres semanas. La otoscopia y la impedanciometría con tono sonda múltiple no determinaron ninguna anormalidad de oído medio en ninguno de los dos oídos.

Se valoró los PEATC con estímulo *burst* tipo Blackman (2-1-2 ciclos) presentados a razón de 39,09 Hz. Los trazados promedio EEG para estímulos de 500 Hz y 4 kHz se muestran en la figura 20-5. La respuesta a 500 Hz fue a 30 dBnHL en cada oído consistente con audición normal bilateral a bajas frecuencias. Por el contrario, el umbral a 4 kHz fue bilateral de 60 dBnHL. Estos resultados se correlacionan con pérdida auditiva moderada a frecuencias agudas. Los PEATC por vía ósea no dieron respuesta para un estímulo de 4 kHz al nivel máximo de 50 dBnHL sugiriendo que la pérdida era fundamentalmente de percepción.

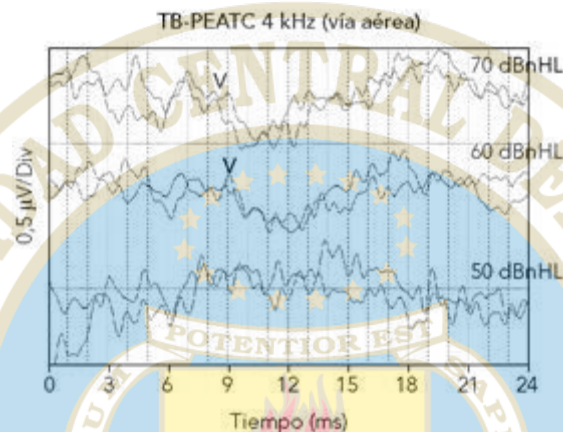
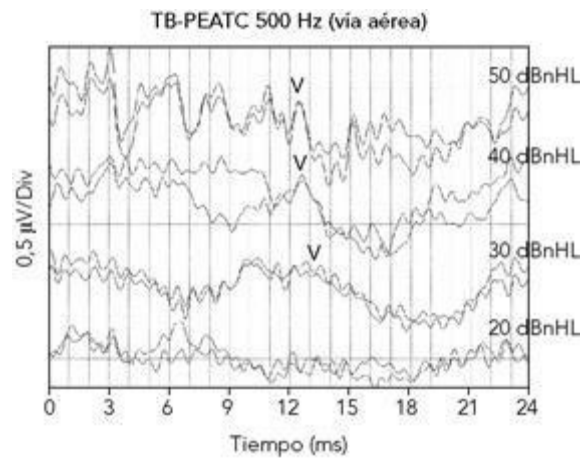


FIGURA 20-5 Resultados de PEATC a 500 Hz y 4.000 Hz con tonos *burst* obtenidos a las 3 semanas de edad del niño. Los resultados de ambos oídos son idénticos y solo se indican los del oído izquierdo.

Después se realizaron los PEAee para definir mejor el grado y la configuración de la hipoacusia. Se utilizó la técnica de estimulaciones simultáneas con portadoras a las frecuencias de 500 Hz y 4 kHz. Las frecuencias de modulación fueron de 82-99 Hz para provocar respuestas de PEAee. Se obtuvieron resultados consistentes con perfil audiométrico bilateral en pendiente brusca (fig. 20-6). Se repitió la valoración con estimulaciones simples a las frecuencias portadoras de 2 kHz y 4 kHz, donde no hubo respuesta a 60 dBHL siendo los umbrales coincidentes con la exploración anterior.

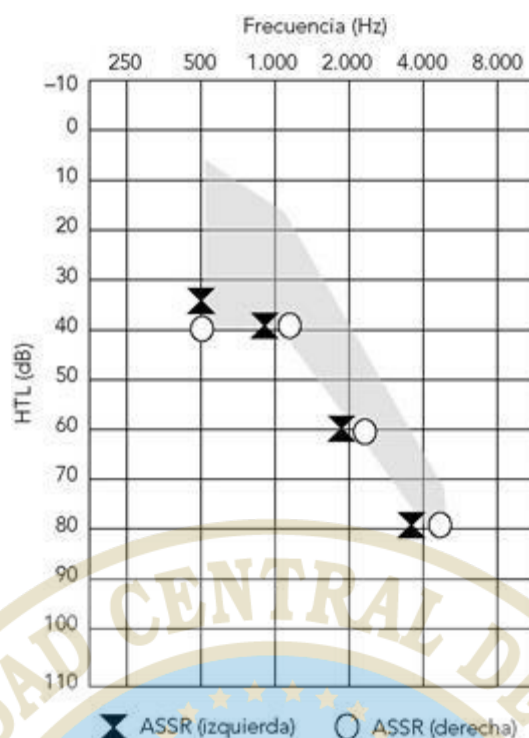


FIGURA 20-6 Umbrales de PEAee obtenidos a las 3 semanas. El área sombreada indica los umbrales esperados por la audiometría conductual.

Finalmente se efectuó una exploración con OEApd en la que se obtuvo respuestas para pares de frecuencias medias, lo que sugirió un funcionamiento normal de las CCE en esta región. No hubo respuesta para estímulos de frecuencia aguda.

En consecuencia, al niño se le adaptaron a las 5 semanas bilateralmente dos audífonos retroauriculares. La ganancia se fijó tomando como referencia niveles de 10 dB menores a los PEAee en las frecuencias de 2 kHz y 4 kHz. La ganancia a las frecuencias graves y medias fue despreciable ya que la audición era normal a su edad (Rance et al, 2006) y porque las OEA estaban presentes, lo que indicaba un funcionamiento normal de las CCE en esta región. El niño también fue remitido a un centro de rehabilitación auditiva donde la familia recibió tratamiento logopédico.

El niño respondió con fiabilidad a la audiometría condicionada a los 8 meses. La figura 20-7 muestra los niveles hallados con resultados iguales en ambos oídos. Puede observarse que los PEAee obtenidos 7 meses antes reflejaron con precisión los umbrales en cada oído.

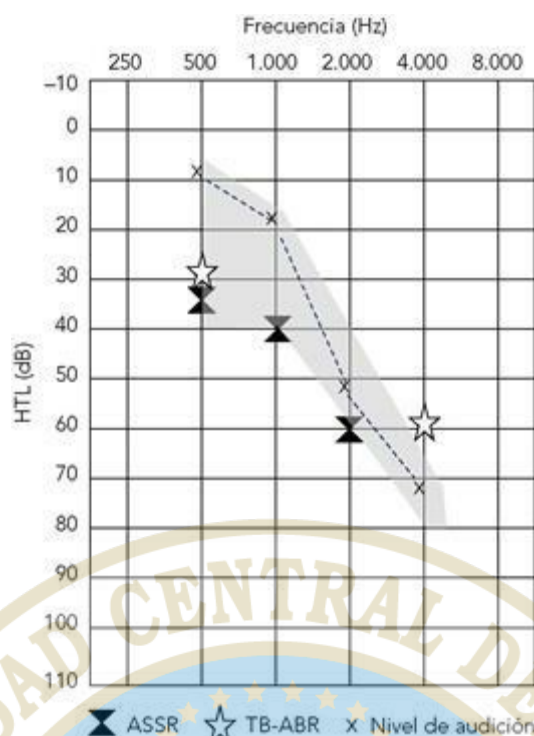


FIGURA 20-7 Umbrales de PEAAe y audiometría conductual obtenidos en el niño del caso 1 (solo oído izquierdo).

Resultados

El niño utilizó tempranamente los audífonos con normalidad. En el momento en que se redacta este capítulo, tiene 5 años y una capacidad de lenguaje normal y, a pesar de su pérdida brusca, su habla es absolutamente normal. Tiene un repertorio de 22 consonantes (de las 24 posibles) y una fonética correcta.

Comentarios

Las pruebas realizadas precozmente para valorar la hipoacusia facilitaron una información correcta. La caída brusca del perfil demostró alguna fragilidad en las medidas individuales. Las OEApd reflejaron niveles normales a frecuencias graves y déficits en las frecuencias agudas, lo que facilitó información del estado auditivo del niño.

Este caso también ilustra el grado de variación de los umbrales de potenciales evocados a lo largo del perfil audiométrico. Se reitera el hecho de que los umbrales se registran en casos de pérdidas importantes más próximos a los umbrales conductuales que en los casos de audición normal. En este caso se demuestra en cada oído con diferencias de ≈ 30 dB a las frecuencias graves y de ≈ 5 dB a las frecuencias agudas donde la pérdida es considerable. Esta variación puede dificultar la interpretación al valorar de forma distinta los umbrales según el grado de pérdida.

Al contrario que los PEAAe, los PEATC no estimaron correctamente un grado de pérdida en frecuencias agudas. Este resultado se correlaciona con

los PEATC *tone burst* en sujetos con fuerte perfil descendente (Johnson y Brown, 2005; Purdy y Abbas, 2002) que han mostrado infravaloraciones de 25 dB o más en estos casos. Se demuestra que los PEAAe con estímulos AM/FM pueden representar mejor la configuración audiométrica que los PEATC con tono *burst*, presumiblemente porque el espectro de energía de los tonos modulados es más estrecho que el de los tonos *burst* (Johnson y Brown, 2005).

En resumen, la especificidad de los tonos modulados en los PEAAe permitió una predicción correcta del audiograma y una intervención exitosa y rápida en este caso con perfil audiométrico en caída brusca.

Caso 2. Niño Con Pérdida Auditiva Como Consecuencia De Meningitis

Historia clínica

Nacido 40 semanas posconcepción con embarazo y nacimiento normales. Su salud general es buena, aunque sufrió una meningitis bacteriana a las 5 semanas.

Exploraciones

La exploración inicial se realizó a las 8 semanas (18 días después de la enfermedad). Valoraciones PEATC *tone burst* a las frecuencias de 500 Hz y 2 kHz no presentando respuestas a los niveles máximos de 105 dBnHL. También se realizaron PEATC clic usando estímulos unipolares (rarefacción y condensación) a 80 dBnHL para investigar la posibilidad de trastornos en la vía auditiva (Rance et al, 1999). Los MC estaban ausentes bilateralmente, lo que sugería una lesión coclear.

La exploración de PEAAe con tonos de FM/AM se realizó a las frecuencias de 500 Hz, 1 kHz, 2 kHz y 4 kHz. Las frecuencias de modulación variaron según la portadora y fueron entre 80 Hz y 100 Hz. Los PEAAe fueron obtenidos para cada portadora pero solamente a niveles de 100-120 dBnHL, lo que sugirió la presencia de una hipoacusia profunda bilateral (fig. 20-8).

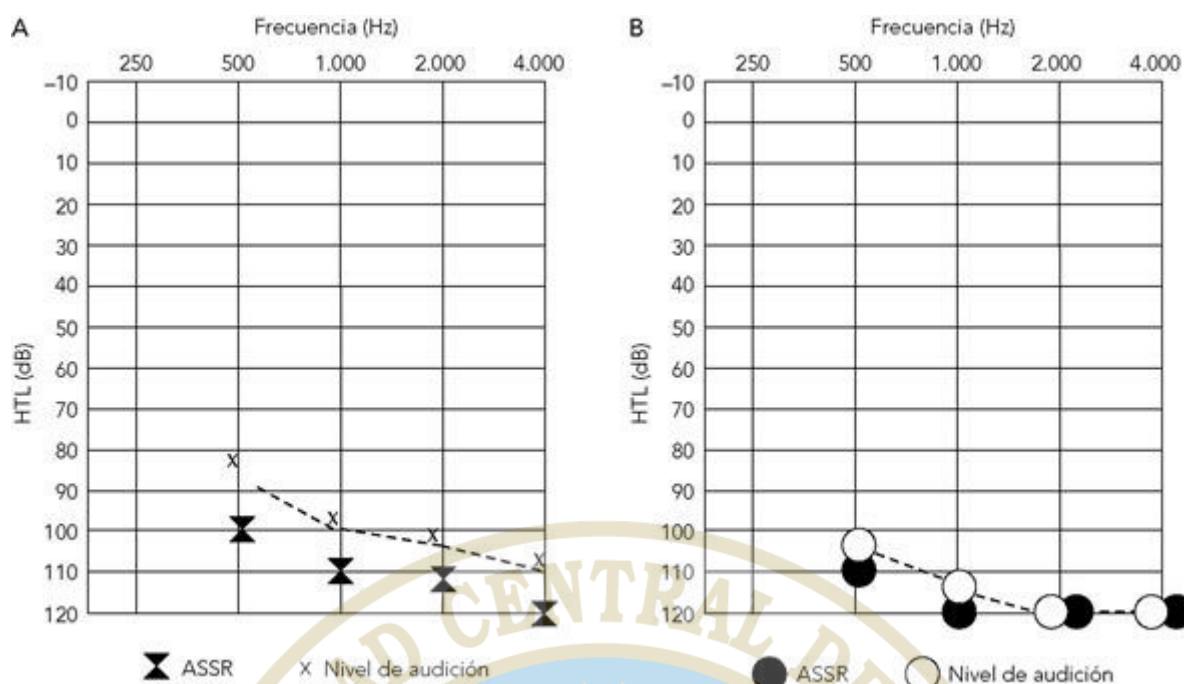


FIGURA 20-8 Umbrales de PEAee obtenidos a las 8 semanas (A) y conductuales a los 7 meses (B), para el niño del caso 2.

A causa de estos hallazgos el niño fue adaptado con audífonos de gran potencia. La ganancia fue ajustada presumiendo que los niveles eran 10 dB mejores que los umbrales de PEAee para cada frecuencia. Esta corrección corresponde a la diferencia típica PEAee/conductual, 5 dB por pérdida severa/profunda más 5 dB por variabilidad a lo largo de varios sujetos (Rance y Briggs, 2002). El niño fue también remitido a la Clínica de Implantes Cocleares de Melbourne, donde la investigación radiológica de su cóclea mostró evidencia de cambios estructurales posmeningíticos como tejido cicatrizado y calcificación.

Las estimaciones de niveles hechas a las 8 semanas con PEAee demostraron ser precisas al comprobarse con audiometría conductual (ROC) a los 7 meses, demostrando una pérdida auditiva profunda bilateral (fig. 20-8).

Las valoraciones audiológicas preimplante no aportaron información adicional hasta los 9 meses, cuando apareció alguna recuperación en el oído derecho. Tanto los padres como el educador comprobaron una mejor respuesta al sonido. Se realizaron nuevas pruebas de PEAee que confirmaron una mejoría en oído derecho del orden de 20-25 dB a algunas frecuencias (fig. 20-9). Los PEAee a 1 kHz en oído izquierdo sin cambio.

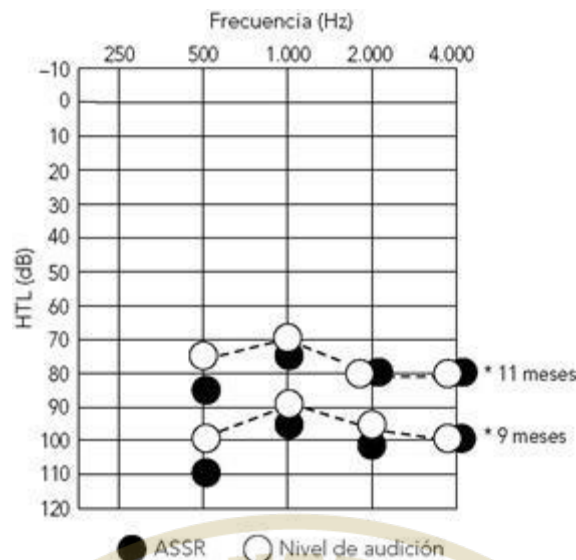


FIGURA 20-9 Umbral de PEAAe y conductuales obtenidos a los 9 y 11 meses para el niño del caso 2 (oído derecho).

Nuevas mejoras en oído derecho fueron observadas hasta los 11 meses (10 meses posmeningitis) y, entonces, se estabilizó el audiograma (fig. 20-9). Estos niveles fueron después hallados mediante PEAAe a los 11 meses.

Resultados

Como resultado de esta recuperación el niño quedó descartado como candidato a un IC. La mejora de sensibilidad en el oído derecho le proporcionó un acceso con amplificación a 70 dB SPL del espectro del lenguaje y realizó un progreso razonable a los 3 años. No obstante, los progresos en IC pediátricos permitieron colocar un IC en oído izquierdo a los 3 años y seis meses. Actualmente, se está reconsiderando la implantación en el oído derecho.

Comentarios

Este caso demuestra la utilidad de la técnica de PEAAe para la valoración de hipoacusias importantes. Los tonos modulados pueden ser presentados a niveles de 120 dB HL a cada frecuencia permitiendo la valoración de audición residual. Por el contrario los PEATC, debido al empleo de estímulos breves, quedan restringidos a un nivel máximo de 105 dB nHL (Stapells et al, 1990). La interpretación de PEAAe a niveles de 120 dB HL no es sencilla. Los artefactos producidos en el transductor pueden limitar las posibilidades, si bien recientes avances técnicos (modificación de la conversión analógica-digital, uso de estímulos alternos polarizados, filtrado EEG) han resuelto la mayoría de los problemas (Small y Stapells, 2004). Se considera también la posibilidad de respuestas no auditivas de los sistemas vestibulares o somatosensoriales. En el caso presente, sin embargo, la audiometría conductual confirmó que los umbrales de PEAAe reflejaban los restos auditivos profundos.

Los hallazgos demuestran en este caso el fenómeno de recuperación posmeningítica. Mientras que muchas meningitis detectadas a la salida del hospital son estables, hay un número de casos en la literatura especializada con cambios en meses y años después de la enfermedad ([Brookhauser y Auslander, 1989](#); [Rosenhaal y Kankkunen, 1981](#)). Algunos de estos informes de recuperación auditiva han sido falsos particularmente cuando los resultados audiométricos han sido la única medida del cambio, comparando los umbrales inmediatamente después de la enfermedad con determinaciones posteriores. Podrían deberse a la mejora de la respuesta del niño por realizar la prueba con mayor habilidad. En el caso que nos ocupa, los cambios han sido objetivamente verificados de profundos a moderados/severos mediante los PEAAe.



Bibliografía

1. Aoyagi M, Kiren T, Furuse H, et al. Pure-tone threshold prediction by 80-Hz amplitude-modulation following response. *Acta Otolaryngol Supp (Stockh)*. 1994;511:7–14.
2. Beagley HA, Sheldrake JB. Differences in brainstem response latency with age and sex. *Br J Audiol*. 1978;12:69–77.
3. Brookhauser PE, Auslander MC. Aided auditory thresholds in children with postmeningitic deafness. *Laryngoscope*. 1989;99:800–808.
4. Campbell FW, Atkinson J, Francis MR, Green DM. Estimation of auditory thresholds using evoked potentials A clinical screening test. *Prog Clin Neurophysiol*. 1977;2:68–78.
5. Cebulla M, Sturzebecher E, Elberling C, Wafaa SD. (2007). New Chirp Stimuli for Hearing Screening. IERASG XX meeting, Bled, Slovenia.
6. Chambers RD, Meyer TA. Reliability of threshold estimation in hearing-impaired adults using the AMFR. *J Am Acad Audiol*. 1993;4(1):22–32.
7. Cohen LT, Rickards FW, Clark GM. A comparison of steady-state evoked potentials to modulated tones in awake and sleeping humans. *J Acoust Soc Am*. 1991;90:2467–2479.
8. Cone-Wesson B, Parker J, Swiderski N, Rickards F. The auditory steady-state response: full-term and premature neonates. *J Am Acad Audiol*. 2002a;13:260–269.
9. Dimitrijevic A, John MS, van Roon P, Picton TW. Human auditory steady-state responses to tones independently modulated in both frequency and amplitude. *Ear Hear*. 2001;22(2):100–111.
10. Dimitrijevic A, Ross B. Neural generators of the auditory steady-state response. In: Rance G, ed. *The Auditory Steady-State Response: Generation, Recording and Clinical Application*. San Diego: Plural Publishing; 2008;83–108. Cap. 4.
11. Don M, Ponton CW, Eggermont JJ, et al. Gender differences in cochlear response time: an explanation for gender amplitude differences in the unmasked auditory brain-stem response. *J Acoust Soc Am*. 1993;94:2135–2148.
12. Galambos R, Makeig S, Talmachoff PJ. A 40-Hz potential recorded from the human scalp. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1981;78:2643–2647.
13. Geisler CD. Average responses to clicks in man recorded by scalp electrodes. *MIT Tech Rep*. 1960;380:1–158.
14. Hatton J, Stapells DR. The efficiency of the single- versus multiple-stimulus auditory steady-state responses in infants. *Ear Hear*. 2011;32:349–357.
15. Herdman AT, Picton TW, Stapells DR. Place specificity of multiple auditory steady-state responses. *J Acoust Soc Am*. 2002;112(4):1569–1582.

16. Herdman AT, Stapells DR. Thresholds determined using the monotonic and dichotic multiple auditory steady-state response technique in normal-hearing subjects. *Scand Audiol*. 2001;30(1):41–49.
17. Ishida IM, Cuthbert BP, Stapells DR. Multiple-ASSR Thresholds to bone conduction stimuli in adults with elevated thresholds. *Ear Hear*. 2011;32(3):373–381.
18. Jeng F-C, Brown CJ, Johnson TA, Vander Werff KR. Estimating air-bone gaps using auditory steady-state responses. *J Am Acad Audiol*. 2004;15:67–78.
19. John MS, Brown DK, Muir PJ, Picton TW. Recording auditory steady-state responses in young infants. *Ear Hear*. 2004;25(6):539–553.
20. John MS, Dimitrijevic A, Picton TW. Auditory steady-state responses to exponential modulation envelopes. *Ear Hear*. 2002a;23:106–117.
21. John MS, Lins OG, Boucher BL, Picton TW. Multiple auditory steady-state responses (MASTER): stimulus and recording parameters. *Audiol*. 1998;37:59–82.
22. John MS, Purcell DW. Introduction to the technical principles of auditory steady-state response testing. In: Rance G, ed. *The Auditory Steady-State Response: Generation, Recording and Clinical Application*. San Diego: Plural Publishing; 2008;11–54. Cap. 2.
23. John MS, Purcell DW, Dimitrijevic A, Picton TW. Advantages and caveats when recording steady-state responses to multiple simultaneous stimuli. *J Am Acad Audiol*. 2002b;13(5):246–259.
24. Johnson TA, Brown CJ. Threshold prediction using the auditory steady-state response and the tone burst auditory brain stem response: a within-subject comparison. *Ear Hear*. 2005;26(6):559–576.
25. Kuwada S, Batra R, Maher VL. Scalp potentials of normal and hearing-impaired subjects in response to sinusoidally amplitude-modulated tones. *Hear Res*. 1986;21(2):179–192.
26. Levi EC, Folsom RC, Dobie RA. Amplitude-modulation following response (AMFR): Effects of modulation rate, carrier frequency, age and state. *Hear Res*. 1993;5:366–370.
27. Levi EC, Folsom RC, Dobie RA. Coherence analysis of envelope-following responses (EFRs) and frequency-following responses (FFRs) in infants and adults. *Hear Res*. 1995;89:21–27.
28. Linden RD, Campbell KB, Hamel G, Picton TW. Human auditory steady-state potentials during sleep. *Ear Hear*. 1985;6:167–174.
29. Lins OG, Picton TW. Auditory steady-state responses to multiple simultaneous stimuli. *Electro Clin Neurophysiol*. 1995;96:420–432.
30. Lins OG, Picton TW, Boucher BL, et al. Frequency-specific audiometry using steady-state responses. *Ear Hear*. 1996;2:81–96.
31. Luts H, Desloovere C, Wouters J. Clinical application of dichotic multiple-stimulus auditory steady-state responses in high-risk newborns and young children. *Audiol & Neurotol*. 2006;11:24–37.

32. Maurizi M, Almadori G, Paludetti G, Ottaviani F, Rosignoli M, Luciano R. 40-Hz steady-state in newborns and in children. *Audiol.* 1990;29:322–328.
33. Mo L, Stapells DR. The effect of brief-tone stimulus duration on the brain stem auditory steady-state response. *Ear Hear.* 2008;29(1):121–133.
34. Osterhammel PA, Shallop JK, Terkildsen K. The effect of sleep on the auditory brainstem response (ABR) and the middle latency response (MLR). *Scand Audiol.* 1985;14:47–50.
35. Pethe J, Muhler R, Siewert K, von Specht H. Near-threshold recordings of amplitude modulation following responses (AMFR) in children of all ages. *Int J Audiol.* 2004;43:339–345.
36. Picton TW, Dimitrijevic A, Perez-Abalo MC, Van Roon P. Estimating audiometric thresholds using auditory steady-state responses. *J Am Acad Audiol.* 2005;16(3):140–156.
37. Picton TW, John MS, Dimitrijevic A, Purcell D. Human auditory steady-state responses. *Int J Audiol.* 2003;42(4):177–219.
38. Picton TW, van Roon P, John MS. Multiple auditory steady-state responses (80-101 Hz): effects of ear, gender, handedness, intensity and modulation rate. *Ear Hear.* 2009;30(1):100–109.
39. Picton TW, Vajsar J, Rodríguez R, Campbell KB. Reliability estimates for steady state evoked potentials. *Electroenceph Clin Neurophysiol.* 1987;68:119–131.
40. Plourde G, Picton TW. Human auditory steady-state responses during general anaesthesia. *Anesth Analg.* 1990;82:75–83.
41. Ponton CW, Eggermont JJ, Kwong B, Don M. Maturation of human central auditory system activity: evidence from multi-channel evoked potentials. *Clin Neurophys.* 2000;111(2):220–236.
42. Purcell DW, John SM, Schneider BA, Picton TW. Human temporal auditory acuity as assessed by envelope following responses. *J Acoust Soc Am.* 2004;116(6):3581–3593.
43. Purdy SC, Abbas PJ. ABR thresholds to tonebursts gated with Blackman and linear windows in adults with high-frequency sensorineural hearing loss. *Ear Hear.* 2002;23(4):358–368.
44. Rance G. Auditory steady-state responses in neonates and infants. In: Rance G, ed. *The Auditory Steady-State Response: Generation, Recording and Clinical Application*. San Diego: Plural Publishing; 2008;161–184. Cap. 9.
45. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, et al. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear.* 1999;20(3):238–252.
46. Rance G, Briggs RJS. Assessment of hearing level in infants with significant hearing loss: The Melbourne experience with steady-state evoked potential threshold testing. *Ann Oto Rhino Laryngol.* 1999;111(5):22–28.

47. Rance G, Rickards FW. Prediction of hearing threshold in infants using auditory steady-state evoked potentials. *J Am Acad Audiol.* 2002;13:236–245.
48. Rance G, Rickards FW, Cohen LT, de Vidi S, Clark GM. The automated prediction of hearing thresholds in sleeping subjects using auditory steady-state evoked potentials. *Ear Hear.* 1995;16(5):499–507.
49. Rance G, Roper R, Symonds L, et al. Hearing threshold estimation in infants using auditory steady state responses. *J Am Acad Audiol.* 2005;16:293–302.
50. Rance G, Tomlin D. Maturation of auditory steady-state responses in normal babies. *Ear Hear.* 2006;27:20–29.
51. Rance G, Tomlin D, Rickards FW. Comparison of auditory steady-state response and tone burst auditory brainstem response thresholds in normal babies. *Ear Hear.* 2006;27(6):751–762.
52. Rees A, Green GG, Kay RH. Steady-state evoked responses to sinusoidally amplitude-modulated sounds recorded in man. *Hear Res.* 1986;23(2):123–133.
53. Regan D. Some characteristics of average steady-state and transient responses evoked by modulated light. *Electro Clin Neurophys.* 1966;20:238–248.
54. Rickards FW, Clark GM. Steady-state evoked potentials to amplitude-modulated tones. In: Nodar RH, Barber C, eds. *Evoked Potentials II*. Boston, MA: Butterworth; 1984;163–168.
55. Rickards FW, Tan LE, Cohen LT, Wilson OJ, Drew JH, Clark GM. Auditory steady-state evoked potentials in newborns. *Brit J Audiol.* 1994;28:327–337.
56. Rosenhall U, Kankkunen A. Hearing alterations following meningitis 1 Hearing improvement. *Ear Hear.* 1981;1(4):185–190.
57. Savio G, Cardenas J, Perez-Abalo M, Gonzalez A, Valdes J. The low and high frequency auditory steady-state responses mature at different rates. *Audiol Neuro-otol.* 2001;6:279–287.
58. Snyder AZ. Steady-state vibration evoked potentials: description of technique and characterisation of responses. *Electro Clin Neurophys.* 1966;84:257–268.
59. Sininger YS, Cone-Wesson B. Asymmetric cochlear processing mimics hemispheric specialization. *Science.* 2004;305:1581.
60. Sininger YS, Cone-Wesson B. Lateral asymmetry in the ABR of neonates: evidence and mechanisms. *Hear Res.* 2006;212:203–211.
61. Small SA, Stapells DR. Artifactual responses when recording auditory steady-state responses. *Ear Hear.* 2004;25(6):611–623.
62. Small SA, Stapells DR. Multiple auditory steady-state response thresholds to bone-conduction stimuli in adults with normal hearing. *J Am Acad Audiol.* 2005;16:172–183.
63. Small SA, Stapells DR. Bone conduction auditory steady-state responses. In: Rance G, ed. *The Auditory Steady-State Response:*

- Generation, Recording and Clinical Application*. San Diego: Plural Publishing; 2008;201–228. Cap. 11.
64. Stapells DR, Galambos R, Costello JA, Makeig S. Inconsistency of auditory middle latency and steady-state responses in infants. *Electroenceph Clin Neurophys*. 1988;71:289–295.
65. Stapells DR, Linden D, Suffield JB, Hamel G, Picton TW. Human auditory steady state potentials. *Ear Hear*. 1984;5(2):105–113.
66. Stapells DR, Picton TW, Durieux-Smith A, Edwards CG, Moran LM. Thresholds for short-latency auditory evoked potentials to tones in notched noise in normal- hearing and hearing-impaired subjects. *Audiol*. 1990;29:262–274.
67. Swanepoel DW, Ebrahim S, Friedland P, Swanepoel A, Pottas L. Auditory steady-state responses to bone conduction stimuli in children with hearing loss. *Int J Ped Otorhinolaryngol*. 2008;72(12):1861–1871.
68. Suzuki T, Kobayashi K. An evaluation of 40-Hz event-related potentials in young children. *Audiol*. 1984;23:599–604.
69. Tlumak AI, Rubenstein E, Durrant JD. Meta-analysis of variables that affect accuracy of threshold estimation via measurement of the auditory steady-state response (ASSR). *Int J Aud*. 2007;46(11):692–710.
70. Trune DR, Mitchell C, Phillips DS. The relative importance of head size, gender and age on the auditory brainstem response. *Hear Res*. 1988;32:165–174.
71. Van Maanen A, Stapells DR. Comparison of multiple auditory steady-state responses (80 vs 40 Hz) and slow cortical potentials for threshold estimation in hearing-impaired adults. *Int J Audiol*. 2005;44:613–624.
72. Van Maanen A, Stapells DR. Normal multiple auditory steady-state response thresholds to air-conducted stimuli in infants. *J Am Acad Audiol*. 2009;20:196–207.
73. Van Maanen A, Stapells DR. Multiple-ASSR thresholds in infants and young children with hearing loss. *J Am Acad Audiol*. 2010;21:535–545.
74. Vander Werff KR, Brown CJ. Effect of audiometric configuration on threshold and suprathreshold auditory steady-state responses. *Ear Hear*. 2005;26(3):310–326.
75. Vander Werff K, Johnson T, Brown C. Behavioural threshold estimation for auditory steady-state response. In: Rance G, ed. *The Auditory Steady- State Response: Generation, Recording and Clinical Application*. San Diego: Plural Publishing; 2008;125–148. Cap. 9.
76. Watkin P, Tomlin D, Baldwin M. Auditory steady-state responses in babies with normal hearing and with temporary conductive hearing loss. 2011; 9:26–32.

CAPÍTULO 21



Neuropatías auditivas

de la identificación a la intervención

M.C. Tapia Toca and A. Lirola Delgado



Introducción

Las neuropatías auditivas (NA) son desórdenes auditivos en que los pacientes presentan un déficit, fundamentalmente para comprender la palabra en ambiente de ruido, que no suele corresponder con la pérdida auditiva que se refleja en el audiograma tonal o conductual si se trata de niños. En los audiogramas se manifiestan desde una audición normal hasta hipoacusias de grado severo-profundo. La bilateralidad de la afectación auditiva se sitúa alrededor del 90% de los pacientes, sin existir diferencias significativas entre mujeres y varones (1,2). Las pruebas auditivas electrofisiológicas se caracterizan por una ausencia o anomalía en el registro de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC). El reflejo estapedial (RE) está ausente o alterado, mientras que las otoemisiones acústicas (OEA) y los microfónicos cocleares (MC) son normales. La alteración en el procesamiento temporal auditivo de estos pacientes se objetiva ante la dificultad que presentan para procesar con rapidez una señal acústica y localizar el sonido, así como entender la palabra en ambientes acústicamente contaminados (3,4,5). Para valorarlo, se requiere un estudio con pruebas psicoacústicas específicas. Los potenciales auditivos corticales, en función de la presencia o ausencia de sus componentes, pueden informarnos de las habilidades para la comprensión del lenguaje en estos pacientes (6,7).

La utilización en la clínica de las OEA, desde un punto de vista audiológico, ha venido a resolver el dilema diagnóstico de estos pacientes, puesto que estos trastornos auditivos han existido siempre. Así, en la década de 1980 se publicaron varios casos con características similares en cuanto a la ausencia de PEATC y falta de comprensión del habla, cuyos audiogramas tonales eran normales o mostraban un ligero aumento en el umbral de audición. Por ello, se denominaron casos paradójicos, disfunción auditiva central o falta de sincronismo del VIII par craneal (8). También se han descrito algunos pacientes con características típicas de NA atendiendo a la falta de respuesta en los PEATC con normalidad en las OEA, sin déficit en la capacidad auditiva y sin alteración en su lenguaje perceptivo y expresivo (9).

La localización anatómica de las NA las sitúa en las células ciliadas internas (CCI), las dendritas terminales, las neuronas ganglionares tipo I, los axones del VIII par craneal hacia el tronco cerebral o una combinación de las anteriores (1,5).

Los hallazgos clínicos aparecen desde el nacimiento hasta décadas avanzadas de la vida, con mayor incidencia en la infancia (2). Probablemente ello se debe a su detección temprana mediante los programas de cribado auditivo neonatal que existen en la actualidad. La prevalencia de NA en la población general (adultos y niños) con hipoacusia neurosensorial es del 0,5%, según Kumar y Jayaram (10). Sin embargo, a partir de los 70 años y hasta los 85 se ha demostrado un aumento significativo de NA con

repercusiones en la comunicación oral de estos pacientes (11).

Las neuropatías auditivas se producen por múltiples causas, entre las cuales destacan: algunas enfermedades determinadas genéticamente, como la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth o la ataxia de Friedreich (1,3,12); la mutación del gen OTOF, que codifica la proteína otoferlina, provoca una hipoacusia bilateral congénita de grado generalmente severo a profundo (13,14); enfermedades de origen perinatal adquiridas por hiperbilirrubinemias, hipoxias, infecciones, trastornos metabólicos o inmunológicos (1,2,3,15). En otros pacientes no se ha podido demostrar el factor etiológico causal de la NA y se han descrito como casos idiopáticos (1,2,15). Con el avance que está aconteciendo desde el punto de vista de la genética y de la electrofisiología auditiva, como es el caso de la electrocoCLEografía (ECOG), en el futuro se conocerán otras causas y localizaciones de NA hoy mal denominadas idiopáticas.

Las neuropatías del nervio vestibular son frecuentes en pacientes con procesos neuropáticos generalizados en los que se asocia una NA. Por lo general, estos casos no expresan sintomatología vestibular acusada (12,16).

El tratamiento de la hipoacusia neurosensorial que conlleva las NA continúa siendo tema de debate debido a sus diferentes etiologías y manifestaciones clínicas. Según algunas estadísticas, hasta un 50% de los pacientes pueden beneficiarse con los audífonos (17). La estimulación eléctrica del octavo par auditivo, a través del implante coclear en las NA, es una alternativa válida en aquellos candidatos elegidos específicamente para la implantación, una vez llevado a cabo un seguimiento minucioso de su audición (18), puesto que en ocasiones se producen recuperaciones espontáneas auditivas y en los PEATC en los primeros dos años de vida (19,20). En distintas publicaciones se resalta que la rehabilitación del lenguaje con la ayuda de la palabra complementada (*cued- speech*), el lenguaje de signos, la lectura labial y otros apoyos como los equipos de frecuencia modulada (FM) muestran su utilidad en el desarrollo de las capacidades lingüísticas de estos pacientes (3,21).

Es importante realizar un diagnóstico diferencial entre una NA y anomalías en el procesamiento auditivo central (PAC) (22), puesto que en ambas el paciente refleja una alteración en la comprensión de la palabra. Los test electrofisiológicos las diferencian. En los pacientes con alteraciones del procesamiento auditivo cortical, la normalidad de los PEATC y del RE es evidente. Si la alteración en el PAC compromete al tronco cerebral, la ECOG, incluyendo el potencial de acción del nervio (PA), es normal (23). En cuanto al enfoque terapéutico en ambas patologías, el tratamiento logopédico es un requisito. En cambio, los audífonos o el IC, que están contraindicados en las patologías con compromiso del PAC, pueden ser útiles en algunos pacientes con NA.

El diagnóstico precoz de las NA facilita su intervención temprana y, por consiguiente, un mejor desarrollo del lenguaje receptivo y expresivo en este grupo de población, sobre todo si se trata de niños. Por ello se deben

potenciar los programas de detección precoz de hipoacusias neonatales de manera universal con PEATC automáticos puesto que, si nos limitamos al cribado con otoemisiones, no se detectarán.

En el momento de escribir este capítulo quedan interrogantes en cuanto a las herramientas para precisar mejor la localización de la lesión auditiva, disponer de pruebas diagnósticas y tratamientos más precisos para estos pacientes, que hoy por hoy son difíciles en cuanto a su enfoque diagnóstico y terapéutico.



Terminología

Starr et al en 1996 (1) fueron los primeros en denominar neuropatía auditiva al explorar a un grupo de 10 pacientes que predominantemente mostraron una neuropatía periférica hereditaria, añadiéndose una disfunción auditiva dentro del proceso neuropático. Los factores claves para definir la NA fueron las características peculiares de su exploración, con pruebas electrofisiológicas auditivas: OEA y MC normales y con PEATC ausentes o severamente alterados, sin una correlación con las audiometrías que mostraron déficits de grado leve a moderado. Posteriormente, algunos autores (24) no han estado de acuerdo con esta terminología puesto que hay pacientes con una función normal del nervio auditivo, sin neuropatía, por ejemplo los pacientes con mutación del gen OTOF, que codifica la proteína otoferlina, que se expresa en las CCI y vesículas sinápticas (13,14). En esta mutación genética, las OEA y los MC son normales y los PEATC son planos como en las neuropatías auditivas por afectación específica del VIII par craneal, aunque la localización de la lesión no afecte propiamente al nervio auditivo. Berlin (3) propuso el término des-sincronía auditiva y tampoco se ha creído apropiada esta definición. Ante la falta de consenso en la terminología, un grupo de expertos en NA reunidos en el Congreso Europeo Biaural sobre Cribado Auditivo Neonatal, en el Lago Como (Italia) 2008, proponen denominar a estas patologías «*auditory neuropathy spectrum disorder*» (ANS) (25), traducida al español como trastorno o desorden del espectro de las neuropatías auditivas (DNA), refiriéndose así a todos los distintos tipos de pacientes con NA y sus distintas manifestaciones clínicas, desde aquellos con alteraciones leves para poder entender el mensaje hablado hasta otros casos con una dificultad extrema en la comprensión del habla y que paradójicamente no se correlaciona con su grado de hipoacusia. Además, con esta terminología se engloba a otras posibles NA que no están localizadas estrictamente en el nervio auditivo.

Hasta que no se logre conocer con más exactitud las localizaciones de la lesión y su implicación diagnóstica y terapéutica, así como algunas de las etiologías erróneamente denominadas idiopáticas por el desconocimiento de su factor causal, el término ANS es el más consensuado (25), aunque desde el punto de vista práctico, tanto los profesionales como los pacientes involucrados en este proceso, siguen utilizando la terminología de neuropatía auditiva. En este capítulo las denominaremos NA de forma abreviada.

Casuística

Nina Kraus (8,26) estima que un 14,6 % de niños con hipoacusia neurosensorial pueden pertenecer a este grupo de población. De los 428 niños con hipoacusia estudiados por Madden (19), 22 padecían esta enfermedad. Llama la atención los resultados presentados por Owen (27) que muestran que de 392 lactantes con hipoacusia, un 8,9% (35 niños) padecen NA, de ellos 14 casos tienen antecedentes de riesgo y estancia en UCI neonatal y el resto de los 21 niños no se relacionan con antecedentes de riesgo. Los resultados del programa de detección de hipoacusia de nuestro hospital, sobre 13.503 recién nacidos, con una cobertura del 97,3%, que realizaron el cribado auditivo universal desde al año 1992 a 1999, detectaron 127 lactantes con hipoacusia de cualquier grado o tipo y de ellos 2 lactantes con neuropatía auditiva, un caso debido a una hiperbilirrubinemia y el otro niño sin antecedentes de riesgo de hipoacusia (28). Vlastarakos et al muestran en un programa de cribado neonatal de población de riesgo que un 0,94% de lactantes presentan NA (29). En un estudio reciente de Berlin et al (9), sobre 260 casos con este desorden, 61 pacientes tienen un origen genético, 70 pacientes son de causa adquirida y un 5% desarrollan el lenguaje satisfactoriamente sin intervención. Del estudio llevado a cabo en Inglaterra sobre 600 lactantes con hipoacusia congénita permanente bilateral de grado moderado o superior, un 10% de ellos tenían el perfil de padecer una NA (30). Como conclusión de los trabajos previos, hasta un 15% de las hipoacusias neurosensoriales en niños son NA, detectándose de 1 a 3 casos por cada 10.000 nacimientos.

Probables localizaciones de la lesión auditiva en las neuropatías

Cualquier desorden del VIII par hasta el córtex auditivo puede corresponder a una NA, aunque la definición más específica las sitúa en regiones más periféricas, desde las CCI hasta el tronco cerebral (31). Según Arnold Starr et al (32), la fisiopatología que conlleva una función auditiva deficiente (alteración o ausencia de los PEATC) con una normalidad en el receptor coclear (presencia de OEA y MC) puede tener la siguiente explicación: el órgano de Corti tiene una parte aferente, correspondiente a las CCI y a las fibras nerviosas aferentes, que se encarga de la transducción del sonido en actividad neural, y una parte eferente en las células ciliadas externas (CCE) y las fibras nerviosas eferentes que se encarga de facilitar los procesos de transducción; pues bien, para estos autores, los pacientes con NA presentan una alteración que denominan «desorden aferente coclear» y los distinguen de los pacientes con un «desorden eferente coclear» caracterizado por la ausencia de OEA y la presencia de los PEATC con morfología normal, aunque el umbral de la onda V esté elevado en relación al grado de hipoacusia del paciente. Puesto que la mayoría de la fibras aferentes auditivas son activadas por las CCI, cualquier proceso que afecte a estas células y a sus sinapsis con las dendritas del nervio auditivo, a las neuronas tipo I en el ganglio espiral, a los axones de las neuronas ganglionares en su curso hacia el tronco cerebral, o una combinación de las anteriores justifican la localización de la lesión en las NA (1) (fig. 21-1). En cambio, las CCE están indemnes en la mayoría de los casos, puesto que las OEA y los MC así lo confirman con su presencia. Una clasificación más reciente de Starr et al (33) propone que si la lesión compromete a los componentes distales auditivos periféricos (CCI y sus sinapsis con las dendritas terminales) es designada como NA distal tipo II o presináptica, que se distingue de la NA proximal tipo I o postsináptica, debida a la degeneración primaria del nervio auditivo (células ganglionares y axones). Santarelli et al (34) y McMahon et al (35) en 2008 presentan una metodología para diferenciar lesiones presinápticas de las postsinápticas que se describe detalladamente en el apartado de la ECOG, siendo de utilidad desde el punto de vista localizador de la lesión y también de cara a predecir los beneficios de un IC, según estén presentes los potenciales MC, el potencial de sumación (PS), el potencial dendrítico postsináptico (Pd) y el potencial de acción neural (PA). En este sentido, los pacientes con una mutación en el gen OTOF (13,14) o en el gen AUNA (33) que afecta a las CCI y sus sinapsis, clasificadas ambas como NA tipo II o presinápticas, pueden optar con éxito a un implante coclear, puesto que las células ganglionares y axones no están dañados.

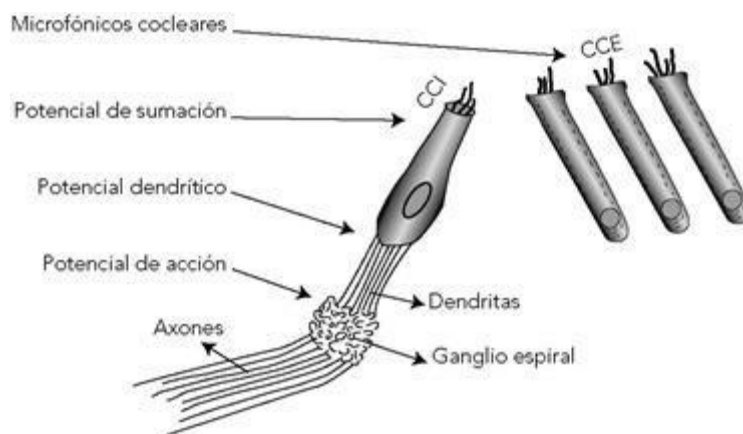


FIGURA 21-1 Probables localizaciones de las lesión auditiva en las neuropatías, excluyendo las células externas de la cóclea ante la presencia de las OEA y los MC. La lesión puede comprometer a las CCI, sus sinapsis con las dendritas terminales, el ganglio espiral, los axones o una combinación de las anteriores, según Starr et al (1). Además, se muestra el origen de los diferentes potenciales (MC, PS, Pd, PA).

Para Cowper et al (36), la hipoacusia neurosensorial es de probable asiento neural, ante la presencia de OEA y MC (indicativos de una correcta funcionalidad de las CCE) y la ausencia o anomalías de los PEATC incluyendo por lo general la onda I. Harrison (37), en un modelo experimental de animales tratados con ototóxicos, provoca una pérdida de las CCI con preservación de las CCE, las OEA y los MC se registran con normalidad, mientras que los PEATC que obtiene están significativamente alterados. Aunque estos hallazgos no son extrapolables a los pacientes, indicarían que algunas NA tengan una localización presináptica. Las investigaciones de Martin et al (38) sobre los generadores anatómicos de varios de los componentes de los PEATC en humanos, postulan que la onda I está generada en la porción distal del nervio auditivo dentro de la cóclea, la onda II está generada en la porción proximal del nervio entre este y el tronco cerebral y la onda III se genera dentro de los núcleos cocleares. En el año 2000 publicamos los resultados electrofisiológicos de 5 niños con NA (15), que manifestaron una ausencia de PEATC, incluida la onda I, con audiogramas conductuales entre 30 dB hasta 50 dB bilateralmente. Este hallazgo puede ser indicativo de una lesión en la porción distal del nervio, aunque no podemos descartar que también estuviesen afectadas las estructuras anatómicas proximales al tronco cerebral. Los estudios histológicos *postmortem* en pacientes con hipoacusia neurosensorial y neuropatías periféricas como la ataxia de Friedreich demuestran la integridad de los receptores cocleares y la degeneración de las células del ganglio espiral, confirmando un origen neural o postsináptico en esos casos (39).

Etiologías

En el momento actual, las causas de las NA son variadas, siendo el origen hereditario el 40% de los casos y probablemente esta cifra irá aumentando, en función de los avances de la genética molecular en este grupo de población. Las idiopáticas, al no conocerse su etiología, suponen aproximadamente el 30% de los afectados y el origen adquirido un 30% de los casos (2).

NA genéticas. Podemos clasificarlas en no sindrómicas, cuando la afectación auditiva aparece como única manifestación, y sindrómicas, cuando se encuentran asociadas a otros síntomas o signos que corresponden a otras funciones alteradas de nuestro organismo.

Dentro de las NA no sindrómicas destacan:

- La mutación AUNA1 (*auditory neuropathy dominant 1*). Es una neuropatía de herencia autosómica dominante originada por alteración del gen Diaphanous homolog 3 (DIAPH3) (40) localizado en el cromosoma 13q21-q24 (41), que debuta con una sordera bilateral en la segunda década de la vida, progresando rápidamente a hipoacusia profunda. La mejoría de la audición y la recuperación de las respuestas eléctricas del nervio auditivo después del implante coclear sugiere una localización preneuronal (CCI, sinapsis o dendritas del nervio auditivo) (33).
- La mutación autosómica recesiva del gen de la otoferlina es la responsable de al menos el 3% de los casos de hipoacusia prelingual bilateral no sindrómica en la población española (42). Fue identificada originalmente en el locus DFNB9; 2p22-23. El gen OTOF codifica la otoferlina, proteína transmembrana que en modelos animales participa en la liberación de vesículas en la sinapsis entre las CCI y las fibras del nervio auditivo (43) y en el reabastecimiento de las vesículas en la membrana presináptica (44). Esta mutación genera un trastorno presináptico por lesión en las células CCI, aunque en grados avanzados puede afectar también a las CCE (45). Se han identificado más de 40 mutaciones que se manifiestan fundamentalmente en forma de hipoacusia profunda prelingual (42) y menos frecuentemente se ha descrito un tipo de NA termosensible por mutación OTOF con hipoacusia leve-moderada cuando la temperatura corporal es de 37,8 °C y con hipoacusia profunda al aumentar la temperatura a 38,1°C, recuperando la audición en los estadios afebriles (46,47).
- El gen PJKV identificado en el locus DFNB59; 2q31.1-q31.3 codifica la pejkvina, proteína que se expresa en el órgano de Corti, ganglio espiral y los cuerpos de las células neuronales de los núcleos cocleares, complejo olivar superior y el colículo inferior de la vía auditiva aferente (45,48). Aunque la función de la pejkvina es desconocida, se cree que esta mutación está relacionada con una disfunción de las neuronas de la vía auditiva, originando

una hipoacusia congénita severa-profunda autosómica recesiva.

– La mutación mitocondrial del gen 12S rRNA T1095C cursa con hipoacusia moderada bilateral y aparece como síntoma aislado (49). Se ha encontrado otra mutación en el mismo gen que se asocia a trastornos neurológicos (50) y estaría englobada en el grupo de las NA sindrómicas.

Entre las NA sindrómicas destacan:

– La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT). Es la neuropatía hereditaria más frecuente y también la más heterogénea. Abarca un grupo de trastornos que afectan a los nervios periféricos motores y sensitivos. Se caracteriza por una atrofia muscular que causa debilidad progresiva de los músculos del pie y parte inferior de las piernas. La NA se presenta asociada con varios subtipos de CMT. De transmisión autosómica dominante son la mutación en la proteína 22 de mielina periférica PMP22, que causa la CMT1A; la mutación de la proteína mielina cero MPZ, en el subtipo CMT1B; y la CMT2E con mutación de los genes de los neurofilamentos ligeros NF-L. De herencia autosómica recesiva es la mutación en el gen N-myc downstream regulated NDRG1, que causa el CMT4D. Existe una mutación de herencia ligada al cromosoma X, en el gen de la GJB1/conexina 32 (45,51).

– La ataxia de Friedreich. Es una de las causas más frecuentes de ataxia autosómica recesiva. La mutación del gen de la frataxina localizado en el cromosoma 9q13 da lugar a este trastorno hereditario neurodegenerativo que causa un daño progresivo en el sistema nervioso que se manifiesta con alteraciones en la marcha, disartria y cardiomiopatía. La hipoacusia, la atrofia óptica y la diabetes son menos frecuentes. Se cree que la lesión comienza en el ganglio espiral y se expande hacia las prolongaciones proximales del nervio auditivo (52).

– La enfermedad de Mohr-Tranebjaerg. De herencia ligada al cromosoma X con mutación en el gen TIMM8A, cursa con hipoacusia severa, distonía y en ocasiones neuropatía óptica y deterioro mental. Estudios en hueso temporal han mostrado una pérdida de células neuronales cocleares, del ganglio espiral y de neuronas vestibulares (53).

– La enfermedad de Refsum. Es un trastorno del metabolismo lipídico autosómico recesivo que resulta de una sobreacumulación de ácido pitánico en células y tejidos. Las principales características del trastorno incluyen retinopatía pigmentaria, polineuropatía desmielinizante, ataxia e hipoacusia. Se cree que la lesión causante de la hipoacusia está después de las CCI (54).

– Varias neuropatías ópticas que cursan con hipoacusia. En la atrofia óptica autosómica dominante ADOA, el gen OPA-1 localizado en 3q28-q29 es el más frecuente. Clínicamente se presenta una pérdida de visión en la infancia y la

hipoacusia que suele ser progresiva se manifiesta precozmente. Se cree que la desincronización es producida por desmielinización y pérdida axonal que inicialmente afecta a la porción distal del nervio auditivo y en estados avanzados a todo el nervio óptico y auditivo (55,56). La atrofia óptica autosómica recesiva AROA es infrecuente, se han encontrado dos casos con mutación del gen TMEM126A, con pérdida de visión entre los 2-6 años de edad, fotofobia moderada, discromatopsia e hipoacusia (57). La neuropatía óptica hereditaria de Leber de herencia mitocondrial mtDNA ocurre generalmente en varones jóvenes y se caracteriza por una degeneración de las células del ganglio retinal y sus axones. Se han descrito dos casos de NA en la mutación 11778mtDNA (58).

La fisiopatología de las NA sindrómicas detalladas anteriormente por lo general se relacionan con la pérdida axonal y/o desmielinización del nervio auditivo, clasificándose dentro de las NA postsinápticas o tipo I.

NA por causas adquiridas. Destacan las de origen tóxico; metabólico como la diabetes y el hipotiroidismo; algunas enfermedades infecciosas como la parotiditis, el sarampión, la meningitis; los traumatismos craneales; las enfermedades autoinmunes tipo el síndrome de Guillain-Barré; las uremias y algunas enfermedades desmielinizantes (1,2,3,9). En los niños prematuros, la propia inmadurez de la vía auditiva y su deficiente mielinización puede comprometer a los registros de los PEATC con perfiles típicos de NA, ante la presencia de las OEA y de los MC. En la evolución de algunos de estos niños, se han observado remisiones favorables en los resultados electrofisiológicos auditivos y en sus audiometrías, sin dejar secuelas auditivas. (19,20). En el síndrome hipóxico isquémico perinatal, la anoxia puede justificar la ausencia de los PEATC en algunos lactantes, mientras que sus audiogramas conductuales mostraron hipoacusias leves a moderadas (15). La vulnerabilidad de la vía auditiva debido a la hiperbilirrubinemia, con cifras superiores a los 20 mg/dl ha sido reflejada por Chisin (59) en 13 pacientes cuyas edades estaban comprendidas entre los 9 meses y los 22 años, su hipoacusia era neurosensorial de grado moderado a severo permanente y había una ausencia de los PEATC, con funcionalidad normal coclear ante la presencia de los microfónicos cocleares. Stein et al (60) detectaron en lactantes con hiperbilirrubinemia la presencia de los MC y la onda I de los PEATC, mientras que los componentes II a V estaban ausentes, lo que sugería que la localización de la lesión era en el nervio auditivo en su trayecto proximal al tronco cerebral. Otros estudios en recién nacidos con hiperbilirrubinemia (61) han demostrado que las alteraciones en los PEATC durante el período neonatal, desaparecen en general sin que se detecten secuelas auditivas en el seguimiento audiológico y electrofisiológico de estos lactantes, sugiriendo que la toxicidad provocada por la bilirrubina es transitoria y no afecta al VIII par de manera irreversible. El hipotiroidismo presumiblemente ha podido ser la causa de la NA de un paciente estudiado en nuestro hospital, con hipoacusia severa bilateral (28).

Puesto que los PEATC son dependientes de la sincronización neural del VIII par, patologías que afecten a dicha sincronización como algunas enfermedades desmielinizantes y aquellas enfermedades axonales que provocan una disminución de las fibras nerviosas auditivas (32), conllevan una ausencia o anomalías en los PEATC, aunque los mecanismos periféricos auditivos estén indemnes.

En la [tabla 21-1](#) se expone un resumen de las causas principales que justifican las NA.

Tabla 21-1

Etiología de las neuropatías auditivas

Neuropatías auditivas de origen genético		
Trastorno	Gen	Herencia
NA no sindrómicas		
AUNA	DIAPH3	Autosómica dominante
Otoferlina	OTOF	Autosómica recesiva
Pekjivina	PJVK	Autosómica recesiva
	12S rRNA (T1095C)	Mitocondrial
NA sindrómicas		
Charcot-Marie-Tooth:		
• CMT 1A	PMP22	Autosómica dominante
• CMT 1B	MPZ	Autosómica dominante
• CMT 2E	NF-L	Autosómica dominante
• CMT 4D	NDRG1	Autosómica recesiva
• CMT 1X	GJB1/conexina 32	Ligada a X
Neuropatías ópticas:		
• ADOA	OPA1	Autosómica dominante
• AROA	TMEM126A	Autosómica recesiva
• Neuropatía óptica de Leber	11778mtDNA	Mitocondrial
Ataxia de Friedreich	FXN	Autosómica recesiva
Mohr-Tranebjaerg	TIMM8A	Ligada a X
Enf. de Refsum		Autosómica recesiva
Neuropatías auditivas adquiridas		
Tóxicos		
Alteraciones metabólicas: diabetes, hipotiroidismo		
Infecciosas: parotiditis, sarampión, meningitis		
Inmunológicas: Guillain-Barré		
Traumatismos craneales		
Enfermedades desmielinizantes		
Inmadurez/prematuridad		
Anoxia		
Hiperbilirrubinemia		

Criterios diagnósticos

Una detallada anamnesis y exploración ORL nos facilita el diagnóstico de un paciente con sospecha de NA. Se debe priorizar en la historia clínica la búsqueda de antecedentes hereditarios de neuropatías sensitivomotoras en los familiares y en el paciente. Existe una mayor incidencia de NA en los casos con antecedentes de prematuridad, hiperbilirrubinemia, sufrimiento fetal agudo, anoxia perinatal, cuadros febriles intermitentes (1-3,46). La exploración neurológica es fundamental para descartar alteraciones motoras o sensitivas, en la velocidad de conducción de los nervios sural o perineal que puedan indicar una NA hereditaria sensitivomotora. Algunos pacientes refieren parestesias y disestesias, debilidad y atrofia muscular, ausencia de reflejos tendinosos profundos. Es importante realizar una exploración visual y somatosensorial con sus potenciales evocados correspondientes si se sospecha una neuropatía con afectación en otros pares craneales además del VIII par. El estudio del sistema vestibular debe formar parte de la sistemática de exploración en estos pacientes, siempre que lo permita su colaboración. Es importante llevar a cabo un examen de las capacidades perceptivas y expresivas del lenguaje por un especialista en logopedia, puesto que su déficit es una de las características de estos pacientes aunque su umbral auditivo no esté deteriorado significativamente. Los acúfenos no suelen presentarse dentro de la sintomatología otológica (1).

La RM de los oídos internos y de los ángulos pontocerebelosos debe incluirse en la batería de pruebas diagnósticas para descartar un origen tumoral o una enfermedad hereditaria tipo neurofibromatosis I o II que puedan simular por la clínica y exploración electrofisiológica una NA. Buchman et al (62) detectan en 9 de 51 niños con diagnóstico de NA un nervio coclear hipoplásico o ausente. Walton et al (63) observan una deficiencia en el nervio coclear, en 15 de 54 casos explorados, que compromete los resultados del IC. Los estudios de genética molecular otológica deben practicarse en los casos que se requieran, para poder identificar las mutaciones genéticas como las detalladas previamente en las etiologías.

Audiometría tonal y verbal

La configuración audiométrica de la hipoacusia neurosensorial por vía aérea y ósea es heterogénea: hipoacusia en las frecuencias graves, hipoacusia en todo el espectro frecuencial (curva pantonal) o hipoacusia en las frecuencias agudas (en un menor porcentaje de pacientes) (2). En relación al grado de hipoacusia en las series publicadas (1-3) oscila entre una audiometría sin pérdida auditiva hasta hipoacusia profunda. Son predominantemente bilaterales y simétricas, aunque también se observan NA asimétricas y en un menor porcentaje, entre el 4 (64) y el 6% (65), son unilaterales. El grado de hipoacusia estimada en el audiograma no puede predecir la habilidad del

paciente para la comprensión del lenguaje, puesto que hay casos con pérdidas leves y el desarrollo de su lenguaje está más comprometido que en otros con pérdidas auditivas mayores (9).

Algunos pacientes padecen fluctuaciones auditivas importantes incluso durante horas o días (66, 67), sin tener una explicación excepto en la de origen hereditario termosensible (68). Por ello, tanto el paciente como los familiares si se trata de los niños deben estar atentos a estos cambios auditivos y solicitar una revisión audiológica.

En la audiología infantil, la audiometría conductual se considera fundamental como parte del diagnóstico de las neuropatías. Requiere la observación de la respuesta del paciente tanto de forma automática como voluntaria ante un estímulo sonoro. Entre ellas destacan:

- La audiometría por observación del comportamiento sin condicionamiento al sonido desde el nacimiento hasta los 6 meses de edad.
- La audiometría por refuerzo visual, desde los 6 meses hasta aproximadamente los 3 años.
- La audiometría lúdica, que se indica en niños mayores de 3 años.

Las dos últimas requieren de un condicionamiento al sonido.

En niños de más de 4 años es factible realizar un audiograma con tonos puros como en el adulto, al menos en las frecuencias entre 500 Hz a 4.000 Hz. Estos métodos conductuales de exploración audiológica son fundamentales para aproximarnos al nivel de audibilidad en los niños con NA, sobre todo a partir de los 6 meses de edad, puesto que el grado de hipoacusia y la configuración del audiograma en estos casos no se reflejan en las pruebas llamadas objetivas como los PEATC y los potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee).

La logaudiometría, tanto en niños como en adultos, es fundamental puesto que una de las características de los pacientes con NA es una desproporcionada falta de comprensión de la palabra (1-3,8) con porcentajes de discriminación máxima verbal (Dmax) inferiores a lo que correspondería si la hipoacusia es coclear siempre que el umbral auditivo tonal sea similar entre ambas. Es frecuente que el paciente refiera «oigo la voz, pero no entiendo las palabras». La publicación de Yellin et al (69) es demostrativa para poder diferenciar una hipoacusia coclear de otra neural (fig. 21-2), aplicándose como referencia en las NA. En el idioma español se utilizan para obtener la Dmax, palabras de 3 o 4 sílabas con una dificultad similar entre ellas, destacando las listas de De Cárdenas y Marrero en soporte CD (70). La evaluación del umbral de recepción verbal (intensidad en la que el oyente puede repetir el 50% de las palabras presentadas) supone una dificultad acusada en los pacientes con NA, puesto que oyen las palabras pero son incapaces de entenderlas a mínimas intensidades como se requiere para realizar esta prueba. La valoración de la comprensión de la palabra puede

llevarse a cabo en lactantes observando cómo repiten fonemas tipo (ba, da, ga) emitidos previamente por su explorador o sus familiares. A partir de los 3 años de edad, una manera sencilla de explorar su comprensión es mostrarle algunas imágenes que le sean familiares, como una casa, un perro, un gato, entre otras. Se le indica a continuación al niño que nos señale la imagen que le estamos presentando sin que se fije en el movimiento de nuestros labios. A partir de los 5 años, se puede obtener una audiometría verbal en niños usando listas de palabras adecuadas al vocabulario infantil en el idioma español (70). Las pruebas descritas anteriormente nos aportan una válida información sobre la comprensión del lenguaje de los niños con NA, que por lo general es deficiente. Además, siempre que la colaboración del paciente lo permita se deben introducir test de palabras con ruido competitivo para valorar cómo discriminan los fonemas en ambiente ruidoso: pruebas de señal/ruido, que se detallan más adelante.

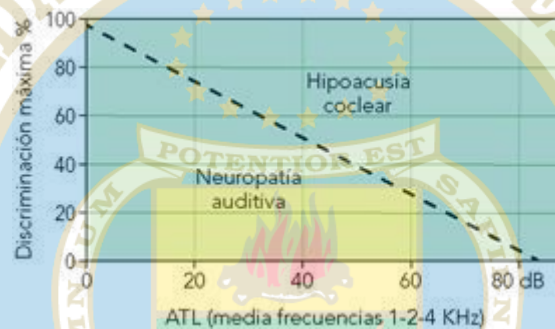


FIGURA 21-2 Adaptación de la gráfica de Yellin et al (69). En ella se relaciona la discriminación máxima verbal con la media del umbral tonal en las frecuencias 1.000-2.000-4.000 Hz en pacientes con hipoacusia coclear. Cuando la relación $D_{max}/$ umbral tonal está por debajo de la línea de regresión, se considera una discriminación máxima anormalmente baja y más típica de las neuropatías auditivas.

Pruebas psicoacústicas

Los pacientes con NA se caracterizan por un déficit funcional de la capacidad de interpretar los sonidos, debido a una alteración en el procesamiento temporal de la información auditiva, provocando una deficiente comprensión de la palabra. Esta deficiencia se ha atribuido a una disminución del número de axones del nervio auditivo y/o a alteraciones en la sincronización neural por desmielinización de las fibras neuronales.

La resolución frecuencial suele ser normal, en consonancia con el funcionamiento normal esperado de las CCE (71).

La ineficiente comprensión verbal que en algunos casos pasa desapercibida en ambientes silenciosos puede empeorar de forma significativa en presencia de ruido competitivo. Los estudios psicoacústicos con estímulos sonoros acompañados de ruido enmascarante simultáneo o próximo al estímulo corroboran este hecho. Los pacientes con NA son más sensibles al

enmascaramiento simultáneo del oído estimulado que los normooyentes, necesitando niveles de ruido competitivo de entre 10 a 20 dB inferiores al de los individuos sanos para mimetizar la información verbal. El término relación señal/ruido define la intensidad del estímulo vocal en relación al ruido en competición.

El enmascaramiento temporal que ocurre cuando una señal breve se presenta antes o después de un breve enmascaramiento también está alterado en las NA; mientras que en el sujeto sano los efectos del enmascaramiento son limitados cuando el estímulo está a más de 10 ms, en las NA resulta difícil distinguir los sonidos separados a menos de 100 ms.

La capacidad del sistema auditivo para codificar cambios temporales rápidos de la información auditiva podemos medirla con la técnica de detección de intervalos de silencio (GAP). Los pacientes con NA para identificar los períodos de silencio emitidos durante una señal continua necesitan que estos silencios tengan una duración mínima de 10-20 ms, frente a los menos de 5 ms que requiere un normooyente (72-74). La detección del GAP puede ser en un ruido de banda ancha (72,75,76) o un tono puro (77) (fig. 21-3).

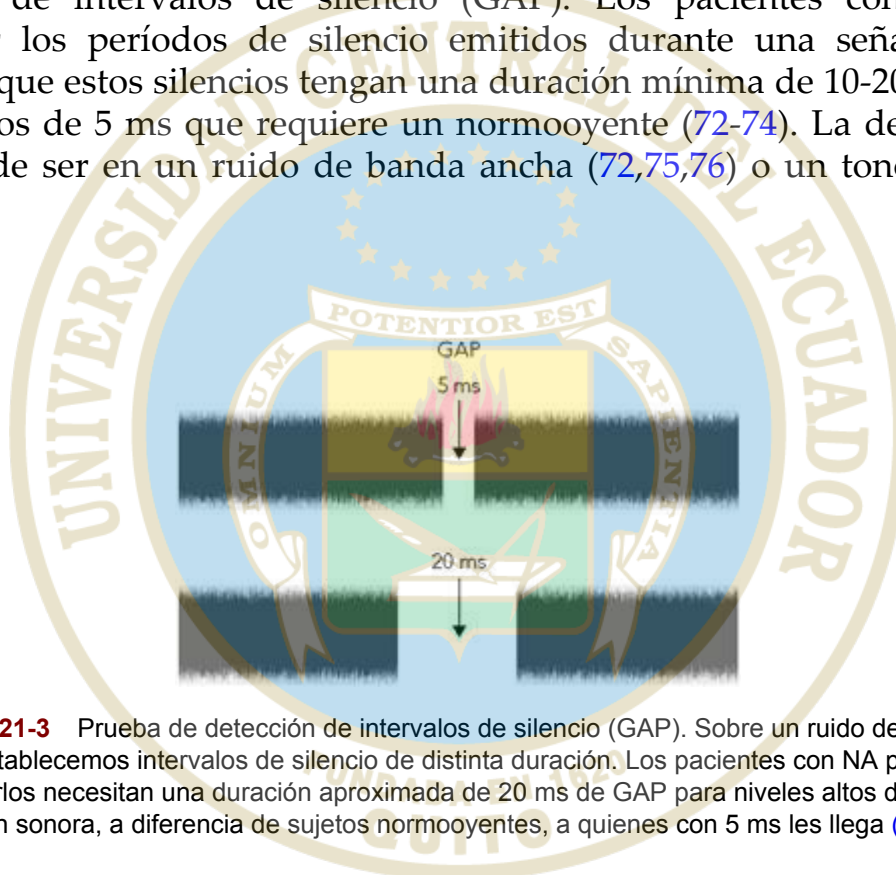


FIGURA 21-3 Prueba de detección de intervalos de silencio (GAP). Sobre un ruido de banda ancha establecemos intervalos de silencio de distinta duración. Los pacientes con NA para poder identificarlos necesitan una duración aproximada de 20 ms de GAP para niveles altos de sensación sonora, a diferencia de sujetos normooyentes, a quienes con 5 ms les llega (72).

La función de transferencia de modulación temporal o, dicho de otro modo, la capacidad para detectar cambios sinusoidales en la amplitud de la modulación de una señal continua a distintas frecuencias es generalmente deficiente en la NA, especialmente para estímulos acústicos con cambios rápidos en la amplitud de la envolvente (71,72,74).

La localización de los sonidos en base a las diferencias temporales interaurales también está alterada (72,78) aunque se conserva la orientación en base a diferencias de intensidad interaurales de los sonidos.

Otoemisiones acústicas

El descubrimiento de las OEA ha sido fundamental para conocer los

desórdenes del espectro de las neuropatías auditivas. Como se ha comentado anteriormente, la presencia de OEA transitorias o de productos de distorsión en ausencia o con alteración de los PEATC son el requisito mínimo para definir el diagnóstico de las NA. La obtención de otoemisiones normales o casi normales nos va a indicar que la función de las CCE está conservada. Los MC también nos informan de la funcionalidad de estas células ciliadas pero de forma diferente y complementaria: las OEA son emisiones acústicas resultado de la contractilidad de las CCE y los MC son un potencial de receptor originado fundamentalmente por las CCE y en mucha menor cuantía por las CCI.

Las OEA son sensibles al ruido de fondo y a las hipoacusias de transmisión, pueden desaparecer por la presencia de cera en el conducto o por inflamación del oído medio, resultando difícil su identificación en los niños con NA y otitis media. Las OEA están ausentes en torno a un 25-30% de los pacientes con NA (2,79). Aproximadamente un tercio de los niños con NA pierden las OEA en el tiempo por mecanismos fisiológicos desconocidos (80-82). Sin embargo, los MC, a diferencia de las OEA, siempre están presentes. El mecanismo de desaparición de la OEA no está claro, puesto que no se ha encontrado una relación con el uso de prótesis auditivas, ni responde a una evolución a hipoacusia neurosensorial clásica, ya que no se acompaña de cambios en la capacidad de audición del paciente. Algunos autores consideran que puede haber una pérdida de la motilidad de las CCE del amplificador coclear, estas células están presentes pero no son plenamente funcionantes (83).

El reflejo olivococlear está alterado en las NA. No suele haber supresión de las OEA cuando estimulamos con un ruido el oído contralateral a diferencia de los sujetos sanos, en quienes las OEA resultantes son de menor amplitud por la activación del sistema eferente olivococlear medial (81,84).

Electrococleografía

La ECOG desempeña un papel relevante en el estudio de las NA. Esta técnica se ha popularizado mucho en los últimos años con la introducción de los electrodos timpánicos y el uso de los auriculares insertores equimóticos que facilitan la fijación del electrodo. La ECOG ofrece la ventaja de la obtención de unos MC, fácilmente identificables en forma de imagen especular al comparar registros en rarefacción y condensación. Por otra parte, el uso de auriculares insertores nos permite diferenciar el artefacto generado por el estímulo, del MC cuando utilizamos una ventana de 2 ms previo al estímulo, esto es debido al retraso de la conducción del sonido desde que se genera el estímulo hasta que llega al oído por la configuración intrínseca de estos auriculares.

Otra de las aplicaciones de la ECOG en las NA es el estudio topográfico de la lesión en la cóclea o en la parte distal del nervio auditivo, pudiendo definir si la lesión es presináptica o neural. En la cóclea habitualmente existen unos potenciales de corriente alterna generados fundamentalmente en las CCE con

cierta contribución de las CCI que son los MC (85), aparecen simultáneamente con el estímulo y duran lo mismo que él. Se identifican, como hemos comentado anteriormente, comparando un registro en rarefacción con otro en condensación o restando el registro en rarefacción al de condensación y dividiéndolo por dos. En las NA, los MC pueden estar aumentados en su amplitud con respecto a los normooyentes debido a una hiperpolarización de las CCE, asociada a una alteración del funcionamiento del sistema eferente olivococlear medial (79,86,87).

El potencial de sumación (PS) es un potencial de corriente continua de las CCI fundamentalmente (87), con una menor contribución de las CCE (88), sobre todo a bajas intensidades y también está afectado por productos de distorsión de la membrana basilar. Se observa cuando realizamos un registro alternante que permite suprimir los MC que se superponen.

El potencial dendrítico (Pd) es un potencial de membrana, fruto de la generación de los potenciales postsinápticos excitatorios que no logran alcanzar el umbral de intensidad necesario para activar la espiga del potencial de acción. Aparecen cuando falla la generación del PA. Se distingue como una continuidad del PS de amplitud descendente y prolongada en el tiempo (34, 89).

El potencial de acción (PA) es el resultado de la sumación de la actividad neural de las neuronas del nervio auditivo.

Se han planteado dos sistemáticas para el estudio topográfico de las NA con los potenciales cocleares. Santarelli et al (34, 89) utilizan un paradigma de «trenes de estímulos» que permite agotar el potencial de acción y el potencial dendrítico, y así distinguirlo del potencial de sumación mucho menos sensible a los aumentos de la velocidad de los estímulos. MacMahon et al (90) emplean estímulos de alta frecuencia a 8 KHz, ya que observan que la participación de los MC (CCE) sobre el PS disminuye según aumentamos la frecuencia del estímulo tonal, obteniendo un PS casi exclusivamente originado por las CCI. Ambas líneas de investigación utilizan electrodos transtimpánicos, localizándolos en el promontorio (34, 89) o sobre la ventana redonda (90). En las lesiones postsinápticas, generalmente se identifican el PS y unos PD prolongados en el tiempo en ausencia de PA. En las lesiones presinápticas los resultados son más heterogéneos y dependiendo de la localización de la lesión, el PS puede ser normal, ligeramente alterado o retrasado en el tiempo, y el PA puede estar ausente o alterado. En todo caso, la técnica de la ECOG con fines localizadores tiene que avanzar para facilitarnos unos patrones topodiagnósticos más estables (34, 35, 51, 89-92) (fig. 21-4).

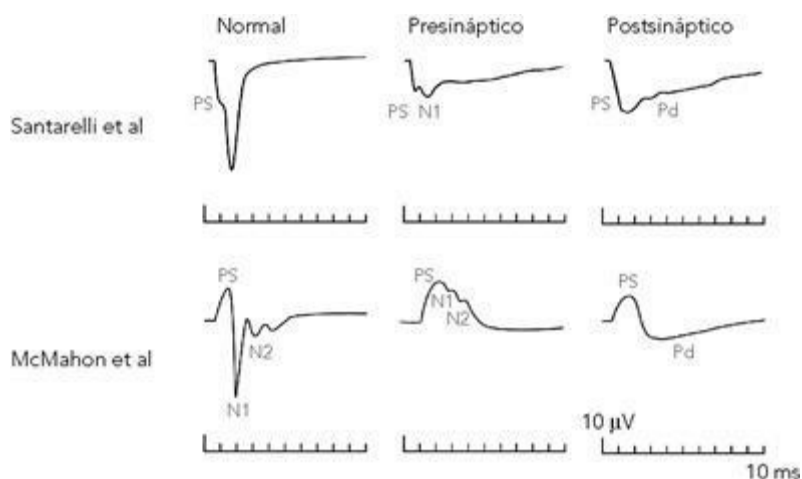


FIGURA 21-4 Registros electrocoeleográficos y su valor localizador en las NA. McMahon et al (35, 90) con electrodos en ventana redonda y tonos de 8 KHz obtienen en las lesiones presinápticas un PS positivo retrasado, ensanchado en el tiempo y un PA de pequeña amplitud. En las lesiones postsinápticas se observa un potencial dendrítico sin PA. Santarelli et al (34,51,91) usando electrodos sobre promontorio en pacientes con OTOF (lesión presináptica) registran un PS normal o de menor amplitud de lo esperado y un PA reducido o ausente (91). En pacientes con OPA 1 (lesión postsináptica aparece PS y Pd y no se visualiza PA) (92).

Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral mediante clic

Estas respuestas de corta latencia entre los 10 ms siguientes al estímulo, ondas I a V, se generan en el nervio auditivo desde su porción periférica y en su recorrido por el tronco cerebral. La característica más común de los registros de los PEATC en las NA es la ausencia de los componentes I a V en un 70% de los casos, mientras que un 30% de los pacientes presentan anomalías, por ejemplo se registra únicamente la onda I sin el resto de los componentes II a V, o solamente se registra la onda V con un umbral desproporcionadamente elevado en relación al audiograma tonal o al conductual si se trata de niños (2). Puesto que la onda I se genera en la porción distal del nervio auditivo dentro de la cóclea y la onda II en la porción proximal del nervio entre este y el tronco cerebral (38), un paciente con onda I, en ausencia del resto de componentes sugiere que la lesión es proximal al tronco cerebral y que la parte distal del nervio auditivo no se encuentra afectada, la duda surge si estos pacientes se consideran dentro del grupo de las NA, puesto que por definición, la onda I está comprometida en ellas (1).

Distintas publicaciones (72,93,94) han tratado de esclarecer por qué se registran los PEATC a 80-90 dBHL planos o distorsionados, a pesar de que bastantes de estos pacientes tienen un umbral auditivo aceptable en sus audiometrías. Estas anomalías pueden explicarse de dos maneras (72). La primera por una disminución de las células ciliadas internas o de las fibras neuronales auditivas. Esta reducción da lugar a un PEATC de baja amplitud, lo que dificulta su registro con los electrodos de superficie empleados en la clínica. La otra explicación sería una falta de sincronismo del nervio auditivo, ya que la fibra auditiva no puede responder de forma precisa y rápida al

estímulo, puesto que el tiempo que tarda en responder no es lo suficientemente preciso, provocando que no se pueda extraer el potencial evocado de la actividad electroencefalográfica con las técnicas habituales de promediación de la señal. El resultado final es un PEATC plano o desestructurado, aunque el umbral audiométrico de los pacientes no esté elevado (93). En la figura 21-5, hemos intentado plasmar, según los trabajos de Zeng et al (5,72), los acontecimientos descritos anteriormente.

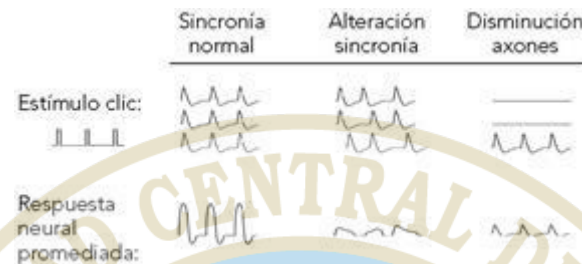


FIGURA 21-5 Posibles mecanismos fisiopatológicos de las NA. En la parte central de la imagen se observa la alteración de la sincronía de los potenciales de acción por desmielinización neural o por disfunción en la transmisión sináptica. A la derecha, se observa la disminución de los potenciales de acción compuestos por disminución de los receptores o pérdida axonal. Ambos mecanismos pueden coexistir (5,72).

Para Picton (95), la falta de correlación entre el umbral auditivo tonal y el umbral de los PEATC es indicativa de una lesión retrococlear, mientras que en las hipoacusias cocleares existe una mejor correlación entre el umbral de detección de la onda V de los PEATC con el umbral auditivo del audiograma.

Un estudio llevado a cabo en animales (36) sugiere que las CCI no influyen en la falta de sincronismo que se manifiesta en los PEATC, pudiendo explicar que la mayoría de las NA se producen en la sinapsis entre estas células y las dendritas o en el ganglio espiral y axones, pero no intrínsecamente en las CCI.

Hay que ser prudente a la hora de interpretar los registros en los niños prematuros, siendo necesario repetir la exploración a los 6 meses de edad corregida para obtener un registro más estable.

A veces, en las NA se confunde el registro de un MC con los PEATC principalmente en los primeros milisegundos y ello tiene una relevancia para el diagnóstico de las NA. ¿Cómo distinguirlos? El MC (1,3,85) es una respuesta eléctrica preneural principalmente de las CCE, cuya polaridad se invierte con la polaridad del estímulo: clic de condensación (+) o de rarefacción (-). En contra, el PEATC es una respuesta neural que no invierte su polaridad al cambiar la del clic de condensación (+) a rarefacción (-). Otra forma de diferenciarlos es por el efecto de la intensidad del estímulo sobre las latencias en los registros: el MC no cambia su latencia al disminuir la intensidad del clic y el PEATC sí aumenta la latencia de sus componentes (I a V) con la disminución de la intensidad del estímulo. Otra de las diferencias es el efecto del enmascaramiento en estos potenciales, ya que el MC no aumenta

su latencia con el ruido enmascarante en el mismo oído que el estímulo, mientras que en el potencial de acción (onda I) se provoca un aumento de su latencia y disminución de su amplitud con el enmascaramiento ipsilateral al estímulo (3). Estos procedimientos son una excelente herramienta en audiolología para diferenciar la respuesta coclear de las CCE (MC) de la neural (PEATC), facilitando el diagnóstico de las NA.

Actualmente, los potenciales eléctricos del tronco cerebral se están utilizando para pronosticar el éxito de la implantación coclear en pacientes con NA. Gibson y Sanli (96) analizaron los resultados de los PEATC eléctricos registrados durante la implantación en niños con NA. A los 24 meses de haber recibido un implante coclear, los niños con PEATC eléctricos normales mostraron mejores habilidades lingüísticas que el grupo de pacientes cuyos PEATC eléctricos estaban alterados, destacando que un resultado positivo implica que el paciente tendrá una mejor discriminación de la palabra. El inconveniente de estos potenciales es que al obtenerse una vez colocado el implante no nos orienta en la toma de decisiones terapéuticas para decidir la implantación, a diferencia de la ECOG.

Potenciales evocados auditivos de estado estable a múltiples frecuencias

Estas respuestas se generan cuando se presenta el estímulo a frecuencias de repetición lo suficientemente rápidas, entre 70-110 Hz, de manera que la respuesta provocada por un estímulo se superpone a la del estímulo precedente (97). La génesis más aceptada de estos potenciales es el tronco cerebral, fundamentalmente por la superposición de la onda V de los PEATC generada en los colículos inferiores, aunque estos orígenes necesitan mejor confirmación. Para obtenerlos se utilizan estímulos acústicos de larga duración como los tonos modulados en amplitud y/o frecuencia, similares a los que se usan en la audiometría convencional, pudiéndose evaluar de forma simultánea varias frecuencias audiométricas a la vez, así se reduce el tiempo de la exploración que es fundamental en la audiolología infantil (98).

Hemos evaluado con esta técnica a dos pacientes con NA de probable etiología adquirida perinatal por hiperbilirrubinemia. Ambos habían mostrado OEA normales, ausencia del reflejo estapedial e hipoacusia de 40 dB en 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz en la audiometría por vía aérea y ósea. Los PEATC estaban alterados registrándose la onda V únicamente a 80-90 dBHL. Destacamos los resultados de los PEAee que fueron diferentes a las audiometrías, los umbrales auditivos para las frecuencias portadoras de 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz estaban elevados a 80 dBHL en ambos pacientes (99). Otros estudios mostraron resultados similares, Rance et al (100) registraron los PEAee en 20 niños con neuropatía auditiva con los umbrales electrofisiológicos elevados y presencia de los microfónicos cocleares. Por su parte, Picton et al (101) no encontraron respuesta en los PEAee en un niño con NA, cuya audiometría conductual mostró una ligera pérdida de audición. Los resultados previos pueden sugerir que la asincronía neural debida a la NA

afecta a los registros de los PEAA de igual manera que a los PEATC, aunque se necesita una mayor casuística para dar solidez a las afirmaciones previas. Posteriormente, se ha publicado la posibilidad de registrar PEAA en ausencia de los PEATC en casos de NA y la explicación de estos hallazgos puede justificarse en la diferencia de calibración y el nivel de estimulación que se logra con un tono modulado en relación a un clic. Además, la metodología para registrar un PEAA puede facilitar la detección de la respuesta neural aunque tenga menor sincronismo como es el caso de las NA. El rango de filtrado utilizado para la obtención de los PEAA es un filtro de paso alto de 10 Hz o menor y ello permite la obtención de este potencial a pesar de la falta de sincronización de la respuesta neural (102).

Puesto que no se puede establecer la pérdida auditiva real en los pacientes con NA, basándonos en los resultados de los PEAA, para conocer el grado de hipoacusia del paciente, las pruebas apropiadas son la audiometría tonal o la conductual, si se trata de lactantes mayores de 6 meses de edad corregida.

Potenciales evocados auditivos de latencia media, de larga latencia y los potenciales cognitivos

Los potenciales de latencia media (PLM), ondas Na, Pa y Nb, se generan en el cuerpo geniculado medial del tálamo y el córtex auditivo primario con contribución de la formación reticular mesencefálica (95). Kraus (103) publicó varios pacientes con antecedentes de hiperbilirrubinemia y asfixia perinatal que mostraron una ausencia de PEATC, mientras que los potenciales auditivos de latencia media (PLM), al no ser tan dependientes de la sincronización neural, sí pudieron registrarse en algunos casos. Es conveniente resaltar que el sueño y la sedación tienen un efecto negativo para la detección de estas respuestas (104) y, por ello, no se las considera un test de exploración audiológica rutinario en los lactantes.

Los potenciales de larga latencia (PLL) ondas P1-N1-P2 se generan en el córtex auditivo, el componente P1 con contribución del hipocampo, el córtex temporal superior parece el más activo para la génesis de la onda N1 (105). El componente P2 parece generado en el lóbulo temporal y áreas de asociación cortical (106). La ventaja de los PLL es poder utilizar tonos de larga duración y, por tanto, en un niño colaborador, que no esté dormido, son una herramienta objetiva para establecer el umbral auditivo en las frecuencias conversacionales, así como sus habilidades perceptivas. Sharma et al (107) han evaluado la onda P1, en relación a su morfología, latencia y amplitud, en 21 niños con NA. De ellos, un 38% presentaban esta onda con parámetros dentro de la normalidad; un 33% con aumento en las latencias y disminución en sus amplitudes y los restantes casos con ausencia de la P1, concluyendo que este componente es un indicador para medir si la desincronización neural en las áreas más periféricas de la vía auditiva registrada con los PEATC, no tiene por qué afectar al desarrollo cortical. Rance et al (6) demuestran que un 60% de niños con NA muestran PLL con latencias y amplitudes similares al grupo control de la misma edad. Además, estos niños manifiestan un

porcentaje de discriminación de la palabra superior al grupo de pacientes que no muestran los PLL. Por ello, concluyen que la presencia de estos potenciales en niños con NA puede reflejar una eficiente capacidad para la percepción del habla, independientemente de la anomalía en la sincronización en las áreas más periféricas del nervio auditivo, y ello repercute en un mejor beneficio en la adaptación de los audífonos en este grupo de población respecto a los casos que no presentan PLL.

Dentro de los potenciales evocados cognitivos se engloban aquellos que no dependen tanto de las características físicas del estímulo y son más dependientes del estado psicológico del paciente y del contexto en que el estímulo es presentado. Entre ellos, destacan la *mismatch negativity* (MMN), generada en el córtex auditivo supratemporal, con contribución del tálamo acústico y el hipocampo (108) y la onda P300 que se genera en el córtex auditivo primario con contribución del cuerpo geniculado medial de tálamo y las áreas de asociación cortical (109). Estos componentes se consideran un método objetivo para evaluar las funciones cerebrales de orden superior relacionadas con la discriminación y percepción de la palabra. Varias publicaciones describen que la presencia de la MMN en niños con NA indica una mejor percepción del habla en estos casos (6,110). Por el contrario, la ausencia de esta respuesta se correlaciona con una deficiencia en la percepción de palabra. Michaleswki et al (7) observan en estos pacientes que los potenciales corticales y cognitivos son normales a pesar de las alteraciones que manifiestan en los PEATC, reflejando que el procesamiento de la información auditiva en las estructuras cerebrales superiores no está dañado. Nosotros obtuvimos PLM, corticales P1-N1-P2 y cognitivos P300, con ausencia de PEATC y OEA normales, en un niño de 9 años con NA en cuya audiometría tonal había una pérdida bilateral de grado leve (15). El estudio pionero de Starr et al en 1996 (1) puso de manifiesto cómo los potenciales de latencia media, corticales y la onda P300 estaban presentes en varios de los pacientes que estudiaron con esta patología, con PEATC planos y los MC de características normales.

Reflejo del músculo estapedial

Es un reflejo bilateral y polisináptico que incluye el ganglio de Corti, el núcleo ventral coclear ipsilateral, la oliva superior medial tanto ipsilateral como contralateral, el núcleo del nervio facial en ambos lados y el músculo del estribo (111). Los pacientes con NA no presentan por lo general el reflejo estapedial en más del 90% de estos casos o tienen el umbral del RE elevado en el 10% restante (65), siendo otro dato añadido que puede confirmar desde un punto de vista audiológico estas enfermedades. Una explicación a esta negatividad del RE en estos pacientes es por el fallo de las fibras aferentes auditivas de provocar suficientes descargas sincrónicas para activar las neuronas motoras eferentes al músculo estapedial (65). Por el contrario, Metz (112) observó cómo el RE en las hipoacusias cocleares por afectación de las CCE estaba presente, aunque ocurría a un nivel de sensación

considerablemente inferior que en los sujetos normooyentes que requerían unos 80 dB por encima del umbral auditivo tonal para desencadenar el reflejo. Este fenómeno, desde el punto de vista clínico, se relaciona con el reclutamiento coclear cuando el nivel de sensación del RE disminuye por debajo de 65 dB, respecto al umbral del audiograma tonal a la misma frecuencia (test de Metz positivo). En cambio, si en la hipoacusia neurosensorial no existe reclutamiento, el reflejo se comporta de varias formas; puede estar ausente como es el caso de las NA aunque el paciente manifieste mínimos déficits en el audiograma, al considerarse que el arco reflejo expuesto anteriormente está comprometido en estas patologías. En otras circunstancias, el umbral del reflejo está elevado y también se observa en algunos pacientes con NA. En cualquier paciente con ausencia del RE, se debe descartar una hipoacusia de conducción en la otoscopia y en los timpanogramas que lo pudiese justificar. También hay que tener en cuenta que no hay valores normativos del reflejo en menores de 6 meses.

La [figura 21-6](#) corresponde a un niño de 8 años de edad con NA de probable origen adquirido por hiperbilirrubinemia, muestra los resultados de la audiometría tonal y verbal, el RE, las OEA y los MC, PEATC que se llevaron a cabo.

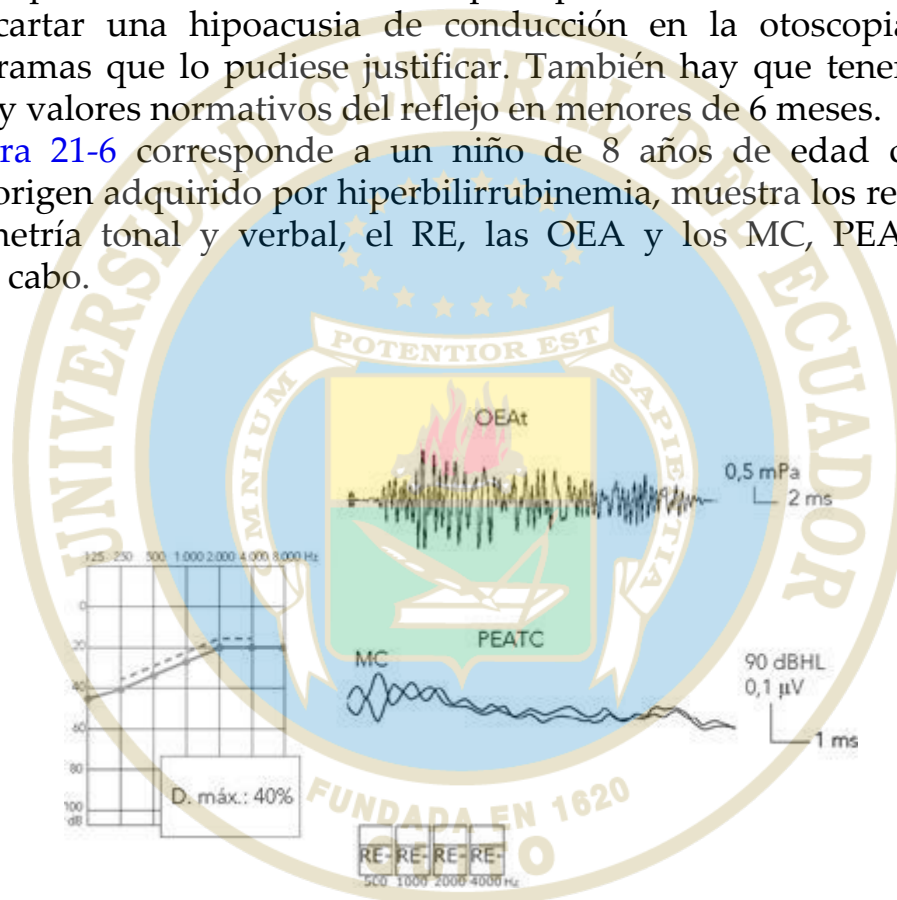


FIGURA 21-6 Paciente de 8 años con NA de probable origen adquirido por hiperbilirrubinemia perinatal. El audiograma tonal muestra una hipoacusia neurosensorial bilateral de grado leve en las frecuencias graves y una discriminación máxima verbal del 40% desproporcionadamente baja en relación con el umbral tonal. Las OEA y los MC son normales, el RE es negativo y los PEATC planos a 90 dBHL. Ambos oídos muestran unos resultados audiológicos similares, por lo que solo se representa el oído derecho.

Exploración del sistema vestibular

En la bibliografía existen escasos estudios referentes a la afectación vestibular en las NA. Una clasificación práctica es la publicada por Sheykholeslami et al (113), reservando el término NA para los pacientes cuya afectación

comprometa a la rama auditiva del VIII par craneal; neuropatía audiovestibular si la afectación es de ambos nervios acústico y vestibular, y el término neuropatía vestibular se reserva para las afecciones aisladas de la rama vestibular superior e inferior del VIII par, sin compromiso auditivo. En estos últimos, se pueden englobar a los pacientes con vestibulopatía unilateral también conocida como neuritis vestibular. Estos casos presentan un vértigo súbito sin afectación auditiva, con arreflexia en las pruebas calóricas y rotatorias en el lado de la lesión. Los estudios histopatológicos en huesos temporales de pacientes con neuritis vestibular mostraron cambios degenerativos en el nervio vestibular y en el ganglio de Scarpa (114), por ello también estaría indicado denominar neuropatía vestibular a este grupo de pacientes. El inconveniente en la actualidad es la dificultad desde el punto de vista de la exploración del sistema vestibular periférico en poder diferenciar si la lesión compromete al laberinto o al nervio, aunque la estimulación galvánica puede lograrlo. En esta línea, los trabajos de Murofushi et al (115) demuestran que el potencial vestibular miogénico (VEMP) detectado con corriente galvánica permite diferenciar la lesión vestibular laberíntica de la retrolaberíntica como observaron en pacientes con enfermedad de Ménière y VEMP galvánico normal, en relación a los pacientes con afectación neural por neurinomas del acústico y VEMP galvánico ausente.

Las neuropatías del nervio vestibular se desarrollan en algunos pacientes con procesos neuropáticos generalizados provocando escasa sintomatología vestibular independientemente de que las pruebas calóricas estén alteradas. Así, Butinar et al (12) publican los resultados audiológicos y vestibulares en una familia con NA de origen hereditario sensitivomotor con ausencia de respuesta en las pruebas calóricas bilateralmente, sin presentar sintomatología vestibular. Una explicación a esta falta de manifestaciones como desequilibrio o vértigo podría estar relacionada con los mecanismos de la compensación vestibular de forma gradual. Sin embargo, existen algunas NA sin formar parte de un proceso neuropático sensitivomotor que concomitantemente tienen afectado el nervio vestibular, aunque no haya manifestaciones clínicas acusadas de vértigo o desequilibrio incapacitante. En estos casos, el paciente suele referir trastornos en la marcha con los movimientos cefálicos que no interfieren con sus actividades cotidianas. Kaga (116) ha detectado en 5 de 8 pacientes una afectación simultánea auditiva y vestibular. Los hallazgos más destacados en la exploración fueron una hipoacusia neurosensorial de grado leve moderada, ausencia de los PEATC, preservación del PS y de las OEA, escasa discriminación de la palabra, arreflexia calórica y ausencia de los potenciales miogénicos vestibulares cervicales bilateralmente. Nosotros hemos estudiado a 2 pacientes con hipoacusia unilateral severa, vértigo súbito y parálisis facial homolateral por herpes zóster, los PEATC planos a 90 dBHL homolateralmente y las OEA normales. La videonistagmografía demostró un nistagmo espontáneo de dirección contralateral y arreflexia calórica en el lado de la lesión. En uno de los pacientes, se registró el potencial miogénico vestibular que estaba abolido

en el lado de la lesión. Estos resultados indican una neuropatía audiovestibular adquirida de origen vírico.

Ante la existencia de neuropatías audiovestibulares, nuestra recomendación es realizar en todo paciente con NA cuya colaboración lo permita un estudio del sistema vestibular con videonistagmografía, videotest impulsivo cefálico, potenciales miogénicos vestibulares, pruebas galvánicas y posturografía dinámica computerizada. Así podemos diagnosticar cualquier déficit vestibular y pautar el tratamiento específico, según el grado de compensación vestibular adquirida.

Cribado auditivo neonatal

Un programa de detección precoz de hipoacusias de manera universal en el recién nacido correctamente planificado permite detectar las NA congénitas antes de los tres meses de vida. Otros pacientes, aunque hayan pasado el cribado neonatal, pueden desarrollar NA tardíamente, como es el caso de las de origen hereditario sensitivomotor tipo Charcot-Marie-Tooth o la ataxia de Friedreich y otras de tipo adquirido. En las NA, el Joint Committee on Infant Hearing 2007 Position Statement (JCIH) (117) recomienda un seguimiento audiológico, por si se desarrollan posteriormente. Los recién nacidos con factores de riesgo de hipoacusia retrococlear deben evaluarse con PEATC automáticos, puesto que las OEA fallan en la detección de las hipoacusias neurales. El problema surge con los neonatos sin antecedentes de riesgo de sordera en las maternidades que solo utilizan las OEA como prueba de cribado. Con esta técnica, se detecta cualquier hipoacusia sensorial, pero fallan en la detección de recién nacidos con NA. Por consiguiente, si verdaderamente buscamos un cribado neonatal efectivo de las NA, nuestra propuesta es realizar inicialmente unos PEATC automáticos por la eficacia y rapidez en su ejecución y ante cualquier alteración de los mismos, se llevarán a cabo unas OEA. Si estas últimas son normales, puede entonces tratarse de un neonato con una neuropatía auditiva, siendo necesario un seguimiento ORL y audiológico exhaustivo para su confirmación (fig. 21-7). En el momento actual los programas de detección precoz de la hipoacusia van introduciendo cada vez más los PEATC automáticos, como prueba de cribado neonatal auditivo, y ello nos permite identificar y diagnosticar a estos pacientes desde los primeros meses de vida, pudiendo intervenir precozmente y así los resultados terapéuticos respecto a la rehabilitación del lenguaje son más favorables.

646

Tratamiento y evolución

Por la heterogeneidad de las NA se requiere individualizar el tratamiento para cada paciente, con un seguimiento exhaustivo posterior puesto que en ocasiones la evolución de la enfermedad cambia en relación al umbral audiométrico, las pruebas electrofisiológicas y la percepción del habla de estos pacientes.

Es necesario un equipo multidisciplinar específicamente formado en el manejo diagnóstico y terapéutico de las NA, integrado por otorrinolaringólogos, pediatras, neurólogos, genetistas, radiólogos, expertos en audición y lenguaje, audioprotesistas y las asociaciones de discapacitados auditivos, que deben colaborar estrechamente entre ellos, para mejorar la calidad de vida del paciente.

No existen datos sobre la eficacia de los tratamientos farmacológicos en estas patologías, creemos que en un futuro próximo, algunos medicamentos facilitarán la mejoría auditiva, si se actúa sobre la causa. En este sentido, hemos diagnosticado una hipoacusia severa bilateral en la audiometría y PEATC ausentes a 90 dBHL, con MC normales en una niña de 6 años diagnosticada de hipotiroidismo. Posteriormente fue tratada con tiroxina, mejorando su umbral auditivo tonal y registrando el umbral de la onda V de los PEATC en 40 dBHL. ¿Fue casualidad la mejoría de su NA? Probablemente no, puesto que el comienzo de la terapia hormonal coincidió con el cambio positivo de la paciente en la percepción de los sonidos y en la comprensión de la palabra, según observaron sus familiares y consecutivamente fueron confirmados en las pruebas audiológicas (28).

Actualmente sigue existiendo una controversia referente a si es necesario prescribir prótesis auditivas en las NA. Según Berlin (3,9), estos pacientes no son candidatos en general para los audífonos, reservando el uso de los mismos a los pacientes con hipoacusia de origen coclear con ausencia de OEA, por lesiones en las CCE, con normofuncionalidad en la actividad eléctrica del VIII par y, por consiguiente, una eficiente sincronización neural, que se refleja en las latencias absolutas de los componentes de los PEATC. Por el contrario, en pacientes con NA, sus CCE indemnes (presencia de OEA y MC), la alteración en la sincronización neural (ausencia o anomalías en los PEATC, sin estar relacionado por lo general con el grado de su hipoacusia), así como la deficiente inteligibilidad del lenguaje, podrían contribuir al escaso beneficio de los audífonos como parte del tratamiento rehabilitador. Además, la amplificación del sonido que proporciona el audífono puede tener el riesgo de provocar un trauma acústico en las CCE sanas, contraindicando su adaptación (3,9). Otro de los inconvenientes de la amplificación es el manejo de los pacientes con fluctuaciones auditivas. Sin embargo, Rance et al (6) publican que aproximadamente un 50% de los pacientes con la adaptación de audífonos presentan resultados favorables mediante valoración con listas abiertas para la percepción del habla y en los PLL. Hasta la actualidad, hemos

comprobado en el seguimiento ORL y audiológico de 46 niños con NA bilateral y audiometrías tonales entre 40 dB a 80 dB, que el 40% de ellos han mejorado su lenguaje receptivo con la adaptación de los audífonos. De los resultados previos se desprende que la amplificación aporta beneficios en determinadas NA. Por ello, nuestro criterio es comenzar por ambas opciones terapéuticas: logopedia y adaptación monoaural de un audífono. Si la evolución al cabo de unos tres meses es favorable, se indica la adaptación binaural. Si la hipoacusia es unilateral también indicamos la adaptación monoaural. En cambio, si no se observa beneficio con la adaptación respecto a la comprensión de la palabra, proponemos continuar únicamente con la logopedia. Llegado a este punto, no se descarta la indicación del IC en aquellos casos que se justifique.

Hasta que no haya un mejor conocimiento sobre estrategias de amplificación en este grupo de pacientes, la recomendación de la Academia Americana de Audiología (118) sobre audífonos en niños con NA es la siguiente: adaptación de audífonos una vez detectada la hipoacusia y fijado el umbral auditivo con las pruebas conductuales. Por otra parte, sigue siendo un tema por consensuar si la adaptación debe ser monoaural o binaural, cómo manejar las fluctuaciones auditivas que presentan algunos de estos pacientes y qué criterio se debe tener ante las OEA normales de cara a la adaptación por el riesgo de provocar una lesión en las CCE (119). Otra de las consideraciones a tener en cuenta es que algunas NA mejoran significativamente o se recuperan (19,20) y, por ello, es necesario hacer un seguimiento periódico de estos pacientes con pruebas audiológicas. De esta forma, ante cualquier cambio en sus respuestas podemos modificar la programación de los audífonos o prescindir de ellos. Además, hay que tener presente que al afectarse el procesamiento auditivo temporal y, por consiguiente, de forma significativa la comprensión de la palabra en las NA, el beneficio de la amplificación no es tan efectivo como si se tratase de una hipoacusia de asiento coclear por lesión en las CCE (1,66,72). Para Roush (120) siempre es un reto adaptar unos audífonos en niños pequeños pero aún más si presentan una NA, ello requiere asegurarnos el grado de hipoacusia con las pruebas conductuales audiométricas para determinar la programación del audífono que facilite una audibilidad confortable. En el caso particular de las NA en las que la discriminación frecuencial en las frecuencias bajas está particularmente afectada, se está enfatizando la idea de incorporar técnicas de transposición frecuencial de bajas a altas frecuencias, que es la forma opuesta a lo que se viene realizando con los audífonos, y también incorporar filtros de baja frecuencia que puedan enmascarar las frecuencias altas (23,72).

La aplicación de los IC en los pacientes con hipoacusia bilateral debida a una NA es controvertida. La indicación de la implantación se está aconsejando independientemente del grado de pérdida auditiva que presente el paciente, siempre que no manifiesten ningún beneficio con la amplificación en el desarrollo de su lenguaje, aunque su hipoacusia sea moderada (25). Otra de las discusiones en la bibliografía es que si no se conoce con exactitud la

localización de la lesión auditiva, en teoría, podría resultar arriesgado indicar la implantación. A pesar de estas particularidades, varios trabajos resaltan el beneficio de los IC en estos pacientes (18,121,122) para mejorar sus capacidades auditivas y lingüísticas, y ello ha quedado constatado en los resultados positivos que presentan en listas de palabras abiertas y cerradas después del IC. En la bibliografía hay un consenso sobre el beneficio de la implantación en los pacientes cuya localización de la NA es por una lesión de las CCI y/o sus sinapsis, un ejemplo de ello son los pacientes afectados por la mutación del gen OTOF (42) o del gen AUNA (41) en quienes se han demostrado unos resultados excelentes con respecto a la comprensión del habla después de la implantación. En estos casos, la señal eléctrica a través del IC puede garantizar su éxito al hacer un *bypass* de la zona afectada (CCI-dendritas terminales) y estimular directamente el nervio auditivo que se supone está indemne. Los resultados del IC en los pacientes con NA que compromete al ganglio espiral o a los axones parecen menos prometedores, aunque también se está indicando la implantación en estos casos. Por ello, surge una pregunta: ¿si la lesión compromete a la parte neural del VIII par, la señal eléctrica no se propagaría eficazmente por el nervio auditivo y los resultados del IC serían menos eficaces? Varias publicaciones avalan la indicación del IC cuando la localización de la lesión es postsináptica. Fayad et al (123) han demostrado unos resultados satisfactorios auditivos en pacientes tras la implantación coclear cuyas neuronas en el ganglio espiral estaban dañadas. También, en un paciente con NA hereditaria sensitivomotora por Charcot-Marie-Tooth, se observó un resultado positivo en cuanto a la discriminación de la palabra tras el IC (124). Ante estos resultados, se especula si la señal eléctrica a través del implante puede resincronizar la actividad neural del nervio que está comprometida en estos pacientes, justificándose así la implantación. Por el contrario, Walton et al (63) han publicado que un 28% de niños con NA presentan en la resonancia magnética de los oídos una deficiencia anatómica del nervio coclear y, en estos casos, también se detecta una anomalía en los PEATC eléctricos y escasos beneficios tras la implantación. Gibson y Sanli (96) describen que un 75% de los niños con NA y PEATC eléctricos normales tienen excelentes resultados con el IC en relación a las habilidades para entender el lenguaje. En cambio, en los pacientes con PEATC eléctricos alterados, el IC no resultó ser beneficioso. Otros autores (17) consideran que la implantación, en algunas NA, puede favorecer la discriminación del habla indicando dicho procedimiento, aunque han obtenido resultados similares con la adaptación de audífonos, resaltando que con ambos tratamientos (IC o audífonos) los resultados son peores al compararlos con los pacientes que muestran pérdidas auditivas sensoriales, sin OEA y con normalidad en los PEATC excepto a intensidades cercanas al umbral auditivo. De las publicaciones previas, se desprende que el IC es una opción válida de rehabilitación auditiva en las NA que así lo requieran. Sin embargo, es necesario antes de tomar esta decisión terapéutica hacer unas consideraciones para asegurar el

mejor resultado con la implantación y ello concierne fundamentalmente a la población pediátrica. Cabe destacar que algunos lactantes diagnosticados de NA típica, atendiendo a los resultados audiológicos y electrofisiológicos, en su evolución posterior hasta los 18-24 meses de edad recuperan la audición y también los registros de los PEATC, desarrollando sus capacidades lingüísticas como la población normal, sin ningún tipo de rehabilitación (19,20,125). Estos resultados evidencian la importancia del seguimiento audiológico y logopédico de los lactantes diagnosticados de NA. Por ello, es fundamental no precipitarnos en indicar un IC a este grupo de población antes de los 2 años de edad, excepto si se trata de un origen genético por mutación del gen OTOF, donde el seguimiento en estos pacientes ha demostrado la irreversibilidad de su hipoacusia.

La rehabilitación del lenguaje a través de la palabra complementada (*cued-speech*) es un método eficaz de apoyo visual a la lectura labial mediante una representación manual fonológica. Berlin et al (126) enfatizan en la información visual en conjunto con la comunicación manual como la terapia más indicada en las NA (lectura labial y *cued-speech*) en conjunto con el lenguaje oral. La precocidad en su instauración influye positivamente en el desarrollo del lenguaje, sobre todo en los niños. Otros pacientes utilizan la lengua de signos para su comunicación (3,9). Estos tipos de rehabilitación deben llevarse a cabo por logopedas especializados en NA. Por el contrario, aquellas terapias que promueven prioritariamente la comunicación oral, minimizando la información visual, sí han demostrado su eficacia en los pacientes con hipoacusia sensorial, en cambio, no parecen ser las más adecuadas en las NA (126).

Se ha demostrado el beneficio de la frecuencia modulada (FM) como parte de la rehabilitación sobre todo en las aulas. Las ventajas de estos sistemas es mejorar la comprensión del habla y, por tanto, la relación señal/ruido, reduciendo el efecto negativo del ruido de fondo y la reverberación (127). Un sistema de FM consta de un transmisor con un micrófono situado cerca de la fuente sonora, por ejemplo la boca del profesor, enviando por medio de radiofrecuencia la señal acústica a un receptor que se acopla bien a un audífono, a un IC, o simplemente para escuchar mejor en ambiente de ruido en personas que no tienen una dificultad auditiva aparente, pero pueden presentar una alteración del procesamiento auditivo central o un déficit de atención. Como se ha venido manifestando en este capítulo, la mayor dificultad de los pacientes con NA es discriminar los sonidos del habla en ambientes con una contaminación acústica y esto es frecuente en los colegios, cuyos niveles de ruido alcanzan a veces intensidades superiores a la voz del profesor. La relación señal/ruido aconsejable es +20 dB de señal respecto al ruido, pero en algunos ambientes es de 0 dB o incluso menor. La forma más adecuada de mejorar esta limitación es con un equipo de FM, puesto que a pesar de tener el paciente adaptado un audífono o un IC, estos procedimientos a veces no llegan a cubrir sus necesidades auditivas en ambientes de ruido y de manera significativa en las NA.

Creemos que el entrenamiento auditivo como método de rehabilitación en estos pacientes, utilizando listas de palabras emitidas simultáneamente con un ruido competitivo, donde se varía la relación señal/ruido paulatinamente, es una opción terapéutica a implementar en este grupo de población.

En cuanto a la evolución audiológica en las NA, la bibliografía demuestra un deterioro progresivo auditivo en las neuropatías hereditarias sensitivomotoras (1,3). Otros estudios detectan que la audición se mantiene estable o fluctuante como es el caso de los pacientes con episodios febriles (46,47). En algunos lactantes, se observa que la propia inmadurez de la vía acústica conlleva una ausencia de PEATC y progresivamente con la maduración neural auditiva se pueden registrar posteriormente los distintos componentes de los PEATC.

El seguimiento audiológico durante seis años de 36 niños con NA nos confirmó en el 25% de ellos una mejoría auditiva en los audiogramas y en los PEATC. En estos casos, las causas frecuentemente implicadas fueron las hiperbilirrubinemias, los niños con antecedentes de prematuridad, algún paciente con síndrome de Guillain-Barré y un paciente con hipotiroidismo. Por el contrario, el 75% restante no mostró cambios significativos en las pruebas audiológicas. El seguimiento periódico de estos pacientes permite valorar la evolución de su hipoacusia y la posibilidad de un cambio en la conducta terapéutica. Como se ha comentado previamente, algunos pacientes evolucionan favorablemente e incluso recuperan la audición y la comprensión verbal, por lo que sus NA se consideran transitorias (19,20,125). Aun existiendo esta recuperación, el JCIH (117) recomienda un seguimiento por parte de los profesionales implicados y que los familiares estén atentos a cualquier eventualidad que pueda surgir en las capacidades auditivas de estos niños.

Conclusiones

El término neuropatía auditiva, también conocido en la actualidad como desorden del espectro de neuropatías auditivas, define a los pacientes que padecen una alteración en el procesamiento auditivo temporal que significa la inhabilidad de sistema auditivo para codificar una señal acústica en el tiempo. Como consecuencia de ello, se pierde la facilidad para poder localizar los sonidos, distinguirlos del ruido de fondo ambiental, el paciente presenta una dificultad acusada para comprender la palabra y, desde el punto de vista electrofisiológico, los PEATC se registran muy alterados, aunque el audiograma tonal del paciente no muestre cambios significativos. La afectación auditiva es debida a un desorden en la actividad del nervio acústico, bien por una afectación en el propio nervio o por una alteración en las CCI y/o sus sinapsis.

Las OEA son normales por lo general y reflejan la actividad contráctil de las CCE cocleares, mientras que los MC reflejan la actividad eléctrica de las mismas y también se registran dentro de la normalidad. Los PEATC son la expresión de la actividad eléctrica del nervio auditivo desde su porción periférica y en su trayecto por el tronco cerebral. En estos pacientes, se obtienen alterados o planos aunque el umbral auditivo tonal no manifieste una hipoacusia acusada. Estas exploraciones son un requisito básico para el diagnóstico, pero se requiere ampliar la exploración auditiva, según cada paciente y su grado de colaboración, para lograr un diagnóstico más preciso en cuanto al umbral auditivo, la comprensión de la palabra y la localización de la lesión, destacando como pruebas a realizar: la audiometría tonal y verbal, otros potenciales evocados auditivos como los de latencia media, corticales y cognitivos, el reflejo estapedial, la atenuación de las OEA ante un estímulo contralateral y las pruebas psicoacústicas (GAP, relación señal/ruido, entre otras) para medir el procesamiento auditivo temporal. Las características electrofisiológicas de las NA pueden cambiar a largo de su evolución, como la alteración de las CCE con ausencia de las OEA y de los MC.

Las audiometrías de estos pacientes muestran desde una audición normal hasta hipoacusias de grado profundo generalmente bilaterales. El reflejo estapedial es negativo o anormalmente elevado. La discriminación verbal está alterada y no suele corresponder al grado de la hipoacusia que muestra el audiograma.

Fijar el topodiagnóstico de la lesión con la ECOG es un reto, puesto que en la actualidad no es una prueba sencilla de exploración ante la dificultad en su ejecución, sobre todo en la población infantil. Por ello, se están desarrollando tecnologías que nos permitirán a corto plazo utilizarla de forma rutinaria. De este modo, se podrán obtener sus distintos componentes (MC, PS, Pd y PA) de una forma más factible, permitiendo diferenciar si la localización de la NA es presináptica o postsináptica. Ello es importante para poder predecir el

resultado de un IC.

Varias son las etiologías implicadas en las NA, destacándose las mutaciones genéticas no sindrómicas tipo OTOF, así como otras denominadas NA sindrómicas por afectación de otros sistemas, además del auditivo. En otros casos el origen de las NA son enfermedades adquiridas por hipoxia, infecciosas, inmunológicas, toxicidad y en los recién nacidos prematuros. El avance que está aconteciendo en el campo de la genética molecular facilitará poder conocer nuevas mutaciones y fijar un topodiagnóstico en estas patologías, algunas de ellas llamadas hoy idiopáticas.

La evolución auditiva de estos pacientes es imprevisible, con una mayor incidencia de un deterioro auditivo progresivo en las NA de origen hereditario sensitivomotor. La mutación del gen OTOF provoca una hipoacusia estable bilateral desde el nacimiento, dentro de ellas hay un subtipo de neuropatía termosensible con manifestaciones auditivas fluctuantes según el estadio de fiebre del paciente. Algunos lactantes con antecedentes de hiperbilirrubinemia y prematuridad pueden presentar una evolución favorable en los PEATC y en el audiograma conductual. También se ha demostrado una mejoría en pacientes con desórdenes del sistema inmune que temporalmente perdieron la audición durante la fase aguda de la enfermedad. Otros casos con criterios de NA desde el punto de vista de los resultados electrofisiológicos no muestran síntomas auditivos o alteración en la comprensión del lenguaje.

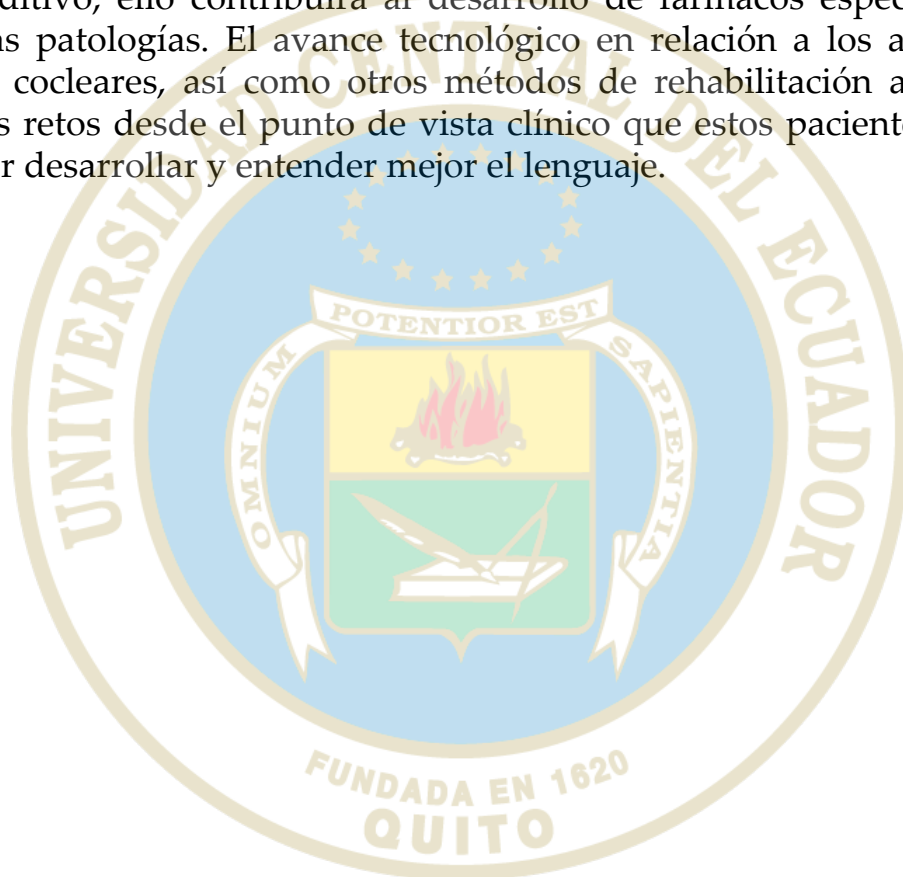
El tratamiento de elección en estos pacientes de cara a la rehabilitación del lenguaje es la logopedia, enfatizando en la palabra complementada y la FM en el colegio. La adaptación de audífonos y los implantes cocleares son otra de las alternativas en la rehabilitación del lenguaje, aunque en la actualidad es complejo predecir qué paciente se beneficia de la amplificación, puesto que no depende de la etiología o del grado de la hipoacusia. Por el contrario, si el factor etiológico es por mutación del gen que codifica la otoferlina (OTOF), la implantación coclear temprana es lo indicado.

Los implantes cocleares son una opción terapéutica para la rehabilitación de los pacientes con NA. Se requiere una selección exhaustiva antes de tomar esta decisión en estos pacientes, atendiendo a los resultados de las pruebas electrofisiológicas, conductuales auditivas y de imagen, y siempre que no haya habido un beneficio con la adaptación de audífono durante un período previo a la implantación. Respecto al pronóstico del IC, los pacientes o los padres, si se trata de los niños, deben recibir una información sobre los resultados de la implantación, que a veces en esta población puede ser menos satisfactorio, si se comparan con los resultados de los pacientes con hipoacusia sensorial. La ECOG de cara a la indicación de la implantación está ofreciendo una perspectiva positiva sobre el pronóstico del IC en estos pacientes.

El diagnóstico precoz de esta patología con los programas de cribado auditivo neonatal mediante potenciales evocados auditivos automáticos

como primera opción, seguidos de otoemisiones acústicas, es fundamental para la detección temprana de estos pacientes ya que requieren un enfoque terapéutico especial para mejorar sus capacidades lingüísticas. Por ello, el asesoramiento a las familias de los pacientes pediátricos es necesario puesto que a veces no se puede predecir la evolución de esta enfermedad y provoca una situación de incertidumbre en los padres. Sin embargo, los niños con NA pueden desarrollarse de forma satisfactoria en todos sus ámbitos, aunque el llevarlo a cabo sea más complejo que en otros pacientes con hipoacusias de otras causas.

Las perspectivas futuras deben dirigirse a optimizar los procedimientos diagnósticos en relación al mejor conocimiento de sus etiologías y cómo se afectan los mecanismos moleculares en el oído interno, sinapsis y en el propio nervio auditivo; ello contribuirá al desarrollo de fármacos específicos para tratar estas patologías. El avance tecnológico en relación a los audífonos e implantes cocleares, así como otros métodos de rehabilitación auditiva, es uno de los retos desde el punto de vista clínico que estos pacientes esperan, para poder desarrollar y entender mejor el lenguaje.



Bibliografía

1. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain*. 1996;119:741–753.
2. Sininger Y, Oba S. Patients with auditory neuropathy: Who are they and what can they hear?. In: Sininger Y, Starr A, eds. *Auditory neuropathy: a new perspective on hearing disorders*. Albani: Singular Thomson Learning; 2001;15–35.
3. Berlin CI, Hood LJ, Rose K. On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony. *Audiol Today*. 2001;13:15–17.
4. Zeng FG, Oba S, Garde S, Sininger Y, Starr A. Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. *Neuroreport*. 1999;10(16):3429–3435.
5. Starr A, Zeng FG, Michalewski HJ, Moser T. Perspectives on auditory neuropathy: disorders of inner hair cell, auditory nerve, and their synapse. En: Basbaum AI, Kanebo A, Sheperd GM, Westheimer G, editors. *The senses: A comprehensive reference*. En Dallos P, Oertel D, editors. Audition. San Diego: Academic Press; 2008. p.397-412.
6. Rance G, Cone-Wesson B, Wunderlich J, Dowell R. Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear and Hearing*. 2002;23:239–253.
7. Michalewski HJ, Starr A, Zeng FG, Dimitrijevic A. N100 cortical potentials accompanying disrupted auditory nerve activity in auditory neuropathy (AN): Effects of signal intensity and continuous noise. *Clin Neurophysiol*. 2009;120:1352–1363.
8. Kraus N, Ozdamar V, Stain L, Reed N. Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction?. *Laryngoscope*. 1984;94:400–406.
9. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, et al. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *Int J Audiol*. 2010;49(1):30–43.
10. Kurmar UA, Jayaram MM. Prevalence and audiological characteristics in individuals with auditory neuropathy / auditory dys-synchrony. *International Journal of Audiology*. 2006;45:360–366.
11. Rosenhall U, Hederstierna C, Idrizbegovic E. Otological diagnosis and probable age-related auditory neuropathy in younger and older elderly persons. *Int J Audiol*. 2011;50(9):578–581.
12. Butinar D, Zidar J, Leonardis L, et al. Hereditary auditory, vestibular, motor and sensory neuropathy in a slovenian roma kindred. *Ann Neurol*. 1999;46:36–44.
13. Yasunaga S, Grati M, Cohen Salmon M. A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1 like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness. *Nature Genet*. 1999;21:363–369.

14. Rodriguez Ballesteros M, Del Castillo FJ, Martin Y, Moreno A, et al. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). *Human Mutation*. 2003;22:451–456.
15. Tapia MC, Lirola A, Moro M, Antolí Candela F. Neuropatía auditiva en la infancia. *Acta Otorrinolaring Esp*. 2000;51:482–489.
16. Fujikawa S, Starr A. Vestibular neuropathy accompanying auditory and peripheral neuropathies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2000;126:44–53.
17. Rance G, Barker J. Speech perception in children with auditory neuropathy/dys synchrony managed with either hearing aids or cochlear implants. *Otology and Neurotology*. 2008;29:179–182.
18. Trautwein PG, Sininger YS, Nelson R. Cochlear implantation of auditory neuropathy. *J Am Acad Audiol*. 2000;11:309–315.
19. Madden C, Rutter M, Hilbert L, et al. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002;128:1026–1030.
20. Attias J, Raveh E. Transient deafness in young candidates for cochlear implants. *Audiol Neurotol*. 2007;12:325–333.
21. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, et al. 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. *J Am Acad Audiol*. 2005;16(8):546–553.
22. Stach BA. Central auditory disorders. In: Lalwani K, Grundfast K, eds. *Pediatric otology and neurotology*. Philadelphia: Raven Publishers; 1998;387–396.
23. Picton TW. Auditory Neuropathy: When time is broke. In: Picton TW, ed. *Human auditory evoked potentials*. San Diego: Plural Publishing; 2011;535–567.
24. Rapin I, Gravel J. Auditory neuropathy: physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003;67:707–728.
25. Hayes D. Identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder. Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder. (Report of a Conference at NHS 2008, Como, Italy). Aurora, CO: The Children's Hospital-Colorado; 2-8.
26. Kraus N. Auditory neuropathy: an historical and current perspective. In: Sininger Y, Starr A, eds. *Auditory neuropathy: a new perspective on hearing disorders*. Singular Thomson Learning 2001;1–14.
27. Owen K, Roland PSR, Shoup AG. Infants identified in a large UNHS program with diagnostic findings consistent with auditory neuropathy/dys-synchrony: incidence, demographics, and outcomes. Comunicación presentada en el Congreso Internacional de Screening Auditivo Neonatal, 19 junio de 2008, Lago Como, Italia.

28. Tapia MC, Savio G, Almenar A, Moro M. Diagnóstico y tratamiento de la neuropatía auditiva. En: Rivera T, Ortega P, editors. *Practica en ORL. Audiología*. Barcelona, Ars Medica, 2003. p. 109-23.
29. Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP, Tavaulari E, Papacharalambous G, Korres S. Auditory neuropathy: endocochlear lesion or temporal processing impairment? Implication for diagnosis and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008;72(8):1135–1150.
30. Uus K, Bamford J. Effectiveness of population-based newborn hearing screening in England: Ages of intervention for identified babies and profile of cases. *Pediatr*. 2006;117:887–893.
31. Hood L. Auditory neuropathy What is it and what can we do about it?. *The Hearing Journal*. 1998;51:8–10.
32. Starr A, Picton TW, Kim R. Pathophysiology of auditory neuropathy. In: Sininger Y, Starr A, eds. *Auditory neuropathy: A new perspective on hearing disorders*. San Diego: Singular Publishing Group; 2001;67–82.
33. Starr A, Isaacson B, Michalewski HJ, et al. A dominantly inherited progressive deafness affecting distal auditory nerve and hair cells. *J Assoc Res Otolaryngol*. 2004;5(4):411–426.
34. Santarelli R, Starr A, Michalewski HJ, Arslan E. Neural and receptor cochlear potentials obtained by transtympanic electrocochleography in auditory neuropathy. *Clin Neurophysiol*. 2008;119:1028–1041.
35. McMahon CM, Patuzzi RB, Gibson WPR, Sanli H. Frequency-specific electrocochleography indicates that presynaptic and postsynaptic mechanisms of auditory neuropathy exist. *Ear and Hearing*. 2008;29:314–325.
36. Cowper-Smith CD, Dingel RN. Synchronous auditory nerve activity in the carboplatin-chinchilla model of auditory neuropathy. *J Acoustic Soc Am*. 2010;128:1–10.
37. Harrison RV. An animal model of auditory neuropathy. *Ear Hear*. 1998;19(5):355–361.
38. Martin HM, Pratt H, Schegler JW. The origin and nature of the human auditory brainstem response Wave II. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1996;87:420–424.
39. Spoendlin H. Optic and cochleovestibular degeneration in hereditary ataxias: Temporal bone pathology in two cases of Friedreich's ataxia with vestibulo-cochlear disorders. *Brain*. 1974;97(1):41–48.
40. Schoen CJ, Emery SB, Thorne MC, et al. Increased activity of Diaphanous homolog 3 (DIAPH3)/diaphanous causes hearing defects in humans with auditory neuropathy and in *Drosophila*. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2010;107(30):13396–13401.
41. Kim TB, Isaacson B, Sivakumaran TA, Starr A, Keats BJB, Lesperance MM. A gene responsible for autosomal dominant auditory neuropathy (AUNA1) maps to 13q14-21. *J Med Genet*. 2004;41(11):872–

42. Rodríguez-Ballesteros M, Reynoso R, Olarte M, et al. A multicenter study on the prevalence and spectrum of mutations in the otoferlin gene (OTOF) in subjects with nonsyndromic hearing impairment and auditory neuropathy. *Hum Mutat.* 2008;29:823–831.
43. Roux I, Safieddine S, Nouvian R, et al. Otoferlin, defective in a human deafness form, is essential for exocytosis at the auditory ribbon synapse. *Cell.* 2006;127:277–289.
44. Pangrsic T, Lasarow L, Reuter K, et al. Hearing requires otoferlin-dependent efficient replenishment of synaptic vesicles in hair cells. *Nat Neurosci.* 2010;13(7):869–876.
45. Manchaiah VK, Zhao F, Danesh AA, Duprey R. The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75(2):151–158.
46. Marlin S, Feldmann D, Nguyen Y, et al. Temperature-sensitive auditory neuropathy associated with an otoferlin mutation: Deafening fever!. *Biochem Biophys Res Commun.* 2010;394(3):737–742.
47. Starr A, Sininger Y, Winter M, Derebery MJ, Oba S, Michalewski HJ. Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. *Ear Hear.* 1998;19(3):169–179.
48. Delmaghani S, del Castillo FJ, Michel V, et al. Mutations in the gene encoding pejvakin, a newly identified protein of the afferent auditory pathway, cause DFNB59 auditory neuropathy. *Nat Genet.* 2006;38(7):770–778.
49. Wang Q, Li R, Zhao H, et al. Clinical and molecular characterization of a Chinese patient with auditory neuropathy associated with mitochondrial 12S rRNA T1095C mutation. *Am J Med Genet A.* 2005;133A(1):27–30.
50. Wang QJ, Li QZ, Rao SQ, et al. AUNX1, a novel locus responsible for X linked recessive auditory and peripheral neuropathy, maps to Xq23-27. *J Med Genet.* 2006;43(7):e33.
51. Santarelli R. Information from cochlear potentials and genetic mutations helps localize the lesion site in auditory neuropathy. *Genome Med.* 2010;2(12):91.
52. Marlin S, Jonard L, Loundon N, et al. Genetic update on auditory neuropathy. *Audiol Neurotol Extra.* 2011;1:20–29.
53. Bahmad Jr F, Merchant SN, Nadol Jr JB, Tranebjaerg L. Otopathology in Mohr-Tranebjaerg syndrome. *Laryngoscope.* 2007;117:1202–1208.
54. Oysu C, Aslan I, Basaran B, Baserer N. The site of the hearing loss in Refsum's disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;61(2):129–134.
55. Huang T, Santarelli R, Starr A. Mutation of OPA1 gene causes deafness by affecting function of auditory nerve terminals. *Brain Res.* 2009;1300:97–104.
56. Williams PA, Morgan JE, Votruba M. Opa1 deficiency in a mouse

- model of dominant optic atrophy leads to retinal ganglion cell dendropathy. *Brain*. 2010;133(10):2942–2951.
57. Meyer E, Michaelides M, Tee LJ, et al. Nonsense mutation in TMEM126A causing autosomal recessive optic atrophy and auditory neuropathy. *Mol Vis*. 2010;16:650–664.
58. Ceranić B, Luxon LM. Progressive auditory neuropathy in patients with Leber's hereditary optic neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75(4):626–630.
59. Chisin R, Perlman M, Schmer H. Cochlear and brainstem hearing loss following neonatal hyperbilirrubinemia. *Annals of Otology*. 1979;88:352–357.
60. Stein I, Temblay K, Pasternak J, Banerjee S, Lindemann K, Kraus N. Brainstem abnormalities in neonates with normal otoacoustic emissions. *Seminars in Hearing* 1996; vol 17, 2:197-213.
61. Gupta A, Hans R, Anand N. Auditory brainstem responses (ABR) in neonates with hyperbilirrubinemia. *Indian Journal of Pediatrics*. 1990;57:705–711.
62. Buchman CA, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zdanski CJ, Grose JH. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear and Hearing*. 2006;27:399–408.
63. Walton J, Gibson WP, Sanli H, Prelog K. Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otology and Neurotology*. 2008;29:302–309.
64. Starr A, Sininger Y, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. *Journal of Basic and Clinical Physiology and Pharmacology*. 2000;11:215–230.
65. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, et al. 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*. 2005;16:546–553.
66. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, et al. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear and Hearing*. 1999;20:238–252.
67. Gorga MP, Stelmachowicz PG, Barlow SM, Brookhouser PE. Case of recurrent, reversible, sudden sensorineural hearing loss in a child. *J Am Acad Audiol*. 1995;6:163–172.
68. Varga R, Avenarius MR, Kelley PM, et al. OTOF mutations revealed by genetic analysis of hearing loss families including a potential temperature sensitive auditory neuropathy allele. *J Med Genet*. 2006;43(7):576–581.
69. Yellin MW, Jerger J, Fifer RC. Norm for disproportionate loss in speech intelligibility. *Ear Hear*. 1989;10:231–234.
70. de Cárdenas R, Marrero V. *Cuadernos de logaudiometría*. Madrid: Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED); 1994.
71. Rance G, McKay C, Grayden D. Perceptual characterization of

- children with auditory neuropathy. *Ear Hear.* 2004;25(1):34–46.
72. Zeng FG, Kong YY, Michalewski HJ, Starr A. Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity. *J Neurophysiol.* 2005;93(6):3050–3063.
73. Starr A, McPherson D, Patterson J, et al. Absence of both auditory evoked potentials and auditory percepts dependent on timing cues. *Brain.* 1991;114(Pt 3):1157–1180.
74. Rance G. Déficit funcional en la capacidad auditiva de oyentes con trastorno de neuropatía auditiva. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología.* 2010;30(4):206–212.
75. Musiek FE, Shinn JB, Jirsa R, Bamiau DE, Baran JA, Zaida E. GIN (Gaps-In-Noise) test performance in subjects with confirmed central auditory nervous system involvement. *Ear Hear.* 2005;26(6):608–618.
76. Rance G, Corben L, Barker E, et al. Auditory perception in individuals with Friedreich's ataxia. *Audiol Neurotol.* 2010;15(4):229–240.
77. Yalçinkaya F, Muluk NB, Ataş A, Keith RW. Random gap detection test and random gap detection test-expanded results in children with auditory neuropathy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73(11):1558–1563.
78. Itoh K, Kuroki S, Sekimoto S, Kaga K. Sound localization and lateralization of Patients with auditory neuropathy. In: Kaga K, Starr A, eds. *Neuropathies of the auditory and vestibular eight cranial nerves.* Hipom: Springer; 2009;37–42.
79. Starr A, Sininger Y, Nguyen T, Michalewski HJ, Oba S, Abdala C. Cochlear receptor (microphonic and summing potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brain stem potentials) activity in auditory neuropathy. *Ear Hear.* 2001;22(2):91–99.
80. Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, et al. Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions. *Audiology.* 1999;38(4):187–195.
81. Starr A. The neurology of auditory neuropathy. In: Sininger Y, Starr A, eds. *Auditory neuropathy: a new perspective on hearing disorders.* Albani, NY: Singular Thomson Learning; 2001;37–49.
82. Sininger Y. Auditory neuropathy spectrum disorder: challenges and questions. In: Northern J, ed. *Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder.* Aurora: The children's Hospital-Colorado; 2008;9–14.
83. Liberman MC, Zuo J, Guinan Jr JJ. Otoacoustic emissions without somatic motility: can stereocilia mechanics drive the mammalian cochlea?. *J Acoust Soc Am.* 2004;116(3):1649–1655.
84. Hood LJ, Berlin CI, Bordelon J, Rose K. Patients with auditory neuropathy/dys-synchrony lack efferent suppression of transient

- evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audiol*. 2003;14(6):302–313.
85. Dallos P, Wang CY. Bioelectric correlates of kanamycin intoxication. *Audiology*. 1974;13(4):277–289.
 86. Santarelli R, Arslan E. Electrocochleography in auditory neuropathy. *Hear Res*. 2002;170(1-2):32–47.
 87. El-Badry MM, McFadden SL. Evaluation of inner hair cell and nerve fiber loss as sufficient pathologies underlying auditory neuropathy. *Hear Res*. 2009;255(1-2):84–90.
 88. Zheng XY, Ding DL, McFadden SL, Henderson D. Evidence that inner hair cells are the major source of cochlear summing potentials. *Hear Res*. 1997;113(1-2):76–88.
 89. Santarelli R, Cama A, Scimemi HJ, Dal Monte E, Genovese R, Arslan R. Audiological and electrocochleography findings in hearing-impaired children with connexin 26 mutations and otoacoustic emissions. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2008;265:43–51.
 90. McMahon CM, Patuzzi RB, Gibson WP, Sanli H. Identification of different subtypes of auditory neuropathy using electrocochleography. In: Kaga K, Starr A, eds. *Neuropathies of the auditory and vestibular eighth cranial nerves*. Hicom: Springer; 2009;21–36.
 91. Santarelli R, Del Castillo I, Rodríguez-Ballesteros M, et al. Abnormal cochlear potentials from deaf patients with mutations in the otoferlin gene. *J Assoc Res Otolaryngol*. 2009 Dec;10(4):545–556.
 92. Huang T, Santarelli R, Starr A. Mutation of OPA1 gene causes deafness by affecting function of auditory nerve terminals. *Brain Res*. 2009;1300:97–104.
 93. Starr A. Hearing and auditory neuropathy: Lessons from patients, physiology, and genetics. In: Kaga K, Starr A, eds. *Neuropathies of the auditory and vestibular eighth cranial nerves*. Hicom: Springer; 2009;3–9.
 94. Rance G, Fava R, Baldock H, et al. Speech perception ability in individuals with Friedreich ataxia. *Brain*. 2008;138:2002–2012.
 95. Picton TW. Auditory evoked potentials. In: Daly DD, Pedley TA, eds. *Current practice of clinical electroencephalography*. 2 ed. New York: Raven Press; 1990;625–678.
 96. Gibson WP, Sanli H. Auditory neuropathy: an update. *Ear and Hearing*. 2007;28(2):1025–1065.
 97. Regan D. Comparison of transient and steady state methods. *Ann NY Acad Sci*. 1982;388:45–71.
 98. Lins OG, Picton TW, Boucher BL, et al. Frequency-specific audiometry using steady-state responses. *Ear and Hearing*. 1996;17:81–96.
 99. Tapia MC, Savio G. Potenciales evocados auditivos de estado estable en el estudio de dos pacientes con neuropatía auditiva. *Acta Otorrinolaring Esp*. 2005;56:240–245.
 100. Rance G, Roperr, Symons L. Hearing threshold estimation in

- infants using auditory steady-state responses. *J Am Acad Audiol.* 2005;16(5):291–300.
101. Picton TW, Durieux-Smith A, Champagne SC, et al. Objective evaluation of aided thresholds using auditory steady-state responses. *J Am Acad Audiol.* 1998;9:315–331.
 102. Attias J, Muller N, Rubel Y, Raveh E. Multiple auditory steady-state responses in children and adults with normal hearing, sensorineural hearing loss, or auditory neuropathy. *Ann Otol Rhino Laryngol.* 2006;115(4):268–276.
 103. Kraus N, Smith D, Reed N, Stein L, Cartee C. Auditory middle latency responses in children, effects of age and diagnostic category. *Electroenceph Clin Neurophysiol.* 1985;62:343–351.
 104. Osterhammel PA, Shallop JK, Terkildsen K. The effect of sleep on the auditory brainstem response (ABR) and the middle latency response (MLR). *Scand Audiol.* 1985;14:47–50.
 105. Naatanen R, Picton TW. The N1 wave of the human electric and magnetic response to sound. *Psychophysiology.* 1987;24:375–425.
 106. Elberling C, Bak C, Kofoed B, Lebech J, Saermark K. Auditory magnetic fields from the human cerebral cortex Location and strength of an equivalent current dipole. *Acta Neurol Scand.* 1982;65:553–569.
 107. Sharma A, Cardon G, Hernion K, Roland P. Cortical maturation and behavioral outcomes in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int J Audiol.* 2011;50(2):98–106.
 108. Naatanen R, Paavilainen P, Alho K, Reinikainen K, Sam M. The mismatch negativity to intensity changes in an auditory stimulus sequence. En: Johnson R, Rohrbaugh RW, editors. Current trends in event-related potentials research. EEG. Amsterdam: Elsevier; 1987; 40(suppl):129-140.
 109. Donchin E, Ritter W, McCallum WC. Cognitive psychophysiology The endogenous components of the ERP. In: Callaway, Tuesting, Koslow, eds. *Event-related brain potentials in man*. New York: Academic Press Inc; 1979.
 110. Cone-Wesson B, Rance G, Wunderlich JL. Mismatch negativity in children with auditory neuropathy and sensorineural hearing loss. *Assoc Res Otolaryngol Abstract* 2003;26–191.
 111. Borg E. On the neuronal organization of the acoustic middle ear reflex. *Arch Otolaryngol.* 1974;99:172–176.
 112. Metz O. The acoustic impedance measured on normal and pathological ears. *Acta Otolaryngologica* 1946; suppl 63.
 113. Sheykhholeslami K, Kaga K, Kaga M. An isolated and sporadic auditory neuropathy (auditory nerve disease). Report of five patients. *J Laryng Otol.* 2001;115:530–534.
 114. Nadol JB. Vestibular neuritis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;112:162–167.
 115. Murofushi T, Monobe H, Ozeki H. The site of lesions in vestibular

- neuritis study by galvanic VEMP. *Neurology*. 2003;61:417–418.
116. Kaga K. Auditory nerve disease, new classification : auditory and vestibular neuropathy. In: Kaga K, Starr A, eds. *Neuropathies of the auditory and vestibular eighth cranial nerves*. Hicom: Springer; 2009;13–20.
117. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120(4):898–921.
118. American Academy of Audiology. Pediatric amplification protocol. 2003; <http://www.audiology.org/NR/rdonlyres/53D26792-E321-41AF-850F-CC253310F9DB/0/pedamp.pdf>. 007; 120:898-921.
119. Sinninger Y. Auditory neuropathy spectrum disorder: challenges and questions. Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder. (Report of a Conference at NHS 2008, Como, Italy). Aurora: The Children's Hospital-Colorado; 2008. p. 9-14.
120. Roush P. Management of children with auditory neuropathy spectrum disorders: Hearing aids. Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder. (Report of a Conference at NHS 2008, Como, Italy). Aurora: The Children's Hospital-Colorado; 2008. p.30-32.
121. Shallop JK, Peterson A, Facer GW, Fabry LB, Driscoll CL. Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. *Laryngoscope*. 2001;111(4):555–562.
122. Peterson A, Shallop J, Driscoll C, et al. Outcomes of cochlear implantation in children with auditory neuropathy. *J Am Acad Audiol*. 2003;14(4):188–201.
123. Fayad J, Linthicum Jr FH, Otto SR. Cochlear implants: histopathologic findings related to performance in 16 human temporal bones. *Ann Oto Rhinol Laryngol*. 1991;100:807–811.
124. Postelmans JTF, Stokroos RJ. Cochlear implantation in a patient with deafness induced by Charcot-Marie-Tooth disease (hereditary motor and sensory neuropathies). *J Laryngol Otol*. 2006;120:508–510.
125. Psarommatis I, Riga M, Douros K, et al. Transient infantile auditory neuropathy and its clinical implications. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70(9):1629–1637.
126. Berlin CI, Morlet T, Hood LJ. Auditory neuropathy/dys-synchrony: its diagnosis and management. *Pediatr Clin North Am*. 2003;50(2):331–340.
127. Friederichs E, Friederichs P. Electrophysiologic and psychoacoustic findings following one year application of a personal ear level FM device in children with attention deficit and suspected central auditory disorder. *Journal of Educational Audiology*. 2005;12:31–36.

CAPÍTULO 22



Acúfenos

J. Doménech Oliva



Introducción

Un acúfeno consiste en la percepción, por parte del paciente, de un sonido más o menos persistente que no se origina en su exterior. Hace años se hablaba de «un sonido que no existe realmente», aunque veremos que esta definición no es del todo cierta.

Los acúfenos constituyen un problema mucho más frecuente de lo que pudiera parecer. En Estados Unidos se considera que por lo menos el 4% de la población consulta de forma regular a algún médico por este motivo, aunque la incidencia real se considera bastante superior si se contabiliza a todo sujeto que presenta acúfenos leves, pero no los considera motivo suficiente para solicitar ayuda médica. Por otra parte, un estudio británico puso de manifiesto que entre el 15 y el 18% de la población general presentaba acúfenos de forma más o menos persistente, en el 4% de la población las molestias eran moderadas, mientras que se consideraban importantes en el 1% del total de sujetos encuestados.

Históricamente, los acúfenos probablemente son tan viejos como la humanidad. Los egipcios y los griegos clásicos ya mencionaban su existencia; de hecho, la precisa descripción que ha dejado Hipócrates del fenómeno del enmascaramiento («es curioso que un sonido externo pueda hacer desaparecer el interno»), hace pensar que posiblemente él mismo sufría esta alteración.

Es muy importante tener en cuenta que un acúfeno no constituye una enfermedad, sino únicamente un síntoma de un proceso patológico, como pueda ser la pérdida auditiva. Por lo tanto, todo acúfeno, como toda hipoacusia, tiene una causa orgánica. La primera prioridad debe ser el intento de diagnosticar esta causa, si ello es posible, para intentar posteriormente un tratamiento de esta con el fin de aliviar o eliminar el síntoma. Sin embargo, en un considerable porcentaje de casos no somos capaces de descubrir la etiología, y en muchos otros nos vemos impotentes para prescribir una solución efectiva (1).

Los acúfenos constituyen un problema frecuente en las consultas de otorrinolaringología. La mayoría de ellos se refieren como molestia casual y pasajera, pero una pequeña parte de estos acúfenos pueden ser un síntoma de una lesión potencialmente grave. Asimismo, el acúfeno por sí solo, aunque desde un punto de vista puramente médico no presenta ningún tipo de gravedad, llega a representar una importante preocupación para el que lo sufre, por su persistencia. La percepción continua de un ruido o sonido en el interior del cráneo puede alterar el equilibrio mental del paciente de forma considerable, pues provoca un sufrimiento psíquico constante si la intensidad percibida es suficiente para ello.

El acúfeno es similar al dolor desde varios puntos de vista, ya que no es objetivable por el médico. Al no poder ser medido o cuantificado, ni tampoco demostrada su existencia, el que lo sufre se ve en ocasiones en la

imposibilidad de justificar su problema, lo cual aumenta su tensión nerviosa y, con ello, la percepción subjetiva del acúfeno, por lo cual se crea un círculo vicioso del que en ocasiones resulta difícil salir.

Por este motivo es muy importante obtener la máxima cantidad posible de parámetros objetivos sobre el paciente, las características de su estado auditivo y el tipo de acúfeno que presenta. Una gran parte de esta información no puede ser obtenida mediante exploraciones, sino que debe provenir de un exhaustivo interrogatorio del paciente.



Clasificación

Debe realizarse una clasificación básica entre acúfenos objetivos y subjetivos. En el primer lugar, existe un sonido real, producido en el organismo y causado por un proceso fisiológico o patológico. Estos acúfenos suelen cursar sin afectación auditiva y usualmente son discontinuos; el paciente refiere sensación de latido, tableteo o golpeteo, que puede ser o no rítmico.

Por otra parte, los acúfenos subjetivos, mucho más frecuentes, no se corresponden con una fuente real de sonido, ya que se originan en una disfunción de la vía auditiva. Se asocian con frecuencia, aunque no necesariamente, a alteraciones de la agudeza auditiva.

Esta clasificación es muy sencilla, pero es básica para intentar un diagnóstico del proceso causal (2).



Origen

Acúfenos Objetivos

Este tipo de acúfeno, pulsátil o similar a un golpeteo, tiene un origen mecánico. Se debe usualmente a una causa vascular o muscular, y existe realmente como sonido. Si fuese necesario, podría ser observado mediante un estetoscopio, aunque no suele ser preciso.

En el caso de un acúfeno pulsátil, se trata de la percepción por parte del oído del paso de la sangre junto a la caja timpánica o el laberinto. Hay que tener en cuenta que tanto la arteria carótida interna como la vena yugular interna (o su precursor, el seno lateral o sigmoide) pasan a pocos milímetros de las estructuras auditivas, por lo cual es incluso algo extraño que no se perciba este latido de forma habitual.

En este caso, los acúfenos son de tipo rítmico, claramente sincrónicos con el pulso. El sonido que refiere el paciente es usualmente un zumbido soplante. Esta percepción se interpreta como originada por algún tipo de turbulencia en los vasos, arteriales o venosos, que puede estar causada por varios procesos (3).

En primer lugar, una alteración de la viscosidad o de la densidad de la sangre puede ocasionar esta alteración. También las variaciones de la tensión arterial pueden, en ocasiones, hacer perceptible el latido cardíaco en el oído.

Una artrosis cervical puede causar una ligera angulación o compresión vascular que, aunque no impide la circulación de la sangre, es suficiente para el paso de un régimen laminar a uno turbulento en el interior del vaso. Esta teoría se refuerza por el hecho de que estos acúfenos aparecen con frecuencia en personas de edad avanzada. En estos casos, la intensidad del acúfeno se modifica al girar la cabeza, sobre todo al hallarse en la cama. Una disminución del calibre del vaso por placas de ateromatosis también puede producir estas turbulencias.

Por otra parte, el acúfeno pulsátil puede, en casos poco frecuentes, ser un síntoma de una verdadera alteración vascular (4). En este caso podría tratarse de:

1. Estenosis carotídea.
2. Aneurisma carotídeo o de otra arteria.
3. Fístula arteriovenosa.
4. Tumor glómico timpánico.
5. Tumor glómico yugular.
6. Arterioesclerosis generalizada.

7. Bucle vascular en el conducto auditivo interno (CAI).

Son procesos que deben ser estudiados, como se verá más adelante, ya que algunos de ellos pueden ser potencialmente graves para el paciente a corto o medio plazo.

En el caso de que el paciente refiera un sonido discontinuo pero arrítmico, lo más frecuente es que se trate de una mioclonía (contracción muscular espontánea) del músculo del estribo o de los músculos periestafilinos. No existe sincronía del acúfeno con el pulso en este caso.

La mioclonía estapedial suele desencadenarse por algún sonido intenso y no es persistente, sino agotable. En las mioclonías de los músculos periestafilinos, llamadas también palatales (son los músculos que levantan y tensan el velo del paladar, y que por otra parte abren la trompa de Eustaquio), la contractura se produce a un ritmo muy rápido, aunque en episodios cortos.

También puede verse, en casos muy raros, un síndrome de trompa abierta, en el cual el paciente oye perfectamente el paso del aire con los movimientos respiratorios.

Una característica del acúfeno objetivo suele ser el cursar con una audición normal; esto es lógico, ya que una hipoacusia impediría escuchar el muy débil sonido que se produce realmente. En los casos en los que se observa una lesión auditiva, suelen verse en las frecuencias agudas y no tiene nada que ver con la lesión que produce el acúfeno.

Acúfenos Subjetivos

En este caso, el acúfeno no existe como sonido real, sino únicamente como sensación sonora aberrante en el sistema auditivo del paciente. Representan la gran mayoría de acúfenos y suelen asociarse a alteraciones de la audición, que no siempre son observadas por el paciente por poder presentarse fuera del rango de frecuencias conversacionales.

Cualquier lesión o enfermedad de la vía auditiva puede, en teoría, producir un acúfeno. En la práctica, parecen mucho más frecuentes en lesiones de tipo neurosensorial. Algunos autores, entre los que me cuento, solo admiten este origen, considerando que su presentación asociada a problemas de tipo transmisivo (tapones, otitis serosa, etc.) se debe a que esta última lesión ha convertido un acúfeno ya existente pero previamente subclínico e inaudible en clínico o perceptible.

Del mismo modo, un paciente que consulta por un acúfeno y que refiere estar libre de él tras la extracción de un tapón de cerumen probablemente acabe, a la larga, presentando un acúfeno subjetivo permanente, que ya tenía previamente pero que se hallaba por debajo de su umbral de percepción (umbral que, posiblemente, no tenga nada que ver con el auditivo).

En cuanto a la alteración que producen en el paciente, varios autores denominan acúfeno compensado el que es bien tolerado por el paciente,

mientras que consideran descompensado el que provoca ansiedad en quien lo sufre, y le impulsa a efectuar repetidas consultas a diversos especialistas para intentar hallar una solución a su problema.

Los acúfenos pueden provocar considerables alteraciones en los pacientes a través de su capacidad para afectar psíquicamente a quien lo sufre. El paciente puede presentar ansiedad más o menos persistente, depresiones (5), insomnio (su presencia es un factor de gravedad del proceso), cambios de carácter que condicionan la aparición de conflictos familiares, laborales o sociales, e incluso existen pensamientos de suicidio en casos extremos.



Factores de riesgo

La edad, por sí sola, no es un factor de predisposición, a pesar de que el acúfeno en la infancia es rarísimo. En cambio, es relativamente frecuente en el adulto joven. La exposición al ruido o a productos ototóxicos tiene una importancia decisiva, especialmente en caso de sorderas profesionales (telares, calderería, etc.). Los fármacos ototóxicos asociados más frecuentemente a los acúfenos son los salicilatos, ya que es frecuente hallar pacientes que se toman dos o más aspirinas al día de forma sistemática. Sin embargo, el resto de fármacos con acción tóxica sobre el oído (antibióticos, aminoglucósidos, quininas, etc.) son hoy día de administración muy infrecuente, salvo posiblemente los derivados de platino, empleados con buenos resultados como citostáticos en quimioterapia anticancerosa (6).



Fisiopatología

En principio, el acúfeno subjetivo se debe a una alteración en algún punto de la vía auditiva neurosensorial del paciente, desde el órgano de Corti hasta las áreas auditivas de la corteza cerebral. La existencia de algunos pacientes absolutamente normales en las exploraciones audiométricas y neurofisiológicas puede sugerir un origen cortical o subcortical, que algunos autores defienden.

En la gran mayoría de los casos, se atribuye a la lesión que produce el acúfeno un origen coclear, de forma algo empírica. Entre las estructuras relacionadas con la percepción del sonido, la cóclea y sus células sensoriales son posiblemente el eslabón más, si no débil, por lo menos sensible, a las alteraciones exteriores. Las células ciliadas aceptan muy mal los períodos de hipoxia, y por este motivo se considera con frecuencia, tal vez con excesiva ligereza, que tanto la pérdida auditiva como los acúfenos se deben a alteraciones de tipo isquémico, aunque no se dispone de ningún tipo de estudio objetivo que permita afirmarlo.

El descubrimiento por Kemp de que la cóclea puede realmente producir sonidos (otoemisiones) ha modificado algunos conceptos que antes se tenían por ciertos, como la supuesta pasividad del oído interno. Anteriormente, la presencia en su interior de fibras de actina y miosina ya hacía sospechar que las células ciliadas externas (CCE) tenían alguna función adicional. Algunos acúfenos podrían estar relacionados con estas otoemisiones, aunque es algo que está por confirmar. Por el momento, no se ha hallado ninguna correlación entre la presencia de acúfenos y la de otoemisiones en la misma frecuencia; asimismo, los oídos con grandes emisiones no presentan usualmente acúfenos.

Cualquier alteración en la movilidad de las células ciliadas podría producir una sensación aberrante de sonido. También podría tratarse de despolarizaciones espontáneas de las células ciliadas internas (CCI) sin necesidad de estímulo exterior, simplemente por un mal funcionamiento de los canales de intercambio iónico en el interior del órgano de Corti (7).

Por su parte, los neurotransmisores de la vía aferente (básicamente derivados del ácido glutámico) son tóxicos para el oído interno si se liberan. Podría tratarse también de una disfunción a este nivel, con una excesiva producción de estos.

Otra posibilidad se encuentra en el área de Obersteiner-Redlich, la zona de transición entre fibras mielínicas y amielínicas en el conducto auditivo interno (CAI). Las fibras recubiertas de mielina ocupan más espacio y, por tanto, son más fáciles de comprimir por cualquier agente exterior (p. ej., un bucle de la arteria cerebelosa anteroinferior).

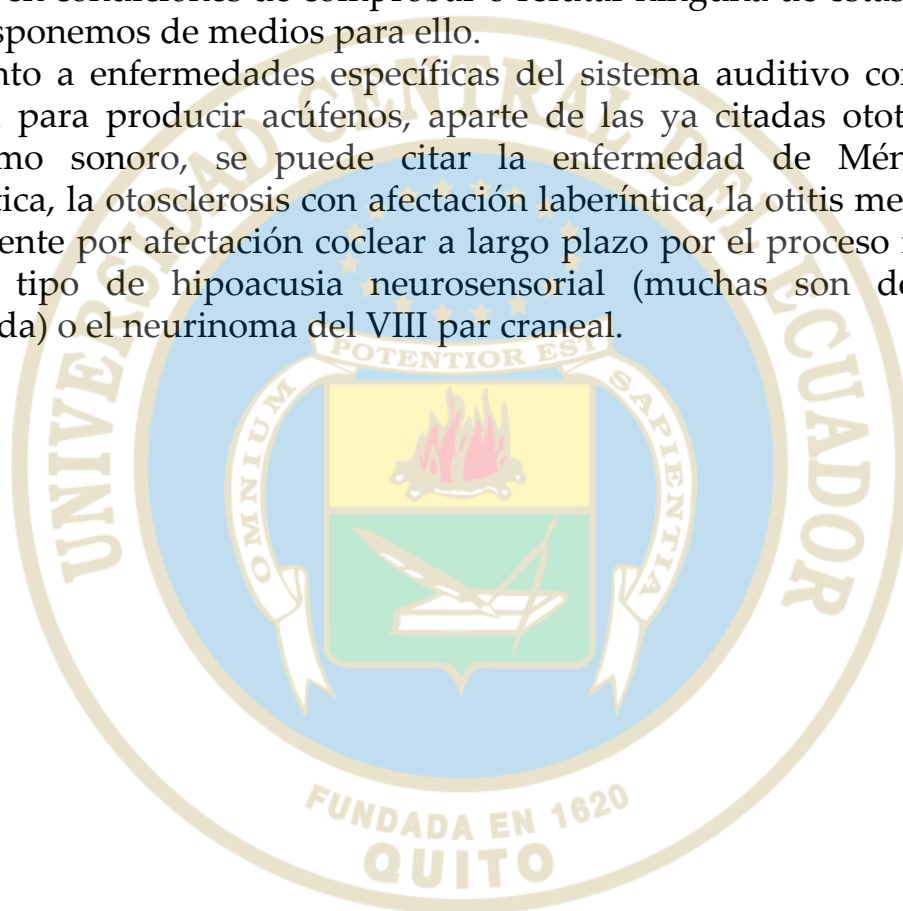
Finalmente, no hay que perder de vista la posibilidad de un origen central, por lesiones del sistema reticular, bien conectados con los núcleos cocleares. Este sistema depende de la concentración mental del sujeto, lo cual explicaría

las grandes diferencias existentes en la percepción del acúfeno cuando el paciente le presta atención.

La falta de estudios anatomopatológicos de cócleas con acúfenos impide tener mayor información sobre este tema, por el momento. En principio, si se localiza una lesión en la vía auditiva se tiende a considerar que el acúfeno es una consecuencia de esta misma lesión, aunque sin poderlo demostrar de forma objetiva o fehaciente.

Una teoría interesante es la de Shulman, que considera que el acúfeno es una expresión del sistema auditivo «fuera de control». Lo atribuye a alteraciones en la sincronización de la despolarización del sistema neurológico de la audición, a diferentes niveles (8). Sin embargo, no estamos por ahora en condiciones de comprobar o refutar ninguna de estas teorías, ya que no disponemos de medios para ello.

En cuanto a enfermedades específicas del sistema auditivo con conocida capacidad para producir acúfenos, aparte de las ya citadas ototoxicidad y traumatismo sonoro, se puede citar la enfermedad de Ménière, muy característica, la otosclerosis con afectación laberíntica, la otitis media crónica (posiblemente por afectación coclear a largo plazo por el proceso infeccioso), cualquier tipo de hipoacusia neurosensorial (muchas son de etiología desconocida) o el neurinoma del VIII par craneal.



Evaluación del paciente

Es imprescindible una buena anamnesis dirigida, preferiblemente con ayuda de un cuestionario para estandarizar la recogida de datos (9). Interesan especialmente la forma de aparición y la evolución del acúfeno, las circunstancias asociadas con su inicio (pérdida auditiva, alteraciones del equilibrio, etc.), su localización subjetiva y sus posibles variaciones. También interesan sus características (continuo, pulsátil, sincrónico o no con el pulso, tonalidad, etc.), los tratamientos realizados y su eficacia, la presencia actual de otros síntomas laberínticos asociados (hipoacusia, vértigo) y la presencia de antecedentes personales o familiares indicativos.

Se debe observar una serie de circunstancias casi constantes entre los pacientes, como por ejemplo la mayor percepción del acúfeno en silencio, por la noche, o su mayor intensidad subjetiva en relación con la tensión nerviosa o el cansancio físico. En bastantes casos el paciente refiere una mejoría clara en ambientes ruidosos, como consecuencia del efecto enmascarante del ruido ambiental sobre la percepción del acúfeno, aunque si existe algiacusia (también denominada hiperacusia) las molestias pueden ser más importantes en presencia de ruido exterior.

Una serie de factores serán específicos de cada paciente, como el tipo de sonido, su evolución diaria, su modificación (o ausencia de ella) en relación a factores climatológicos como las variaciones de presión atmosférica, humedad o temperatura ambiental o su posible relación con la ingesta de excitantes (alcohol y café). Si el paciente es portador de prótesis auditiva debe indagarse sobre su efecto en relación al acúfeno, que usualmente será beneficioso.

Es útil intentar una evaluación subjetiva de la intensidad, que puede realizarse de diferentes formas. Existen escalas visuales en las que el paciente debe marcar su nivel subjetivo, aunque personalmente prefiero que este cuantifique su intensidad en una escala que va desde el cero (ausencia de acúfeno) hasta el siete (el acúfeno más insoportable que pueda imaginar). Otros autores emplean una escala hasta diez, aunque lo más importante es disponer de un nivel previo o basal con el que comparar posteriormente los efectos de los tratamientos realizados.

En cuanto a la exploración del paciente, es preciso tener siempre muy presente, como ya se ha dicho, que el acúfeno es únicamente un síntoma de algún proceso patológico. Se pretende objetivar este proceso dentro de lo posible mediante la realización de pruebas diagnósticas, aunque no debemos olvidar que la mayor parte van dirigidas al estudio de la función auditiva y no van a permitir la objetivación del acúfeno.

Hay que descartar mediante un análisis completo la presencia de enfermedades sistémicas como hipertensión, diabetes, hipertiroidismo, alteraciones neurológicas (especialmente procesos degenerativos o desmielinizantes), intoxicaciones, problemas dentales o alteraciones del

comportamiento.

Es preciso realizar una exploración general y neurológica, de pares craneales y pruebas clínicas del equilibrio (Romberg, Fukuda-Unterberger, Babinski-Weil), que informarán sobre el estado del laberinto posterior. La presión sobre el paquete vascular cervical modificará las características de un acúfeno pulsátil si el origen es de tipo mecánico vascular.



Exploración audiológica

Es imprescindible empezar por la audiometría tonal liminar y, si es posible, supraliminar (*short increment sensitivity index* [SISI] y TDT). Si se dispone del equipo, la audiometría verbal proporciona información adicional. Es muy habitual hallar hipoacusia, usualmente más intensa o exclusiva en el oído afectado, aunque casi una cuarta parte de pacientes presentan una audición aparentemente normal al explorarlos mediante audiometría convencional (hasta 8.000 Hz).

Sin embargo, si los exploramos mediante audiometría de alta frecuencia hasta 18-20 kHz, se aprecia que la mayor parte de pacientes con audición supuestamente normal presentan alteraciones auditivas relacionadas con su dintel teórico de normalidad. Únicamente el 7% de los pacientes con acúfenos presentan una audición normal en toda la gama de frecuencias audibles, en un estudio propio (10). Esto no deja de ser una sorpresa, ya que si el acúfeno implica una alteración en la vía auditiva no debería haber pacientes sin alteraciones en alguna frecuencia auditiva. Una posible explicación reside en que la lesión se halle de forma selectiva en alguna frecuencia no explorada, sin alteraciones en los tonos vecinos, por afectación de unas pocas células ciliadas.

Acufenometría

El principal problema del acúfeno es su subjetividad, ya que no es susceptible de ser objetivado por ninguna exploración audiológica conocida (11). Para intentar observar al máximo los parámetros del acúfeno se pueden realizar una serie de exploraciones específicas que se detallan a continuación.

Igualación del acúfeno

A un tono puro o ruido de banda estrecha, por vía aérea contralateral, en frecuencia e intensidad. Se realiza con el audiómetro y se obtiene una intensidad que se halla, usualmente, a muy poca distancia del dintel auditivo a esa frecuencia. El 80% de los pacientes tienen una intensidad entre 5 y 10 dB por encima del dintel. La intensidad igualada no tiene ninguna relación con el nivel de molestia que el acúfeno produce al paciente, lo cual podría tener mucho que ver con factores de tipo psicológico, o con el hecho (probable) de que esta evaluación es poco precisa (12).

Al nivel de la frecuencia percibida, la distribución de los pacientes es casi gaussiana, con un máximo alrededor de 3-4 kHz; no se sabe si existe alguna relación con el hecho de que esta sea precisamente la frecuencia de máxima resonancia del sonido en el conducto auditivo externo (CAE).

Inhibición residual

Consiste en la modificación del acúfeno tras estimular el oído desde el exterior con un tono de banda estrecha de la misma frecuencia que el acúfeno y a una intensidad superior en 10 dB, durante 1 min. El acúfeno puede disminuir o desaparecer durante un tiempo variable (entre segundos y horas) en el 20-30% de los pacientes, aunque lo más habitual es que mejore ligeramente durante unos segundos. No se sabe con precisión la causa de esta inhibición residual, aunque se considera indicativa de un origen periférico del acúfeno, y sugiere una posible buena respuesta ante un tratamiento mediante algún dispositivo enmascarador externo.

Gráficas de enmascaramiento

Enmascarando un sonido de características desconocidas hasta que se elimina su percepción es posible descubrir algunos de sus parámetros. Se realiza de forma homolateral, mediante sonido de banda estrecha y trazando la gráfica junto a la audiometría tonal del paciente. Según Feldmann, se pueden hallar cinco tipos fundamentales de gráficas:

1. *Tipo I. Convergencia:* las dos gráficas convergen en dirección a los tonos agudos. El origen del acúfeno es supuestamente periférico (cocleopatía, traumatismo sonoro).
2. *Tipo II. Divergencia:* las dos gráficas divergen al progresar hacia los tonos agudos. Es poco frecuente y no es típica de ningún proceso en particular.
3. *Tipo III. Congruencia:* las dos gráficas se hallan casi juntas en todo su recorrido. Indicativa de un posible origen periférico (síndrome de Ménière, otoesclerosis coclear).
4. *Tipo IV. Distancia entre las dos gráficas,* no se acercan en ningún momento. Se aprecia en hipoacusias transmisivas considerables.
5. *Tipo V. Persistencia del acúfeno:* no es posible enmascararlo. Es típico de la hipoacusia perceptiva importante.

Los tipos I y III sugieren un origen coclear de la lesión. En nuestra casuística, casi el 70% de los pacientes presentaba alguno de estos dos tipos. Prácticamente todos los pacientes con inhibición residual presentaban uno de estos tipos de gráfica.

Electro (o video) nistagmografía

Puede realizarse para obtener más información sobre el estado del laberinto posterior, aunque no es imprescindible. Únicamente se recomienda en pacientes con clínica vestibular (vértigo o desequilibrio).

Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral

Se trata de una exploración muy útil, básicamente como intento de localización topográfica de la lesión que supuestamente presenta el paciente. Sus indicaciones son la diferenciación entre una lesión central o periférica (coclear o retrococlear) y la posibilidad de descartar la presencia de una lesión expansiva en el CAI o la región del ángulo pontocerebeloso, aunque su sensibilidad no supera el 85% en las tumoraciones pequeñas y, en casos dudosos con asimetría auditiva, es preferible realizar directamente una RM de la base del cráneo.

Hace cierto tiempo que se está intentando emplear los potenciales evocados auditivos (PEA) como intento de observación del acúfeno y también para monitorizar los efectos del tratamiento, aunque hasta el momento no se han publicado resultados claros en este sentido. Hasta el momento, los estudios para observar el acúfeno mediante potenciales evocados únicamente refieren la presencia de alteraciones a nivel de las amplitudes de las ondas, un parámetro poco fiable, mientras que las latencias, mucho más precisas, no muestran patrones característicos.

Otoemisiones acústicas

Se trata de una exploración todavía en fase experimental relacionada con los acúfenos, que podría tener un gran futuro por ser una prueba objetiva. Cuando se descubrieron se suponía que la otoemisión sería homologable al acúfeno; no obstante, los sujetos con grandes otoemisiones no las perciben y no presentan sensación subjetiva de sonido. Los pacientes con acúfenos no tienen casi nunca emisiones en la frecuencia de su acúfeno, lo cual podría indicar un origen en las CCE.

Magnetoencefalograma auditivo evocado

Se trata del registro de los campos magnéticos cerebrales que se asocian a la actividad cerebral, mediante un magnetómetro SQUID. Estudios recientes muestran que los pacientes que se benefician de la prueba de la lidocaína (citada posteriormente en este mismo capítulo) presentan cambios específicos en el trazado de la onda N100m (pasa de ser onda doble a sencilla), que se mantienen solo durante el efecto del fármaco. Podría tratarse de la primera vez que se observa realmente un acúfeno.

Exploraciones experimentales

En la tomografía computarizada por emisión de fotones únicos (SPECT) se emplea un isótopo del tecnecio como medio de contraste para observar variaciones en la perfusión cerebral. En el mismo sentido se dispone de la tomografía computarizada por emisión de positrones (PET), y más recientemente, de la RM funcional, mediante las cuales se están intentando apreciar cambios en la perfusión de las áreas corticales auditivas en presencia o ausencia de acúfenos. Estas exploraciones muestran un mapa cortical con

áreas de activación ante determinados estímulos y podrían ser muy útiles si se llegan a identificar los patrones de respuesta específica de los acúfenos, ya que se podrían extrapolar los resultados en animales de experimentación para efectuar estudios sobre supresión farmacológica de acúfenos, algo no logrado hasta el momento.

Radiología

Debe emplearse la RM craneal para descartar lesiones expansivas del CAI, si los potenciales evocados lo sugieren. La angiografía digital por sustracción es una exploración útil si se trata de un acúfeno pulsátil persistente o progresivo de tipo vascular, aunque en la actualidad se prefiere la angiografía digital selectiva de los cuatro troncos supraaórticos, más invasiva pero de una mejor definición. También puede realizarse ultrasonografía Doppler, para valorar alteraciones del flujo, aunque sus resultados suelen ser bastante pobres en estos pacientes.



Control del acúfeno

Hablar de «tratamiento» es un concepto equívoco, aunque en ocasiones nos veamos obligados a hacerlo, ya que un síntoma no debería tratarse como tal, sino como parte de un cuadro clínico o enfermedad diagnosticada. Sin embargo, en muchos casos no se dispone de esta posibilidad.

Aunque no se logre eliminar el acúfeno, en buena parte de los casos se puede lograr un cierto control, que se define como el paso de un acúfeno molesto y que interfiere en la actividad diaria del paciente (incontrolado) a otro, menos intenso y tolerable (controlado).

Acúfenos Objetivos

Si se trata de una mioclonía muscular puede realizarse cirugía si es muy molesto, aunque es mucho más fácil si el responsable es el músculo del estribo que si se trata de una alteración de los periestafilinos. Si es un problema de fístula vascular, aneurisma arterial o *glomus* yugular, debe realizarse el tratamiento correspondiente, mediante cirugía vascular o embolización.

Acúfenos Subjetivos

Se pueden diferenciar 2 casos:

1. Acúfeno identificado como síntoma de proceso conocido, que mejorará al tratar la enfermedad causante.
2. Acúfeno subjetivo idiopático, que constituye un importante problema terapéutico.

Hay un concepto inmutable, por el momento: no se dispone de ningún tratamiento que sea realmente eficaz para los acúfenos. Pueden intentarse una serie de medidas terapéuticas, a menudo con un importante efecto placebo, muy difícil de cuantificar, aunque no es infrecuente hallar una cierta respuesta al tratamiento, casi siempre parcial.

Medicación

No tiene una eficacia demostrada, aunque en algunos casos muestra cierta efectividad. El efecto placebo tiene una gran importancia en estos casos, aunque no exclusiva. Se han citado algunos resultados importantes en trabajos publicados (80% de éxitos), lo cual no es muy creíble empleando productos totalmente diferentes y sin relación entre sí.

Hay que diferenciar, como siempre, entre el tratamiento de un proceso conocido que produce un acúfeno como un síntoma más y el intento de

medicación de un síntoma cuyo origen se desconoce. Lógicamente, la eficacia será mucho mayor en el primer caso.

Se dispone de una larga serie de tratamientos que podríamos llamar clásicos, por su larga carrera comercial, como los vasodilatadores, extractos vegetales o antagonistas del calcio (trimetazidina, betahistina, cinaricina, flunaricina, extracto de Ginkgo biloba, piracetam, dihidroergocristina, nimodipino, etc.), las vitaminas y los sedantes, ansiolíticos o antidepresivos (13). Su eficacia es dudosa, aunque sus bajos efectos secundarios facilitan su administración de forma empírica.

Por otra parte, otros tratamientos como los anticonvulsivantes (carbamazepina, primidona, gabapentina) deben administrarse con mayor precaución, por la mayor posibilidad de producir efectos adversos. Capítulo aparte merece la lidocaína por vía intravenosa, cuyo efecto se conoce desde hace más de un siglo y que es capaz de mejorar claramente los acúfenos al ser administrada, aunque se trata de un efecto de corta duración y que requiere monitorización cardíaca por la posibilidad de arritmias e incluso de parada cardiocirculatoria. Por este motivo no se emplea de forma habitual, aunque su existencia es suficiente para que se esté intentando desde hace años encontrar un fármaco equivalente por vía oral sin los efectos secundarios que presenta en la actualidad.

Hoy en día se están ensayando una larga serie de sustancias que podrían presentar una cierta acción neuroprotectora frente a la isquemia, como los péptidos de calcitonina o los inhibidores de calpaínas, como las leupeptinas, aunque se trata de estudios a largo plazo y de resultados inciertos.

Cirugía

En principio, la cirugía debe reservarse para los procesos diagnosticados que la requieren, como tratamiento de la causa primitiva (p. ej., otosclerosis). No se recomienda de forma destructiva sobre el oído interno (laberintectomía) o sobre el nervio auditivo (sección del nervio coclear por vía intracraneal), ya que los pocos estudios realizados sobre este tipo de intervenciones muestran que los resultados pueden ser extremadamente variables, y llegan incluso a aumentar la intensidad del acúfeno tras la sección del nervio auditivo, sin poderse predecir el efecto antes de la cirugía.

Otros medios

Entramos aquí en un terreno aún más resbaladizo que en el del tratamiento médico, ya que se han propuesto múltiples posibilidades. Desde el punto de vista audiológico destacan los enmascaradores, asociados o no a una prótesis auditiva (14), que emplean ruido blanco o de banda estrecha, centrado en la frecuencia del acúfeno, para impedir su percepción sustituyéndolo por el sonido exterior. Pueden ser útiles en ciertos casos, aunque usualmente el paciente se cansa del sonido exterior. El simple efecto enmascarante de una prótesis auditiva, incluso en casos de hipoacusia leve, en ocasiones es suficiente para producir una mejoría suficiente para el paciente.

En el mismo registro, aunque desde un punto de vista diametralmente distinto, la *Tinnitus Retraining Therapy* (TRT) de Jastreboff (15) pretende, basándose en un supuesto origen central del acúfeno, «reentrenar» al sistema auditivo para que no «escuche» los sonidos que no le interesan, como los acúfenos. Emplea unos generadores de sonido bilaterales que producen una intensidad sonora que, a diferencia del sistema anterior, no debe impedir la audición del acúfeno, sino que debe ser percibida simultáneamente con él, para que el SNC se «acostumbre» a oír sonidos persistentes pero no les haga caso. Requiere un largo período de entrenamiento (entre 1 y 2 años) y puede ser útil para pacientes con acúfenos de larga evolución, aunque no reduce realmente la intensidad del acúfeno sino su percepción.

Otros sistemas que se han presentado son la retroalimentación biológica (un medio de relajación asistida), la acupuntura, la homeopatía, la estimulación eléctrica transcutánea mediante electrodos en las mastoides, la inyección de derivados de la lidocaína en el CAE, la perfusión rápida o lenta de fármacos en el oído medio para su difusión a la cóclea a través de la membrana de la ventana redonda o incluso la colocación permanente de un microcatéter en el nicho de esta ventana para realizar perfusión continua de derivados de lidocaína o incluso de gentamicina, que deben transmitirse al oído interno.

Por desgracia, ninguna de estas técnicas es eficaz en el 100% de los casos. Nos encontramos todavía en una fase inicial en lo que respecta al diagnóstico y curación de este síntoma, por lo que estamos a la espera de lo que nos deparen los investigadores en los años venideros para ofrecer una mejoría efectiva a nuestros pacientes. Sin embargo, con los medios de que se dispone en la actualidad somos capaces de mejorar la percepción de los acúfenos en una parte significativa de pacientes, por lo cual es importante realizar un diagnóstico lo más preciso posible para intentar aplicar alguna de las múltiples opciones que se nos ofrecen para lograr un «control» de este molesto síntoma.

Bibliografía

1. Cuchí MA, Romeu J, Domènech J, Arias C. Acufenos. *An ORL Iber-Amer*. 1988;15:355–385.
2. Goldstein B, Shulman A. Tinnitus classification: medical audiologic assessment. *J Laryngol Otol*. 1981;Supl. 4:33–38.
3. Carlin RE, McGraw DJ, Anderson CB. Objective tinnitus resulting from internal carotid artery stenosis. *J Vasc Surg*. 1997;25:581–583.
4. Herzog JA, Bailey S, Meyer J. Vascular loops of the internal auditory artery: a diagnostic dilemma. *Am J Otol*. 1997;18:26–31.
5. Folmer RL, Griest SE, Meikle MB, Martin WH. Tinnitus severity, loudness, and depression. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999;121:48–51.
6. Domènech J, Carulla M, Trasera J. Los acufenos en el diagnóstico y pronóstico de la ototoxicidad. *Acta ORL Esp*. 1990;41:7–9.
7. Eggermont JJ. On the pathophysiology of tinnitus: a review and a peripheral model. *Hear Res*. 1990;48:111–124.
8. Shulman A. Tinnitus update: evaluation and treatment overview. *New Horizons in Otolaryngology/Head and Neck Surgery*. 1984;2:1–4.
9. Domènech J, Carulla M. Exploración de un paciente con acufenos. *Acta ORL Esp*. 1988;39:145–150.
10. Domènech J. The role of high-frequency audiometry in the evaluation of the tinnitus patient. In: *Tinnitus Treatment and Relief*. Portland: Allyn & Bacon; 1998.
11. Henry JA, Meikle MB. Psychoacoustic measures of tinnitus. *J Am Acad Audiol*. 2000;11:138–155.
12. Domènech J, Carulla M, Deola MD, Trasera J. La intensidad de los acufenos. *An ORL Iber-Amer*. 1989;15:511–518.
13. Johnson RM, Brummett R, Schleuning A. Use of alprazolam for relief of tinnitus: a double-blind study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1993;119:842–845.
14. Vernon JA, Meikle MB. Tinnitus masking. In: *Tinnitus handbook*. San Diego: Singular Thompson Learning; 2000.
15. Jastreboff PJ, Jastreboff MM. Tinnitus Retraining Therapy (TRT) as a method for treatment of tinnitus and hyperacusis patients. *J Am Acad Audiol*. 2000;11:162–177.

CAPÍTULO 23



Introducción a los desórdenes del procesamiento auditivo central (DPAC)

Propósitos, controversias y abordaje actual

R.W. Keith and R. Farah



Breve historia de los desórdenes del procesamiento auditivo central

Los primeros informes de la evaluación clínica de la disfunción auditiva central aparecieron en la década de los cincuenta (p. ej., [Bocca E y C Calero, 1963](#)). Estos otorrinolaringólogos de Milán, Italia, desarrollaron una serie de pruebas auditivas conductuales que fueron diseñadas para identificar las lesiones corticales en pacientes adultos. Su investigación, al igual que las demás que se describen aquí, precedió el avance de las técnicas de imagen sofisticadas que hacen que tal batería de pruebas sea obsoleta para la identificación de las lesiones cerebrales. Su batería de pruebas incluyó palabras filtradas, habla comprimida y el discurso alternado, algunas de estas pruebas se siguen utilizando con resultados similares. Otros investigadores que desarrollaron las pruebas auditivas centrales fueron [Matzker J.J. \(1959\)](#), quien describió la prueba de Fusión Binaural (*Binaural Fusion*), [Katz, K. \(1962\)](#), quien diseñó la prueba de *Staggered Spondee Word Test* (SSW, por sus siglas en inglés), y [Speaks y Jerger \(1965\)](#), quienes publicaron la Prueba de Identificación de Frases Sintéticas (*Synthetic Sentence Identification Test – SSI*, por sus siglas en inglés). El SSW, especialmente, que se utiliza en la actualidad, ha sido traducido a muchos idiomas, y es considerado por algunos como una parte importante de la batería de pruebas auditivas centrales.

Debido a la falta de sensibilidad y especificidad de las pruebas mencionadas, se suspendió su uso para propósitos de identificación de las lesiones cerebrales. Sin embargo, algunos de estos procedimientos se siguen utilizando, junto con otros desarrollados más recientemente, para la identificación de los desórdenes del procesamiento auditivo central (DPAC) asociados con el lenguaje, la lectura y problemas de aprendizaje. La aplicación inicial de estas técnicas para tales fines se inició con [Willeford \(1974\)](#), quien aplicó estas pruebas de diagnóstico para la identificación de trastornos del procesamiento auditivo en los niños. Es esencial comprender la diferencia fundamental entre el diagnóstico diferencial de lesiones centrales y el interés actual en la identificación de los desórdenes del procesamiento auditivo en niños y adultos. Recientemente, hay una oleada de interés en el uso de estas medidas conductuales para identificar los procesos centrales auditivos en los pacientes con lesiones cerebrales traumáticas: los pacientes con heridas de guerra después de una lesión penetrante y contundente en la cabeza, los pacientes con lesión cerebral traumática por accidentes de tráfico o industriales, y aquellos con contusión en la cabeza causada por deportes, que frecuentemente dejan problemas de audición, memoria, lenguaje y cognición que duran períodos de tiempo largo.

Estructuración Del DPAC: Breve Definición

Existen varias definiciones publicadas de DPAC, entre ellas una publicada por la Asociación Americana de Habla, Lenguaje y Audición (American Speech-Language Hearing Association [ASHA, por sus siglas en inglés]), que dice: «Los desórdenes del procesamiento auditivo central (DPAC) son una deficiencia en el procesamiento perceptivo de la información auditiva en el sistema nervioso central (SNC) demostrado por el pobre desempeño en una o más de las siguientes habilidades: localización y lateralización del sonido, discriminación auditiva, reconocimiento de patrones auditivos, aspectos temporales de la audición, disminución en el desempeño auditivo con señales acústicas competitivas, y/o la disminución en el desempeño auditivo con señales acústicas degradadas» (ASHA, 1996, 2005). Una definición similar de DPAC fue descrita por la Sociedad Británica de Audiología (British Society of Audiology, 2011), la cual señaló que el DPAC se caracteriza por una mala percepción tanto del lenguaje hablado como de sonidos no verbales, y añadió que el DPAC debe ser evaluado a través de pruebas estandarizadas de percepción auditiva. La Sociedad Británica de Audiología agregó que, aunque hay niños diagnosticados de DPAC con dificultad para realizar tareas auditivas, existe una serie de razones subyacentes que causan un resultado bajo, el cual no se explica basándonos en las habilidades de procesamiento sensorial.

Comorbilidad Del DPAC Con Un Problema Específico Del Lenguaje Y Otros Trastornos Del Aprendizaje

La relación y comorbilidad de los desórdenes del procesamiento auditivo de un problema específico del lenguaje y los trastornos de lectura han sido investigados ampliamente en la literatura. Algunos niños presentan diversas quejas y síntomas que sugieren una combinación de diferentes trastornos. La Asociación Americana de Habla, Lenguaje y Audición (ASHA, 2005) declaró que el DPAC puede coexistir, pero no es el resultado de disfunciones de orden superior como el trastorno específico del lenguaje, trastornos de lectura o una atención deficitaria e hiperactividad, que se presentan con síntomas y comportamientos similares, aunque no totalmente superpuestos. Entre las deficiencias del comportamiento que pueden ser observadas, se incluyen entre otras: dificultad para escuchar en presencia de ruidos de fondo o en ambientes reverberantes, incomprensión del habla, responder de forma inadecuada, dificultad para seguir instrucciones orales y facilidad para distraerse. Estos comportamientos no son exclusivos del DPAC, individuos con problemas específicos del lenguaje, trastornos de lectura y de TDAH (trastornos del déficit de atención con hiperactividad) pueden tener comportamientos muy similares. El diagnóstico diferencial entre estos trastornos es complicado debido a la heterogeneidad de los trastornos y la

superposición de los síntomas. Por otra parte, la compleja interacción y el intercambio de las regiones del cerebro involucradas en el procesamiento auditivo, el lenguaje, el aprendizaje y otras funciones de orden superior, contribuye a la comorbilidad observada en muchos individuos remitidos para una evaluación de DPAC. Desde el punto de vista de la neurociencia, es crucial reconocer que las redes complejas en el cerebro están involucradas en muchas de las funciones de orden superior, y están activas y pueden responder a una estimulación muy simple, independientemente de su modalidad.

La literatura presenta resultados amplios acerca de la coexistencia de los trastornos del lenguaje y la lectura y los trastornos del procesamiento auditivo. El DPAC, los problemas específicos del lenguaje y los trastornos de lectura comparten muchos atributos. Todos son considerados como trastornos heterogéneos que se presentan con una amplia gama de síntomas y deficiencias. Todos aparecen principalmente en niños y surgen en algún momento cuando el niño no logra alcanzar el nivel normal de rendimiento sin una razón clara. En los trastornos de lectura, se encuentran aquellos estudiantes que tienen una dificultad inesperada en la lectura sin una deficiencia sensorial que subyace a esta dificultad (p. ej., una discapacidad visual). Del mismo modo, un DPAC se sospecha cuando la audición y las dificultades para escuchar no se deben a un déficit sensorial (p. ej., una hipoacusia o sordera). Otros atributos compartidos por los problemas del lenguaje y la lectura incluyen evaluaciones de baja prevalencia: los trastornos de lectura reportan una prevalencia de 2,7%, los problemas específicos del lenguaje un 3% y los desórdenes del procesamiento auditivo un 3%. Estas estimaciones varían mucho en la literatura, probablemente debido a la definición inconclusa de cada trastorno. Por último, la etiología de cada desorden es desconocida en términos generales, a excepción de los casos con lesiones precisas y localizadas en el área funcional primaria y en todos los trastornos que tienen una predisposición genética. Todo lo anterior subraya la importancia de una evaluación multidisciplinaria cuando los niños presentan problemas de procesamiento auditivo, lenguaje, lectura o cualquier otro trastorno de orden superior. Además, en esencia, la identificación de un desorden «puro» en el procesamiento auditivo, que no involucre problemas de lenguaje y aprendizaje, es difícil debido a las técnicas de evaluación actual.

Propósitos De La Evaluación Del Procesamiento Auditivo

Las pruebas para los desórdenes del procesamiento auditivo se llevan a cabo para determinar si un DPAC está presente, y si es así, para describir sus parámetros incluyendo las habilidades auditivas funcionales, la maduración neurológica del sistema auditivo y la función hemisférica. La evaluación del procesamiento auditivo debe proporcionar información sobre los trastornos del desarrollo y adquiridos del sistema auditivo central (ASHA, 1996, 2005).

Para los pacientes con lesiones cerebrales traumáticas por heridas de guerra, accidentes de tráfico, accidentes en el trabajo, lesiones deportivas, demencia adquirida, o de cualquier otra índole, los resultados de la evaluación se pueden utilizar para describir la recuperación o la progresión de los síntomas.

Entre los propósitos de las pruebas para los desórdenes del procesamiento auditivo en niños y adolescentes con trastornos del desarrollo se incluyen:

1. Describir las habilidades auditivas funcionales de las personas en lo que respecta a su capacidad para entender el lenguaje en la presencia del habla distorsionada o del habla en presencia de ruido de fondo.
2. Describir el estado del sistema auditivo central, incluyendo la descripción de la maduración del sistema y la dominación hemisférica en lo que respecta a la audición, el lenguaje y los trastornos de lectura.
3. Proporcionar información para la planificación del manejo, la terapéutica y cualquier otra intervención académica para los niños con discapacidad.

Para pacientes adultos con trastornos adquiridos y degenerativos, incluyendo aquellos con lesiones en la cabeza, los propósitos son más amplios, y además de los mencionados, se pueden incluir las evaluaciones médicas o jurídicas a efectos de indemnización, seguimiento de la progresión de la enfermedad y para medir la recuperación de la lesión, mediante el control de la eficacia de los medicamentos o el tratamiento.

Factores A Considerar Antes De La Evaluación

Lo que se sabe acerca de las pruebas de audición central es que ni la audiometría de tonos puros, ni la audiometría del habla sin distorsión es capaz de identificar un desorden del procesamiento auditivo. Con el fin de identificar un DPAC, es necesario reducir la redundancia de la señal acústica a fin de hacer más difícil la comprensión para la persona con el desorden. Esta disminución en la redundancia a veces se llama habla «degradada» o «sensibilizada» y se puede lograr de varias maneras, incluyendo filtrado pasa-bajo, tiempo comprimido, o la colocación de la señal de voz en presencia de ruido de fondo a diversas proporciones de señal/ruido (S/N). Por último, un principio básico de la evaluación de la audición central se llama «el efecto contralateral». Es decir, cuando una lesión central o trastorno del sistema auditivo central está presente, el oído contralateral al desorden en el hemisferio cerebral «débil» tendrá un desempeño auditivo disminuido.

Otros factores importantes a considerar en la administración de las pruebas de la función auditiva central incluyen, entre otros, la edad del paciente, los niveles periféricos de audición, los antecedentes lingüísticos, las habilidades cognitivas y la motivación. La edad es importante, ya que la capacidad de procesamiento auditivo mejora desde el nacimiento hasta aproximadamente los 15 años de edad, cuando la función es como la propia de un adulto. En

general, se entiende que no hay pruebas convenientemente desarrolladas y validadas de la función auditiva central para los niños menores de 6 años y los intentos para diagnosticar un DPAC en los niños pequeños son por lo general poco exitosos. En el extremo opuesto del espectro de edad, los sujetos mayores comienzan a mostrar una disminución del rendimiento como consecuencia de la degeneración cortical, pérdida de la audición periférica y la disminución de las habilidades cognitivas en general. Con pocas excepciones, todas las pruebas de la función auditiva central fueron diseñadas para ser administradas en personas con una audición periférica normal. Cuando una pérdida de audición conductiva o neurosensorial está presente, la distorsión periférica causada por la pérdida de la audición hace difícil discernir lo que es periférico y lo que es central cuando el rendimiento es bajo. Del mismo modo, es imposible administrar ciertas pruebas de audición dicótica cuando la pérdida auditiva periférica es asimétrica. El antecedente lingüístico es importante, y si el paciente está siendo evaluado en un idioma que no es su lengua materna, el rendimiento será pobre. Investigaciones han demostrado una y otra vez que a pesar de la duración del uso de una lengua recién adquirida, el rendimiento en las pruebas sensibilizadas se ve afectado al compararlo con las personas que hablan la lengua nativa. Algunos ejemplos de los factores cognitivos que afectan al rendimiento de las pruebas incluyen: inteligencia, memoria, atención y tiempo de reacción. Por ejemplo, las personas que tienen un coeficiente intelectual bajo se espera que se desempeñen de acuerdo con su nivel mental y no por su edad cronológica. Los sujetos con mala memoria auditiva no serán capaces de retener la información acústica de larga duración o una secuencia compleja. La incapacidad para atender a la señal durante largos períodos de tiempo puede resultar en un rendimiento inicial que está dentro del rango normal, pero que disminuye con el tiempo, o muestra un desempeño erróneo dentro de una misma batería de pruebas. Debido a estos factores cognitivos, algunos autores afirman que las pruebas de comportamiento que utilizan el habla como señal están contaminadas y no son «específicas de la audición» (Cacace y McFarland, 2005). Sin embargo, como el discurso es la señal más relevante, y ya que estamos tratando de determinar cómo las personas comprenden el habla en sus entornos cotidianos, el uso de la audiometría verbal en la evaluación de las habilidades del procesamiento auditivo tiene un propósito práctico.

¿Quién Es Un Candidato Para La Evaluación De PAC Y Cuáles Son Los Criterios De Exclusión?

La directriz publicada por la Academia Americana de Audiología en el año 2010 (American Academy of Audiology [AAA, por sus siglas en inglés]) propuso los siguientes síntomas y manifestaciones como indicadores para las pruebas del DPAC: dificultad para entender el habla con ruido de fondo o en un ambiente acústico reverberante, dificultad para localizar la fuente del

sonido, solicitudes de repetición frecuentes y/o reformulación de la información, dificultad para seguir instrucciones y habla rápida. Otros síntomas incluyen respuestas inapropiadas a información presentada oralmente, dificultad para mantener la atención y una tendencia a distraerse fácilmente, dificultades académicas, incluyendo lectura, ortografía y/o problemas de aprendizaje y dificultad para escuchar y entender en el teléfono. Los candidatos adultos para la evaluación incluyen aquellos con lesiones en la cabeza y lesiones traumáticas del cerebro, con el fin de evaluar su estado actual, controlar la recuperación y el plan de tratamiento. En ocasiones, una evaluación postraumática se utiliza para fines de indemnización médico-legal y para compensación financiera. A veces, es útil repetir las pruebas a las personas que tienen una enfermedad degenerativa con el fin de controlar su estado y ajustar las recomendaciones que se le dan a la familia en cuanto a las estrategias de comunicación.

Las personas con pérdida auditiva periférica, ya sea conductiva o neurosensorial, no son candidatas para las pruebas por razones ya discutidas en este capítulo. En general, los niños de seis años o menores, no son candidatos para la evaluación debido principalmente a la falta de pruebas estandarizadas para niños en este grupo cronológico. Además, individuos con una capacidad cognitiva baja, con un diagnóstico primario de autismo o con desórdenes similares, no son candidatos para la evaluación simplemente porque los hallazgos van a añadir poco a la comprensión de sus desórdenes o a sus necesidades sociales, emocionales y educativas.

Resumen De Las Pruebas De Comportamiento De DPAC

De acuerdo con un documento publicado por la [ASHA \(2005\)](#), «las baterías de pruebas de comportamiento para el diagnóstico del DPAC deben incluir tareas verbales y no verbales que evalúen los diferentes niveles y regiones del sistema nervioso auditivo central». El panel estableció que estos procedimientos pueden incluir la localización del sonido y la lateralización, la discriminación auditiva, el procesamiento auditivo temporal, el reconocimiento de patrones auditivos, la escucha dicótica, el rendimiento auditivo con señales acústicas competitivas, y el desempeño auditivo con señales acústicas degradadas.

En la clínica de audiología, las pruebas de discriminación auditiva del habla se realizan rutinariamente durante la evaluación inicial. En España, comúnmente las pruebas disponibles para la discriminación auditiva de palabras sin ruido incluyen aquellas publicadas por [Cárdenas y Marrero \(1994\)](#) y descritas en el capítulo «Audiometría verbal» en este libro. Ya que el DPAC no puede ser identificado con pruebas de discriminación del habla en silencio, es necesario utilizar señales de habla competitiva o degradada para diferenciar a estos pacientes. Estas pruebas verbales sensibilizadas estuvieron basadas en el principio de redundancia extrínseca e intrínseca ([Teatini, 1970](#))

como se muestra en la [tabla 23-1](#). De acuerdo con el modelo, tanto la señal acústica como la vía neurológica tienen redundancia. Es decir, la señal acústica es redundante en términos de rangos de frecuencia y amplitud, y va más allá de lo mínimamente necesario para entender el habla. La vía neurológica también tiene rutas redundantes que van más allá de lo mínimamente necesario para procesar la señal. Por lo tanto, si la señal y el sujeto son normales, la discriminación del habla es buena. Cuando la señal acústica se reduce en cualquier dimensión (frecuencia, amplitud o duración), el sujeto normal todavía puede entender bien el habla. Cuando la señal acústica no está distorsionada y el sujeto tiene una redundancia neurológica reducida, el habla está por lo general normal. Este hecho evidencia la limitación de la audiometría del habla no distorsionada para diferenciar a los sujetos normales de aquellos con DPAC. Sin embargo, si tanto la señal como el sujeto tienen la redundancia reducida, la discriminación del habla será más pobre y se podrá identificar un trastorno de procesamiento auditivo.

Tabla 23-1

Principio diagnóstico de la redundancia externa e interna

Señal	Sujeto	Discriminación del habla
Normal	Normal	Buena
Reducida	Normal	Regular
Normal	Reducida	Regular
Reducida	Reducida	Pobre

(Teatini, 1970).

Pruebas monoaurales de habla sensibilizada/degradada

Para propósitos de evaluación, las pruebas monoaurales que se administran a un oído son «sensibilizadas» por filtración, tiempo comprimido, o mediante la presentación del habla en presencia de ruido de fondo. Las pruebas de la palabra filtrada, por ejemplo, son generalmente filtradas con pasa-bajo a 500, 750 o 1.000 Hz dejando un estímulo del habla de baja frecuencia que omite los sonidos de alta frecuencia necesarios para discriminar entre varias palabras. El habla que es filtrada con pasa-bajo de 500 Hz o por debajo de esta, es muy difícil para cualquier oyente y no debe ser utilizada para la evaluación auditiva central. Las pruebas de habla filtrada tienen una base lingüística, ya que es necesario conocer el idioma con el fin de «adivinar» la respuesta adecuada. El habla que se distorsiona en el tiempo, por lo general con tiempo comprimido entre el 40 y el 60%, es igualmente difícil de entender cuando un DPAC está presente. El habla que está comprimida en tiempo más del 60% es extremadamente difícil de entender para cualquier oyente y no tiene valor clínico. La analogía para explicar el habla comprimida en tiempo es la

persona que habla con una velocidad extremadamente rápida. Por último, la distorsión más común de la señal del habla en el mundo real es la presencia de ruido de fondo y la incapacidad para entender el habla en ruido. Esta situación es la queja más común de los niños en el aula. El ruido de fondo óptimo es el murmullo (*speech babble*) comprimido de varios hombres y mujeres que hablan al mismo tiempo. Cuando se graba el murmullo se comprime para eliminar picos acústicos. Normalmente se utiliza una relación de señal ruido (S/N) que va desde 0 a +12 dB. En personas con habilidades auditivas normales, el habla se entiende típicamente a una relación de señal ruido (S/N) entre 4 y 6 dB. Cuando un niño (o adulto) requiere una relación señal ruido más favorable para entender el habla, será extremadamente útil reducir el ruido de fondo ambiental o usar un dispositivo de asistencia auditiva.

Pruebas dicóticas

Durante las pruebas dicóticas, dos diferentes estímulos auditivos se presentan en ambos oídos al mismo tiempo (tabla 23-2) y el sujeto es instruido para repetir lo que escucha. Se diferencia de una escucha diótica, cuando al sujeto se le presenta el mismo estímulo por ambos oídos. Cuando un estímulo relacionado con el habla se presenta a sujetos jóvenes dicóticamente sin una instrucción para responder a lo escuchado por cualquier oído o por un oído en particular, la mayoría de los niños que son diestros recordarán más los estímulos recibidos por el oído derecho que los recibidos por el oído izquierdo. Este fenómeno se denomina la ventaja de oído derecho (oído dominante derecho) y disminuye con la edad hasta aproximadamente los 15 años. Cuando estímulos no verbales son presentados dicóticamente, las respuestas más precisas son generalmente las recordadas por el oído izquierdo, por lo que se denomina ventaja de oído izquierdo (oído dominante izquierdo) (Knox y Kimura, 1970; Bryden, Ley, y Sugarman, 1982). Cuando un estímulo verbal produce una ventaja de oído izquierdo atípica, esto es indicativo de una lateralidad hemisférica mixta o invertida para el procesamiento del lenguaje, un hallazgo que es común entre los niños con desórdenes del lenguaje, lectura, trastornos fonológicos y deficiencias auditivas (Keith, 1984).

Tabla 23-2

Ejemplo de la Prueba de audición dicótica con palabras monosilábicas; nótese que los monosílabos tienen tiempos de aparición y desaparición simultáneos

Señal	Sujeto	Discriminación del habla
Normal	Normal	Buena
Reducida	Normal	Regular
Normal	Reducida	Regular
Reducida	Reducida	Pobre

(Teatini, 1970).

Varias pruebas dicóticas fueron desarrolladas y utilizadas en la evaluación del DPAC, que varían en:

1. Los estímulos utilizados: dígitos, sílabas, consonante-vocal (p. ej., pa/da/ka/ga), las palabras monosilábicas, oraciones y espóndeos (palabras de dos sílabas con el mismo énfasis en las dos sílabas), entre otros.

2. En las instrucciones para el oyente:

- a. *Atención dividida* (repetición libre): se solicita al sujeto repetir todos los estímulos que escuche en cualquier orden.
- b. *Atención dividida con una instrucción predeterminada*: se solicita al sujeto que repita todos los estímulos pero que mencione primero lo que escuchó por el oído que el examinador le indicó antes de comenzar la prueba.
- c. *Atención dirigida* (forzar el oído derecho o forzar el oído izquierdo): se solicita al sujeto que repita lo que escuchó por el oído indicado y hacer caso omiso de lo que escuchó por el oído contrario.
- d. *Control dicótico*: se solicita al sujeto controlar ambos oídos y responder cuando escuche un estímulo clave determinado

e. *Control dicótico dirigido*: se solicita al sujeto que controle un estímulo clave definido mientras está atendiendo a un determinado oído y hacer caso omiso de lo que escucha por el otro oído.

f. *Selección de cuatro intervalos*: al sujeto se le presentan cuatro intervalos que contienen un estímulo clave y se le solicita identificarlos (Bryden, 1988; Martin y Jerger, 2006).

Además, la audición dicótica se relacionó con la evaluación de la «integración binaural», capacidad para procesar e informar la información auditiva competitiva que se presenta simultáneamente por ambos oídos, o la «separación binaural», capacidad para procesar un estímulo que se presenta por un oído y hacer caso omiso de lo escuchado por el otro oído (Bellis, 2003). Según esta definición, se clasificaron las pruebas dicóticas ya sea para evaluar la integración binaural (p. ej., palabras dicóticas, sílabas, consonante-vocal, espóndeeas), o para evaluar la separación binaural (p. ej., oraciones dicóticas).

Las pruebas dicóticas típicamente se llevan a cabo solo cuando la audición periférica es normal y no se pueden realizar si la persona tiene una pérdida auditiva asimétrica.

La considerable variabilidad en los estímulos utilizados y los modos de administración imponen una dificultad para determinar los efectos de factores no auditivos, como son la memoria, la atención y las estrategias de repetición en los resultados de las pruebas. Martin y Jerger (2006) investigaron la influencia del modo de administración en los resultados y la interpretación de las pruebas dicóticas y la interpretación de los resultados. Se administró la prueba de Identificación de Oraciones Dicóticas (*Dichotic Sentence Identification* [DSI, por sus siglas en inglés]) a 172 sujetos de edad avanzada, tanto en la modalidad de atención dirigida como dividida. Se notaron tres patrones de respuesta:

- *Modelo I*: Los resultados se encontraron dentro de los límites normales en ambos oídos en las dos modalidades de administración.
- *Modelo II*: Los resultados eran anormales en un oído en la modalidad de atención dividida, pero normales bilateralmente en la modalidad de atención dirigida.
- *Modelo III*: Los resultados eran anormales en ambas modalidades de administración en el mismo oído.

Los autores interpretaron el modelo II como el reflejo de un trastorno cognitivo, ya que la atención dirigida fue capaz de producir un rendimiento normal en la modalidad de atención dirigida, mientras que en la modalidad de atención dividida, se produjo un resultado anormal. El Modelo III fue interpretado como el reflejo de un trastorno auditivo central, donde la atención dirigida no pudo solucionar la dificultad para atender a los estímulos presentados dicóticamente.

Ejemplo de una batería de pruebas de procesamiento auditivo: SCAN-3

Aunque existen una serie de pruebas de procesamiento auditivo disponibles, pocas de ellas están bien estandarizadas, y por lo general las descripciones de los sujetos, los métodos y los datos de las puntuaciones de corte o resultados por rangos de edad no están disponibles. Una batería de pruebas bien estandarizada y que incluye la mayoría de los tipos de estímulos auditivos descritos anteriormente, es el SCAN-3: Pruebas de Desórdenes del Procesamiento Auditivo para Niños (SCAN-3:C) (Keith, 2009) y su prueba compañera, el SCAN-3:A, Prueba para los Desórdenes del Procesamiento Auditivo para Adolescentes y Adultos. El SCAN-3:C está diseñado para utilizarse con niños entre los 5 y 12 años. El SCAN-3:A está destinado para el uso con adolescentes y adultos entre 13 y 50 años de edad.

El SCAN-3 (Keith, 2009) es una batería de pruebas administradas individualmente y diseñadas para identificar los trastornos del procesamiento auditivo en los niños. El SCAN-3:C se compone de tres pruebas de detección, cuatro pruebas diagnósticas y tres pruebas complementarias. Las pruebas específicas incluyen:

Pruebas de detección

- **Detección del intervalo (*Gap Detection*)**. Indica la presencia de un problema de procesamiento temporal que puede afectar a la capacidad de comprender el habla corriente (discurso).
- **Prueba de audición con ruido de fondo (*Auditory Figure Ground*) (+0 dB S/N)**. Evalúa la habilidad para escuchar con el ruido de fondo.
- **Palabras competitivas (repetición libre) (*Competing Words-Free Recall*)**. Audición dicótica (un resultado pobre puede indicar la falta de maduración o una anomalía del sistema nervioso auditivo).

Pruebas de diagnóstico

- **Palabras filtradas (*Filtered Words*)**. Indica la capacidad de procesar el

habla cuando la señal está distorsionada o afectada por un entorno acústico deficiente.

- **Palabras competitivas (dirigidas a un oído) (*Competing Words - Directed Ear*)**. Es una tarea dicótica que indica el nivel de desarrollo o la maduración auditiva del niño.
- **Oraciones competitivas (*Competing Sentences*)**. Proporciona información acerca de la maduración del sistema nervioso.

Pruebas complementarias

- **Prueba de audición con ruido de fondo (*Auditory Figure Ground*)** (+8 dB y +12 dB S/N).
- **Oraciones comprimidas en el tiempo (*Time Compressed Sentences*)**.

Las pruebas de detección pueden ser utilizadas para determinar si un sujeto está en riesgo de un DPAC. Las pruebas de diagnóstico pueden ser administradas a los niños que han sido identificados por las pruebas de detección o a través de otras revisiones o por factores que los ponen en riesgo de tener un DPAC, y/o por obtener información diagnóstica que, en combinación con las observaciones y otras pruebas, diagnostiquen el DPAC.

El SCAN-3:C se estandarizó con 525 niños de edades comprendidas entre los 5 y los 12 años, 11 meses, e incluye niños en edad escolar representados por sexo, situación geográfica y raza en Estados Unidos. El SCAN-3:C proporciona los criterios de puntuación referenciados por edad para las pruebas de detección, la escala de puntuación para las pruebas diagnósticas y complementarias, y una puntuación compuesta (Procesamiento Auditivo Compuesto). Asimismo, proporciona rangos percentiles y clasificaciones descriptivas para las pruebas de diagnóstico, las pruebas complementarias, y una puntuación compuesta. Además, el SCAN-3 incluye normas actualizadas y puntuaciones normativas continuas a través de diferentes edades en ambas ediciones (SCAN-3 Niños y Adolescentes/Adultos), para que el examinador pueda controlar la evolución del niño a medida que avanza hacia la adolescencia y la vida adulta.

Las puntuaciones para el oído dominante son proporcionadas para todas las pruebas, excepto para la detección de intervalos. Las puntuaciones del oído dominante se obtienen mediante la comparación del comportamiento del oído derecho con respecto al oído izquierdo. En un niño, cuyo sistema auditivo nervioso central se está desarrollando típicamente, no habrá una diferencia en el comportamiento entre ambos oídos en las pruebas monoaurales de habla degradada (p. ej., palabras filtradas, figura fondo auditivo y oraciones comprimidas). Una puntuación total que está dentro del rango normal en una prueba de habla degradada podría ser indicativa de un

trastorno o anomalía del sistema nervioso auditivo si hay un oído dominante izquierdo o un oído dominante derecho elevado atípicamente. Una pequeña dominancia de oído derecho es generalmente considerada como un hallazgo más normal, lo que indica que la función hemisférica está organizada con el lenguaje situado apropiadamente en el hemisferio izquierdo. Una dominancia del oído izquierdo es un hallazgo más grave, lo que indica una localización pobre de la función hemisférica, una localización mixta o una función hemisférica derecha que se traduce en una intervención prolongada de problemas de lenguaje y de lectura.

Uno de los retos para los lectores de este libro es que muchas de las pruebas de comportamiento para identificar los desórdenes del procesamiento auditivo no se han desarrollado o normalizado en el idioma español. Como consecuencia de ello, los clínicos interesados en la evaluación tienen que afrontar la tarea de desarrollar pruebas de procesamiento auditivo bien diseñadas y estandarizadas.



La electrofisiología en la evaluación del DPAC

La utilización de medidas electrofisiológicas en la evaluación de PAC ha sido recomendada por muchas organizaciones profesionales. La Asociación Americana del Habla, Lenguaje y Audición ([ASHA, 1996, 2005](#)) sugirió que las medidas electrofisiológicas pueden ser útiles en la evaluación del PAC. En la conferencia de Bruton ([Jerger y Musiek, 2000](#)) sobre la evaluación y manejo del PAC en niños en edad escolar, se recomendaron como mínimo las Pruebas de Respuestas de Tronco Cerebral (PEATC) y Respuestas de Latencia Media (RLM), pero esta recomendación encontró rechazo. La Academia Americana de Audiología ([AAA, 2010](#)) reconoció las directrices en el uso de medidas electrofisiológicas, pero afirmó que se necesita más investigación sobre su valor diagnóstico, incluyendo la sensibilidad y la especificidad, antes de que estas medidas puedan ser implementadas.

Las pruebas electrofisiológicas auditivas se utilizan para medir la actividad neuroeléctrica del sistema auditivo cuando un individuo se estimula con sonido. Estos potenciales eléctricos se pueden registrar desde localizaciones anatómicas importantes que van desde el tronco cerebral hasta la corteza auditiva por medio de electrodos de superficie. Los potenciales eléctricos se pueden clasificar según su latencia como: cortos [0-10 ms] después del inicio del estímulo, como respuesta auditiva del tronco cerebral; medianos [12-50 ms] como respuesta de latencia media; y tardíos [50-400 ms] como la respuesta auditiva tardía. También se pueden clasificar como: exógenos, en respuesta a eventos externos o como una respuesta a los cambios en las demandas de estímulos acústicos; y como endógenos, los cuales reflejan los aspectos más cognitivos del procesamiento de la información ([Hall, 2007](#)).

Respuesta Auditiva Del Tronco Cerebral

La respuesta auditiva del tronco cerebral (PEATC) representa una actividad neuroeléctrica desde el nervio auditivo y los núcleos a lo largo de la vía auditiva ascendente en el tronco cerebral, y se considera como una medición del procesamiento auditivo central y la sincronización neuronal a nivel del tronco cerebral. La respuesta auditiva del tronco cerebral puede ser obtenida con tonos, clics y sonidos complejos del habla. El potencial evocado auditivo del tronco cerebral generado mediante clics se caracteriza por cinco picos grandes que aparecen dentro de los 10 ms después del inicio del estímulo y se ha utilizado ampliamente en la literatura para examinar la integridad del tronco cerebral auditivo en muchas poblaciones clínicas. La utilidad de la respuesta auditiva evocada con clics en la evaluación del PAC es limitada debido a su baja sensibilidad para identificar sujetos con este desorden.

Respuestas Auditivas De Latencia Media

La respuesta de latencia media se compone de una serie de ondas que se generan dentro de las proyecciones tálamo-corticales y la corteza auditiva dentro de 12-50 ms después del inicio del estímulo. Desde la década de los ochenta, las respuestas de latencia media se han utilizado para evaluar el procesamiento auditivo central en diferentes poblaciones clínicas. [Hall y Müller \(1997\)](#) encontraron respuestas anormales de respuesta de latencia media en el 40% de 200 niños diagnosticados de DPAC. Basados en los generadores anatómicos de las respuestas de latencia media, es lógico que se consideren como parte de la batería de pruebas de DPAC. Sin embargo, no han ganado popularidad en la evaluación cotidiana debido en parte a la interacción sofisticada de los efectos de la edad, la tasa de estímulo, la duración, el efecto del oído y el efecto de los electrodos en los resultados de la prueba. Además, la relación entre la respuesta de latencia media y los hallazgos del comportamiento del PAC y los efectos de la maduración no están muy bien definidos, incluso en los sujetos normales.

Respuesta Auditiva Tardía

La respuesta auditiva tardía refleja los diferentes estados corticales de procesamiento de la información obtenida mediante sonidos verbales y no verbales que aparecen dentro de 50-400 ms después del inicio del estímulo. La respuesta auditiva tardía por lo general se refiere al complejo NI-P2, el cual se cree que se genera dentro de los diferentes conjuntos neuronales localizados en los niveles subcorticales y corticales del sistema nervioso central que incluyen tanto la corteza auditiva primaria como la secundaria. Los componentes obligatorios de los potenciales corticales (P1, N1, P2 y N2) siguen un curso de desarrollo sistemático. En la edad adulta la respuesta cortical está dominada por el N1-P2, pero en la infancia los componentes P1 y N2 dominan la respuesta.

P300

El P300 es un componente endógeno de las respuestas auditivas tardías, por lo general provocadas por una secuencia repetitiva de sonidos. El P300 es más prominente cuando se presentan estímulos al azar (objetivos) con una ocurrencia entre el 10 y 20%, en medio de otros estímulos que ocurren con más frecuencia (no objetivos). Normalmente se solicita a los oyentes mantener un recuento mental del número de estímulos (objetivos) que escuchan. Los generadores exactos de los P300 aún no están claros, su amplitud y latencia parecen reflejar la capacidad de los oyentes para capturar otros procesamientos, como son la atención, la memoria y la discriminación, con el fin de determinar el tipo de estímulo presentado (objetivo *versus* no objetivo) y clasificarlo en la categoría adecuada. Las diferentes regiones del cerebro, tales como los lóbulos frontal, parietal y temporal y el hipocampo

contribuyen a su generación. Mientras que el P300 se utiliza principalmente en la identificación de los trastornos de atención deficitaria, hay suficiente evidencia para sugerir que el componente P300 parece sensible a las múltiples enfermedades neurológicas y al deterioro cognitivo.

Potencial negativo de disparidad (MMN)

El potencial negativo de disparidad (*Mismatch Negativity* [MMN, por sus siglas en inglés]) es un potencial evocado auditivo que puede ser utilizado para evaluar la discriminación entre los estímulos acústicos que tienen diferencias mínimas. La respuesta final se produce al restar la respuesta a un estímulo desviado de la respuesta de uno frecuente o estándar en el dominio del tiempo del potencial tardío N1-P2. El MMN se define como la diferencia de la onda entre los estímulos estándar y los estímulos desviados que aparecen como una negatividad prolongada durante aproximadamente 100-300 ms y se cree que refleja una respuesta automática pre-atencional del cerebro a los cambios de estímulos y la capacidad del sistema auditivo para discriminar objetivamente entre el estímulo desviado y el estímulo estándar.

Los generadores anatómicos precisos del MMN no están muy bien definidos, pero hay algunos indicios de que están involucrados la corteza auditiva primaria, la corteza auditiva de asociación, el tronco no primario y algunas regiones del lóbulo frontal. La participación de estos generadores anatómicos y de la naturaleza auditiva específica del MMN abren las posibilidades de utilizarlo como una herramienta para el estudio del PAC. La literatura de los estudios del MMN abarca una amplia gama de poblaciones (grupo de control clínico y normales), de edades (bebés, niños y adultos), de estímulos (tonos, sonidos verbales y no verbales y palabras), de variaciones en las propiedades de la señal (frecuencia, intensidad y duración) y diferentes métodos para cuantificar las respuestas (latencia, amplitud y las medidas topográficas). El alto grado de variabilidad en estas metodologías hace que sea difícil sacar conclusiones precisas acerca de los resultados. Mientras que una recopilación de la literatura ha demostrado resultados variables del MMN en diferentes poblaciones clínicas (incluidas las poblaciones con síntomas que son similares a DPAC), hay pocas investigaciones que hayan informado acerca del MMN en una población diagnosticada o con sospecha de DPAC y no está bien establecida como una herramienta definitiva que se pueda utilizar para el estudio de este desorden.

BioMARK™

Por último, el BioMARK™ (el marcador biológico de procesamiento auditivo), recientemente mencionado como respuestas auditivas centrales de tronco cerebral a sonidos complejos (cABR por sus siglas en inglés) por Skoe y Kraus (2010), es una respuesta electrofisiológica de tronco cerebral provocada por los estímulos del habla que puede proporcionar información adicional acerca de las habilidades de procesamiento auditivo de algunos niños con DPAC.

El BioMARK es una respuesta del tronco cerebral evocada mediante el habla, que proporciona información acerca de cómo la estructura del sonido de una sílaba es codificada por el sistema auditivo. El estímulo verbal se corresponde con la sílaba sintetizada de 40 ms. La respuesta electrofisiológica se muestra en la [figura 23-1](#) e incluye dos componentes: la respuesta de inicio que es transitoria, con un pico que dura décimas de milisegundos (correspondiente a la onda V de la respuesta de tronco cerebral evocado con clics) y la parte sostenida, o la frecuencia después de la respuesta que contiene una señal periódica sostenida por decenas o cientos de milisegundos. La interrupción en la latencia, tan mínima como fracciones de una milésima de segundo, puede ser significativa para el diagnóstico. El BioMARK ha sido estandarizado y ha demostrado su utilidad en la identificación alrededor del 30% de los niños con discapacidad de aprendizaje, quienes presentan un procesamiento cerebral anormal de los sonidos del habla.

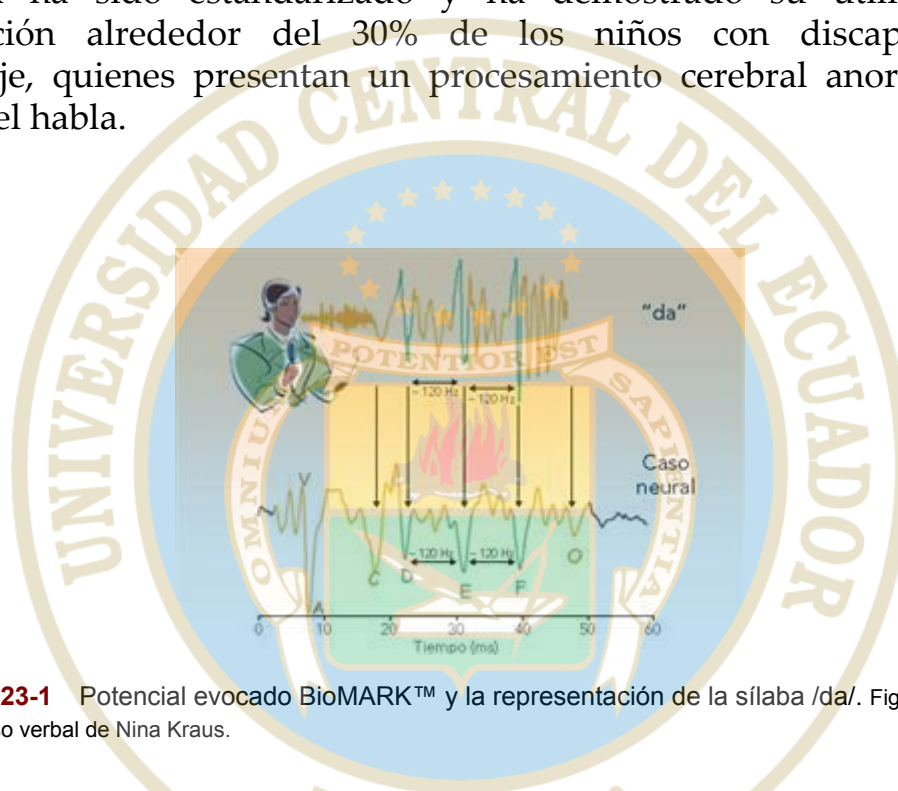


FIGURA 23-1 Potencial evocado BioMARK™ y la representación de la sílaba /da/. Figura usada con permiso verbal de Nina Kraus.

En resumen, se ha propuesto el uso de las pruebas electrofisiológicas como un procedimiento para identificar DPAC en niños y adultos a través de las respuestas desde el tronco cerebral hasta la corteza auditiva. A pesar de la cantidad de investigación sobre estos procedimientos, no se ha determinado todavía un procedimiento clínico aceptado y estandarizado. Por lo tanto, si bien estos procedimientos son prometedores, la aplicación clínica de los potenciales evocados para el diagnóstico de DPAC aún no se ha establecido.

Interpretación de los resultados de las pruebas de PAC; puntuaciones estándar, puntuaciones de criterio de referencia y ventajas de oído

Hay diferentes enfoques para interpretar las pruebas de procesamiento auditivo dependiendo del propósito de la prueba. Tres enfoques básicos incluyen criterios de referencia, también llamados puntos de corte, puntuaciones estándar, y la ventaja de oído. Las puntuaciones de criterio de referencia se utilizan en las medidas de detección, las cuales están diseñadas para identificar a los individuos que están en riesgo de un DPAC y que deben ser referidos para evaluación diagnóstica. El criterio hace referencia a puntos de corte que deben estar basados en datos normativos apropiados y se establecen normalmente para los niveles de realización de dos desviaciones estándar (-2 DS) por debajo de la media de la población de esa medida. El punto de corte es un criterio de aprobar o reprobar, lo que diferencia el rendimiento normal del anormal. Por lo tanto, los puntos de corte no le dicen al examinador cuán desviada está la realización de lo normal. Desafortunadamente, muchos de los puntos de corte utilizados actualmente en las pruebas disponibles de procesamiento auditivo (en Estados Unidos) no tienen los datos publicados de cómo se establecieron las puntuaciones y, por tanto, son cuestionables.

Un método de interpretación de las pruebas utiliza puntuaciones estándar que proporcionan información sobre los resultados de las pruebas del sujeto en términos de rangos percentiles e intervalos de confianza que se basan en la normativa en forma de curva de campana. Es decir, la puntuación compuesta estándar de 100 siempre significa que el hallazgo está en el 50% de los resultados obtenidos para la prueba. Una desviación estándar es igual o más o menos 15 puntos, de modo que un percentil de 16 es una puntuación estándar de 85 y una puntuación percentil de 84 es una puntuación estándar de 115. La puntuación del subtest tiene una media de 10 ± 3 , por lo que el percentil 16° y el 84° en la puntuación estándar es de 7 y 13. La interpretación del funcionamiento normal, limítrofe y anormal está determinado por el examinador, aunque en medicina el rendimiento por debajo de la segunda desviación estándar se considera usualmente anormal, y el rendimiento entre -1 y -2 desviaciones estándares se considera un rendimiento limítrofe. Estas interpretaciones se muestran en la [tabla 23-3](#). Los valores de las puntuaciones estándar son equivalentes a través de la edad, el sexo, la subprueba, la prueba y la modalidad. Es decir, una puntuación estándar de 100 siempre es un percentil de 50 en cualquier situación. Estas puntuaciones permiten una comparación directa de resultados longitudinales en el mismo paciente, diferentes pacientes o diferentes modalidades de prueba, como por ejemplo,

la inteligencia y el lenguaje.

Tabla 23-3

Interpretación de las puntuaciones estándar de las pruebas auditivas según los datos normativos de la campana de Bell

Interpretación		
Puntuación estándar para cada prueba	Puntuación estándar compuesta	Desempeño del procesamiento auditivo
7 o más	85 o más	Normal
4 a 6	70 a 84	Limitrofe
Por debajo de 3	Por debajo de 69	Desordenado

Otra forma de interpretar los resultados de las pruebas es identificar la dispersión de los resultados en las subpruebas dentro de una misma batería. Por ejemplo, si todas las subpruebas están dentro de los límites normales, pero el sujeto obtuvo respuestas anormales en las pruebas de audición en presencia de ruido, el sujeto tiene un DPAC específico para la comprensión del habla en ruido. El examinador también debe revisar los resultados en otras modalidades, en especial de inteligencia y el lenguaje. Si la inteligencia es normal y los resultados de procesamiento auditivo son desordenados, la persona que ha sido evaluada tiene un DPAC primario. Si los resultados de las evaluaciones de inteligencia, lenguaje y auditiva son aproximadamente iguales, pero si está en el límite o anormal, entonces el individuo tiene una discapacidad difusa que no es específica de ninguna modalidad. Por lo tanto, es útil desarrollar un perfil de los resultados para comparar los resultados intelectuales, del lenguaje y auditivos, con el fin de determinar si existe un déficit primario, o si el sujeto tiene resultados de comorbilidad.

Finalmente, un hallazgo extremadamente importante para interpretar es la diferencia en la funcionalidad entre el oído derecho e izquierdo, lo que determina el oído dominante.

Las puntuaciones de ventaja de oído (oído dominante) son indicadores poderosos de la dominancia hemisférica para el lenguaje y las bases neurológicas de los desórdenes del lenguaje y aprendizaje (Keith, 1984). Las puntuaciones de ventaja del oído es la diferencia en las puntuaciones en la misma prueba entre el oído derecho e izquierdo. Cuando la diferencia es un número positivo, el paciente tiene una ventaja del oído derecho (oído derecho dominante), cuando la diferencia es un número negativo, el paciente tiene una ventaja del oído izquierdo (oído izquierdo dominante). De acuerdo con el modelo estructural del procesamiento auditivo, la conexión anatómica directa del oído derecho al hemisferio izquierdo provoca una dominancia del oído derecho normalmente pronunciada en niños durante la prueba dicótica con el habla (es decir, pruebas como palabras competitivas con repetición libre,

palabras competitivas dirigidas a un oído y oraciones competitivas). El discurso presentado en el oído izquierdo tiene que viajar al hemisferio derecho (no dominante), pasar a través del cuerpo calloso y dirigirse hacia el hemisferio izquierdo dominante para el lenguaje. A medida que el cuerpo calloso se mieliniza y madura, la diferencia se disminuye hasta que las respuestas del oído derecho y el oído izquierdo son esencialmente las mismas. Por lo tanto, las puntuaciones de la ventaja de oído (tanto la magnitud como la dirección [derecha o izquierda]) proporcionan al examinador información sobre el desarrollo neuromadurativo del sistema auditivo y el hemisferio que se presume es el dominante para el lenguaje.

Un niño con un desarrollo típico del sistema auditivo nervioso central *no* tendrá una diferencia en el rendimiento entre los oídos en las pruebas monoaurales del habla degradada (p, ej., palabras filtradas, audición en presencia de ruido, y las oraciones comprimidas). Una puntuación total situada dentro del rango normal en las pruebas de habla degradada podría ser indicativo de un desorden o anomalía del sistema nervioso auditivo si hay una ventaja de oído izquierdo sustancial o una ventaja de oído derecho atípicamente grande. Normalmente, los niños y adultos con el oído izquierdo anormal también tienen problemas del lenguaje, aprendizaje y lectura que requieren una intervención prolongada.

Manejo Del DPAC En Niños Y Adolescentes

Los trastornos del procesamiento auditivo tienen un impacto sustancial en las habilidades de comunicación del niño y el rendimiento académico, por lo que la intervención y el manejo deben ser ejecutadas tan pronto como el diagnóstico se realiza para minimizar los efectos debilitantes y aprovechar la plasticidad del sistema nervioso auditivo central (AAA, 2010; ASHA, 2005).

A pesar de la falta de consenso sobre la naturaleza y el diagnóstico del DPAC, el uso de una batería de pruebas proporciona una base para diseñar estrategias de intervención apropiadas que pueden dirigirse a deficiencias auditivas específicas. Gran parte de los déficits auditivos que se observan en la población con DPAC, también se observan en otras poblaciones clínicas como en pacientes con dislexia, trastornos del lenguaje específico y trastornos de aprendizaje. Las similitudes en los déficits de audición entre los grupos se deben probablemente a la no-modularidad del cerebro y a que se comparten procesos en las regiones anatómicas adyacentes. Además, las extensas redes y las conexiones que sirven a la audición, así como también otras funciones de orden superior, pueden resultar en déficits auditivos con comportamientos similares.

El manejo propuesto para el DPAC puede incluir diferentes componentes tales como modificaciones en el entorno, estrategias de compensación, el uso de dispositivos de ayuda auditiva y el entrenamiento auditivo. Las modificaciones ambientales emplean la alteración en el entorno físico del individuo y el mejoramiento de las propiedades de las señales presentadas al

sujeto con el objetivo de facilitar el acceso a la información acústica en el aula, en el hogar o en el trabajo. En el aula, la reubicación puede incluir asientos preferentes, donde está sentado el niño en una posición favorable frente a la maestra que permita el acceso a las señales visuales, tales como la cara del profesor y los labios. La reducción de la reverberación, es decir la persistencia del sonido después de que la fuente de sonido haya cesado, es otra modificación del medio ambiente que mejora la inteligibilidad del habla en el aula o en el lugar de trabajo. Cuando no se controla la reverberación en las aulas, los sonidos persisten como un eco e interfieren con los nuevos sonidos presentados, causando una mezcla de sonidos acústicos que afectan al producto y al contenido del discurso. La reverberación puede ser medida y tratada con las modificaciones y tratamientos de absorción acústica, tales como la adición de superficies absorbentes y muebles en la habitación (AAA, 2010).

Las estrategias compensatorias se refieren a las acciones tomadas por el individuo para adaptarse al medio sin modificar el entorno físico. Ejemplos de esto incluyen el manejo eficaz del «autoapoyo», donde el niño o adulto informa a su interlocutor de que no le oye o no le entiende y le pide una repetición lenta y clara. El individuo con dificultades necesita ser motivado para hablar fuerte y pedir aclaraciones y repeticiones cuando sea necesario, pedir los apuntes antes de la clase para predecir lo que la maestra va a decir, usar una grabadora y solicitar acomodaciones especiales durante los exámenes escolares para superar sus dificultades. Las estrategias compensatorias pueden ser muy útiles y requieren menos inversión financiera a pesar de que es necesario entrenar ampliamente al individuo en cómo solicitar y utilizar estas estrategias en diferentes entornos (Bamiou, Campbell, y Sirimanna, 2006).

Los dispositivos de asistencia auditiva son otro campo utilizado en el tratamiento de los desórdenes del procesamiento auditivo. Reducir el ruido en clase o en el lugar de trabajo no siempre garantiza el mejoramiento de la inteligibilidad del habla, especialmente con los niños con disfunción del procesamiento auditivo que podrían necesitar una precisión aún mayor de la señal en el ruido, lo que se denomina una mejor relación señal-ruido. La frecuencia modulada (FM) es un sistema de comunicación inalámbrica que consta de:

1. Un transmisor, responsable de recoger la voz del hablante y transmitirla.
2. El receptor que se encuentra en el oído del niño.

La transmisión de la señal de la boca de la persona que habla directamente a los oídos del niño presenta una relación de ventaja señal-ruido, donde la señal deseada se ha mejorado y el ruido (p. ej., otros estudiantes que hablan, objetos que se caen al suelo, el movimiento de los escritorios, el ruido de equipos de aire acondicionado) se reduce. El resultado final es una señal más clara que llega a los oídos del niño. En una aula de clase, se recomienda una

relación de señal-ruido de 15 dB, aunque en la mayoría de las situaciones esta relación no se da.

Los sistemas personales de FM se utilizan para la comunicación de persona a persona. El estudiante tiene el receptor y el maestro tiene el transmisor y el micrófono el cual sostiene alrededor de 15 cm de su boca. Los sistemas de FM se pueden utilizar con la audición periférica normal, o conectados al audífono (como accesorios) cuando la pérdida auditiva está presente. Diversos estudios han documentado la eficacia de los sistemas personales de FM en sujetos con DPAC, en la medida en que mejora la relación señal-ruido, asimismo mejora la discriminación del habla en el ruido y esto conduce a una mejor capacidad para escuchar y, por ende, un mejor aprendizaje y rendimiento académico.

Por último, el entrenamiento auditivo es otra estrategia de manejo para niños y adultos con DPAC. El entrenamiento auditivo ha ganado la atención recientemente ya que la investigación sobre la plasticidad auditiva ha demostrado que con un entrenamiento intensivo y duradero se pueden producir cambios en el comportamiento. El entrenamiento auditivo se define como un conjunto de tareas auditivas diseñadas para activar de una manera positiva los sistemas auditivos, con el fin de alterar el comportamiento auditivo y sus bases neuronales (Musiek, Chermak, y Weihing, 2007). Se ha demostrado que mediante una estimulación activa de los sistemas auditivos se mejoran las habilidades auditivas disfuncionales tanto en seres humanos como en animales. Entre las habilidades auditivas más ampliamente entrenadas está la capacidad de discriminación auditiva que involucra la discriminación de pares de estímulos con diferentes propiedades. Los potenciales evocados auditivos tardíos y las mediciones de imagen con resonancia magnética funcional han documentado un mejoramiento posterior al entrenamiento. La capacidad de procesamiento temporal abarca la secuencia, la ordenación y la discriminación de la información acústica con relación al tiempo. Esta capacidad auditiva es fundamental para el procesamiento auditivo y puede ser objeto de entrenamiento cuando sea necesario. La audición dicótica es otro objetivo del entrenamiento auditivo. Una vez que se revelan deficiencias dicóticas, el entrenamiento dicótico puede proporcionar un medio para mejorar el rendimiento del oído deficiente. El entrenamiento dicótico puede implicar la diferencia de intensidad interaural dicótica, que consiste en presentar los estímulos dicóticos a una mayor intensidad al oído deficiente y la intensidad de la presentación se controla hasta que se consigue que el oído deficiente mejore. Del mismo modo, el oído deficiente puede recibir el sonido antes que la señal sea escuchada por el mejor oído y se varía el tiempo de presentación hasta que el rendimiento mejore.

Con el advenimiento de la sofisticada tecnología informática y la mayor disponibilidad de ordenadores y dispositivos electrónicos, el uso de entrenamiento auditivo basado en ordenador parece una opción viable para el manejo de niños con DPAC. El entrenamiento auditivo basado en ordenadores usa un programa que ofrece capacitación en áreas específicas de

interés de manera gradual. Entre las ventajas de los programas computarizados se encuentra: un control preciso de los estímulos acústicos, actividades jerárquicas y adaptables, con una presentación atractiva e interesante a través del ordenador.

Los ejercicios, los estímulos y los horarios que se seleccionen para trabajar suelen adaptarse a los déficits específicos del sujeto, la edad y estado cognitivo en general. Hasta la fecha, varios paquetes de software comerciales se han desarrollado para el manejo de los diferentes grupos clínicos como desórdenes específicos del lenguaje, los trastornos de lectura y las deficiencias auditivas, entre otros. Las diferencias entre los distintos programas incluyen la variación de los estímulos utilizados (naturales vs no-naturales, verbales vs no verbales) el tipo de ejercicios, los horarios, el tipo de interacción requerido y el precio.

En la actualidad, no existen directrices basadas en la evidencia que demuestren la eficacia de los programas por ordenador en el manejo del DPAC, debido a que este puede coexistir con frecuencia con desórdenes del lenguaje, la lectura y el aprendizaje. Una revisión de la literatura en estas poblaciones puede proporcionar alguna información sobre la eficacia de estos programas y promover reflexiones acerca de investigaciones futuras acerca del DPAC.

Durante las últimas dos décadas se han desarrollado diferentes paquetes de software destinados para su uso con diferentes poblaciones. Para describir unos pocos, el programa Fast ForWord® fue desarrollado por Paula Tallal y sus colegas y es dirigido a las deficiencias de procesamiento temporal en niños con trastornos específicos del lenguaje. El programa está diseñado para ser utilizado con desórdenes del lenguaje, dislexia y trastornos del desarrollo. Otro software popular es el Earobics®, diseñado para sujetos con problemas de lenguaje, dislexia y DPAC. Por otra parte, el programa LACE® (*Language and Communication Enhanced*), está diseñado para utilizarse con personas con pérdida auditiva y con dificultades para escuchar, y proporciona un entrenamiento con habla competitiva y degradada, habla comprimida con ruido de murmullos, habla comprimida en el tiempo, memoria auditiva (palabra clave), entre otras actividades.

En la actualidad, no hay ningún software que abarque todas las habilidades auditivas recomendadas para entrenar a los niños con DPAC. Las habilidades y las áreas sugeridas para el entrenamiento del DPAC incluyen: la conciencia del sonido, la memoria, la discriminación auditiva, la localización, el procesamiento temporal, el reconocimiento de patrones auditivos, la audición dicótica, la conciencia fonológica y el reconocimiento de habla degradada. Dado que cada programa computarizado aborda solo ciertas áreas y ejercicios, es fundamental combinar diferentes programas y actividades cuando se va a diseñar un manejo comprensivo de los sujetos con DPAC.

En resumen, existen las primeras evidencias en la literatura que sugieren que los programas específicos computarizados pueden ser beneficiosos para la intervención de niños y adolescentes con DPAC, especialmente aquellos

que presentan déficit en el procesamiento temporal primario y déficits en la percepción del habla en ruido. Se necesitan más investigaciones para determinar qué tipo de actividades y estímulos son apropiados para estos programas; el formato que se debe implementar (escolar, hogar, clínica); los horarios y el nivel de dificultad de los ejercicios. Sin embargo, con la evolución y la sofisticación de la informática y con una mayor comprensión del DPAC, parece que los programas por ordenador tienen un futuro prometedor en el tratamiento de este desorden.



Direcciones futuras en la comprensión del DPAC

Electrofisiología

Los últimos años hemos sido testigos del creciente interés por las pruebas electrofisiológicas como una parte importante de la batería de pruebas auditivas centrales. Debido a su objetividad, y porque superan los factores cognitivos, motivación, atención y lenguaje materno, las pruebas electrofisiológicas han sido consideradas como un candidato potencial en la batería de pruebas para evaluar el DPAC.

La utilización de las respuestas evocadas corticales y de tronco cerebral generadas con el habla son algunas de las áreas que actualmente se investigan para evaluar la capacidad del procesamiento auditivo en diversos grupos poblacionales (desórdenes específicos del lenguaje, problemas del aprendizaje, trastornos de la lectura y DPAC) y son capaces de identificar subgrupos de pacientes con déficit en la codificación auditiva que no son detectados por la batería de pruebas de comportamiento. Un nuevo enfoque que utiliza los registros de latencia media, específicamente la onda Pb, está atrayendo la atención debido a sus generadores anatómicos que se creen están en las regiones de la corteza auditiva que no está representada con la onda Pa. La onda Pb, también conocida como onda P50, se considera la misma que la onda P1 de la respuesta auditiva tardía, y puede ser registrada consistentemente en niños al modificar el protocolo y presentar una pareja de dos estímulos idénticos separados por un intervalo relativamente largo (p. ej., 8-10 s) (Hall, 2007). Este paradigma se conoce como el paradigma de estímulo sensorial-de entrada y se apoya en la capacidad del cerebro para inhibir estímulos irrelevantes o repetitivos mediante la reducción de la amplitud de un segundo estímulo idéntico. Cuando los dos estímulos son idénticos, el cerebro se habitúa al segundo estímulo, mientras que si los dos estímulos son diferentes, un aumento en la amplitud del segundo estímulo será evidente, una respuesta-entrada representa una respuesta pre-atencional del cerebro. Este nuevo enfoque es muy atractivo para investigarse en sujetos a los que se les sospecha un DPAC.

Neuroimagen

El avance del actual conocimiento de la neurociencia de la audición ha sido posible con el advenimiento de las técnicas de neuroimagen. La introducción de técnicas de neuroimagen no invasivas, como la resonancia magnética funcional (RMf) y de la imagen con tensor de difusión (*Diffusion Tensor Imaging* [DTI, por sus siglas en inglés]) ha ofrecido una oportunidad única y una herramienta novedosa para la evaluación objetiva de los procesos

auditivos centrales.

Imagen De Resonancia Magnética Funcional (RMf)

La imagen de resonancia magnética funcional es una herramienta objetiva y no invasiva que ayudó a nuestra comprensión de la organización funcional del cerebro humano, considerada como la principal búsqueda de los neurocientíficos por más de un siglo. Con una excelente resolución espacial, la resonancia magnética funcional es capaz de identificar los componentes específicos del circuito auditivo central y de la visualización de la actividad funcional bajo el control de un ordenador. Con el uso del contraste dependiente del nivel de oxigenación sanguínea (*Blood Oxygen Level Dependent* [BOLD], por sus siglas en inglés), la resonancia magnética funcional proporciona la herramienta necesaria para estudiar la actividad neuronal por regiones, la cual se manifiesta a través de cambios en el flujo sanguíneo cerebral durante la audición dicótica. La capacidad de la resonancia magnética funcional para demostrar diversas regiones que participan en las tareas de procesamiento auditivo puede proporcionarle a un profesional datos importantes que no están disponibles por otros medios. Esta disponibilidad es clínicamente relevante en la evaluación temprana y en el manejo de los bebés y niños pequeños con una disfunción del procesamiento auditivo. La actividad neuronal durante una tarea determinada exige un aumento en el metabolismo de la glucosa que requiere un incremento del flujo sanguíneo cerebral en las áreas involucradas en el cerebro.

Existe una amplia evidencia en la literatura acerca de la resonancia magnética en la audición binaural, lo que demuestra que la estimulación auditiva verbal evoca la respuesta hemodinámica bilateralmente, con una mayor activación funcional en el hemisferio izquierdo. Del mismo modo, en los estudios de audición dicótica, un efecto comparable se hace evidente cuando se usa un estímulo relacionado con el habla. La activación adicional de las áreas en las redes frontotemporales se observó en estudios de resonancia magnética funcional durante la audición dicótica, incluyendo el giro frontal inferior, el área de Broca, el giro frontal mediano izquierdo, el giro temporal superior izquierdo y el giro cingular anterior (van Ettinger-Veenstra, et al, 2009). Se ha evaluado una amplia gama de poblaciones con varios paradigmas de audición dicótica, con diferentes cargas lingüísticas e instrucciones de atención, y los resultados generalmente revelaron la activación de una red en la zona frontotemporal.

La resonancia magnética funcional puede proporcionar detalles completos acerca de la ubicación espacial de las áreas corticales funcionalmente activas, pero no acerca de la interdependencia funcional entre estas áreas. La interdependencia funcional es un factor crítico en la investigación de las funciones de orden superior que se basan en la interacción entre varias

regiones del cerebro, ya que existen pruebas suficientes que demuestran las redes funcionales necesarias para tales funciones.

El conocimiento sobre el patrón de conexiones axonales entre las áreas funcionales del cerebro es uno de los principales objetivos de la imagen con tensor de difusión.

Imagen Con Tensor De Difusión

Las imágenes con tensor de difusión (DTI) es una técnica poderosa de resonancia magnética para investigar la arquitectura del tejido, la integridad y, en última instancia, la conectividad cerebral. El tensor de difusión se introdujo a mediados de los noventa ([Basser, Mattiello, y LeBihan, 1994](#)) como una medida de la difusión del agua a través el cerebro. La difusión se refiere al movimiento de traslación de las moléculas de agua en un movimiento térmico aleatorio, también denominado movimiento browniano de las moléculas. La forma de difusión del agua revela información útil sobre la estructura subyacente y la integridad de un tejido. El movimiento de las moléculas de agua en todas las direcciones se llama difusión isotrópica, y el movimiento a lo largo de un eje se llama difusión anisotrópica, lo que sugiere una mayor densidad de fibras orientadas en esta dirección.

La materia blanca del cerebro, el principal objetivo para la aplicación del tensor de difusión, se organiza en paquetes de fibras axonales mielinizados que corren paralelos, y la difusión es a menudo fuertemente anisotrópica y es mayor en la misma orientación que los trayectos de la de sustancia blanca. La anisotropía se utiliza para estimar la organización de los axones en el cerebro. En concreto, el movimiento del agua es más rápido y más fácil a lo largo de los paquetes de axones, en vez de los paquetes perpendiculares, porque hay menos barreras para impedir el movimiento a lo largo de las fibras.

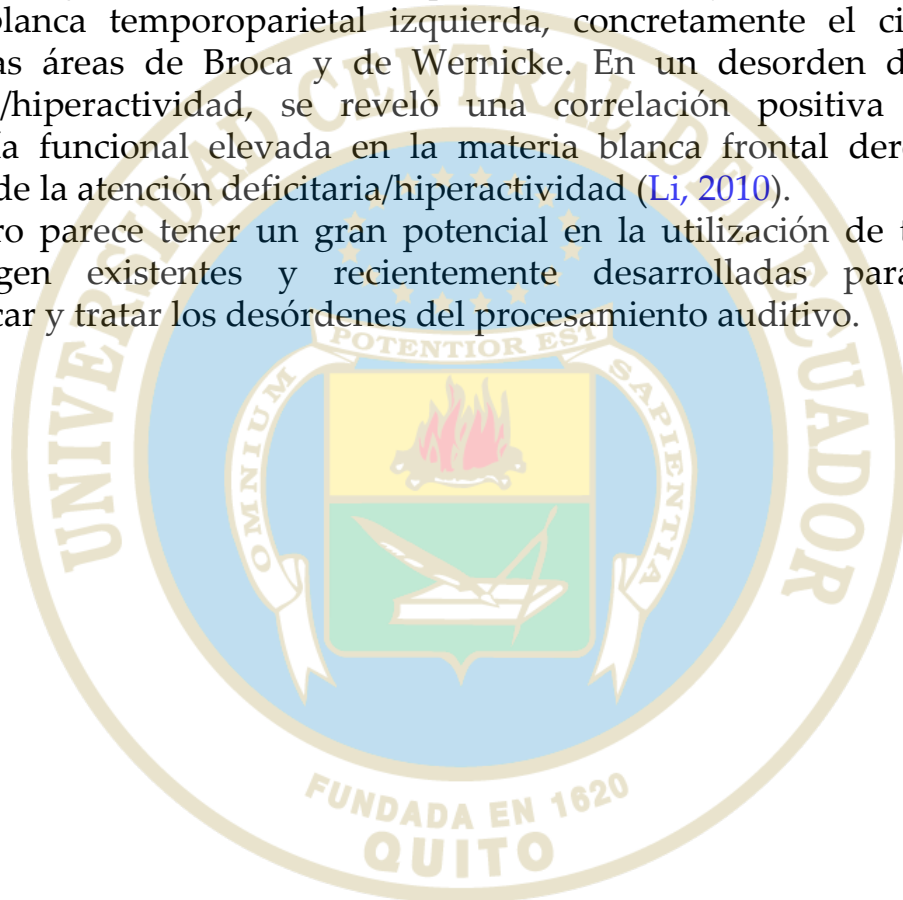
La difusión tractográfica es la reconstrucción de las estructuras en tres dimensiones de los haces de axones de la información de la imagen del tensor de difusión; por lo tanto, este es un método para seguir las vías de los trayectos de fibras dentro del cerebro y a menudo para la segmentación de la materia blanca en trayectos específicos. La difusión tractográfica proporciona una vista general anatómica del cerebro y en combinación con resonancia magnética funcional puede iluminar el grado de conectividad entre las diferentes regiones del cerebro. Finalmente, el método de tractografía probabilística proporciona la probabilidad de un recuadro que está conectado a una región definida de interés y se utiliza para generar una matriz de conectividad donde se representan las relaciones entre cada par de recuadros. Los agrupamientos de la sustancia blanca con una conectividad homogénea se pueden inferir a partir de patrones dentro de la matriz ([Nucifora, Verma, Lee, y Melhem, 2007](#)).

La anisotropía fraccional (FA) es el índice más utilizado en DTI para la investigación del cerebro y es un mapa en dos dimensiones en escala de grises, una medida numérica con valores entre CERO (anisotropía baja, al

igual que en la materia gris) y UNO (anisotropía alta, como en la sustancia blanca que indica una difusión rápida a lo largo de las fibras y baja difusión perpendicular a estas).

La imagen con el tensor de difusión se ha ampliado en varios grupos clínicos y normales. Se han realizado estudios para investigar una amplia gama de funciones, enfermedades y trastornos que demuestran la asociación entre la función y la microestructura de la sustancia blanca. La función cognitiva, por ejemplo, se investigó con el uso de imágenes con tensor de difusión, y se reveló una correlación significativa entre las puntuaciones de coeficiente intelectual y la anisotropía fraccional de forma bilateral en las áreas frontales y occipitoparietales ([Schmithorst, et al, 2005](#)). Se estableció una correlación significativa entre la capacidad de leer y la anisotropía de la materia blanca temporoparietal izquierda, concretamente el circuito que conecta las áreas de Broca y de Wernicke. En un desorden de atención deficitaria/hiperactividad, se reveló una correlación positiva entre una anisotropía funcional elevada en la materia blanca frontal derecha y los síntomas de la atención deficitaria/hiperactividad ([Li, 2010](#)).

El futuro parece tener un gran potencial en la utilización de técnicas de neuroimagen existentes y recientemente desarrolladas para evaluar, diagnosticar y tratar los desórdenes del procesamiento auditivo.



Conclusiones

Los autores opinan que el desorden del procesamiento auditivo central (DPAC) se puede describir brevemente de la siguiente manera:

- Es un déficit en las vías neurológicas del sistema nervioso auditivo.
- Puede deberse a lesiones concretas del sistema nervioso auditivo, pero a menudo es un desorden del desarrollo (desorden funcional), sin evidencia de lesiones de la vía.
- Es un déficit heterogéneo y tiene varios subtipos.
- El DPAC y los desórdenes del lenguaje a menudo coexisten, y no se puede discernir una relación causa-efecto.
- El DPAC y los desórdenes fonológicos y de lectura a menudo coexisten, y la base neurológica de algunos de los problemas fonológicos y de aprendizaje se describen (especialmente) por los resultados pobres en las pruebas monoaurales y dicóticas, y también por la ventaja anormal auditiva tanto en las pruebas dicóticas como monoaurales de habla sensibilizada.
- El desorden del procesamiento auditivo y los TDAH/ADD son entidades separadas, que a menudo coexisten y pueden o no diferenciarse. La base de la determinación de un DPAC en comparación con el déficit de atención deficitaria (ADD en inglés) es la consistencia de los patrones de respuesta en la prueba y la re- evaluación y en los patrones de respuesta dentro de la batería de pruebas. El tratamiento del DPAC y un desorden de atención deficitaria no son los mismos.
- Las pruebas de comportamiento del DPAC se ven limitadas por pérdidas de la audición, deterioro cognitivo y antecedentes lingüísticos. Sin embargo, la inspección en la dispersión de los resultados, la ventaja del oído y el rendimiento general pueden ser utilizados para diagnosticar un DPAC, sobre todo cuando se considera la información adicional (historia clínica, evaluación del habla y del lenguaje y los resultados de la evaluación psicoeducacional, etc.).
- Las pruebas conductuales para el DPAC se utilizaron con anterioridad en la identificación de las lesiones del tronco cerebral y la corteza auditiva, pero con las actuales medidas electrofisiológicas y de imagen estos fines ya no son válidos. Los objetivos principales de las pruebas de comportamiento para el DPAC se basan en la identificación de los desórdenes funcionales de la comunicación, y su aplicación en el desarrollo de programas de manejo y tratamiento para aquellos que se ven afectados por un DPAC.

- Las mediciones electrofisiológicas (potenciales evocados) en la evaluación del DPAC tienen poca aplicación clínica en este momento.
- Los estudios de imagen, como resonancia magnética funcional y magnetoencefalografía (MEG), tienen un gran potencial para el estudio del DPAC y para el desarrollo de la comprensión de este desorden, pero tienen poca aplicación clínica en este momento.
- Un enfoque interdisciplinario para la evaluación de las personas afectadas por desórdenes del procesamiento auditivo, lenguaje, lectura y aprendizaje es el método más eficaz para ayudar a las personas con DPAC.
- Los programas de manejo y tratamiento diseñados para individuos con DPAC son útiles para aminorar y algunas veces corregir el impacto de este desorden en la vida social, educativa y vocacional de la persona.



Bibliografía

1. American Academy of Audiology, A. (2010). Guidelines for the Diagnosis, Treatment and Management of Children and Adults with Central Auditory Processing Disorder. ([Task Force] - Available from <http://www.audiology.org/resources/documentlibrary>).
2. American Speech Language Hearing Association, A. (1996). Central Auditory Processing: Current Status of Research and Implications for Clinical Practice.(Technical Report. Available from www.asha.org/policy).
3. American Speech Language Hearing Association, A. (2005). (Central Auditory Processing Disorders.([Technical Report] Available at www.asha.org/policy).
4. Bamiou D, Campbell N, Sirimanna T. Management of auditory processing disorders. *Audiological Medicine*. 2006;4(1):46–56.
5. Basser PJ, Mattiello J, LeBihan D. MR diffusion tensor spectroscopy and imaging. *Biophys J*. 1994;66(1):59–67.
6. Bellis TJ. *Assessment and management of central auditory processing disorders in the educational setting: from science to practice*. San Diego: Singular Publishing Group; 2003.
7. Bocca E, Calearo C. Central Hearing Processes. In: Jerger J, ed. *Modern Developments in Audiology*. New York: Academic Press; 1963;337–370.
8. Bryden MP. An overview of the dichotic listening procedure and its relation to cerebral organization. In: Hugdahl K, ed. *Handbook of dichotic listening: theory, methods and research*. New York: Wiley and Sons; 1988;1–44.
9. Cacace AT, McFarland DJ. The Importance of Modality Specificity in Diagnosing Central Auditory Processing Disorder. *Am J Audiol*. 2005;14(2):112–123.
10. Cárdenas MR, Marrero V. *Cuaderno de Logoaudiometría*. Madrid: UNED; 1994.
11. Hall JW. *New handbook of auditory evoked responses*. Boston: Pearson Education, Inc; 2007.
12. Hall JW, Mueller HG. *Audiologists' desk reference*. San Diego: Singular Pub. Group; 1997.
13. Jerger J, Musiek F. Report of the Consensus Conference on the Diagnosis of Auditory Processing Disorders in School-Aged Children. *J Am Acad Audiol*. 2000;11(9):467–474.
14. Katz K. The use of staggered spondaic words for assessing the integrity of the central auditory nervous system. *J Aud Res*. 1962;2:327.
15. Keith RW. Dichotic Listening in Children. In: Beasley DS, ed. *Audition in Children: Methods of Study*. San Diego, CA: College-Hill Press; 1984.
16. Keith RW. *SCAN-3 for Children Tests of Auditory Processing Disorders*.

- San Antonio: Pearson; 2009.
17. Knox C, Kimura D. Cerebral processing of nonverbal sounds in boys and girls. *Neuropsychologia*. 1970;8(2):227–237.
 18. Ley RG, Bryden MP. A dissociation of right and left hemispheric effects for recognizing emotional tone and verbal content. *Brain Cogn*. 1982;1(1):3–9.
 19. Li Q. Increased fractional anisotropy in white matter of the right frontal region in children with attention-deficit/hyperactivity disorder: a diffusion tensor imaging study. *Neuro-endocrinology letters*. 2010;31(6):747–753.
 20. Martin J, Jerger J. Dichotic listening tests in the assessment of auditory processing disorders. *Audiological medicine*. 2006;4(1):25–34.
 21. Matzker JJ. Two new methods for the assessment of central auditory function in cases of brain disease. *Ann Otol*. 1959;68:1185.
 22. Musiek F, Chermak GD, Weihing J. Auditory, Training. In: Chermak G, Musiek F, eds. *Handbook of (Central) Auditory Processing Disorders, Vol II*. San Diego: Plural Publishing Inc; 2007;77–106.
 23. Nucifora PGP, Verma R, Lee SK, Melhem ER. Diffusion- Tensor MR Imaging and Tractography: Exploring Brain Microstructure and Connectivity. *Radiology*. 2007;245(2):367–384.
 24. Schmithorst VJ, Wilke M, Dardzinski BJ, Holland SK. Cognitive functions correlate with white matter architecture in a normal pediatric population: A diffusion tensor MRI study. *Human Brain Mapping*. 2005;26(2):139–147.
 25. Skoe E, Kraus N. Auditory Brain Stem Response to Complex Sounds: A Tutorial. *Ear Hear*. 2010;31(3):302–324.
 26. Speaks C, Jerger J. Method for Measurement of Speech Identification. *The Journal of the Acoustical Society of America*. 1965;37(6):1205.
 27. Teatini GP, ed. *Sensitized Speech Tests: Results in Normal Subjects*. Odense, Denmark: Danavox Foundation; 1970.
 28. The British Society of Audiology and the UK APD Steering Group (2011). from <http://www.thebsa.org.uk/apd/Home.html>.
 29. van Ettinger-Veenstra H, Ragnehed M, Hallgren M, Karlsson T, Landtblom A M, Lundberg P, et al. Right-hemispheric brain activation correlates to language performance. *Neuroimage* 2010; 15;49(4): 3481-8.
 30. Willeford J. Central auditory dysfunction in children with learning disabilities. Paper presented at the The annual conference of the American Speech and Hearing Association, 1974.

CAPÍTULO 24



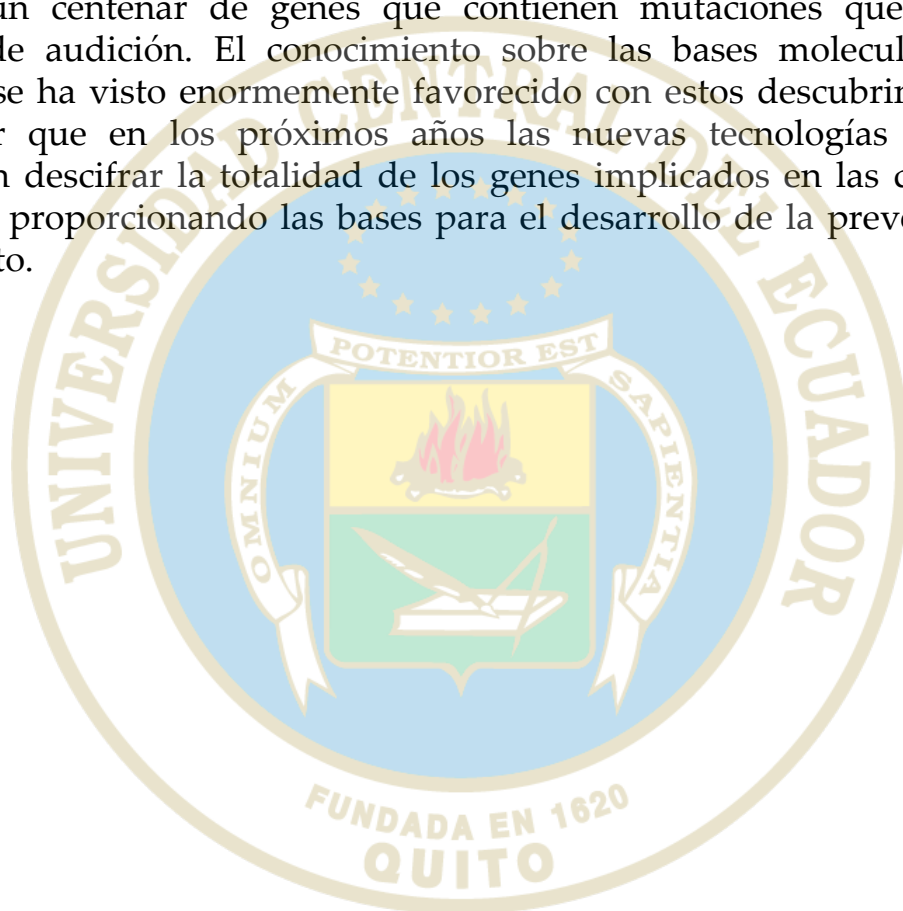
Genética y genómica de las deficiencias auditivas

E. Ballana Guix and X. Estivill Pallejà



Introducción

La pérdida de audición es el defecto neurosensorial más común en el hombre, ya que afecta al 10% de la población. La incidencia es de 1/1.000 nacidos vivos, proporción que aumenta con la edad. Así, el 5% de los menores de 45 años presenta algún tipo de deficiencia auditiva y en el caso de mayores de 70 años se calcula que el 30% de la población padece pérdida auditiva de distinta intensidad. La sordera es consecuencia del mal funcionamiento de alguno de los mecanismos de la audición, en algunos casos debido a defectos en los genes que intervienen en estos. En los últimos años se han identificado más de un centenar de genes que contienen mutaciones que conllevan pérdida de audición. El conocimiento sobre las bases moleculares de la audición se ha visto enormemente favorecido con estos descubrimientos. Es de prever que en los próximos años las nuevas tecnologías genómicas permitirán descifrar la totalidad de los genes implicados en las deficiencias auditivas, proporcionando las bases para el desarrollo de la prevención y el tratamiento.



Estructura y funcionamiento del sistema auditivo

El sistema auditivo consta de dos partes: el sistema auditivo periférico, responsable de la transformación de las ondas sonoras en señales reconocibles por el sistema nervioso central (SNC) y el sistema auditivo central, que integra las señales neurosensoriales emitidas, procesándolas e interpretándolas.

El sistema auditivo periférico se divide en tres partes: oído externo, oído medio y oído interno. El oído externo se encarga de recoger el sonido y conducirlo al oído medio, donde este se transmite y amplifica, gracias a la acción de una cadena de tres huesecillos: martillo, yunque y estribo. El oído interno se localiza debajo del hueso temporal y en él se encuentra la cóclea, órgano crítico para la audición, y el vestíbulo, órgano que controla el equilibrio.

La cóclea es un conducto óseo enrollado en espiral, alrededor de otra estructura ósea, el modiollo, donde se encuentran las fibras nerviosas que inervan el órgano de la audición. El canal coclear se divide en tres compartimentos (escala vestibular, escala media y escala timpánica), separados por dos membranas (membrana de Reissner y membrana basilar). Sobre la membrana basilar se encuentra el órgano de Corti, órgano neurosensorial compuesto por células ciliadas (receptores auditivos) y células de soporte. Las células ciliadas se caracterizan por la presencia de un conjunto de estereocilios en su parte apical, cuya función es transmitir el sonido. Se distinguen dos tipos de células ciliadas, las externas (CCE) y las internas (CCI), mucho menos numerosas. Los dos tipos celulares se distinguen por su forma y función, de modo que las CCE se encargan principalmente de la amplificación de la señal acústica que posteriormente transmiten a las CCI. Estas son los verdaderos receptores sensoriales y, como tales, transmiten la información al SNC.

El fluido que llena las escalas vestibular y timpánica es la perilinfa, mientras que la escala media contiene la endolinfa. La composición iónica de la endolinfa y la perilinfa es muy distinta, lo cual representa un factor crítico para la transmisión nerviosa. Así, los estereocilios de las células ciliadas están inmersos en endolinfa, fluido con una concentración de potasio inusualmente elevada, mientras que las partes laterales y basales de estas células están recubiertas por perilinfa. El mantenimiento de estas diferencias en la concentración iónica es posible debido a la existencia de uniones herméticas o uniones *gap* entre las células ciliadas y las células de soporte del órgano de Corti. Estas uniones permiten la comunicación intercelular a la vez que aíslan la membrana apical, inmersa en endolinfa, de la membrana basolateral, inmersa en la perilinfa.

Brevemente y de forma resumida, la fisiología coclear funciona del

siguiente modo: cuando un estímulo sonoro llega, el oído externo lo recoge y lo transmite al oído medio provocando el movimiento de los tres huesecillos, los cuales a su vez ejercen una presión en la ventana oval. La presión conlleva la vibración de la perilinfa del oído interno, vibración que se transmite posteriormente a la endolinfa, gracias a la flexibilidad de la membrana de Reissner. Esto resulta en el desplazamiento de los estereocilios de las células ciliadas y, como consecuencia de esta desviación, tiene lugar la apertura de canales iónicos situados en dichos estereocilios. La apertura de los canales implica la entrada de iones potasio al interior de la célula, resultando en su despolarización y la consiguiente activación de canales de calcio dependientes de voltaje, que va seguida de la liberación de neurotransmisores a neuronas aferentes que transmitirán la información al SNC.

Causas De Las Deficiencias Auditivas

La audición es un proceso muy complejo. Por lo tanto, no es de extrañar que las causas de las deficiencias auditivas sean también múltiples. Estas incluyen factores ambientales, como por ejemplo infecciones, pero también factores genéticos. Con la progresiva identificación y control de las infecciones, la proporción de casos de sordera de causa ambiental se ha reducido en las últimas décadas, a la vez que se detectan cada vez más casos de sordera de origen genético. En la actualidad se estima que la sordera tiene una base genética en alrededor del 80% de los nuevos casos diagnosticados en países desarrollados, ya sea causa directa o bien influida por factores genéticos de predisposición (Morton, 1991; Nadol, 1993).

Las deficiencias auditivas se pueden clasificar en función de la parte del sistema auditivo que se ve afectado. Se habla de sordera conductiva cuando el defecto reside en el oído externo o medio, mientras que el término sordera neurosensorial hace referencia a la transmisión anómala de la señal sonora desde el oído interno al cerebro. En la actualidad, la mayoría de casos de sordera se deben a defectos en el oído interno, o sea sordera neurosensorial.

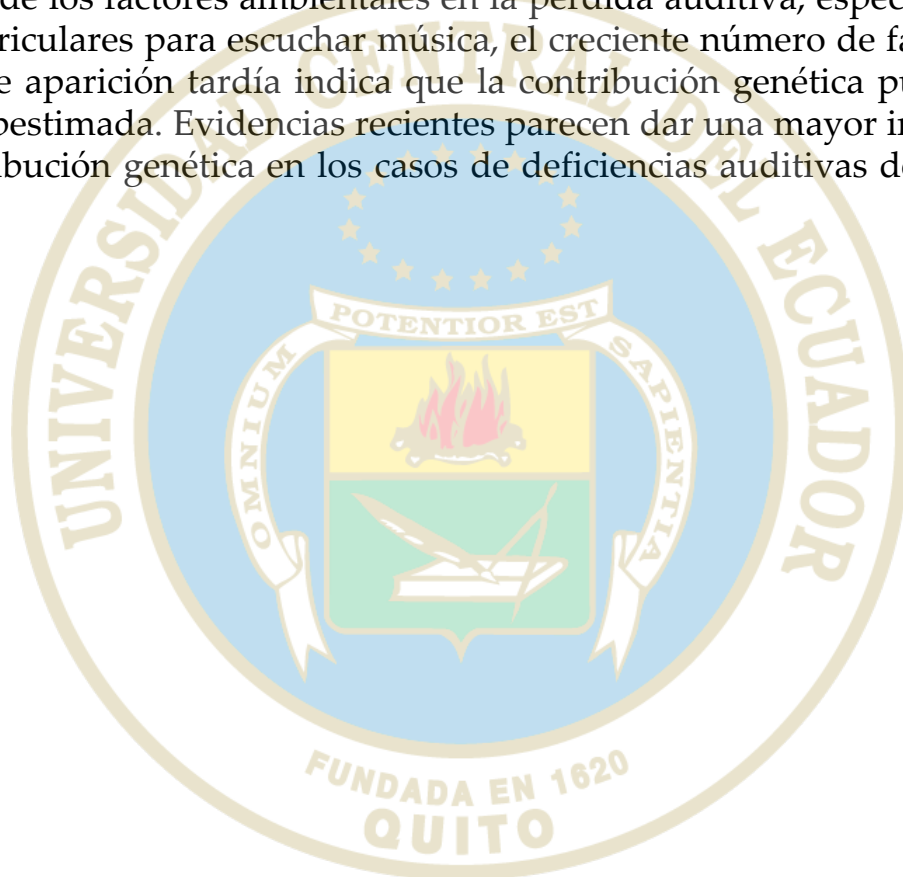
Según la evolución clínica de la sordera, esta puede ser progresiva o no. En función de la edad de inicio se distingue entre sordera congénita o prelocutiva, y sordera poslocutiva o de aparición más tardía, después del desarrollo del lenguaje; en este último caso, la pérdida auditiva suele ser de tipo progresivo.

También se pueden clasificar las deficiencias auditivas en sordera sindrómica, cuando la pérdida de audición se presenta acompañada de otras manifestaciones clínicas; o sordera no sindrómica, cuando el único síntoma es la pérdida auditiva. La mayoría de formas sindrómicas de sordera tienen origen genético, con la excepción de embriopatías causadas por rubéola, toxoplasmosis o infecciones por citomegalovirus, las cuales tienen como consecuencia malformaciones congénitas que incluyen pérdida auditiva.

En el caso de sordera no sindrómica, esta puede ser debida a causas

genéticas y/o ambientales. Entre las no genéticas de sordera no sindrómica destaca la exposición a fármacos ototóxicos, meningitis, anoxia, trauma por ruido o presión, fractura del hueso temporal, etc. El origen genético de formas de sordera no sindrómica lo describió por primera vez en el siglo XVI Johannes Schenck y desde entonces se sucedieron las evidencias hasta que Pierre Ménière, en 1846, reconoció un tipo de herencia autosómico recesivo en casos familiares de sordera, patrón establecido ahora como el modo de herencia principal (Stephens, 1985). En países desarrollados, donde los casos de sordera no sindrómica prelingual aparecen principalmente como casos esporádicos, se calcula que más de dos tercios tienen un origen genético.

Se considera que los casos de sordera de aparición en la edad adulta son el resultado de una combinación de factores genéticos y ambientales. A pesar del papel de los factores ambientales en la pérdida auditiva, especialmente el uso de auriculares para escuchar música, el creciente número de familias con sordera de aparición tardía indica que la contribución genética puede haber estado subestimada. Evidencias recientes parecen dar una mayor importancia a la contribución genética en los casos de deficiencias auditivas de aparición tardía.



Genética de las deficiencias auditivas

La audición es un sistema complejo que requiere de la interacción de muchas proteínas diferentes para su correcto funcionamiento. Por esta razón, no es de extrañar que defectos en genes muy distintos con funciones muy variadas puedan dar lugar a un fenotipo común como es el déficit auditivo.

Las deficiencias auditivas presentan todos los tipos de herencia posibles, desde la dominancia parcial o total a la herencia materna debida a mutaciones en el genoma mitocondrial. La herencia autosómica dominante representa el 18% de los casos genéticos de sordera, la herencia autosómica recesiva el 80% y la ligada al cromosoma X, el 2%. Mientras que la sordera de tipo dominante suele ser generalmente progresiva, poslocutiva y en ocasiones unilateral, la sordera de tipo recesivo acostumbra a ser profunda o severa, más penetrante, bilateral y, en general, prelocutiva. La sordera de herencia mitocondrial no se incluye en estos porcentajes, pero representa una forma muy frecuente de sordera neurosensorial en el adulto (Petit, Levilliers et al, 2001).

La estrategia más utilizada para la identificación de genes causantes de sordera se ha basado en el estudio de familias extensas mediante análisis de ligamiento, utilizando marcadores genéticos polimórficos. Los marcadores genéticos son localizaciones en el genoma donde la secuencia de ADN es distinta entre individuos. En un sujeto determinado hay unos 3 millones de variantes de nucleótido (*single nucleotide polymorphism*, o SNP) y decenas de miles de variaciones de longitud de secuencia o de número de copia (*copy number variant*, o CNV). El análisis de SNP, CNV u otras variantes permite establecer qué marcador o marcadores son distintos en aquellos miembros de la familia afectados de sordera, respecto a los individuos sanos. El análisis de ligamiento genético permite identificar una región cromosómica donde es muy probable que resida el gen causante del trastorno. Por lo tanto, se trata de un tipo de aproximación estadística, de modo que la localización de la posible causa genética es más precisa cuantos más miembros tenga la familia estudiada. Otra estrategia muy utilizada para la identificación de genes causantes de sordera se basa en el estudio de los genes ortólogos murinos correspondientes.

Hasta el momento se han identificado más de 160 localizaciones o *loci* causantes de sordera no sindrómica. En función del tipo de herencia, los *loci* causantes de sordera hereditaria se nombran de distinto modo: DFNA, seguido de un número, si se trata de un *locus* de sordera dominante; DFNB si el *locus* tiene un patrón de herencia recesivo, y DFN en casos de herencia ligada al cromosoma X. Se calcula que más de un centenar de genes pueden estar implicados en los distintos tipos de sordera no sindrómica, aunque hasta el momento tan solo se han identificado unos 70 de estos genes (Hereditary Hearing Loss Homepage, <http://hereditaryhearingloss.org>).

La dificultad en la identificación de los genes responsables de formas de

sordera no sindrómica se debe a la elevada heterogeneidad genética, la ausencia de criterios clínicos diagnósticos que permitan distinguir entre distintos defectos genéticos y la tendencia a la endogamia entre la población sorda, de modo que las causas de la sordera en los distintos miembros de una familia pueden ser debidas a distintos genes. Los *loci* y los genes causantes de sordera no sindrómica identificados hasta el momento se resumen en las [tablas 24-1 a 24-3](#). Finalmente, existen mutaciones en el ADN mitocondrial que causan de forma predominante o exclusiva sordera no sindrómica ([tabla 24-4](#)).

Tabla 24-1

***Locí* y genes implicados en sordera no sindrómica de transmisión autosómica recesiva**



Locus	Gen	Proteína	Referencia
DFNB1A	GJB2	GAP Junction protein, Beta-2	Kellsell et al, 1997; Zelante et al, 1997; Estivill et al, 1998
DFNB1B	GJB6	GAP Junction protein, Beta-6	Del Castillo et al, 2002
DFNB2	MYO7A	Myosin VIIA	Liu et al, 1997; Weil et al, 1997
DFNB3	MYO15A	Myosin XVA	Wang et al, 1998
DFNB4	SLC26A4	Solute Carrier family 26, member 4	Li et al, 1998
DFNB6	TMIE	Transmembrane Inner Ear-expressed gene	Naz et al, 2002
DFNB7/11	TMC1	Transmembrane Channel-like protein 1	Kurima et al, 2002
DFNB8/10	TMPRSS3	Transmembrane Protease, Serine 3	Scott et al, 2001
DFNB9	OTOF	Otoferlin	Yasunaga et al, 1999
DFNB12	CDH23	Cadherin 23	Bork et al, 2001
DFNB15/72/95	GIPC3	GIPC PDZ Domain-containing family, member 3	Ain et al, 2007; Rehman et al, 2011; Charizopoulou et al, 2011
DFNB16	STRC	Stereocilin	Verpy et al, 2001
DFNB18	USH1C	USH1C Gene	Ouyang et al, 2002; Ahmed et al, 2002
DFNB21	TECTA	Tectorin, Alpha	Mustapha et al, 1999
DFNB22	OTOA	Otoancorin	Zwaenepoel et al, 2002
DFNB23	PCDH15	Protocadherin 15	Ahmed et al, 2003
DFNB24	RDX	Radixin	Khan et al, 2007
DFNB25	GRXCR1	Glutaredoxin, Cysteine-Rich, 1	Schraders et al, 2010
DFNB28	TRIOBP	Trio- and F-Actin-Binding Protein	Shahin et al, 2006; Riazuddin et al, 2006
DFNB29	CLDN14	Claudin 14	Wilcox et al, 2001
DFNB30	MYO3A	Myosin IIIA	Walsh et al, 2002
DFNB31	WHRN	Whirlin	Mburu et al, 2003
DFNB35	ESRRB	Estrogen-Related Receptor, Beta	Collin et al, 2008
DFNB36	ESPN	Espin, Mouse, Homolog of	Naz et al, 2004
DFNB37	MYO6	Myosin VI	Ahmed et al, 2003
DFNB39	HGF	Hepatocyte Growth Factor	Schultz et al, 2009
DFNB42	ILDR1	Immunoglobulin-Like Domain-containing Receptor 1	Borck et al, 2011
DFNB49	MARVELD2	Marvel Domain-containing protein 2	Riazuddin et al, 2006
DFNB53	COL11A2	Collagen, type XI, Alpha-2	Chen et al, 2005
DFNB59	PJKV	DFNB59	Delmaghani et al, 2006
DFNB61	SLC26A5	Solute Carrier family 26, member 5	Liu et al, 2003

(Continúa)

<i>Locus</i>	<i>Gen</i>	<i>Proteína</i>	<i>Referencia</i>
DFNB63	LRTOMT/ COMT2	Leucine-Rich Transmembrane O-Methyltransferase	Ahmed et al, 2008; Du et al, 2008
DFNB66/67	LHFPL5	LHFP-Like protein 5	Tlili et al, 2005; Shabbir et al, 2006; Kalay et al, 2006
DFNB74	MSRB3	Methionine Sulfoxide Reductase B3	Waryah et al, 2009; Ahmed et al, 2011
DFNB77	LOXHD1	Lipoxygenase Homology Domain-containing 1	Grillet et al, 2009
DFNB79	TPRN	Taperin	Rehman et al, 2010; Li et al, 2010
DFNB82	GPSM2	G Protein Signaling Modulator 2	Walsh et al, 2010
DFNB84	PTPRQ	Protein-Tyrosine Phosphatase, Receptor-type Q	Schraders et al, 2010
DFNB91	SERPINB6	Serpin Peptidase Inhibitor, Clade b, member 6	Sirmaci et al, 2010
DFNB91	GJB3	GAP Junction protein, Beta-3	Liu et al, 2000

Tabla 24-2

Loci y genes implicados en sordera no sindrómica de transmisión autosómica dominante

Locus	Gen	Proteína	Referencia
–	CRYM	Crystallin, MU	Abe et al, 2003
DFNA1	DIAPH1	Diaphanous, Drosophila, Homolog of, 1	Lynch et al, 1997
DFNA2A	KCNQ4	Potassium Channel, Voltage-gated, KQT-like subfamily, member 4	Kubisch et al, 1999
DFNA2B	GJB3	GAP Junction protein, Beta-3	Xia et al, 1998
DFNA3A	GJB2	GAP Junction protein, Beta-2	Kelsell et al, 1997
DFNA3B	GJB6	GAP Junction protein, Beta-6	Grifa et al, 1999
DFNA4	MYH14	Myosin, Heavy chain 14, nonmuscle	Donaudy et al, 2004
DFNA5	DFNA5	Deafness, Autosomal dominant 5	Van Laer et al, 1998
DFNA6/14/38	WFS1	WFS1 Gene	Bespalova et al, 2001; Young et al, 2001
DFNA8/12	TECTA	Tectorin, Alpha	Verhoeven et al, 1998
DFNA9	COCH	Cochlin	Robertson et al, 1998
DFNA10	EYA4	Eyes Absent 4	Wayne et al, 2001
DFNA11	MYO7A	Myosin VIIA	Liu et al, 1997
DFNA13	COL11A2	Collagen, type XI, Alpha-2	McGuirt et al, 1999
DFNA15	POU4F3	POU domain, class 4, Transcription Factor 3	Vahava et al, 1998
DFNA17	MYH9	Myosin, Heavy chain 9, nonmuscle	Lalwani et al, 2000
DFNA20/26	ACTG1	Actin, Gamma-1	Zhu et al, 2003; van Wijk et al, 2003
DFNA22	MYO6	Myosin VI	Melchionda et al, 2001
DFNA25	SLC17A8	Solute Carrier family 17, member 8	Ruel et al, 2008
DFNA28	GRHL2	Grainyhead-Like 2	Peters et al, 2002
DFNA36	TMC1	Transmembrane Channel-like protein 1	Kurima et al, 2002
DFNA44	CCDC50	Coiled-Coil Domain-Containing protein 50	Modamio-Hoybjør et al, 2007
DFNA48	MYO1A	Myosin IA	Donaudy et al, 2003
DFNA50	MIRN96	Micro RNA 96	Mencia et al, 2009
DFNA51	TJP2	Tight Junction Protein 2	Walsh et al, 2010
DFNA64	SMAC/ DIABLO	Direct IAP-Binding protein with low pl	Chen et al, 2011

Tabla 24-3

Locí y genes implicados en sordera no sindrómica ligada al cromosoma X

Locus	Gen	Proteína	Referencia
DFNX1	PRPS1	Phosphoribosylpyrophosphate synthetase I	Liu et al, 2010
DFNX2	POU3F4	POU domain, Class 3, Transcription Factor 4	De Kok et al, 1995
DFNX4	SMPX	Small Muscle Protein, X-Linked	Schraders et al, 2011; Huebner et al, 2011

Tabla 24-4

Mutaciones mitocondriales asociadas a sordera no sindrómica

Gen	Mutación	Posibles síntomas adicionales	Referencias
MTRNR1	1555A->G	Aminoglicósidos inducida/ empeorada	Prezant et al, 1993; Estivill et al, 1998
MTRNR1	1494C->T	Aminoglicósidos inducida/ empeorada	Zhao et al, 2004
MTRNR1	961 (distintas mutaciones)	Aminoglicósidos inducida/ empeorada	Bacino et al, 1995; Casano et al, 1999
MTTS1	7445A->G	Queratoderma palmoplantar	Reid et al, 1994; Fischel-Ghodsian et al, 1995; Seviour et al, 1998
MTTS1	7472insC	Disfunción neurológica incluyendo ataxia, disartria y mioclonía	Tiranti et al, 1995; Jaksch et al, 1998; Jaksch et al, 1998b; Schuelke et al, 1998; Verhoeven et al, 1999
MTTS1	7510T->C	Sin síntomas adicionales descritos	Hutchin et al, 2000
MTTS1	7511T->C	Sin síntomas adicionales descritos	Friedman et al, 1999; Sue et al, 1999

Por otro lado, si nos centramos en los casos de sordera sindrómica, la identificación de los genes que la causan presenta menos dificultades, ya que los distintos síndromes cursan con una serie de síntomas que permiten clasificarlos y tratarlos como entidades aisladas. En la [tabla 24-5](#) se resumen los principales síndromes que incluyen deficiencias auditivas, así como los genes que los causan. Algunos de los genes responsables de casos de sordera sindrómica son también responsables de formas aisladas de sordera. En otros casos un mismo gen presenta distintos patrones de herencia, dominante o recesiva. Para la mayoría de los procesos, la correlación genotipo-fenotipo es compleja, y existe también la posibilidad de la influencia de otros genes modificadores que contribuyan al fenotipo observado.

Tabla 24-5

Principales síndromes que cursan con sordera como manifestación principal (sordera sindrómica)

Enfermedad/Locus	Localización	Gen	Referencia	OMIM
Síndrome de Alport				
ALP1	Xq22	COL4A5	Barker et al, 1990	301050
ALP2	2q36-q37	COL4A3, COL4A4	Mochizuki et al, 1994	203780
Síndrome branquio-oto-renal				
BOR1	8q13.3	EYA1	Abdelhak et al, 1997	113650
BOR2	19q13.3	SIX5	Hoskins et al, 2007	610896
BOS3	14q21.3-q24.3	SIX1	Ruf et al, 2003; 2004	608389
BOR4	1q31	desconocido	Kumar et al, 2000	
Síndrome CHARGE				
CHARGE1	7q21.11	SEMA3E	Lalani et al, 2004	214800
CHARGE2	19q13.3	CHD7	Vissers et al, 2004	214800
Síndrome Jervell y Lange-Nielsen				
JLNS1	11p15.5	KCNQ1	Neyroud et al, 1997	192500
JLNS2	21q22.1-q22.2	KCNE1	Tyson et al, 1997; Schulze-Bahr et al, 1997	176261
Enfermedad de Norrie				
NDP	Xp11.3	NDP	Berger et al, 1992; Chen et al, 1992	310600
Síndrome de Pendred				
PDS	7q21-34	SLC26A4	Everett et al, 1997	
PDS	5q35.1	FOXI1	Yang et al, 2007	
PDS	1q23.2	KCNJ10	Yang et al, 2009	
Síndrome de Stickler				
STL1	12q13.11-q13.2	COL2A1	Ahmad et al, 1991	108300
STL2	1p21	COL11A1	Richards et al, 1996	604841
STL3	6p21.3	COL11A2	Vikkula et al, 1995	184840
	6q13	COL9A1	Van Camp et al, 2006	
	1p34.2	COL9A2	Baker et al, 2011	
Síndrome de Treacher Collins				
TCOF1	5q32-q33.1	TCOF1	Dixon et al, 1996	154500
Síndrome de Usher				
USH1A	14q32	No existente	Kaplan et al, 1992; Gerber et al, 2006	276900
USH1B	11q13.5	MYO7A	Weil et al, 1995	276903

(Continúa)

Enfermedad/Locus	Localización	Gen	Referencia	OMIM
USH1C	11p15.1	USH1C	Smith et al. 1992 Verpy et al. 2000; Bitner-Glindzicz et al. 2000	276904
USH1D	10q22.1	CDH23	Wayne et al. 1996; Bork et al. 2001; Bolz et al. 2001	601067
USH1E	21q21	Desconocido	Chaib et al. 1997	602097
USH1F	10q21-22	PCDH15	Ahmed et al. 2001; Alagramam et al. 2001	602083
USH1G	17q24-25	SANS	Mustapha et al. 2002; Weil et al. 2003	606943
USH1H	15q22-23	Desconocido	Ahmed et al. 2009	612632
USH2A	1q41	USH2A	Kimberling et al. 1990; Eudy et al. 1998	276901
USH2B	3p23-24.2	Desconocido	Hmani et al. 1999	
USH2C	5q14.3-q21.3	VLGR1	Pieke-Dahl et al. 2000; Weston et al. 2004	605472
USH2D	9q32	WHRN	Ebermann et al. 2007	611383
USH3	3q21-q25	USH3A	Sankila et al. 1995; Joensuu et al. 2001	276902; 606397
	10q24.31	PDZD7	Ebermann et al. 2010	
Síndrome de Waardenburg				
WS1	2q35	PAX3	Tassabehji et al. 1992	193500
WS2A	3p14.1-p12.3	MITF	Tassabehji et al. 1994	193510
WS2B	1p21-p13.3	Desconocido		600193
WS2C	8p23	Desconocido	Selicorni et al. 2002	606662
WS2D	8q11	SNAI2	Sanchez-Martin et al. 2002	608890
WS3	2q35	PAX3	Hoth et al. 1993	148820
WS4	13q22	EDNRB	Attie et al. 1995	131244
WS4	20q13.2-q13.3	EDN3	Edery et al. 1996	131242
WS4	22q13	SOX10	Pingault et al. 1998	602229

Sordera sindrómica

Hay muchos síndromes distintos que incluyen la deficiencia auditiva entre una de sus manifestaciones clínicas. Aproximadamente el 30% de los individuos con sordera hereditaria presentan también anomalías en otros órganos, y se consideran formas sindrómicas de sordera. En muchos casos, la deficiencia auditiva asociada a estos síndromes es de inicio tardío y es simplemente un efecto secundario de una disfunción neurológica general.

Generalmente existe un gen responsable de cada uno de los distintos síndromes que presentan pérdida auditiva como una de sus características. Hay también casos en los que un mismo gen es responsable de dos síndromes con síntomas distintos. Este sería el caso del síndrome de Waardenburg tipo 1 y el síndrome de Waardenburg tipo 3, que son clínicamente diferentes, pero comparten una misma causa genética, mutaciones en el gen PAX3. En otras ocasiones, un mismo síndrome puede deberse a mutaciones en más de un gen. Este sería el caso del síndrome de Usher tipo 1, para el que como mínimo existen 7 genes distintos que se han relacionado con casos clínicamente indistinguibles unos de otros.

Debido a la gran diversidad y número de síndromes en los que existe algún tipo de pérdida auditiva, nos centraremos en tres de ellos, precisamente porque el conocimiento de sus respectivas causas genéticas ha evolucionado, sobre todo en los últimos años: síndrome de Waardenburg, síndrome de Usher y síndrome de Pendred.

Síndrome De Waardenburg

El síndrome de Waardenburg es una enfermedad con carácter autosómico dominante que se caracteriza por anomalías faciales, oculares y sordera neurosensorial (Newton, 2002). Aproximadamente el 2% de casos de sordera congénita se asocian con este síndrome. Los dos subtipos principales de síndrome de Waardenburg se distinguen por la presencia de *distopia cantorum* (desplazamiento del canto medial y de los puntos lagrimales) (síndrome de Waardenburg tipo 1, WS1) o su ausencia (síndrome de Waardenburg tipo 2, WS2). Varios grupos han asociado mutaciones en el gen PAX3 con WS1, que es un factor de transcripción que regula la actividad de varios genes (Read, 2000).

El síndrome de Waardenburg tipo 2 (WS2) es genéticamente heterogéneo (Read, 2000). Las mutaciones en un factor de transcripción, el gen MITF, se han asociado con el fenotipo característico de WS2, aunque solo en una pequeña parte de los casos. El hecho de que MITF sea un factor de transcripción y que, por lo tanto, actúe como regulador de la expresión de otros genes, abre la posibilidad de que mutaciones en los genes controlados por MITF causen también WS2. La caracterización de las dianas de MITF ayuda a identificar otros genes que puedan estar relacionados con este

síndrome.

Existen otros dos subtipos menos frecuentes de síndrome de Waardenburg, tipo 3 (WS3) o síndrome de Klein-Waardenburg y tipo 4 (WS4) o síndrome de Shah-Waardenburg. En el síndrome de Waardenburg tipo 3 están presentes los hallazgos faciales y auditivos descritos en el tipo I y, además, existe una afección bilateral de las extremidades superiores, que se manifiesta en forma de cambios hipoplásicos del sistema óseo y muscular, deformidades por contracturas en flexión, fusión de los huesos del carpo y sindactilia. En el caso del tipo 4, este se manifiesta como una combinación del WS2 con la enfermedad de Hirschsprung. En lo que se refiere a la pérdida auditiva de tipo 1 y 3 tiende a permanecer estacionaria, mientras que la del tipo 2 y 4 es progresiva.

Síndrome De Usher

El síndrome de Usher es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por pérdida auditiva, pérdida progresiva de visión debido a retinitis pigmentosa y, en algunos casos, disfunción vestibular. Este síndrome es clínica y genéticamente muy heterogéneo (Petit, 2001). El síndrome de Usher se subdivide clínicamente en tipo 1 (USH1), tipo 2 (USH2) y tipo 3 (USH3) según el grado de afectación vestibular y retiniana (tabla 24-6). USH1 es el subtipo más heterogéneo genéticamente con un mínimo de 8 *loci* distintos implicados; en cambio, se han descrito 4 *loci* para USH2 y 2 para USH3. De los *loci* publicados, se han identificado 10 genes, cuyas mutaciones son causa de síndrome de Usher. Estos genes se expresan mayoritariamente en las células ciliadas externas e internas del órgano de Corti.

Tabla 24-6

Clasificación clínica del síndrome de Usher

Tipo	Sordera	Respuesta vestibular	Inicio retinosis pigmentaria
I	Sordera profunda congénita	Ausente	Primera década
II	Audiograma en pendiente congénita	Normal	Primera o segunda década
III	Sordera progresiva	Variable	Variable

Síndrome De Pendred

El síndrome de Pendred es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por sordera y bocio (disfunción del tiroides). La pérdida auditiva generalmente es prelocutiva, neurosensorial y severa o profunda. Algunos pacientes presentan disfunciones vestibulares. Las mutaciones en un transportador aniónico, el gen SLC26A4 o pendrina causan la mayoría de

casos de síndrome de Pendred. Este gen se expresa en el oído interno, tiroides y riñón (Wilcox, Burton et al, 2001). Se han identificado otros dos genes responsables de síndrome de Pendred (FOXI1 y KCNJ10) (tabla 24-5), los cuales participan de forma aislada o en combinación con SLC26A4 en el desarrollo de la patología.



Sordera no sindrómica

Se han identificado más de 160 *loci* responsables de sordera no sindrómica, y entre ellos se conoce el gen responsable de unos 70 *loci*. Los distintos genes identificados tienen como características comunes que se expresan en distintos tipos celulares del oído interno y que realizan funciones distintas. Entre ellos se encuentran proteínas del citoesqueleto, de la matriz extracelular, componentes de las uniones *gap*, canales iónicos, factores de transcripción y genes que codifican para proteínas cuya función es todavía desconocida.

Las proteínas codificadas por los genes de sordera cubren una variedad de funciones distintas en el proceso de recepción de la señal auditiva. Su expresión se localiza en varios tipos celulares distintos y no exclusivamente en las células neurosensoriales.

En las células neurosensoriales, se han identificado genes causantes de sordera, que codifican para un tipo de proteínas motoras, las miosinas no convencionales: MYO1A, MYO3A, MYO6, MYO7A y MYO15 (Liu, Walsh et al, 1997; Wang, Liang et al, 1998; Melchionda, Ahituv et al, 2001; Donaudy, Ferrara et al, 2003). Las miosinas no convencionales son una extensa familia génica de proteínas motoras que se mueven a lo largo de los filamentos de actina, por lo que probablemente intervienen en la formación de los estereocilios y en su funcionamiento.

Otro de los genes de sordera cuya proteína se expresa en las células ciliadas es USH1C (Ahmed, Smith et al, 2002; Ouyang, Xia et al, 2002), que codifica para la harmonina, una proteína estructural que forma parte de complejos proteicos situados en la membrana plasmática y cuya función consiste en unir y coordinar proteínas de membrana con el citoesqueleto cortical. Probablemente harmonina y miosina VIIA formen parte del mismo complejo macromolecular.

En las CCI se expresa la otoferlina, producto del gen OTOF, una proteína anclada en la membrana citoplasmática (Yasunaga, Grati et al, 1999). Se postula que la otoferlina participa en la fusión de las vesículas sinápticas con la membrana plasmática.

También defectos en los factores de transcripción de las células neurosensoriales pueden dar lugar a deficiencias auditivas. Este es el caso de los genes POU4F3 y POU3F4, pertenecientes a una larga familia de factores de transcripción, que participan en estadios tempranos de diferenciación de linajes celulares específicos (de Kok, van der Maarel et al, 1995; Vahava, Morell et al, 1998). En las células ciliadas, estos genes parecen ser necesarios en la diferenciación de las células ciliadas a partir de células de soporte, participando después en su maduración y supervivencia.

Por último, en las CCE se ha relacionado el gen KCNQ4 con sordera de herencia dominante. El producto de este gen es un canal de transporte iónico, el cual permitiría la salida de los iones potasio desde las células ciliadas al

espacio extracelular (Boettger, Hubner et al, 2002).

Otra localización de las proteínas codificadas por genes de sordera es la membrana tectorial. La membrana tectorial es una membrana compuesta por distintos tipos proteicos: proteínas del colágeno, proteínas no colagenosas y proteoglicanos, que participan en la desviación de los estereocilios como consecuencia de la estimulación sonora. Mutaciones en al menos dos de las proteínas que la componen, como el producto del gen del colágeno COL11A2 (McGuirt, Prasad et al, 1999), o el gen de la alpha-tectorina, TECTA (Verhoeven, Van Laer et al, 1998), son causa de sordera.

Hay algunos genes causantes de sordera cuya expresión tiene lugar en las células de soporte del órgano de Corti. Varios de ellos son factores de transcripción, por ejemplo POU3F4, gen responsable de sordera ligada al cromosoma X (de Kok, van der Maarel et al, 1995), que se expresa en los fibrocitos de la escala media o MITF, cuya función se desarrolla en los melanocitos de la estría vascular y es también responsable de algunos casos de síndrome de Waardenburg. Este también es el caso de EYA4, un factor de transcripción asociado con una forma progresiva de sordera neurosensorial de inicio en el adulto (Wayne, Robertson et al, 2001).

Otro gen distinto es COCH, asociado también con casos de sordera progresiva (Usami, Takahashi et al, 2003). El producto de este gen es una proteína de la matriz extracelular de función desconocida que se expresa en las células de soporte del ligamiento y limbo espiral.

Se han identificado mutaciones en el gen que codifica para protocaderina 15 (PCDH15) en casos de sordera de herencia autosómica recesiva no sindrómica, y también en casos de síndrome de Usher tipo 1F (Ahmed, Riazuddin et al, 2001; Alagramam, Yuan et al, 2001; Ahmed, Riazuddin et al, 2003).

Finalmente, las mutaciones en genes relacionados con el reciclaje de iones en las células de soporte también son causa frecuente de sordera. Entre este tipo de genes se encuentra la pendrina, proteína codificada por el gen SLC26A4 y que es responsable tanto de casos de sordera aislada como de síndrome de Pendred (Li, Everett et al, 1998). Un ejemplo adicional es el gen CLDN14, que codifica por la claudina 14, proteína implicada en el establecimiento de la barrera funcional que representan las uniones herméticas entre células, que tendría un papel regulador de la permeabilidad iónica de las mismas (Wilcox, Burton et al, 2001).

Dentro de este grupo se incluyen también los genes de conexinas. Hasta el momento, cuatro genes de conexinas se han relacionado con sordera hereditaria, tanto dominante como recesiva (revisado en Scott y Kelsell, 2011): conexina 26 (GJB2), conexina 30 (GJB6), conexina 31 (GJB3) y conexina 43 (GJA1). Además, la conexina 32 (GJB1) se asocia con el síndrome de Charcot-Marie-Tooth (CMT), trastorno neurológico que puede presentarse en algunos casos acompañado de pérdida auditiva (Ionasescu, Searby et al, 1994).

A pesar de la gran heterogeneidad genética existente, mutaciones en el gen de la conexina 26 (GJB2) son la causa de la mayoría de casos de deficiencia

auditiva no sindrómica en la población española ([Estivill, Govea et al, 1998](#)).



Conexinas y sordera

Las conexinas son las unidades proteicas que forman las uniones *gap*, estructuras cruciales para la comunicación intercelular. Las mutaciones en estos genes se asocian con distintos trastornos que afectan a diferentes órganos y sistemas. Más en concreto, las mutaciones en genes de conexinas se asocian con alteraciones en el sistema auditivo, la piel y los nervios periféricos (Rabionet, Lopez-Bigas et al, 2002).

Las uniones *gap* son regiones de contacto entre células y se encuentran ampliamente distribuidas en una gran variedad de tejidos. Estas estructuras permiten el paso directo de iones y otras pequeñas moléculas entre dos células contiguas. Las uniones *gap* se componen de agregados de canales transmembrana o conexones, que a su vez se unen a conexones de la célula vecina, formando así canales hidrofílicos que conectan dos células.

Existen 20 tipos distintos de conexinas, que en función de su homología, se clasifican en tres grupos: α -conexinas, β -conexinas y γ -conexinas. Un conexón está formado por la unión de seis conexinas. Las conexinas que forman un conexón pueden ser iguales o distintas; asimismo, los conexones que unen dos células pueden ser idénticos o no. Las diferencias en la selectividad de cada conexón hacia la carga y el tamaño de las moléculas a las que permite el paso son función de las subunidades que lo forman.

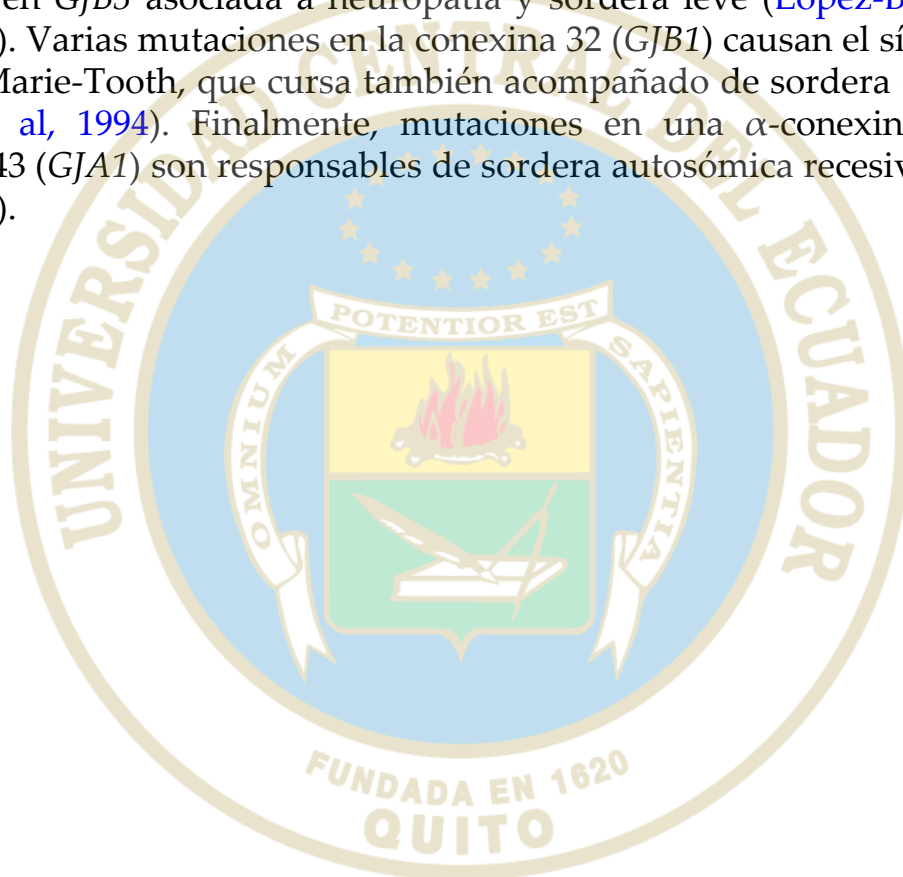
En el oído interno, las uniones *gap* se encuentran básicamente entre las células de soporte del órgano de Corti y en la pared lateral de la cóclea. Esto contribuye al mantenimiento de la elevada concentración de iones potasio en la endolinfa, elemento crucial para el correcto funcionamiento del sistema auditivo.

Mutaciones en varios genes de conexinas se asocian con deficiencias auditivas. El gen de la conexina 26 (*GJB2*) es responsable de un gran número de casos de sordera autosómica recesiva (60% en algunas poblaciones) (Gasparini, Rabionet et al, 2000). La identificación de las primeras mutaciones asociadas a sordera en este gen tuvo lugar en 1997 (Kelsell, Dunlop et al, 1997) y, desde entonces, se han descrito más de 60 mutaciones diferentes que conllevan algún tipo de manifestación clínica (Connexin Deafness Homepage, <http://davinci.crg.es/deafness/>). Las mutaciones en el gen *GJB2* no se encuentran exclusivamente asociadas a casos de sordera autosómica recesiva, sino que también son responsables de una proporción importante de casos esporádicos. Esto es consecuencia de la elevada frecuencia de portadores de mutaciones en este gen en algunas poblaciones, como por ejemplo la mutación 35delG, presente en el 2-3% de los individuos sanos en las poblaciones mediterráneas (Gasparini, Rabionet et al, 2000). También se han descrito algunas mutaciones asociadas a sordera de herencia autosómica dominante, mayoritariamente no sindrómica, pero en algún caso acompañada también de problemas de piel.

Una delección en el gen de la conexina 30 (*GJB6*) es responsable de una

proporción nada despreciable de casos de sordera autosómica recesiva, ya sea en combinación con alguna mutación en el gen de la conexina 26 o en homocigosis (del Castillo, Villamar et al, 2002). Este gen es contiguo al gen de la conexina 26 (*GJB2*) en el cromosoma 13q12 y se expresa en las mismas estructuras del oído interno. La delección causante de sordera abarca 342 kb y se localiza en una posición distal respecto al gen *GJB2*, que se mantiene intacto. Por lo tanto, mutaciones en el *locus* que contiene los genes *GJB2* y *GJB6* pueden resultar en un patrón de herencia monogénico o digénico.

Además de *GJB2* y *GJB6*, otros genes de conexinas se asocian con deficiencias auditivas, aunque la frecuencia con la que aparecen es bastante inferior. Las mutaciones en la conexina 31 (*GJB3*) causan sordera con herencia recesiva o dominante (Liu, Xia et al, 2000), aunque también existe una mutación en *GJB3* asociada a neuropatía y sordera leve (Lopez-Bigas, Olive et al, 2001). Varias mutaciones en la conexina 32 (*GJB1*) causan el síndrome de Charcot-Marie-Tooth, que cursa también acompañado de sordera (Ionasescu, Searby et al, 1994). Finalmente, mutaciones en una α -conexina como la conexina 43 (*GJA1*) son responsables de sordera autosómica recesiva (Liu, Xia et al, 2001).



Sordera de herencia mitocondrial

En cada una de nuestras células hay cientos de mitocondrias que desarrollan un papel muy importante como productoras de energía química a través de la síntesis de trifosfato de adenosina (ATP) durante la fosforilación oxidativa. Cada mitocondria contiene en su matriz de 2 a 10 moléculas de ADN circulares. La herencia del ADN mitocondrial (ADNmt) es exclusivamente materna, hecho que implica que un defecto en el ADNmt puede provocar trastornos en sujetos de ambos sexos, pero solo se transmitirá a través de la línea materna.

Mutaciones en el ADNmt se han implicado en una gran variedad de enfermedades que van desde síndromes neuromusculares raros a enfermedades tan frecuentes como la diabetes, incluyendo entre ellas la sordera. La sordera debida a alteraciones mitocondriales puede presentarse de forma sindrómica o aislada y estas mutaciones pueden ser adquiridas o hereditarias, presentes en homoplasma (todas las moléculas de ADNmt presentan la alteración) o heteroplasma (solo parte de las moléculas de ADN son portadoras de la alteración). Las alteraciones más comunes y características principales se resumen en las [tablas 24-4 y 24-7](#).

Tabla 24-7

Mutaciones mitocondriales asociadas a sordera sindrómica

Gen	Mutación	Fenotipo	Referencia	OMIM
MTTL1	3243A->G	MELAS y MIDD	Goto et al, 1990; van den Ouweland et al, 1992	540000 (MELAS) 590050 (MTTL1)
MTTK	8344A->G 8356T->C 8296A->G	MERRF y MIDD	Shoffner et al, 1990; Zeviani et al, 1993; Kameoka et al, 1998	545000 (MERRF) 590060 (MTTK) 590060 (MTTK)
MTTS1	7512T->C	Epilepsia mioclónica progresiva, ataxia y sordera	Jaksch et al, 1998b	590080 (MTTS1)
Varios	Grandes deleciones	KSS	Moraes et al, 1989	530000 (KSS)
Varios	Gran deleción/ duplicación	MIDD	Ballinger et al, 1992	520000 (MIDD)
MTTE	14709T->C	MIDD	Hao et al, 1995	590025 (MTTE)

Síndrome de Kearns-Sayre (KSS): oftalmoplejía externa progresiva (PEO) y retinopatía de aparición antes de los 20 años; ataxia, bloqueo cardíaco o aumento de proteínas en líquido cefalorraquídeo. La sordera puede suceder como parte del fenotipo.

Epilepsia mioclónica y fibras rojas rasgadas (MERRF): el fenotipo se caracteriza por mioclonía, epilepsia y ataxia, aunque también puede manifestarse demencia, atrofia óptica y sordera. El grado de sordera es variable.

Encefalopatía mitocondrial con acidosis láctica y episodios tipo accidente cerebrovascular (*stroke-like*)

(MELAS): MELAS es una enfermedad de la infancia que se caracteriza por vómitos intermitentes, debilidad de extremidades proximal y afectación cerebral recurrentes, parecidos a accidentes cerebrovasculares y

causantes de hemiparesia y ceguera cortical. La sordera se presenta en aproximadamente el 30% de las personas afectadas.

Diabetes y sordera de herencia materna (MIDD): se han descrito familias con diabetes y sordera neurosensorial con mutaciones mitocondriales.

La mutación mitocondrial más común responsable de sordera neurosensorial no sindrómica es la A1555G, que se localiza en el gen del 12S ARN ribosomal. Esta mutación se relaciona con una mayor susceptibilidad a la toxicidad por antibióticos aminoglucósidos. Los fenotipos clínicos asociados a la mutación A1555G son muy distintos y comprenden desde casos de sordera congénita profunda a casos de sordera muy leve o también casos con audición aparentemente normal (Bravo, Ballana et al, 2006). Estas diferencias existen tanto en presencia como en ausencia de exposición previa a aminoglucósidos (Prezant, Agapian et al, 1993; Estivill, Govea et al, 1998). La expresión clínica de la mutación puede verse influida por numerosos factores como el haplotipo mitocondrial, factores ambientales, el genoma nuclear y también efectos específicos de tejido. Los datos epidemiológicos, bioquímicos y genéticos disponibles parecen indicar que los genes nucleares serían los principales determinantes de las diferencias fenotípicas observadas (Guan, Fischel-Ghodsian et al, 2001).

Distintos trabajos han intentado identificar las posibles localizaciones de los genes nucleares modificadores, indicando la existencia de numerosos factores modificadores, y señalando con especial interés un *locus* en el cromosoma 8, en el que aún no se ha conseguido identificar el gen modificador (Bykhovskaya, Shohat et al, 1998; Bykhovskaya, Estivill et al, 2000; Bykhovskaya, Yang et al, 2001; Ballana, González et al, 2007). Hasta el momento, además del mencionado *locus* del cromosoma 8, se ha demostrado el papel modificador del gen TRMU, el cual codifica para una proteína mitocondrial altamente conservada implicada en la modificación de los ARN de transferencia (Guan, Yan et al, 2006). Por otro lado, la patofisiología y la expresión fenotípica de las mutaciones en el ADNmt son poco conocidas. No hay una explicación clara de por qué una mutación como la A1555G, que se encuentra en homoplasma, causa solo sordera, a pesar de que está presente en todos los tejidos, ni por qué se encuentra asociada a rasgos clínicos, bioquímicos y moleculares tan variables. El gen o genes modificadores deben tener, por lo tanto, una acción específica de tejido, de modo que solo un tipo celular determinado sea vulnerable a la interacción nuclear-mitocondrial que resulta en una pérdida auditiva.

Nuevas tecnologías genómicas y diagnóstico de sordera

En los últimos años se han desarrollado nuevos métodos genómicos que permiten explorar de forma masiva la totalidad de los genes de cualquier célula a un coste que es inferior al del estudio de los genes a nivel individual. De este modo, la investigación sobre las causas genéticas de la sordera ha dado un salto considerable hacia la caracterización de las bases moleculares de cada uno de los casos de sordera. Los estudios más recientes utilizan sistemas de captura de las regiones del genoma que codifican para genes (exones), de forma que se captura el exoma de cada sujeto y se somete el material capturado a secuenciación de alta capacidad mediante instrumentos de secuenciación de segunda generación (*next generation sequencing*). Estos instrumentos permiten obtener la secuencia de nucleótidos de la totalidad de los genes. Posteriormente se pueden comparar las secuencias obtenidas con las del genoma humano de referencia y con los genomas depositados en distintas bases de datos de pacientes y de sujetos control.

Con las nuevas tecnologías genómicas, no solo es posible la identificación de las mutaciones en los casos de sordera cuyas mutaciones no han sido determinadas mediante estudios genéticos convencionales, sino que es también posible realizar cribado dirigido a analizar la totalidad de los genes que sabemos están implicados en sordera en aquellos casos que resulten positivos en los estudios neonatales mediante potenciales evocados. Todo ello deberá redundar en un diagnóstico precoz de la sordera y en una rápida toma de decisiones terapéuticas.

Conclusiones

En los últimos años se han identificado un gran número de genes responsables de distintas formas de sordera, que realizan un amplio rango de funciones, reflejando la heterogeneidad de los genes implicados en la audición. Algunas de las mutaciones identificadas son muy frecuentes, pero hay genes que corresponden a causas de sordera aisladas, la contribución de los cuales en la población es limitada o desconocida. Es necesario continuar investigando aquellas causas más frecuentes en las distintas poblaciones con el objetivo de establecer un grupo de mutaciones para las que se pueda realizar un diagnóstico rutinario fácil y rápido. Por otro lado, la mayoría de las formas genéticas de sordera analizadas hasta el momento son monogénicas (en las que la deficiencia auditiva es consecuencia de mutaciones o defectos en un solo gen). De todos modos, la heterogeneidad fenotípica observada indica la muy probable contribución de genes modificadores.

El empleo de nuevas tecnologías genómicas permite abordar el estudio individualizado de cada caso de déficit auditivo de origen genético para identificar el gen y mutación responsable de sordera. Ello tiene enormes repercusiones a nivel diagnóstico, preventivo y terapéutico.

El futuro de la investigación genética de las deficiencias auditivas del adulto precisa de un enfoque en el que se considere la sordera como una enfermedad compleja donde el fenotipo resultante es consecuencia de la interacción de distintos factores genéticos de predisposición. También aquí las nuevas tecnologías genómicas permiten un abordaje no sesgado en el estudio global del genoma para identificar las causas genéticas de la sordera del adulto. Los estudios epidemiológicos que recojan la totalidad de la información clínica de los distintos casos de sordera permitirán diseccionar las bases biológicas de los déficits auditivos del adulto. Estas investigaciones permitirán avanzar en la identificación de las bases genéticas de la sordera y facilitarán el desarrollo de medidas preventivas y terapéuticas adecuadas.

Agradecimientos

Los investigadores agradecen la generosa financiación del Fondo de Investigaciones Sanitarias y el Instituto de Salud Carlos III, del Ministerio de Economía y Competitividad del Gobierno de España, y de los Departamentos de Salut y de Economia i Coneixement de la Generalitat de Catalunya.



Bibliografía

1. Ahmed ZM, Riazuddin S, et al. PCDH15 is expressed in the neurosensory epithelium of the eye and ear and mutant alleles are responsible for both USH1F and DFNB23. *Hum Mol Genet.* 2003;12(24):3215–3223.
2. Ahmed ZM, Riazuddin S, et al. Mutations of the protocadherin gene PCDH15 cause Usher syndrome type 1F. *Am J Hum Genet.* 2001;69(1):25–34.
3. Ahmed ZM, Smith TN, et al. Nonsyndromic recessive deafness DFNB18 and Usher syndrome type IC are allelic mutations of USH1C. *Hum Genet.* 2002;110(6):527–531.
4. Alagramam KN, Yuan H, et al. Mutations in the novel protocadherin PCDH15 cause Usher syndrome type 1F. *Hum Mol Genet.* 2001;10(16):1709–1718.
5. Ballana E, Gonzalez JR, et al. Inter-population variability of DEFA3 gene absence: correlation with haplotype structure and population variability. *BMC Genomics.* 2007;8:14.
6. Boettger T, Hubner CA, et al. Deafness and renal tubular acidosis in mice lacking the K-Cl co-transporter Kcc4. *Nature.* 2002;416(6883):874–878.
7. Bravo O, Ballana E, et al. Cochlear alterations in deaf and unaffected subjects carrying the deafness-associated A1555G mutation in the mitochondrial 12S rRNA gene. *Biochem Biophys Res Commun.* 2006;344(2):511–516.
8. Bykhovskaya Y, Estivill X, et al. Candidate locus for a nuclear modifier gene for maternally inherited deafness. *Am J Hum Genet.* 2000;66(6):1905–1910.
9. Bykhovskaya Y, Shohat M, et al. Evidence for complex nuclear inheritance in a pedigree with nonsyndromic deafness due to a homoplasmic mitochondrial mutation. *Am J Med Genet.* 1998;77(5):421–426.
10. Bykhovskaya Y, Yang H, et al. Modifier locus for mitochondrial DNA disease: linkage and linkage disequilibrium mapping of a nuclear modifier gene for maternally inherited deafness. *Genet Med.* 2001;3(3):177–180.
11. de Kok YJ, van der Maarel SM, et al. Association between X-linked mixed deafness and mutations in the POU domain gene POU3F4. *Science.* 1995;267(5198):685–688.
12. del Castillo I, Villamar M, et al. A deletion involving the connexin 30 gene in nonsyndromic hearing impairment. *N Engl J Med.* 2002;346(4):243–249.
13. Donaudy F, Ferrara A, et al. Multiple mutations of MYO1A, a cochlear-expressed gene, in sensorineural hearing loss. *Am J Hum*

- Genet.* 2003;72(6):1571–1577.
14. Estivill X, Govea N, et al. Familial progressive sensorineural deafness is mainly due to the mtDNA A1555G mutation and is enhanced by treatment of aminoglycosides. *Am J Hum Genet.* 1998;62(1):27–35.
 15. Gasparini P, Rabionet R, et al. High carrier frequency of the 35delG deafness mutation in European populations Genetic Analysis Consortium of GJB2 35delG. *Eur J Hum Genet.* 2000;8(1):19–23.
 16. Guan MX, Fischel-Ghodsian N, et al. Nuclear background determines biochemical phenotype in the deafness-associated mitochondrial 12S rRNA mutation. *Hum Mol Genet.* 2001;10(6):573–580.
 17. Guan MX, Yan Q, et al. Mutation in TRMU related to transfer RNA modification modulates the phenotypic expression of the deafness-associated mitochondrial 12S ribosomal RNA mutations. *Am J Hum Genet.* 2006;79(2):291–302.
 18. Ionasescu V, Searby C, et al. Point mutations of the connexin32 (GJB1) gene in X-linked dominant Charcot-Marie-Tooth neuropathy. *Hum Mol Genet.* 1994;3(2):355–358.
 19. Kelsell DP, Dunlop J, et al. Connexin 26 mutations in hereditary non-syndromic sensorineural deafness. *Nature.* 1997;387(6628):80–83.
 20. Li XC, Everett LA, et al. A mutation in PDS causes non-syndromic recessive deafness. *Nat Genet.* 1998;18(3):215–217.
 21. Liu XZ, Walsh J, et al. Mutations in the myosin VIIA gene cause non-syndromic recessive deafness. *Nat Genet.* 1997;16(2):188–190.
 22. Liu XZ, Xia XJ, et al. Mutations in GJA1 (connexin 43) are associated with non-syndromic autosomal recessive deafness. *Hum Mol Genet.* 2001;10(25):2945–2951.
 23. Liu XZ, Xia XJ, et al. Mutations in connexin31 underlie recessive as well as dominant non-syndromic hearing loss. *Hum Mol Genet.* 2000;9(1):63–67.
 24. López-Bigas N, Olive M, et al. Connexin 31 (GJB3) is expressed in the peripheral and auditory nerves and causes neuropathy and hearing impairment. *Hum Mol Genet.* 2001;10(9):947–952.
 25. McGuirt WT, Prasad SD, et al. Mutations in COL11A2 cause non-syndromic hearing loss (DFNA13). *Nat Genet.* 1999;23(4):413–419.
 26. Melchionda S, Ahituv N, et al. MYO6, the human homologue of the gene responsible for deafness in Snell's waltzer mice, is mutated in autosomal dominant nonsyndromic hearing loss. *Am J Hum Genet.* 2001;69(3):635–640.
 27. Morton NE. Genetic epidemiology of hearing impairment. *Ann N Y Acad Sci.* 1991;630:16–31.
 28. Nadol Jr JB. Hearing loss. *N Engl J Med.* 1993;329(15):1092–1102.
 29. Newton VE. Clinical features of the Waardenburg syndromes. *Adv Otorhinolaryngol.* 2002;61:201–208.

30. Ouyang XM, Xia XJ, et al. Mutations in the alternatively spliced exons of USH1C cause non-syndromic recessive deafness. *Hum Genet.* 2002;111(1):26–30.
31. Petit C, Levilliers J, et al. Molecular genetics of hearing loss. *Annu Rev Genet.* 2001;35:589–646.
32. Prezant TR, Agopian JV, et al. Mitochondrial ribosomal RNA mutation associated with both antibiotic-induced and non-syndromic deafness. *Nat Genet.* 1993;4(3):289–294.
33. Rabionet R, López-Bigas N, et al. Connexin mutations in hearing loss, dermatological and neurological disorders. *Trends Mol Med.* 2002;8(5):205–212.
34. Read AP. Waardenburg syndrome. *Adv Otorhinolaryngol.* 2000;56:32–38.
35. Scott CA, Kelsell DP. Key functions for gap junctions in skin and hearing. *Biochem J.* 2011;438(2):245–254.
36. Stephens SD. History and otolaryngology. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1985;10(3):123–124.
37. Usami S, Takahashi K, et al. Mutations in the COCH gene are a frequent cause of autosomal dominant progressive cochleo-vestibular dysfunction, but not of Meniere's disease. *Eur J Hum Genet.* 2003;11(10):744–748.
38. Vahava O, Morell R, et al. Mutation in transcription factor POU4F3 associated with inherited progressive hearing loss in humans. *Science.* 1998;279(5358):1950–1954.
39. Verhoeven K, Van Laer L, et al. Mutations in the human alpha-tectorin gene cause autosomal dominant non-syndromic hearing impairment. *Nat Genet.* 1998;19(1):60–62.
40. Wang A, Liang Y, et al. Association of unconventional myosin MYO15 mutations with human nonsyndromic deafness DFNB3. *Science.* 1998;280(5368):1447–1451.
41. Wayne S, Robertson NG, et al. Mutations in the transcriptional activator EYA4 cause late-onset deafness at the DFNA10 locus. *Hum Mol Genet.* 2001;10(3):195–200.
42. Wilcox ER, Burton QL, et al. Mutations in the gene encoding tight junction claudin-14 cause autosomal recessive deafness DFNB29. *Cell.* 2001;104(1):165–172.
43. Yasunaga S, Grati M, et al. A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1-like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness. *Nat Genet.* 1999;21(4):363–369.

CAPÍTULO 25



Generación y análisis de los sonidos vocales

A. Bonavida Estupiñá[†]

Los conceptos básicos se explican en el [capítulo 5](#) de acústica fisiológica.



Sistema fonatorio

El sistema fonatorio está formado por:

1. Una fuente de caudal de aire: los pulmones.
2. Un generador de vibraciones: ligamentos vocales, situados al fondo de la laringe.
3. El conducto vocal integrado por las cavidades laringe-faringe, articuladores (mandíbula, lengua, paladar, velo del paladar, dientes, labios) y las cavidades oral y nasal.



Vibración glotal

Las vibraciones glotales son generadas por la presión del aire subglótica que provoca la separación de los pliegues o ligamentos vocales. La velocidad del flujo de aire espirado crea una estela de vacío acompañada de un efecto de succión (efecto Bernoulli) como un tren a gran velocidad arrastra el polvo y las hojas sobre la vía, y como consecuencia de esta succión se produce el cierre inmediato de la glotis y la anulación del flujo de aire. Al cerrarse el paso del aire aumenta la diferencia de presión entre la parte subglótica y supraglótica, provocando de nuevo la separación de los pliegues glotales y se reanuda el proceso.

La frecuencia de vibración depende de las propiedades mecánicas de los ligamentos, y de la interacción neuromuscular que rige la activación de los cartílagos tiroide y aritenoides (fig. 25-1).

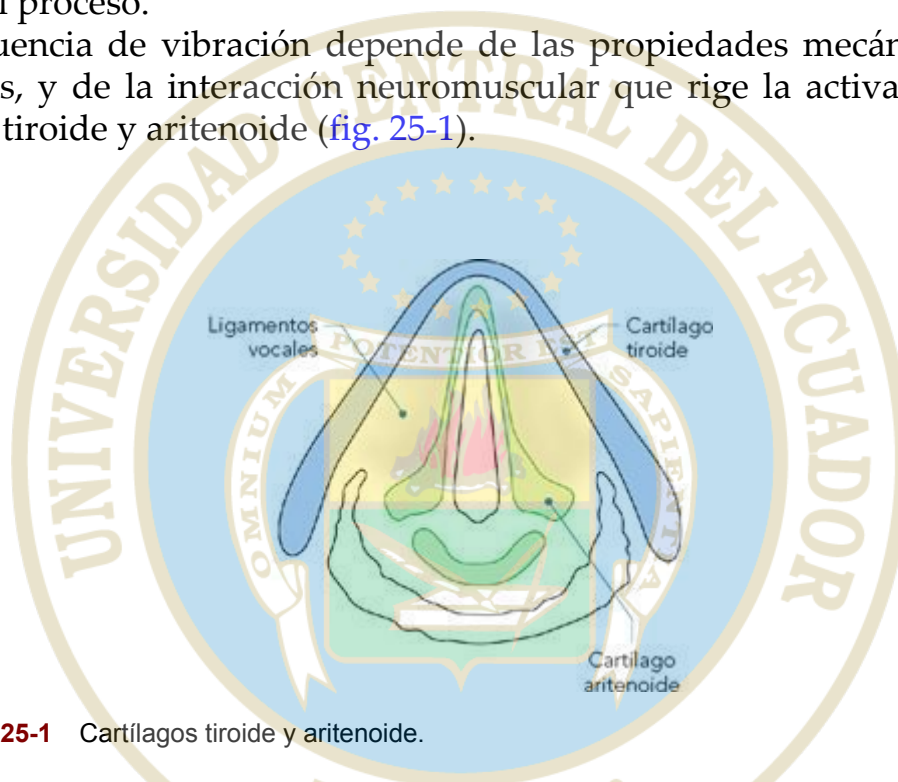


FIGURA 25-1 Cartílagos tiroide y aritenoides.

El mayor tiempo de sostenimiento de la voz con vibración glotal se debe al ahorro del caudal de aire espirado durante los intervalos del cierre glotal. En la voz cuchicheada, por el contrario, debido al flujo continuo de aire, el tiempo de voz es mucho menor.

La figura 25-2 representa las diferentes fases de la vibración glotal y la forma de onda de la conductividad eléctrica entre pliegues registrada por un electroglotógrafo en cada una de las fases. A mayor oclusión, mayor conductividad eléctrica entre los pliegues.

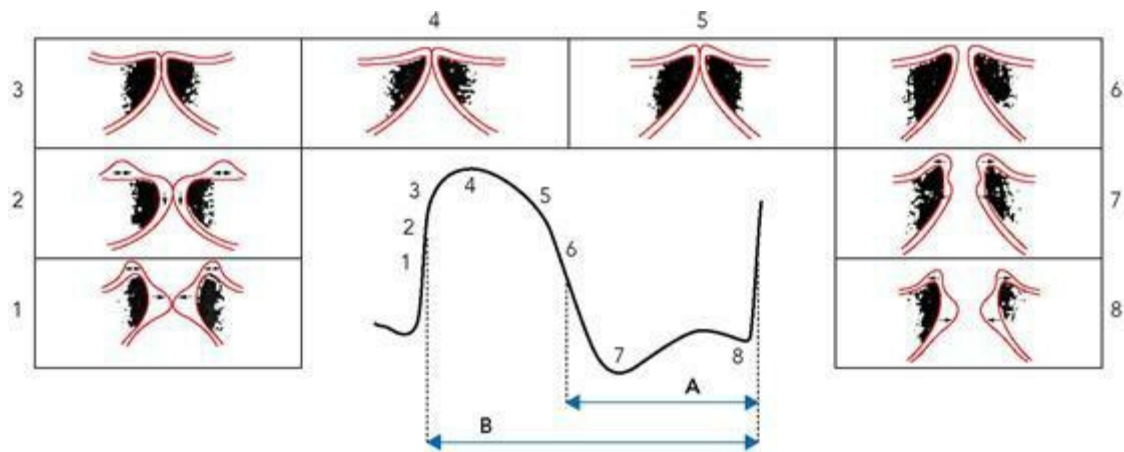


FIGURA 25-2 Forma de onda de la vibración glotal.

La forma de la gráfica obtenida refleja de una forma inversa el área de paso del flujo de aire entre los pliegues glotales y es de gran utilidad para visualizar aproximadamente la forma de onda de la vibración glotal y también para la detección de los impulsos de sincronismo para la estroboscopia laríngea.

La pendiente abrupta de la gráfica de la onda en la fase de cierre (punto 1) de la glotis significa una disminución brusca del paso del aire y, por tanto, de la presión supraglótica. Este cambio brusco de presión interviene de forma muy activa en la generación de un gran contenido de frecuencias altas en la vibración.

Es de gran interés en el análisis de la función glotal la determinación de la relación cíclica A/B de la pulsación, es decir, el resultado de dividir el tiempo de apertura de la glotis (parte del período glotal) por todo el período.

Largos tiempos de apertura son causantes de la voz cuchicheada y una suavización de las pendientes del glotograma, con la consiguiente pérdida del contenido armónico. Los tiempos cortos de apertura glotal acompañados de oclusión total con acentuación de la pendiente del flanco de cierre de la glotis mejoran la calidad, el rendimiento de la voz, mayor tiempo de fonación y también una mayor riqueza en armónicos, que se describirán más adelante como una propiedad de las vibraciones periódicas.

Modos de generación de los sonidos vocales

Los cuatro modos de generación de los sonidos de la voz son los siguientes:

Primer Modo

La fuente de señal es la glotal, con sus dos formas. La primera se obtiene por vibración periódica de los pliegues glotales al ser activados por la presión del aire procedente del fuelle pulmonar. La señal periódica resultante se caracteriza por un contenido en armónicos formado por la frecuencia fundamental o primer armónico y los armónicos superiores separados entre sí por una frecuencia igual a la fundamental.

La forma de la vibración glotal se explica, por la teoría mucoondulatoria de J. Perelló, que consiste en una vibración transversal de los pliegues glotales y un deslizamiento vertical reptante de la mucosa que tapiza los pliegues.

La forma de la onda periódica es asimétrica, similar a una señal en diente de sierra (compárese la forma de onda de la [figura 25-2](#) con la onda en diente de sierra de la [figura 25-3B](#), parte superior) pero los flancos verticales no son tan abruptos y los cambios de pendiente son más suaves, por lo cual, el contenido en armónicos de la señal glotal tiene un decaimiento mayor a las altas frecuencias del orden de 12 dB por octava, es decir, cada vez que se dobla la frecuencia. A flor de labios, debido a las dimensiones pequeñas de la boca respecto a la longitud de onda del sonido emitido, el factor de directividad de la radiación del sonido es más elevado, produciéndose un aumento de 6 dB por octava. Por lo tanto, la atenuación resultante de los armónicos en la señal a la salida de labios es solo de 6 dB en vez de 12 dB por octava.

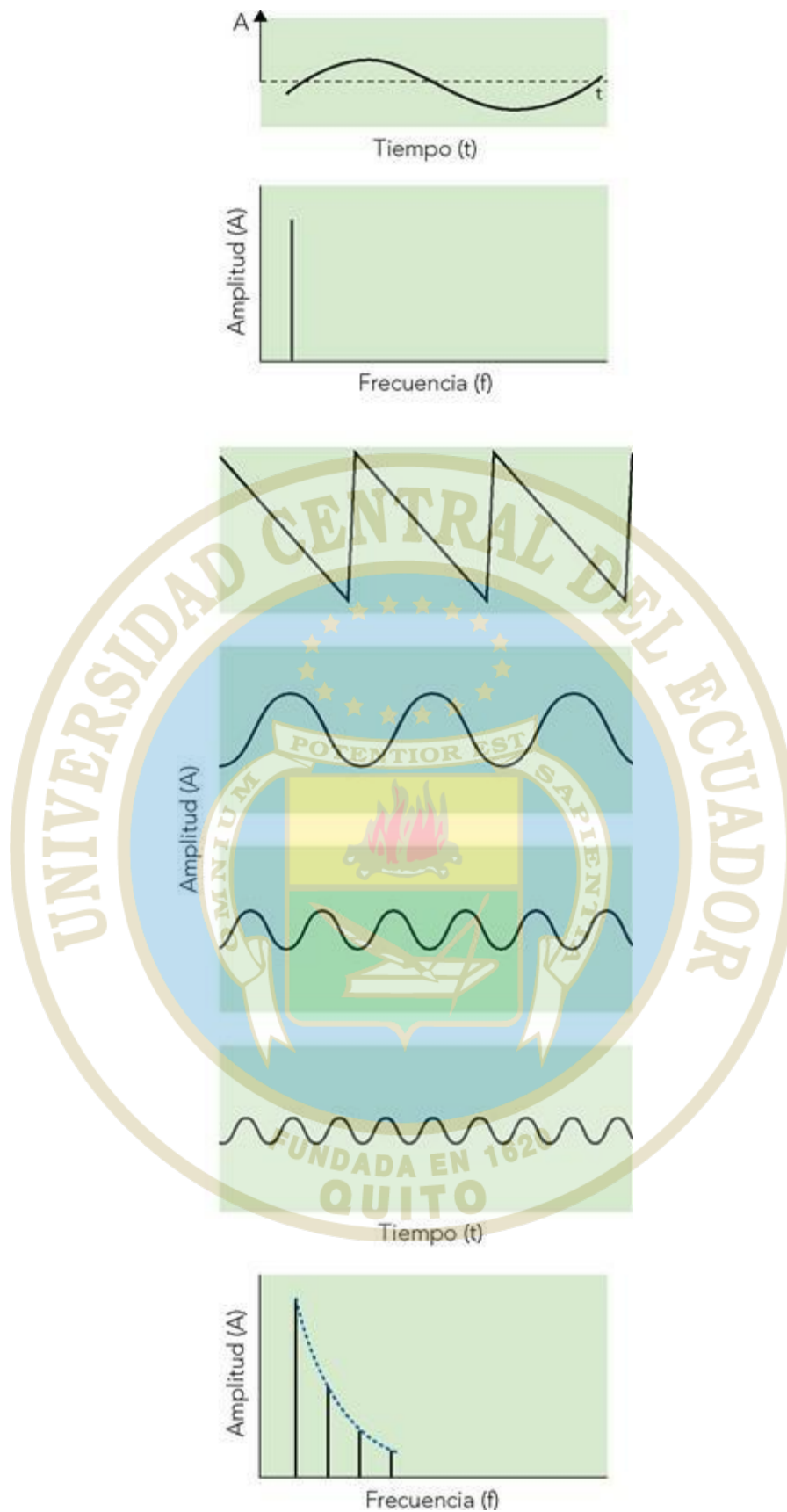


FIGURA 25-3 Oscilogramas y espectrogramas de una vibración simple y compleja.

La segunda forma de la generación de la señal glotal se obtiene por las turbulencias del paso del aire a través de la glotis semiabierta. Se caracteriza

por un sonido sordo, aleatorio (*speech noise*), lo que da origen a la voz cuchicheada.

Segundo Modo

El paso del flujo continuo de aire sin vibración glotal, en diferentes partes del tracto vocal, por la forma de la constricción y de la posición de los articuladores crea nuevas variantes del sonido aleatorio emitido, lo que da origen a la componente sorda de las consonantes.

En las consonantes sonoras la intensidad en las frecuencias altas es menor que en el de las sordas debido al gasto de energía en su prefase de vibración sonora glotal.

Tercer Modo

Vibración de un órgano elástico (úvula, velo, lengua, labios) en diferentes posiciones del tracto vocal, como en el caso de la vibración de la lengua en el caso de la emisión de la *r*, lo cual produce pulsaciones periódicas de ruido.

Cuarto Modo

El impulso generado por la interrupción seguida de una apertura brusca del paso del flujo de aire por la acción de los articuladores en diferentes puntos de tracto vocal. Esta apertura brusca es la causante de las plosivas sordas como la *p*. Este efecto es similar al producido al destapar una botella de champán. Se caracteriza por ser un sonido sordo de corta duración y un gran contenido también en frecuencias altas.

En el primer modo de generación de sonidos, la fuente del sonido es la glotal y el sistema de transferencia incluye todas las cavidades del tracto vocal.

En los otros tres modos de generación, los sonidos se deben al flujo espirado del aire y al modo y grado de constricción de los articuladores y de su ubicación en la cadena de transmisión, por lo tanto, el sistema de transferencia incluye partes discretas del tracto vocal, por ejemplo, en el caso de la fricativa *f* generada en la parte más periférica del tracto, prácticamente es emitida con poca influencia de las cavidades anteriores.

Resonancia y formantes

La resonancia es el efecto resultante de la coincidencia en frecuencia de dos sistemas vibrantes próximos con las mismas frecuencias de vibración propias, uno inicialmente activado que genera una vibración periódica o aleatoria y otro inicialmente en estado pasivo (botella sin tapón, cavidades del tracto vocal configurado por los articuladores, caja de la guitarra). El efecto resultante consiste en una vibración de gran amplitud del sistema vibrante pasivo al estar próximo o en contacto con el vibrador activo. La frecuencia común de vibración es la de resonancia. Este es el caso de la caja de la guitarra que refuerza la vibración de la frecuencia fundamental de la sexta cuerda.

En el caso de la voz, el vibrador activo es la vibración de las moléculas del aire, con o sin vibración glotal. En el caso de un fuelle es la vibración aleatoria del flujo del aire a presión. En el caso de la guitarra es la vibración de la cuerda.

Existen dos tipos de vibradores pasivos: el de botella y el de tubo alargado.

En el de tipo botella, como es el caso de una botella corta y sin tapón, con una sola frecuencia propia que puede ser detectada al ser golpeada con un martillo de goma dura.

En el de tipo tubo alargado, como es el caso de un tubo largo, estrecho, de sección constante cerrado en un extremo simulando la glotis y abierto por el otro extremo simulando la boca, con varias frecuencias propias.

Un tubo en estas condiciones, con una longitud $l = 17,5$ cm y de pequeño diámetro, simula aproximadamente al tracto vocal emitiendo la $|a|$ neutra.

Las frecuencias propias de este tubo capaces de entrar en resonancia con las de un vibrador activo que ocupa un extremo son aquellas que cumplen la siguiente condición:

$$F_1 = (350/l) \times 1/4, F_2 = (350/l) \times 3/4, \\ F_3 = (350/l) \times 5/4, F_4 = (350/l) \times 7/4, \text{etc.}$$

siendo $l = 0,175$ m la longitud del tubo, F_1, F_2, F_3, F_4 las cuatro primeras frecuencias propias (capaces de entrar en resonancia) del tubo y 350 la velocidad de propagación del sonido en metros/segundo. Los valores obtenidos son: $F_1 = 500$ Hz; $F_2 = 1.500$ Hz; $F_3 = 2.500$ Hz, y $F_4 = 3.500$ Hz.

En el interior del tubo, para cada una de estas frecuencias hay una forma de distribución diferente de máximos y mínimos de presión de vibración de las moléculas del aire correspondientes a mínimos y máximos de velocidad, debido a la interacción de una onda senoidal de presión directa y reflejada que se propagan a lo largo del tubo, como puede apreciarse en la [figura 25-4](#).

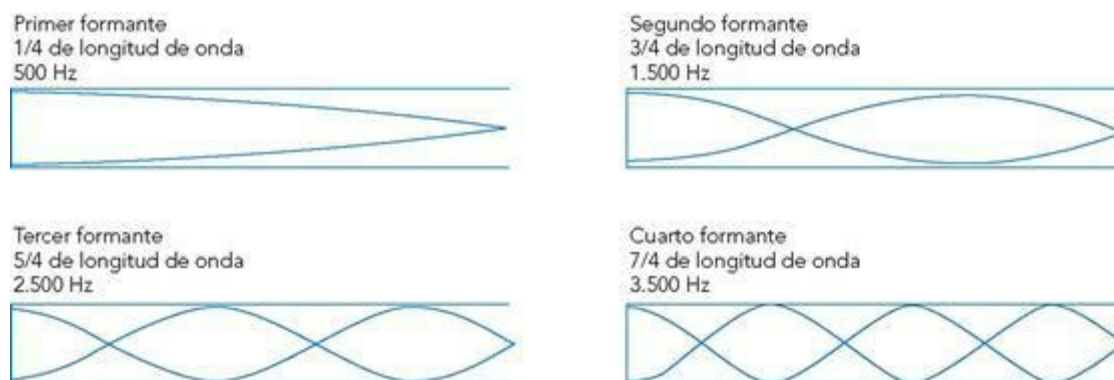


FIGURA 25-4 Ondas estacionarias en un tubo cilíndrico.

El extremo del tubo donde está acoplado al vibrador activo corresponde a un máximo de presión del aire (máxima separación de la forma de onda incidente y reflejada) y a un mínimo de velocidad de vibración (extremo izquierdo de las gráficas de la [figura 25-4](#)). El otro extremo abierto, que simula la boca con un mínimo de separación entre las dos formas de onda, corresponde a un mínimo de presión y a un máximo de velocidad de vibración.

La forma de distribución estable de la onda, diferente para cada una de las frecuencias propias citadas, se conoce con el nombre de onda estacionaria.

A las frecuencias F_1 , F_2 , F_3 y F_4 se las denomina también frecuencias formantes o simplemente las formantes del tubo.

Los articuladores del tracto vocal durante la fonación modifican el área de paso de flujo de aire y la posición de las zonas de expansión del conducto vocal.

En la fonación de la *| a |* neutra, el área del conducto de paso del flujo aéreo es aproximadamente constante, como ya se ha indicado, y las formantes F_1 , F_2 , F_3 , F_4 aparecen uniformemente espaciadas en frecuencia pero, en la fonación de los otros sonidos vocales, el área de paso y posición de las zonas de expansión del conducto es variable y característico de cada vocal, como se puede apreciar en la parte superior de la [figura 25-5](#), lo cual da lugar a cambios de frecuencia de las diferentes formantes y al grado de su interacción mutua.

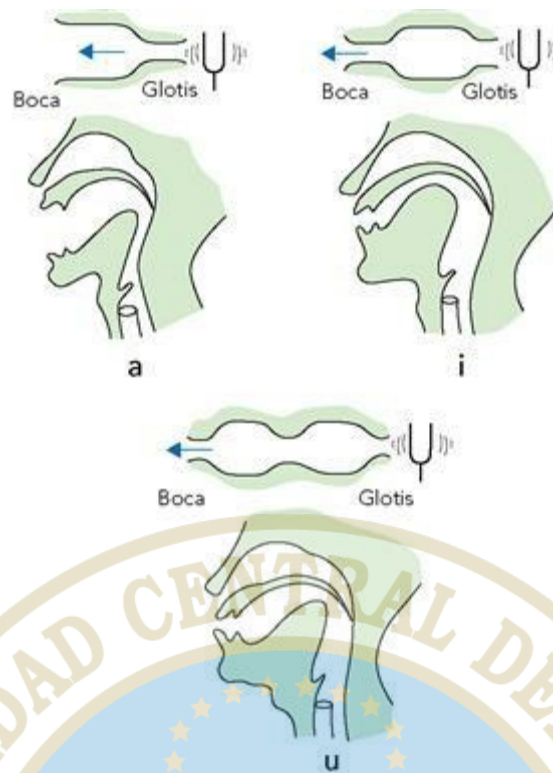


FIGURA 25-5 Configuración del tracto vocal.

La primera formante es función de la longitud efectiva de conducto vocal. Al disminuir la longitud efectiva, la frecuencia de F_1 aumenta.

Por ejemplo, en dos canales diferentes de la misma longitud, el primero en forma de embudo como en el caso del conducto vocal emitiendo la *a* abriendo mucho la boca, y el segundo en forma de tubo de sección constante como en la emisión de la *a* neutra, la longitud efectiva del primer canal es menor que la del segundo y por lo tanto la F_1 del primero es de frecuencia mayor que la del segundo (fig. 25-6).

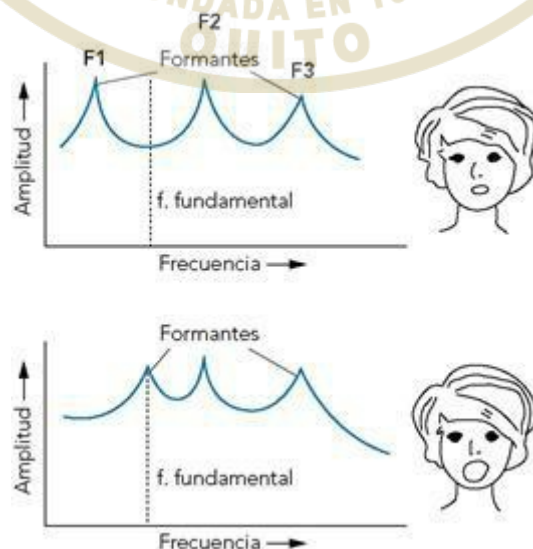
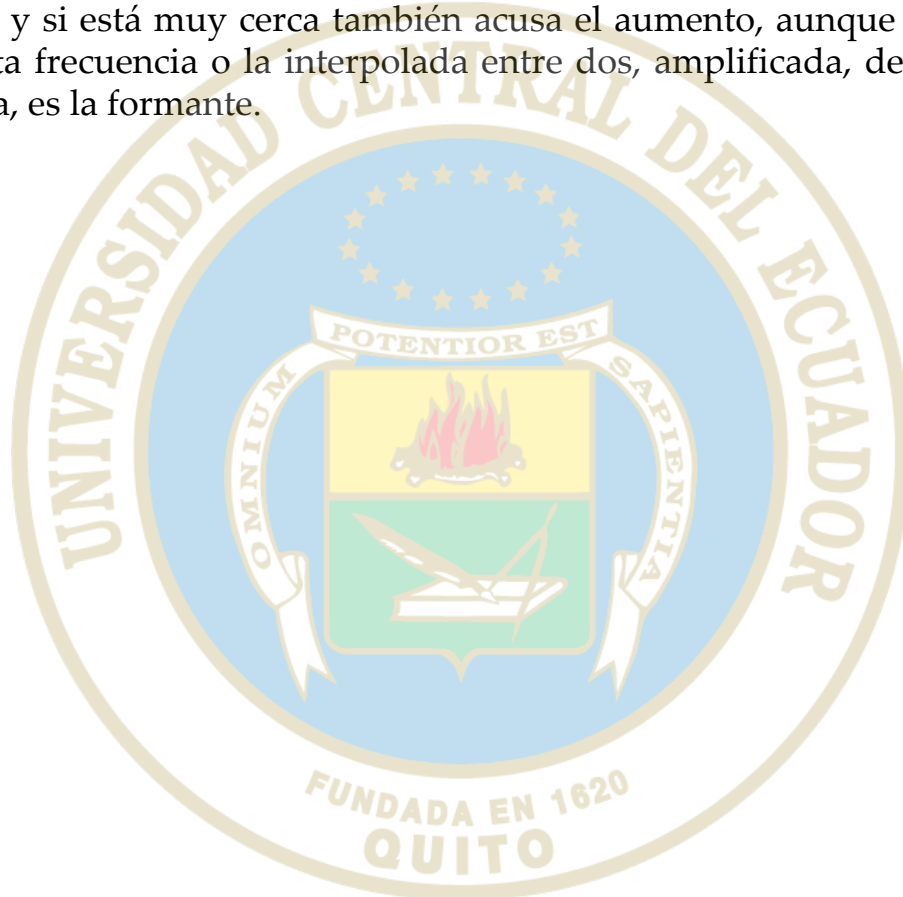


FIGURA 25-6 Activación de la primera formante.

En fonética, la frecuencia fundamental del vibrador activo está indicada por F_0 , que es la que da el *pitch* (entonación), y F_1 , F_2 , F_3 , etc., son las frecuencias formantes, es decir, las frecuencias propias del vibrador pasivo (conducto vocal) capaces de entrar en resonancia con el activo (glotis).

En física acústica, f_1 es la frecuencia fundamental del vibrador activo y tiene el mismo significado que la F_0 . Las frecuencias f_2 , f_3 , f_3 , etc., son los armónicos múltiplos enteros de f_1 . Por lo tanto F_1 , F_2 , F_3 ... no tienen el significado de armónicos de F_0 .

En el caso particular de coincidir la frecuencia de un armónico con la de resonancia de una formante se produce un realce de la amplitud del armónico, y si está muy cerca también acusa el aumento, aunque con menor grado. Esta frecuencia o la interpolada entre dos, amplificada, debido a una resonancia, es la formante.



Representación tridimensional de una vibración

Al estar definida una vibración sonora por tres parámetros: amplitud, frecuencia y tiempo, puede representarse gráficamente como si fuera un objeto real en un espacio de tres dimensiones. A este objeto virtual lo denominaremos objeto sonoro.

En la [figura 25-7](#) aparecen las representaciones tridimensionales de una regla de dibujo y de un objeto sonoro y sus proyecciones sobre cada uno de los tres planos coordenados. Este gráfico es para demostrar que cualquier objeto real o virtual puede ser identificado por cualquiera de sus tres proyecciones.

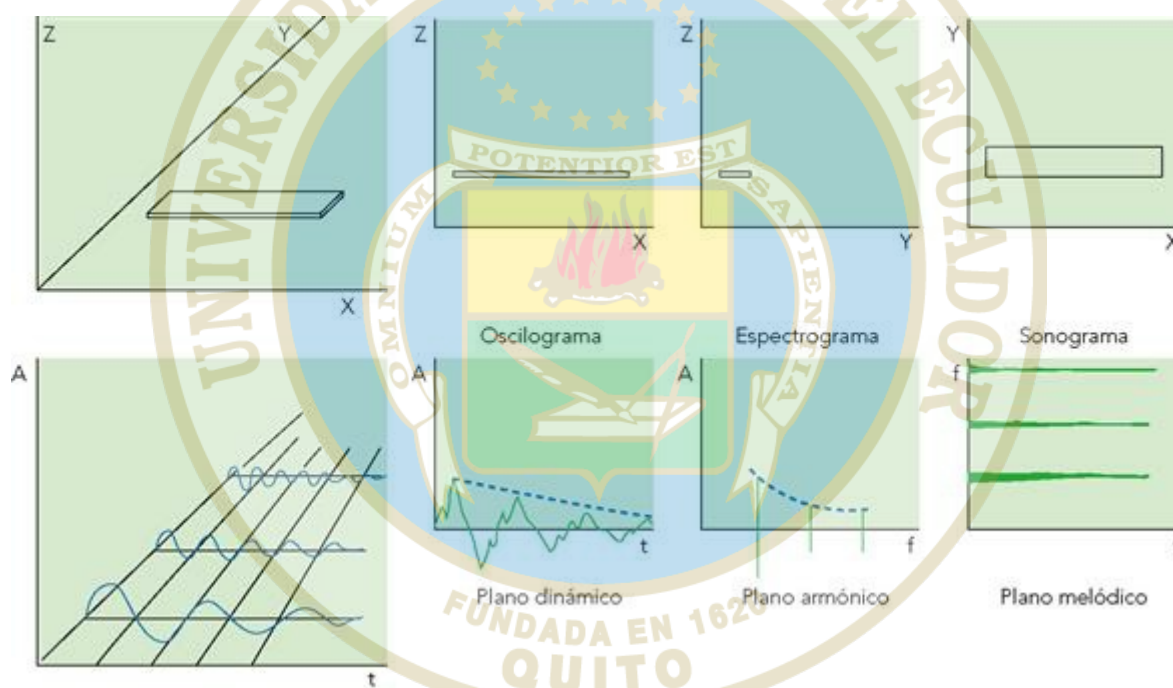


FIGURA 25-7 Representación tridimensional de una vibración.

El objeto sonoro que se ha elegido está formado por tres formas de onda senoidales amortiguadas que representan aproximadamente las vibraciones de tres diapasones de una serie armónica, la de frecuencia más baja (la de mayor período T) es la frecuencia fundamental o primer armónico y las otras dos son un segundo y tercer armónico.

Según sea el plano de proyección se obtendrán del mismo objeto tres formas gráficas de representación bidimensional diferentes. Los planos de proyección son dinámico, armónico y melódico, y las denominaciones de las figuras proyectadas son oscilograma (*wave form*), espectrograma o espectro (*power spectrum*) y sonograma (*sound spectrogram*).

Oscilograma (gráfica de una oscilación)

Es la proyección del objeto sonoro sobre el plano amplitud-tiempo. La altura de la gráfica en cada instante de tiempo de la figura proyectada es la suma de las alturas de cada una de las tres senoides que la componen en un mismo instante. Esta adición origina una forma de onda periódica resultante diferente de la forma senoidal, pero el período de la misma sigue siendo el mismo que el de la frecuencia fundamental.

El oscilograma permite observar en el caso de una vocal sonora su amplitud (valor máximo); el período, que es la separación temporal de los máximos de amplitud sucesivos del mismo signo de la onda periódica resultante y cuyo valor inverso es la frecuencia fundamental de la vibración, el tipo de forma de onda y la distorsión (deformación de la onda). Por ejemplo, un aplanamiento de los máximos de amplitud.

El perfil dinámico es una línea imaginaria que une los máximos de las amplitudes de la vibración del mismo signo a lo largo del tiempo. Con el perfil dinámico se pueden visualizar (fig. 25-8) las irregularidades de amplitud (*shimmer*) en una vocal sostenida, los tiempos de ataque (*attack*), decaimiento (*decay*), sostenimiento (*sustain*) y de relajamiento o amortiguamiento (*release*) de un fonema o de una nota musical, es decir, del ADSR.



FIGURA 25-8 Perfil dinámico de una vibración.

Espectrograma (gráfica de una serie de armónicos)

Es la proyección del objeto sonoro sobre el plano amplitud-frecuencia dentro de un intervalo muy corto de tiempo (en el cual se admite que la forma de onda de la vibración no varía en este lapso de tiempo) y tiene el aspecto gráfico de una serie de rayas verticales (senoides vistas de canto) igualmente separadas, correspondiendo cada raya a un armónico diferente y, por tanto, permite ver y solo dentro de este intervalo de tiempo, las amplitudes de los armónicos de una vibración.

La altura de cada raya viene expresada en nivel en deciBel, es decir, en escala comprimida.

Un modelo comparativo sería el de una instantánea fotográfica, porque solo se obtiene información del objeto de la foto dentro del intervalo del tiempo muy corto del disparo.

El perfil espectral es la línea imaginaria de puntos que une los extremos de las rayas verticales a lo largo del eje de frecuencias y permite determinar la presencia y posición de las resonancias o frecuencias formantes, que son los máximos de nivel del perfil espectral.

La frecuencia de una formante es fácil de detectar con el perfil espectral, por ser la de máximo nivel de un grupo de frecuencias, a modo de una pequeña atalaya (v. [fig. 25-6](#)).

Si la formante en una vibración periódica estuviera ubicada en frecuencia entre dos armónicos quedará identificada por sus dos armónicos adyacentes, aunque de nivel algo menor que el real.

La [figura 25-3](#) presenta los oscilogramas y espectrogramas de una vibración simple ([fig. 25-3A](#)) y de una vibración periódica compleja en forma de diente de sierra, algo parecida a la vibración periódica compleja glotal solo con sus tres primeros armónicos y su perfil espectral ([fig. 25-3B](#)).

Sonograma (evolución temporal de espectrogramas)

El sonograma es la proyección del objeto sonoro sobre el plano frecuencia-tiempo. Es la representación más completa, pues permite analizar una secuencia de espectrogramas a lo largo del tiempo.

Como el sonograma es la proyección sobre el plano frecuencia-tiempo, el nivel de amplitud de los armónicos no es detectable y se ha convenido en asignar a las líneas de la gráfica del plano melódico un mayor grado de negro o de color en representación de su mayor nivel.

Con el sonograma pueden detectarse las irregularidades de la frecuencia fundamental y, por tanto, errores de entonación (*pitch*) y de la articulación, disfunciones glotales, etc.

El sonograma es comparable a una secuencia de imágenes tomadas con una videocámara donde los detalles del objeto pueden ser observados continuamente en el transcurso del tiempo.

Se puede presentar en dos formas diferentes: de banda ancha y de banda estrecha.

El sonograma de banda ancha se caracteriza por una gran resolución temporal y poca resolución frecuencial, por lo tanto es el utilizado para el estudio de las transiciones consonante-vocal y para la visualización de las irregularidades del trémolo (periodicidad de amplitud de la vibración glotal) como en las disfonías espasmódicas. Con una vibración glotal sostenida se pueden visualizar los pulsos glotales en forma de bandas oscuras verticales separadas por el período glotal.

El sonograma de banda estrecha se caracteriza por una gran resolución frecuencial y poca resolución temporal, por lo cual es utilizado en análisis articulatorio, análisis de armónicos, irregularidades en la frecuencia fundamental (*jitter*) de una vocal sostenida, control de la entonación y, en el canto, para el control del vibrato (fluctuación regular de la de frecuencia fundamental).

Con una vibración glotal sostenida con mantenimiento del tono, los diferentes armónicos aparecen en forma de líneas igualmente separadas paralelas al eje de tiempos.

Si el tono de una vocal sostenida sube, la fundamental y todos sus armónicos también suben y la separación entre las líneas también aumenta.

Ruta de una formante

En las [figuras 25-9A y B](#) aparecen los sonogramas de banda estrecha y banda ancha, respectivamente, del difonema | *ya* |. En cada una pueden observarse varias franjas de mayor intensidad de negro formadas por armónicos diferentes a lo largo del tiempo. Cada franja corresponde a una formante distinta.

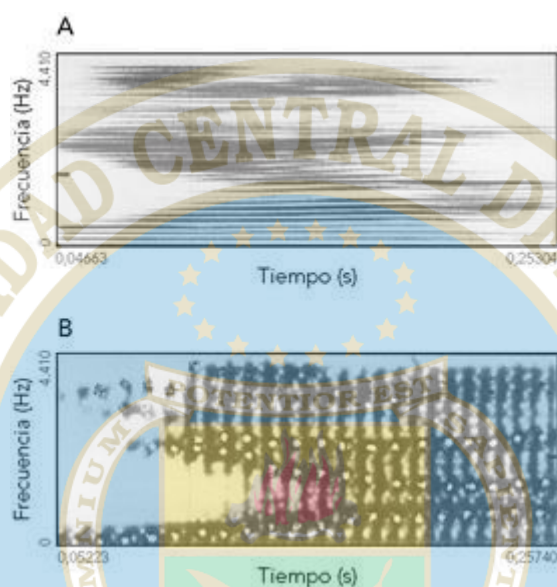


FIGURA 25-9 Sonograma del difonema | *ya* |.

La ruta de una formante es una línea imaginaria que une los armónicos centrales dentro de la misma franja. En la [figura 25-9B](#) las tres rutas correspondientes a las tres primeras formantes se han resaltado con tres alineaciones de puntos blancos para facilitar su identificación. Estas mismas rutas pueden observarse también en la [figura 25-9A](#) pero con menor precisión y sin resaltar.

En la gráfica sexta de la [figura 25-10](#) se muestran los sonogramas de banda estrecha de las vocales *i*, *e*, *è*, *a*, *ò*, *u*, donde las rutas están entre los armónicos con más intensidad de negro.

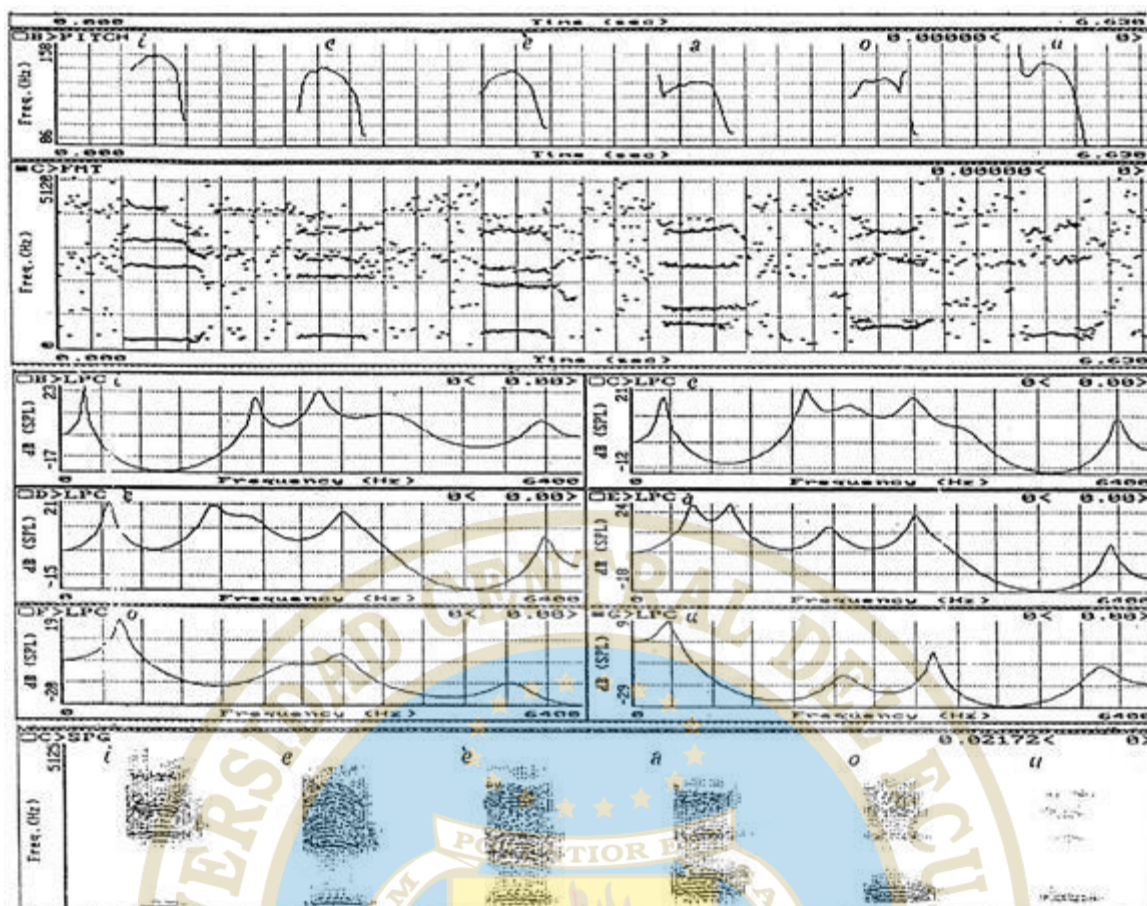


FIGURA 25-10 Detección de las formantes por el método LPC.

En la [figura 25-10](#), en la gráfica segunda, aparecen marcadas en orden ascendente con un trazo simple las cuatro rutas formantes F1, F2, F3 y F4 de estas seis vocales, obtenidas en este caso al aplicar el código LPC, que se describirá más adelante.

La gráfica superior de la [figura 25-10](#) es la variación de la F0 (frecuencia fundamental) en función del tiempo de fonación de estas seis vocales.

Generación de las formantes

En la [figura 25-5](#) se da una interpretación de cómo está configurado el tracto vocal en la fonación de las vocales *a*, *i*, *u*.

El conducto vocal está simulado por un tubo de longitud y de área de paso variable según la vocal, como se indica en la parte superior de la figura. La *a*, en este caso con la boca muy abierta, difiere de la *a* neutra simulada por un tubo multifrecuencias con un área de paso constante como se ha visto al tratar de las ondas estacionarias ([fig. 25-4](#)).

En la *a* de la [figura 25-5](#) se produce un acortamiento efectivo del conducto vocal desplazando la primera frecuencia de la formante F1 a frecuencias más altas, como ya se ha indicado anteriormente (v. también [fig. 25-6](#)). En el caso de la *i* y de la *u* la longitud efectiva del conducto vocal es mayor desplazando la F1 a frecuencias más bajas.

Para poder explicar de forma más intuitiva, mediante espectrogramas, la generación de una misma formante en la fonación de la *a* y de la *i*, los armónicos de la vibración periódica glotal se han sustituido por frecuencias puras generadas por diapasones de amplitudes decrecientes a razón de 12 dB por octava al aumentar su frecuencia, simulando con ello de forma idealizada el contenido espectral de la vibración glotal en forma de diente de sierra.

La voz sin fonación (sin vibración glotal) se ha sustituido por una mezcla errática de frecuencias (*speed noise*) simulando con ello la fuente de ruido de la voz cuchicheada con una cierta atenuación en las altas y bajas frecuencias.

En el espectrograma de la fonación en la posición de la fuente glotal, el primer armónico ([fig. 25-11](#)) es el de mayor nivel y los armónicos superiores van decreciendo en nivel a razón de 12 dB por octava; en cambio, al obtener el espectrograma a la salida de labios, el armónico de mayor nivel en la gráfica superior es el f5, que corresponde a la formante F1 de la *A* y en la gráfica inferior es el f3, que corresponde a la F1 de la *I*.

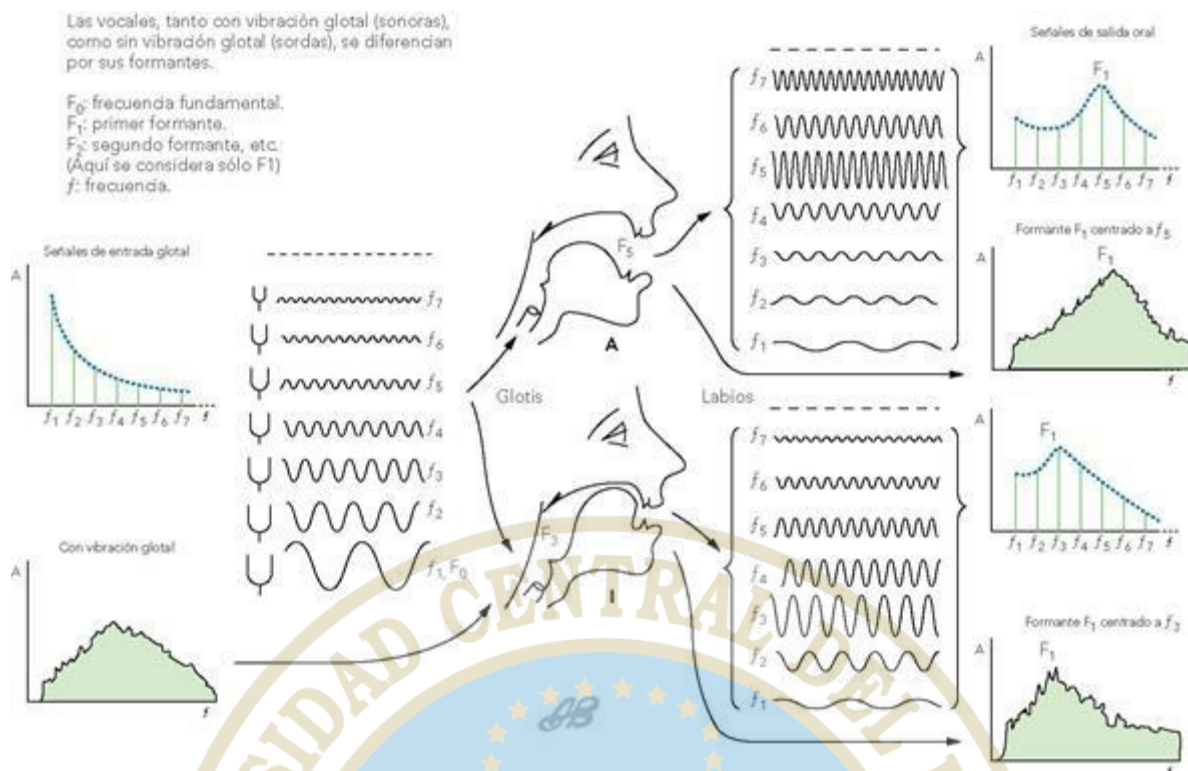


FIGURA 25-11 Generación de las frecuencias formantes.

El cambio de frecuencias de las formantes F_1 de la *A* y F_1 de la *I* se debe al cambio de configuración y, por lo tanto, de las frecuencias de resonancia del conducto vocal.

Los primeros armónicos del espectrograma a nivel de labios quedan sobrevalorados debido a la forma de onda en diente de sierra de la vibración glotal.

Al cambiar las mismas vocales de sonoras a sordas puede observarse que la posición en la escala de frecuencias de la formante F_1 del fonograma de cada vocal a flor de labios no ha cambiado, porque se ha supuesto que no se han producido cambios en la configuración de las cavidades del tracto vocal. Esto se debe a que el ruido de la vocal cuchicheada contiene entre sus múltiples frecuencias las mismas de la vocal sonora y, por lo tanto, la formante se mantiene en la misma posición de la escala de frecuencias. Esto confirma que la posición de las formantes no depende de la naturaleza de la fuente, solo es exclusiva de la configuración del tracto vocal. Lo único que cambia es el nivel, pero no la frecuencia.

En este gráfico las frecuencias elegidas solo tienen valor conceptual y para simplificar solo se ha considerado la primera formante F_1 en ambos tipos de sonido.

Detección de las formantes de la voz por el método LPC

Si en la glotis la vibración fuera una señal formada por pulsos, es decir, con una duración muy breve, pero repetida con la periodicidad igual a la de la vibración glotal, se conseguiría la fuente ideal para obtener el auténtico nivel de amplitud de las formantes generado por el sistema de transferencia del tracto vocal a nivel de labios sin el sobrenivel de los primeros armónicos puesto que un pulso muy breve, se caracteriza por tener su espectrograma un contenido de frecuencias muy extenso y con un perfil espectral del mismo nivel. Este tipo de señal es la aplicada al filtro digital obtenido con el método de análisis LPC (código de predicción lineal) de respuesta simulando a la del tracto vocal.

El código LPC es un medio de codificación de una señal. Esto se logra por extracción de ciertos coeficientes de predicción lineal que sirven para una representación paramétrica de la señal. El resultado es la modelación del tracto vocal mediante un filtrado digital.

El programa LPC permite extraer la frecuencia fundamental, las frecuencias formantes y sus anchos de banda dependientes del grado de agudeza de la formante. A mayor agudeza del pico de la formante menor ancho de banda. Pueden visualizarse en forma gráfica y numérica y, además, cada parámetro extraído puede ser modificado para su experimentación.

Con el trazo seguido del perfil espectral obtenido con el programa LPC se puede visualizar el nivel, el número y la posición de las formantes en la escala de frecuencias mucho más fácilmente que con el perfil espectral irregular del espectrograma.

En la [figura 25-10](#) (gráficas 3, 4 y 5) aparecen los perfiles espectrales, de las vocales *i*, *e*, *è*, *a*, *ò*, *u* analizados por el método LPC, destacándose perfectamente la posición de las formantes en la escala de frecuencias.

En una transición consonante-vocal, el origen de la primera y segunda formante de la consonante (zona de su máxima densidad de energía o *locus*) tiene lugar a frecuencias muy diferentes a la primera o segunda formante de la vocal que le sigue. Esto supone una transición de la formante de la consonante a la de la vocal muy brusca y diferente según la consonante, lo cual facilita auditivamente la identificación del difonema consonante vocal.

En la [figura 25-12](#) se dan las rutas de las primeras formantes F1 y F2 de los difonemas *pa*, *ka*, *da*, *ba*, *ga*, *ta*, en la fase de transición de la consonante a la vocal, todas ellas diferentes, según la posición del *locus* de la consonante que precede a la vocal.

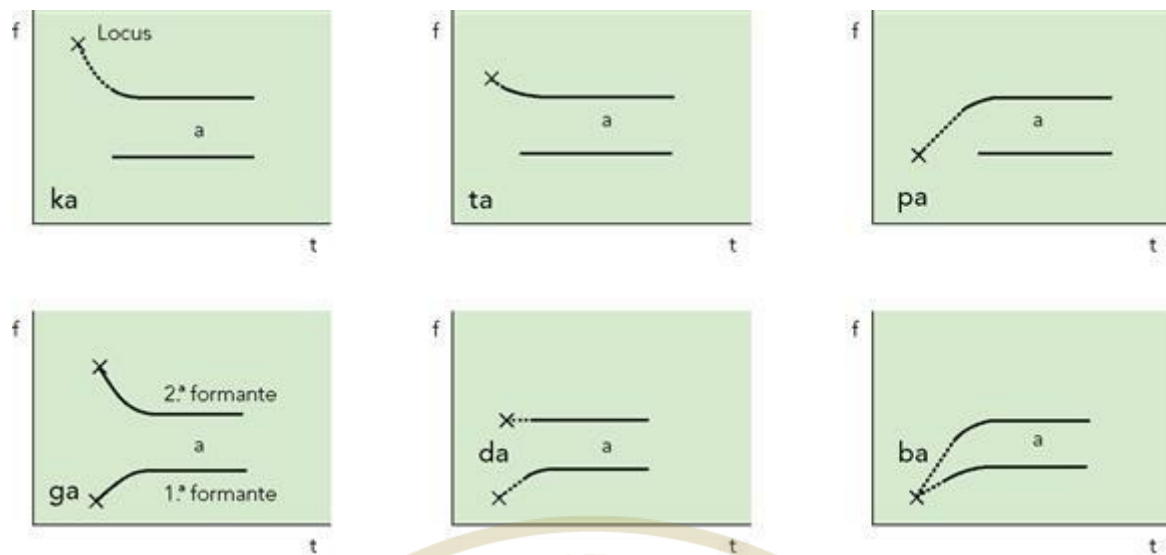


FIGURA 25-12 Rutas de las dos primeras formantes de *pa*, *ka*, *da*, *ba*, *ga*, *ta*.



Ejemplos de análisis de sonidos vocales

En la [figura 25-13](#) y en la columna izquierda de los gráficos aparecen, en orden descendente, el oscilograma, el espectrograma (gráfica de líneas verticales) y el sonograma de banda estrecha (gráfica de líneas horizontales), de una vocal sonora sostenida con la tonalidad grave de un tenor (frecuencia fundamental baja) registrada en la posición de la glotis. El perfil espectral sería la línea que uniría las alturas de las todas las líneas verticales, en este caso, sin la aparición de formantes. Las líneas horizontales del sonograma van decreciendo en intensidad de negro desde el primer armónico (la línea inferior) hasta la línea más alta de forma continuamente decreciente. Las formantes no aparecen por ausencia de resonancias en la posición de la fuente glotal.



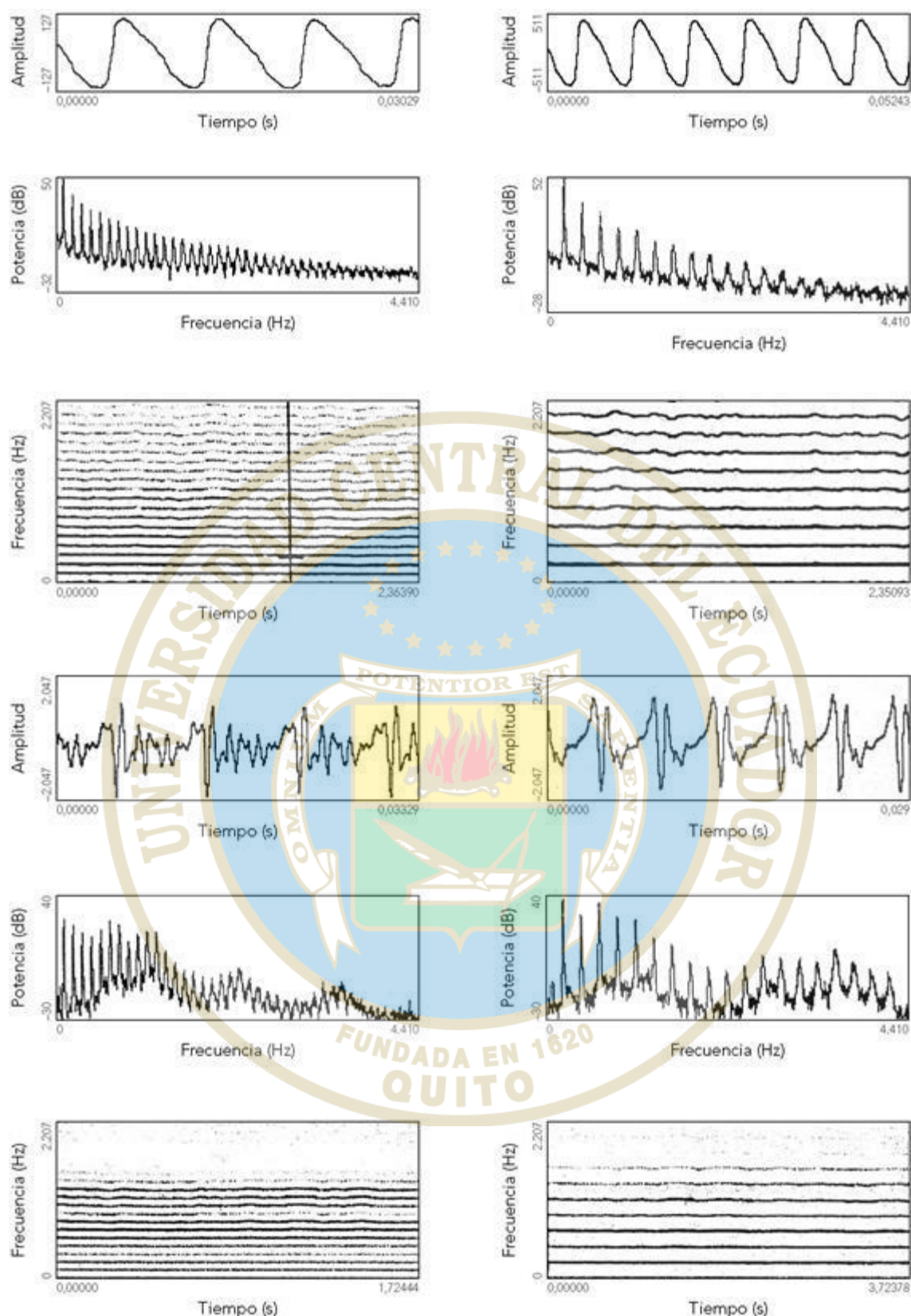


FIGURA 25-13 Registros reales de una vocal sonora.

Siguiendo el orden descendente aparecen el oscilograma, el espectrograma y el sonograma de banda estrecha del mismo sonido vocal a flor de labios. En este caso se aprecian ya, en el espectrograma, las formantes (crestas del perfil

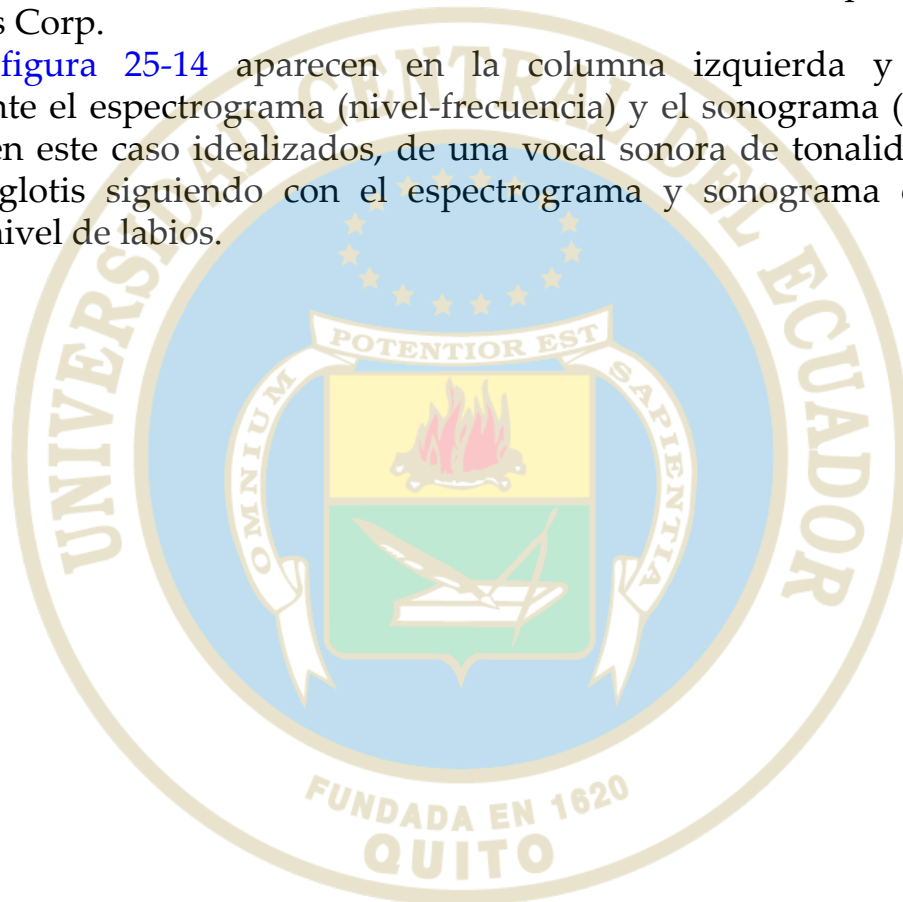
espectral) debido a las resonancias del tracto vocal. En el sonograma pueden observarse las formantes con las líneas horizontales de armónicos más ennegrecidas.

En la columna derecha se presentan las mismas gráficas, pero con la tonalidad aguda de una soprano (frecuencia fundamental alta). Como el período de la vibración glotal es más corto que en el caso del tenor, la frecuencia fundamental es más alta y los armónicos están más separados en frecuencia.

Si dos líneas adyacentes del sonograma aparecen con iguales niveles de intensidad de negro hay que suponer que la formante estará comprendida entre las dos y con nivel algo mayor.

Estas gráficas se han obtenido con el analizador Multi-Speech de Kay Elemetrics Corp.

En la [figura 25-14](#) aparecen en la columna izquierda y en orden descendente el espectrograma (nivel-frecuencia) y el sonograma (frecuencia-tiempo), en este caso idealizados, de una vocal sonora de tonalidad grave a nivel de glotis siguiendo con el espectrograma y sonograma del mismo sonido a nivel de labios.



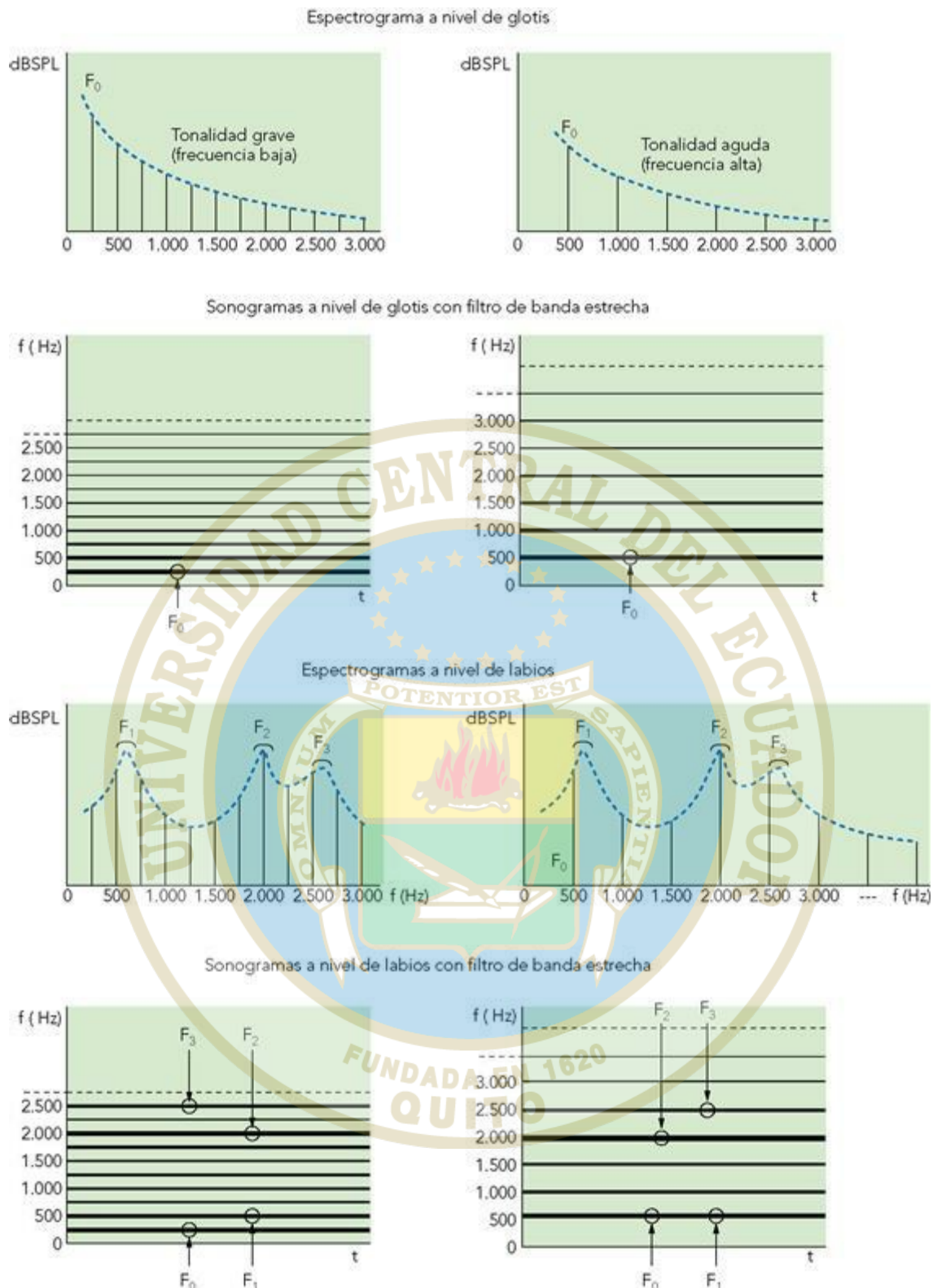


FIGURA 25-14 Registros idealizados de una vocal sonora.

En la columna de la derecha se dan los mismos gráficos idealizados pero con tonalidad más aguda.

La independendencia de la posición de las formantes en este caso al cambiar de tonalidad grave a tonalidad aguda es porque se ha supuesto que no se ha modificado la configuración articulatoria y solo se ha cambiado la tonalidad

y, por lo tanto, la frecuencia fundamental con todos los armónicos superiores.



Triángulo de las vocales

En la [figura 25-15](#) izquierda se indican en ordenadas las frecuencias de la 2.^a formante y en abscisas las frecuencias de la 1.^a formante de las vocales *i*, *e*, *è*, *a*, *ò*, *u*. Cada vocal quedará representada por un punto del diagrama. Uniendo los diferentes puntos se obtiene la figura del triángulo de las vocales.

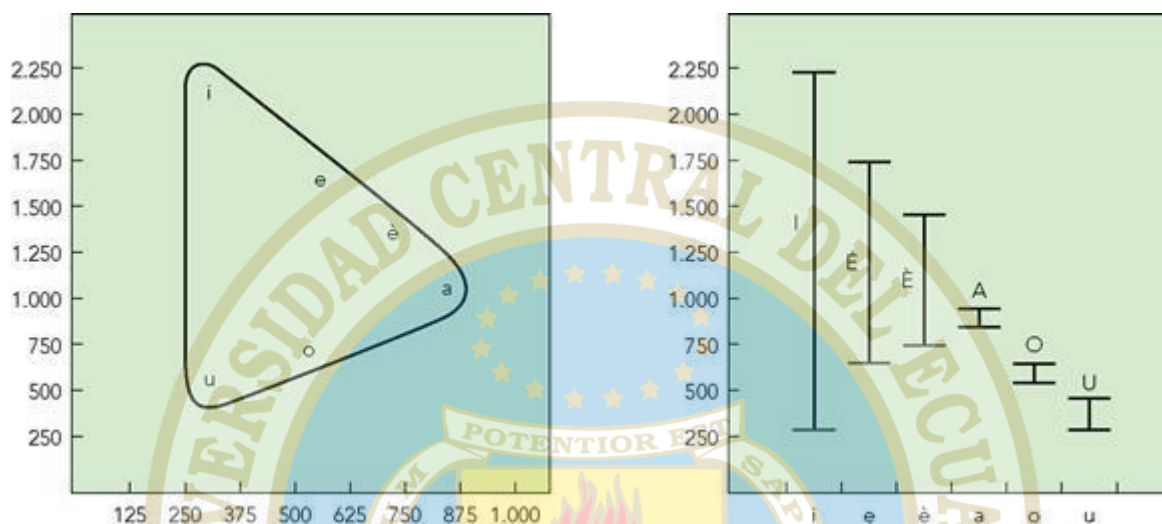


FIGURA 25-15 Triángulo de las vocales.

En la [figura 25-15](#) derecha se indican en ordenadas las frecuencias de las formantes 1.^a y 2.^a para cada una de las vocales indicadas en el eje de abscisas. En esta figura puede observarse el grado de separación en frecuencia de las dos primeras formantes.

Fases en el análisis de la vocal | a | neutra

En la [figura 25-16A](#) se da la configuración del tracto vocal en posición de emitir la | a | neutra.

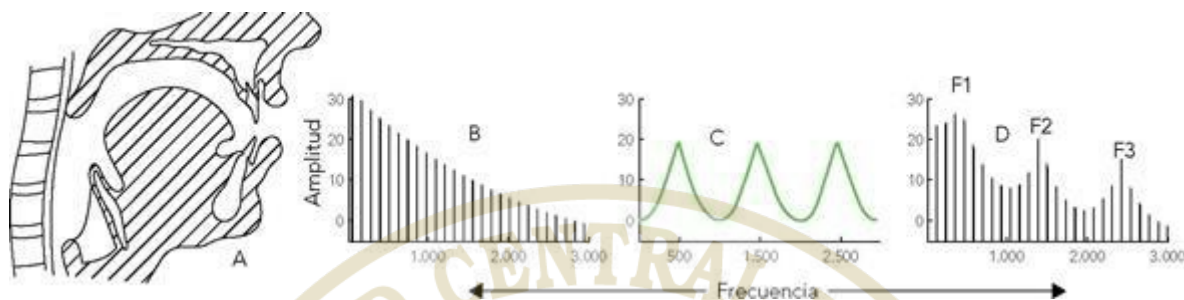


FIGURA 25-16 Fases de análisis de la vocal | a |.

Esta disposición es bastante aproximada a la del tubo de 17,5 cm de longitud, como ya se había indicado al tratar de las ondas estacionarias.

En la [figura 25-16B](#) aparece el espectrograma de la vibración glotal en su origen, con un gran contenido de armónicos decrecientes en nivel.

La característica de transferencia (nivel de respuesta en función de la frecuencia) del filtro equivalente al tracto vocal con valores máximos a las frecuencias de 500, 1.500 y 2.500 Hz está indicada en la [figura 25-16C](#), y el espectro del fonograma de emisión vocal a la salida de labios está indicado en la [figura 25-16D](#), con las primeras frecuencias enfatizadas debido al sobre nivel a los primeros armónicos del espectrograma de la [figura 25-16B](#). Para realzar el perfil espectral de la figura B a las frecuencias altas, y por lo tanto el nivel de las formantes superiores, se recurre al pre-énfasis.

Particularidades de la fonación

La voz con vibración glotal (con fonación), por ser periódica, se caracteriza por tener una frecuencia fundamental y por consiguiente una tonalidad, una gran intensidad y mucho tiempo de fonación.

La voz sin vibración glotal (sin fonación) se diferencia de la anterior porque es aperiódica y, por tanto, carece de tonalidad, tiene menor intensidad, requiere mayor consumo de aire espirado y, por lo tanto, el tiempo de emisión de voz es menor.

Las tres primeras frecuencias formantes y en particular la primera y la segunda son de gran importancia en la identificación de vocales.

La primera se sitúa entre 200 y 1.000 Hz. La segunda entre 500 y 2.500 Hz y la tercera entre 1.500 y 3.500 Hz.

La frecuencia formante F2 es muy sensible a la forma del cuerpo de la lengua y la F3 a la posición de la punta de la lengua.

La formante del canto *singer's formant* característico de los cantantes de ópera al cantar cubierto, efecto parecido al de hablar bostezando, se debe, al bajar la laringe, a la creación de una cavidad autónoma en la región laringe-faringe acústicamente desacoplada del resto del tracto vocal con una frecuencia propia situada entre 2.500 y 3.000 Hz, es decir, situada entre la segunda y tercera formante, añadiendo brillo y potencia a la voz del cantante, logrando con ello destacar su voz sobre el fondo orquestal, con la particularidad adicional de ser esta banda de frecuencias de gran sensibilidad auditiva.

El vibrato es una fluctuación regular de frecuencia de 6 a 7 pulsaciones por segundo y del orden de un semitono de excursión de frecuencia. Es muy apreciado en el canto y aparte de su eufonía permite una cierta tolerancia en la entonación del o de la cantante y una mayor percepción de su voz.

En las sopranos, la primera formante puede ser inferior a la frecuencia fundamental y, en este caso, la formante queda inactivada y por lo tanto inoperante. Para activarla hay que aproximarla a la frecuencia fundamental acortando la longitud efectiva del conducto vocal abriendo la boca, aunque el timbre de la vocal queda parcialmente alterado. Esta estrategia es utilizada por las sopranos para obtener la máxima intensidad de la vocal emitida (fig. 25-6).

Un cambio de tono se asocia a un cambio relativamente menor de las frecuencias formantes, lográndose con ello la mínima alteración del timbre de la vocal percibida.

Un tono alto se asocia a frecuencias formantes altas, pues estamos acostumbrados a reconocer vocales a diferentes valores del tono en hombres, mujeres y niños.

Un aumento de la frecuencia fundamental de una octava, y por tanto del tono, va asociado aproximadamente al 25% de elevación de la frecuencia de las formantes. Si las frecuencias formantes variaran proporcionalmente al

tono, el timbre de las vocales quedaría profundamente alterado, como ocurre al aumentar o disminuir la velocidad en un reproductor magnetofónico analógico de cinta. El porcentaje de cambio de las frecuencias formantes con el tono es diferente para cada voz y tiene gran influencia en la clasificación de los registros de bajo, barítono o tenor.



Bibliografía

1. Baken RJ. *Clinical measurement of speech and voice*. 2nd ed. San Diego: Singular Publishing Group; 2000.
2. Fant G. *Acoustic theory of speech production*. The Hague: Mouton; 1970.
3. Flanagan JL. *Speech analysis, synthesis and perception*. New York: Laboratories Murray Hill; 1972.
4. Fry DB. *The Physics of Speech*. London: University Press; 1979.
5. Kay Elemetrics Corp. *Instruction Manual – Multi Speech*. Barcelona: Instituto Auditivo Español; 2004.
6. Laitman JT. El origen de lenguaje articulado. *Mundo Científico*. 1986;64:1182–1191.
7. Le Huche F. *La voz*. Barcelona: Masson; 1994.
8. Martínez Celdrán E. *Fonética*. Barcelona: Teide; 1984.
9. Peterson GE. Control methods used in a study of vowels. *J Acoust Soc Am* 24:175.
10. Quilis A. *Fonética acústica de la lengua española*. Madrid: Gredos; 1981.
11. Rossing T. *The science of sound*. Addison-Wesley 1983.
12. Scotto di Carlo N. La voz en el canto. *Mundo Científico*. 1991;118:1074–1083.
13. Sundberg J. La acústica del canto. *Investigación y Ciencia*. 1977;8:56–64.

CAPÍTULO 26



La adaptación protésico-auditiva

P. Salesa Isart



Introducción

En los últimos años la adaptación protésico- auditiva ha experimentado un notable progreso debido a un mejor conocimiento de la función auditiva y a un avance notable de las tecnologías electroacústicas. Hoy disponemos de modernos sistemas de exploración de la función auditiva que nos permiten conocer y valorar adecuadamente la deficiencia auditiva. Por otra parte, la tecnología electroacústica ha influido poderosamente en el diseño de nuevos componentes y de audífonos digitales con muchas más posibilidades. En conjunto, hoy es posible corregir la deficiencia auditiva con más propiedad gracias a los diversos programas de adaptación. No obstante, esto exige más profesionalidad del audioprotesista titulado y una labor más compleja a realizar en varias visitas con el deficiente auditivo al que se adapta la prótesis auditiva.

La legislación española actual exige que la labor de adaptación sea realizada por un técnico superior de audioprótesis que haya cursado los estudios correspondientes a nivel de formación profesional de grado superior con un ciclo formativo de 2.000 horas (Real Decreto 62/2001). Asimismo, se fija el equipamiento necesario para la realización de su labor: audiómetro, equipo de audiometría en campo libre, impedancímetro, cadena de medidas para la verificación de las características del audífono, etc.

La óptima solución del caso descansa en una correcta colaboración entre el médico ORL y el audioprotesista titulado en un proceso de mutua colaboración para proporcionar al deficiente auditivo la mejor opción con el máximo de profesionalidad y honradez.

Prescripción y adaptación

Es de desear que la prescripción médica necesaria para realizar una adaptación protésica comporte la siguiente información:

1. Audiometría tonal aérea y ósea de los dos oídos.
2. Etiología y probable evolución de la hipoacusia.
3. Banda dinámica de la audición. Niveles de tolerancia (umbral confortable y umbral de molestia).
4. Existencia de acúfenos y localización de los mismos.
5. Intervenciones efectuadas en el oído del paciente si las hubiere.
6. Correcto estado del CAE libre de cerumen.
7. Existencia de contraindicaciones a la adaptación: supuraciones, perforaciones, eccemas de conducto, etc.

La labor de adaptación del audioprotesista comporta:

1. Seleccionar el audífono óptimo para cada caso.
 - a. Medida y evaluación de las características psicoacústicas y fisicoacústicas de la audición para la adaptación protésica.
 - b. Determinación de las especificaciones óptimas del audífono.
 - c. Determinación de la modalidad de adaptación.
2. Adaptación del audífono.
 - a. Toma de impresión.
 - b. Confección del adaptador anatómico.

c. Ajuste y reglaje del audífono.

3. Control de la eficacia del audífono. Elaboración de un pronóstico del caso.
4. Suministro del audífono y entrenamiento auditivo del paciente, en sucesivas revisiones.
5. Educación audioprotésica del deficiente auditivo, colaborando con otros profesionales si es necesario (logopedas).
6. Garantía y atención posventa.

Por lo tanto, la actuación del profesional audioprotesista es importante ya que su actuación debe estar encaminada a:

1. Pronóstico protésico del caso.
2. Seguimiento del caso y revisiones.
3. Colaboración con otros profesionales (médico ORL, logopeda en los casos infantiles, etc.).
4. Información a los padres, en las adaptaciones infantiles.

El audioprotesista basará su decisión en los datos de las exploraciones audiológicas siguientes:

1. Anamnesis.
2. Audiometría tonal y verbal. Determinación del nivel de audición más confortable (MCL) y de molestia (UCL).
3. Timpanometría y nivel del reflejo estapediano.
4. Resultado de las pruebas de OEA transitorias y de productos de distorsión.
5. Potenciales evocados de tronco cerebral (PEATC) y PEAee.
6. En los niños: audiometría del juego, *peep-show*, ROC y Perelló. Estudio de la calidad de voz.

La tecnología del audífono actual

Actualmente y desde el año 1996 en que aparecieron los primeros audífonos totalmente digitales, se adaptan éstos a los diversos tipos de hipoacusias, conectándolos al ordenador e introduciendo en el audífono las modificaciones oportunas. Esto comporta un promedio de unas tres visitas con el paciente para perfeccionar la adaptación. Es más precisa que la que se realizaba en los anteriores audífonos analógicos, más eficaz, pero comporta una mejor preparación y más trabajo del audioprotesista. Caso de variar en etapas posteriores los parámetros de la deficiencia auditiva del paciente, es posible realizar una nueva programación del mismo audífono una vez conectado de nuevo al ordenador.



Avances de los modernos audífonos digitales

Presentaremos antes el esquema básico del audífono digital (fig. 26-1). La señal acústica captada por el micrófono es convertida en señal eléctrica analógica (trazo de perfil continuo) pasa por un filtro de paso de las bajas frecuencias del habla para evitar el efecto *aliasing* distorsionador del sonido y es muestreada (trazo de perfil discreto) y convertida (A/D) en señal digital formada por una combinación de ceros y unos.

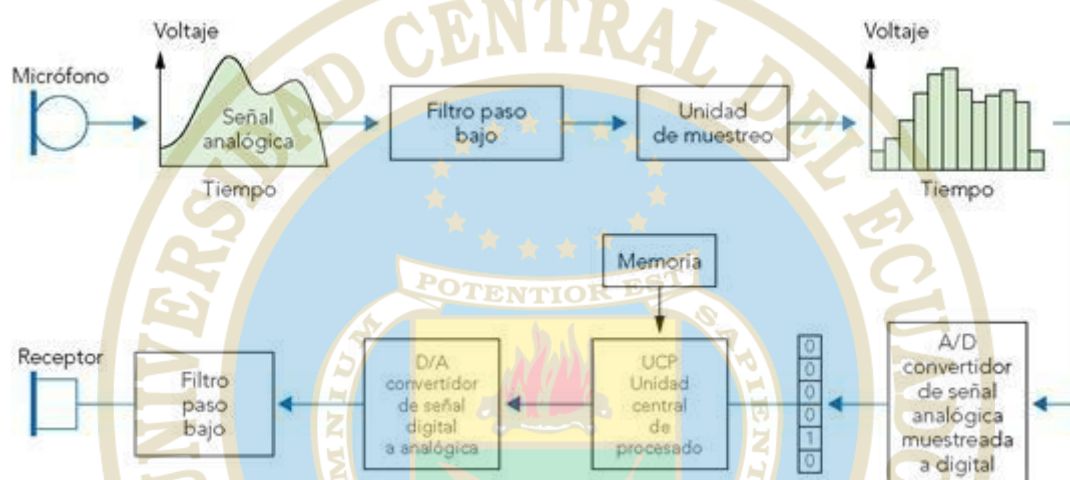


FIGURA 26-1 Esquema del audífono digital.

La señal digitalizada es procesada mediante un programa en la unidad central de procesamiento y reconvertida en señal analógica de baja frecuencia utilizando un convertidor (D/A) y un filtro paso bajo para eliminar señales espurias. El auricular o el vibrador convierten finalmente la señal en sonido (vía aérea) o vibración (vía ósea).

Diversos Sistemas De Programación

Gracias a la utilización de medidas *in situ* con sonda dentro del CAE son posibles medidas de la ganancia más fiables que las medidas de ganancia funcional. Se determina primero la ganancia en el CAE sin audífono (REUG) y después con el audífono funcionando colocado con su molde adaptador (REAG). La diferencia entre ambas es la ganancia de inserción (REIG). El resultado debe ser próximo a los valores que se determinan con las fórmulas de prescripción de la ganancia ideal. NAL-R (Byrne y Dillon, 1986), NAL-RP para pérdidas mayores de 60 dB (Byrne et al, 1990) para amplificadores lineales. NAL-NL1 (Dillon, 1999), DSL (Cornelisse, et al, 1995; Seewald, 1997) para amplificadores no lineales. El método DSL tiene en cuenta el menor

volumen del CAE en niños de menos de seis meses a los que corresponderá un nivel de presión superior al adulto como consecuencia de actuar el audífono con un volumen del CAE menor.

Empleo De Micrófonos Direccionales

Se utilizan para mejorar la relación señal/ruido en ambientes ruidosos. Los primeros micrófonos direccionales o cardioides aplicados en audífonos retroauriculares fueron introducidos en Alemania en 1970 por la firma Willco-Maico. Era posible conseguir la direccionalidad con un micrófono de doble entrada. Posteriormente, se utilizaron dos micrófonos debidamente acoplados en sensibilidad y fase, lográndose diferencias importantes de ganancia según la procedencia del foco sonoro, las cuales se ponen de manifiesto en los diagramas polares como el de la [figura 26-2](#). El índice de direccionalidad cuantifica la relación entre la respuesta de la señal frontal con respecto a las señales procedentes de todos los otros azimut. Existen sistemas de cambio automático de omnidireccional a direccional y sistemas adaptativos multibanda que se ajustan automáticamente a las condiciones ambientales según sea la procedencia del ruido mejorando la relación señal/ruido. En la práctica, el efecto direccional puede ser parcialmente alterado por la reverberación o la presencia de múltiples fuentes de ruido.

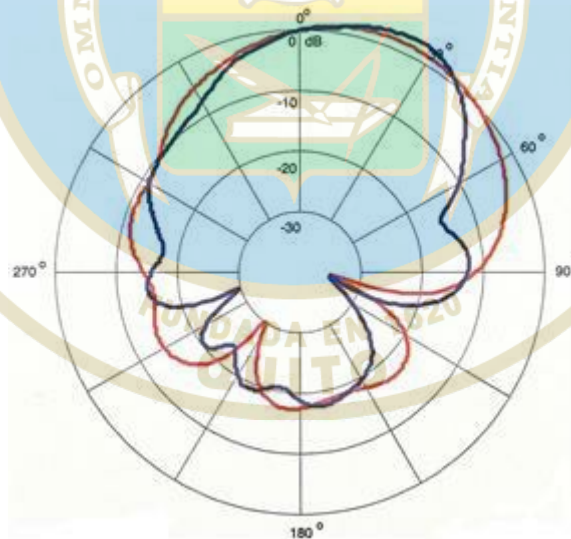


FIGURA 26-2 Diagrama polar de un micrófono direccional a las frecuencias de 2.000 Hz (perfil rojo) y 4.000 Hz (perfil azul).

Sistemas Automáticos Para Eliminar La Realimentación Acústica

La realimentación acústica limita de forma sustancial la ganancia útil del

audífono. Para solucionar el problema se recurría tradicionalmente a: confección de molde adaptador más ajustado, reducción de la ganancia general del audífono, con lo que podría ser insuficiente para la pérdida a corregir, y disminución de la ganancia en agudos en decremento de la inteligibilidad.

Los primeros trabajos sobre supresión digital de la realimentación acústica fueron presentados en el XIV Simposio Danavox en 1990 y posteriormente ampliados en el XV Simposio Danavox en 1993 con la presentación del audífono DFS Genius, que permitía un aumento de la ganancia útil de 10 dB. (Bisgaard, 1993). Posteriormente se presentaron estos trabajos (Salesa, 1994) en el Simposio Internacional Insero en Madrid. Actualmente, con el empleo de sistemas de programado digital se crea una señal en el CAE en oposición de fase que reduce o elimina la realimentación, permitiendo un aumento importante de ganancia útil sin realimentación.

Sistemas Enfatizadores Del Habla En Presencia De Ruido

Gracias a la posibilidad de procesamiento digital de la señal es posible emplear algoritmos que distinguen entre palabra y ruido. Recordemos que la palabra se elabora modulando en las distintas cavidades del tracto bucal la señal producida en los pliegues vocales. Se analiza la señal para determinar si hay unas fluctuaciones de la amplitud de modulación propias de la palabra o se trata de señales aleatorias propias del ruido y, una vez establecida la diferencia, se reduce la señal correspondiente al ruido.

Sistemas Más Avanzados De Compresión De La Señal

Hay muchos sistemas de compresión siendo los dos tipos básicos AGCo y AGCi según que la compresión actúe después o antes de ser amplificada la señal. El tiempo de ataque del circuito de compresión es el tiempo que precisa para entrar en acción amortiguando una señal intensa. Normalmente, es del orden de menos de 10 ms. El tiempo de recuperación es el tiempo que el circuito de compresión precisa para recuperar el nivel previo de la señal. Este tiempo es sustancialmente más largo. Actualmente, es posible actuar procesando la señal de compresión de distinta forma en cada canal independientemente de la acción en otros canales. Si la banda dinámica en un canal es más estrecha que en otro, podremos utilizar más compresión en el primero que en el segundo.

Sistemas De Transposición De Frecuencia

En los casos de pérdidas auditivas severas y profundas con imposibilidad de

recuperar las altas frecuencias, se usan de nuevo los métodos de transposición de frecuencias que consisten en traspasar los estímulos de frecuencias agudas a la zona de frecuencias graves. Estos sistemas ya se habían utilizado anteriormente en 1991 por la firma AVR. Recientemente la firma Widex ha diseñado nuevos circuitos de compresión de frecuencia cuya valoración depende de las publicaciones científicas de resultados al respecto. La mayor dificultad consiste en el aprendizaje del paciente para interpretar las sensaciones a frecuencias graves como correspondientes a los estímulos agudos que no es capaz de percibir con un sistema normal de amplificación.

Sincronización Binaural

Se consigue una coordinación y sincronización binaural instantánea entre los dos audífonos. Esto también mejora la calidad de recepción cuando los audífonos están conectados a sistemas audiovisuales como comentaremos en el apartado siguiente.

Conexión A Sistemas Audiovisuales

En la actualidad, se concibe el empleo de los audífonos no solamente como sistema de recuperación auditiva del habla, sino también como sistema receptor de alta fidelidad de la señal de TV, radio, equipo de alta fidelidad, teléfonos fijos y móviles, etc. El usuario se beneficia de una recepción a través de sus audífonos calibrados individualmente con sus correspondientes moldes adaptadores a medida compensando las respectivas pérdidas auditivas y corrigiendo las diferencias interaurales. Los modernos audífonos disponen de sistemas de conexión a los mencionados sistemas audiovisuales. La [figura 26-3](#) es un esquema de los distintos tipos de conexión de los audífonos a diversos elementos audiovisuales.



FIGURA 26-3 Conexión de los audífonos a diversos elementos audiovisuales. Gentileza de Oticon.

Tipos actuales de audífonos

Descartados los audífonos de bolsillo, cuyo empleo ha quedado muy reducido en la actualidad, citaremos las siguientes modalidades: retroauricular, intraauricular, intraconducto, CIC, retroauricular RITE y gafas auditivas.

Retroauricular

Fueron introducidos hacia 1950 (fig. 26-4). Se colocan detrás del pabellón auditivo y se adaptan al CAE mediante un molde adaptador confeccionado a medida y que se conecta mediante un tubo de plástico con el auricular del audífono situado dentro de la caja del mismo. Existen distintos materiales para la confección de los moldes adaptadores: duros (resina acrílica) y blandos (silicona). Existe una gran variedad de modelos de audífonos retroauriculares de distinta ganancia y características electroacústicas según sea la hipoacusia que se desea corregir. Es posible su conexión a equipos audiovisuales vía entrada de audio o *bluetooth*. El problema de los audífonos retroauriculares son las crestas de resonancia provocadas por la transmisión del sonido a lo largo del tubo y que están en función del diámetro y longitud del mismo. Dichas resonancias se estudian en la teoría del tubo de Kundt (v. cap. 5).

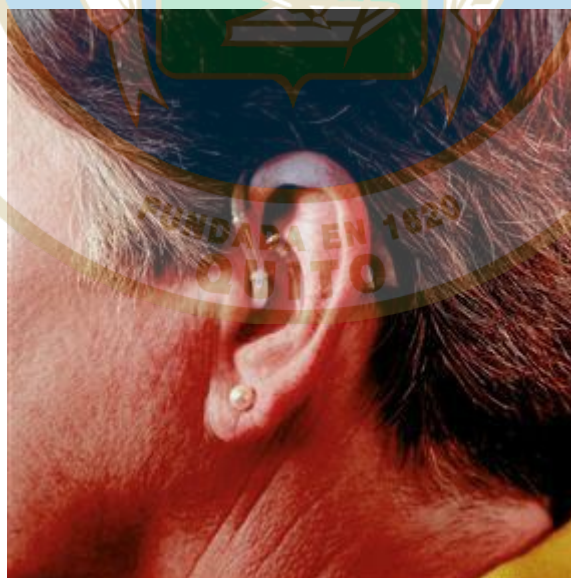


FIGURA 26-4 Audífono retroauricular digital clásico. Gentileza de Oticon.

Intraauricular, Intraconducto Y CIC

Son audífonos de pequeño tamaño y de confección personalizada acústica y anatómica, previa toma de impresión del pabellón y CAE. Su aparición tuvo lugar en los años sesenta. La colocación de este tipo de audífonos exige que el CAE esté en perfecto estado de higiene así como libre de cerumen.

Es indudable que este tipo de audífonos ofrece ventajas respecto a los retroauriculares clásicos.

1. Mayor rendimiento al actuar sobre un volumen de aire menor (cavidad entre la membrana timpánica y el auricular).
2. Ausencia de ondas estacionarias producidas por la conducción del sonido a través del tubo de plástico.
3. Aprovechamiento del efecto captador y direccional del pabellón auditivo.
4. Mayor discreción y no interferencia con el empleo de gafas.

No obstante, citaremos también las siguientes desventajas:

1. Facilidad de acoplamiento dada la proximidad de micrófono y auricular, esto desaconseja su empleo en casos de pérdidas severas y profundas.
2. Para que no se acople es preciso que esté bien adaptado, lo cual potencia la ganancia en frecuencias graves y da lugar a un efecto de tonel y resonancia de la propia voz desagradable para el usuario. Esta es una de las quejas habituales en estos pacientes.

El intraconducto no es más que un intraauricular más pequeño y más discreto (fig. 26-5). El CIC es más pequeño que un intraconducto, queda colocado totalmente dentro del CAE y es muy discreto (figs. 26-6 y 26-7). Es importante tomar una buena impresión del CAE para lograr un buen ajuste y evitar la realimentación acústica.



FIGURA 26-5 Audífono intraconducto.



FIGURA 26-6 Audífono CIC.

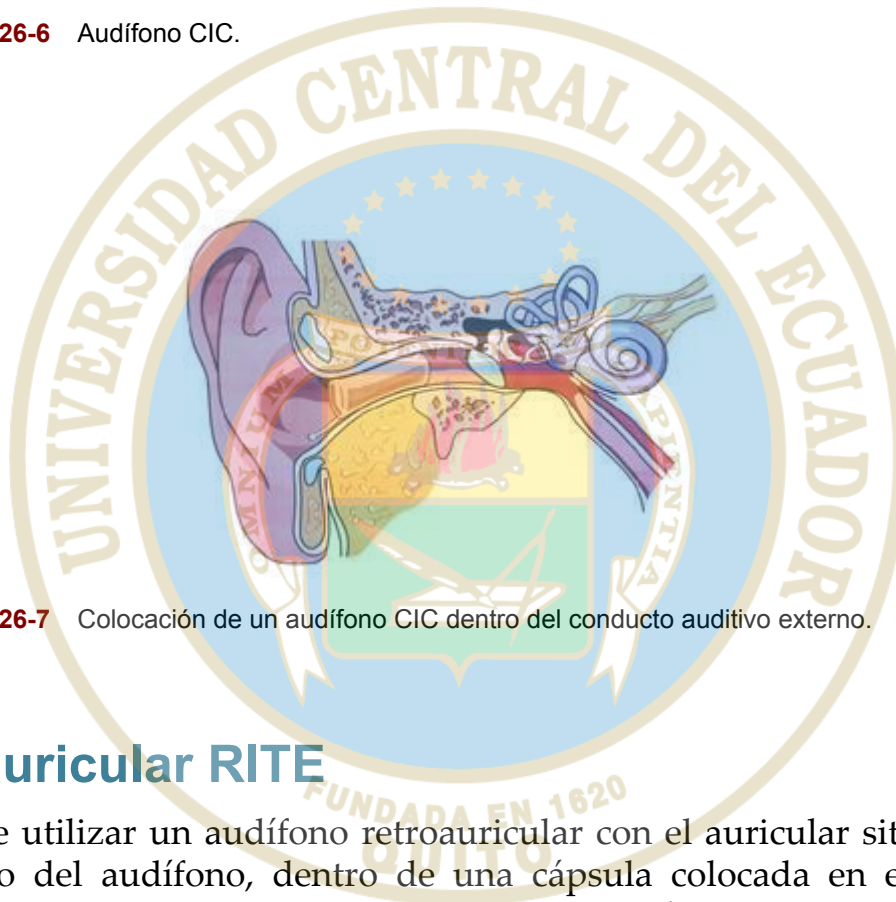


FIGURA 26-7 Colocación de un audífono CIC dentro del conducto auditivo externo.

Retroauricular RITE

La idea de utilizar un audífono retroauricular con el auricular situado fuera del cuerpo del audífono, dentro de una cápsula colocada en el conducto auditivo y conectado con un fino conductor al audífono situado detrás de la oreja, ya fue propuesta sin éxito anteriormente (Ross M. y Cirimo R., 1980). Actualmente, esta tecnología está totalmente vigente con éxito y representa un porcentaje mayoritario del total de las adaptaciones, por encima de los porcentajes de adaptación de audífonos retroauriculares clásicos e intraauriculares (fig. 26-8). Presenta las siguientes ventajas:

1. Al sustituir el tubo de conexión por un fino conductor, se elimina la presencia de crestas de resonancia en el interior del tubo, propias de los retroauriculares clásicos.
2. La separación entre micrófono y receptor es mayor que en los audífonos

intraauriculares, reduciendo el riesgo de realimentación acústica. Esto permite utilizar canales de ventilación adecuados que evitan un exceso de graves que provocan la resonancia de la propia voz y el efecto de tonel. También consideramos como positivo el hecho de que el CAE ventile, lo que no se consigue con un intraauricular muy ajustado.

3. El audífono es más pequeño, puesto que el auricular queda desplazado dentro del CAE y es sumamente discreto, ya que el fino conductor de conexión del audífono con el auricular es prácticamente imperceptible.



FIGURA 26-8 Audífono retroauricular RITE. Gentileza de Oticon.

En definitiva, se trata de una solución que supera ampliamente la eficacia y calidad acústica de los retroauriculares clásicos y de los intraauriculares.

Gafas Auditivas

Actualmente, su empleo ha quedado reducido a los casos de adaptación por vía ósea y a las adaptaciones CROS y BICROS.

Las adaptaciones con gafas auditivas por vía ósea de la [figura 26-9](#) son eficaces cuando el nivel de percepción de esta vía no es superior a los 35 dBHL y se indican cuando:

1. Existe una atresia del CAE.

2. Hay un eccema del CAE.
3. En otitis y supuraciones de oído medio.
4. Oídos intervenidos cuya piel sea delicada para la colocación de un molde adaptador.



FIGURA 26-9 Gafas auditivas vía ósea. Gentileza de BHM Tech.

Cuando el nivel del perfil de la vía ósea supera los 35 dBHL puede pensarse en una prótesis quirúrgica osteointegrada del tipo BAHA o PRONTO.

La adaptación con gafa tipo CROS de la [figura 26-10](#) está indicada en hipoacusias unilaterales que suponen una dificultad para el paciente cuando el interlocutor se sitúa en el lado malo. Se realiza con adaptador abierto y con el micrófono situado en la patilla del lado malo y conectado alámbricamente o por transmisión inalámbrica con el amplificador en el lado bueno. El paciente percibe la señal en el lado bueno, gracias al micrófono situado en el lado malo. El hecho de que el adaptador sea abierto permite aumentar agudos sin realimentación y es particularmente indicada cuando el perfil audiométrico del lado bueno es del tipo descendente hacia los agudos.



FIGURA 26-10 Gafas auditivas tipo CROS. Gentileza de Bruckhoff.

Seguimiento de la adaptación protésica

Realizar una adaptación protésica es una labor compleja que debe ser llevada a cabo en varias etapas. Se calcula que el tiempo promedio posterior a la adaptación puede ser de unas 3 h. Ello comprende las visitas al audioprotesista para controlar el resultado de la adaptación, analizar el estado de funcionamiento de los audífonos y revisar los moldes adaptadores anatómicos. Si bien es importante en el caso de un adulto, lo será todavía más en el caso de una adaptación infantil ya que, debido a que el niño está en una etapa de crecimiento, deberá revisarse a menudo el ajuste de los moldes adaptadores.

Corresponderá al audioprotesista facilitar las instrucciones necesarias al usuario para el mantenimiento adecuado del audífono y la limpieza del molde anatómico.

Un consejo eficaz es recomendar la adaptación progresiva en el tiempo. El usuario reconocerá al principio sonidos que no estaba acostumbrado a percibir, aprenderá a controlar su propio nivel de voz, escuchará primero en ambientes silenciosos y de voces conocidas y, finalmente, en ambientes ruidosos y con varios interlocutores.

Los objetivos a conseguir en la adaptación infantil pueden ser:

1. Obtención del mejor resultado posible de acuerdo con los restos auditivos existentes.
2. Mejora de la percepción del lenguaje hablado.
3. Lograr una buena calidad de la voz.

Los padres del niño deberán disponer de los conocimientos necesarios para poder solucionar pequeños problemas que pueden presentarse a lo largo de los primeros meses de adaptación como son: cambiar los tubos de los moldes, limpiar los filtros, revisar el funcionamiento de los audífonos, comprobar el estado de las pilas, etc.

Ayudas técnicas auditivas

Equipo FM Para Integración Escolar

La aplicación de los equipos de FM permite mejorar sensiblemente la calidad de recepción no solo en la escuela, sino también en auditorios y lugares públicos, en visitas guiadas, etc.

Tres son los problemas que se presentan en la práctica escolar al usuario de audífono integrado en la clase normal:

1. La reverberación del aula provocada por múltiples reflexiones de las ondas sonoras que producen una distorsión del lenguaje. Esto se agrava si las condiciones acústicas de las aulas no son correctas, lo que ocurre en muchos casos.
2. A medida que aumenta la distancia entre el profesor y el alumno disminuye la intensidad de la recepción del mensaje, con lo cual en muchos casos el nivel de ganancia requerido para umbrales de pérdida severa y profunda no es el adecuado, a pesar de la utilización de audífonos.
3. El ruido de fondo provocado por el murmullo y las conversaciones de los demás alumnos de una clase dará lugar a que la relación señal/ruido empeore y la inteligibilidad disminuya.

Para paliar este problema se utilizan desde hace años ([Salesa, 1994](#)) los equipos de FM acoplados a los audífonos. El sistema consiste en una emisora que usa el profesor y capta su mensaje con un micrófono de solapa. La transmisión de FM llega al alumno y es captada por un pequeño receptor acoplado a los audífonos vía entrada de audio ([fig. 26-11](#)). Es posible cambiar la frecuencia del canal de emisión para evitar interferencias entre clases. Se mejora sustancialmente la relación señal/ruido y acústicamente es como si el alumno estuviera muy cerca del profesor. El alcance de la emisora es de unos 30 m.



FIGURA 26-11 Emisora FM Inspiro y audifono Naida Ultra-Power con receptor FM incorporado.
Gentileza de Phonak.

Ayudas Auditivas En El Hogar

Existen teléfonos con amplificador, tanto fijos como móviles, para conseguir una audición a nivel correcto para el usuario (figs. 26-12 y 26-13). Se aumenta el nivel del timbre, la intensidad del habla y en algunos casos hay también señal luminosa.



FIGURA 26-12 Teléfono fijo especial Amplicomms con amplificador.



FIGURA 26-13 Teléfono móvil especial Amplicomms con amplificador.

La firma Sennheiser dispone de equipos de RF de gran calidad para la escucha de la TV (fig. 26-14). Su conexión es sencilla, es posible graduar el volumen, su utilización no se interfiere con los otros oyentes de audición normal y su alcance es de unos 100 m. Hay modelos de empleo sin audífono y otros con conexión al audífono vía bobina inductiva (posición T o MT).

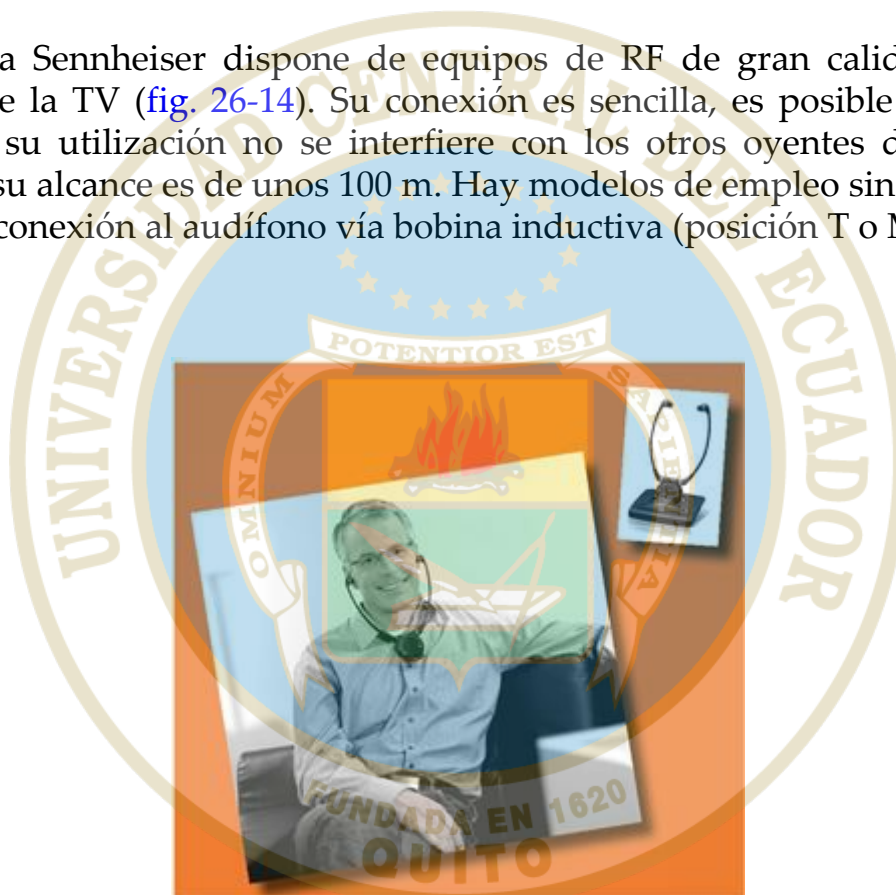


FIGURA 26-14 Equipo inalámbrico Sennheiser RF estéreo para TV, radio y alta fidelidad.

Existen distintos modelos de despertadores: de sobremesa, tipo reloj, con alarma acústica, vibratoria o luminosa (fig. 26-15).



FIGURA 26-15 Despertador Sonic Alert con sonido y vibración.



Bibliografía

1. Bentler RA, Mueller G. *Hearing Aid Technology, Handbook of Clinical Audiology*. 6.^a ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2009.
2. Bisgaard N. Digital Feedback Suppression. Clinical experiences with profoundly hearing. Recent Developments in hearing instrument technology. 15th Danavox Symposium; 1993.
3. Bronkhorst AW, Plomb R. The effect of head-induced interaural time and level differences on speech intelligibility in noise. *Journal of Acoustical Society of America*. 1998;83:1508–1516.
4. Byrne D, Dillon H. The National Acoustic Laboratories new procedure for selecting gain and frequency response of a hearing aid. *Ear Hearing*. 1986;7:257–265.
5. Byrne D, Parkinson A, Newall P. Hearing aid gain and frequency response requirements for the severe/profoundly hearing impaired. *Ear and Hearing*. 1990;11:40–49.
6. Cornelisse LE, Seewald RC, Jamieson DG. Wide dynamic range compression hearing aids: the DSL approach. *Hear J* 1995;47:23-24,26,28-29.
7. Dillon H. Nal-NL1 A new procedure for fitting non linear hearing aids. *Hear J* 1999;52:10,12,14,16.
8. Ross M, Cirimo R. Reducing Feedback in a Post-Auricular Hearing Aid by Implanting the Receiver in an Earmold. *The Volta Review*. 1980;Enero:40–44.
9. Salesa E. *Prótesis auditivas Presentes y futuras prestaciones Simposio Internacional sobre eliminación de barreras de comunicación*. Inersio: Ministerio de Asuntos Sociales; 1994.
10. Seewald R, Cornelisse L, Ramji K, Sinclair S, Moodie K, Jamieson D. *A software implementation of the Desired Sensation Level Method for fitting linear gain and wide-dynamic range compression hearing instruments*. University of Western Ontario 1997.
11. Stelmachowicz P, Hoover B. *Hearing instrument fitting and verification in children Handbook of clinical audiology*. 6.^a ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2009.
12. Valente M, Valente M. *Hearing aid fitting for adults: selection, fitting, verification and validation Handbook of clinical audiology*. 6.^a ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2009.

CAPÍTULO 27



Implante coclear

M. Sainz Quevedo and A. de la Torre Vega



Introducción

El implante coclear nace como el único medio de conseguir un nivel de comunicación suficiente en aquellos casos en que la amplificación mediante audífonos o los tratamientos médicos o quirúrgicos empleados en un determinado paciente se han demostrado ineficaces. El implante coclear se basa en el principio de sustituir la función de una cóclea extensamente dañada, hasta el punto de no permitir un aceptable nivel de discriminación auditiva al paciente, por uno o varios electrodos, los cuales transmiten los sonidos directamente a las fibras del nervio coclear, transformados por un procesador en estímulos eléctricos. De esta forma se genera una sensación auditiva cuya riqueza y calidad dependerá de factores atribuibles al implante y a las características del propio paciente. Valorar esto último es esencial si se desean conocer las posibilidades en un determinado caso.

La historia del implante coclear es muy antigua. Sus fundamentos se remontan a Volta, que en 1790 comprobó cómo la estimulación eléctrica del oído generaba una sensación sonora. En 1957, Djourno y Eyries comprobaron en un enfermo que había sido sometido a cirugía que era posible percibir ruidos mediante dicha estimulación. Los años sesenta y setenta fueron el inicio de una serie de experiencias que lograron mejorar técnicamente los implantes cocleares, permitiendo con estos ingenios cotas bastante aceptables de discriminación. Merecen especial mención, en este sentido, los trabajos del grupo de House en Estados Unidos con su implante monocanal, es decir, de un solo electrodo activo. Sin embargo, en la década de los ochenta es cuando con los implantes se comienzan a cosechar éxitos considerables en lo que se refiere a la discriminación auditiva. Se comprueba la superioridad técnica de la implantación de múltiples electrodos sobre la del electrodo único y de los implantes colocados en el interior de la cóclea (intracocleares) frente a los que se situaban fuera de esta (extracocleares). En 1978 la Universidad de Melbourne diseña el prototipo del Nucleus 22 (1), un implante multicanal intracoclear que después de sucesivas modificaciones, en 1982, será aprobado definitivamente por la Food and Drug Administration (FDA) en Estados Unidos, para su uso en adultos con sorderas adquiridas después de desarrollar el lenguaje. Más adelante, en 1990, esta misma entidad da el visto bueno definitivo para su utilización en niños. Hoy en día se cuenta con una serie mayor de opciones en el momento de elegir los dispositivos que se van a implantar. Las estrategias de análisis de la voz permiten una inteligibilidad considerablemente mejor para el paciente, el tamaño de los procesadores de la voz es menor, con lo que estos tienen un tamaño similar al de un audífono retroauricular y el consumo de energía ha disminuido también. Con todo lo anterior la eficacia de los implantes cocleares, así como los aspectos estéticos derivados de su tamaño, han evolucionado de forma que el implante es una opción que, respecto al audífono convencional, tiene una frontera cada vez más difícil de delimitar.

Descripción del implante coclear

Refiriéndonos a los modelos multicanales, que son los empleados hoy en día de forma general, el implante consta de los siguientes componentes: un micrófono, un procesador del lenguaje y el receptor interno con el sistema de electrodos (figs. 27-1 y 27-2).

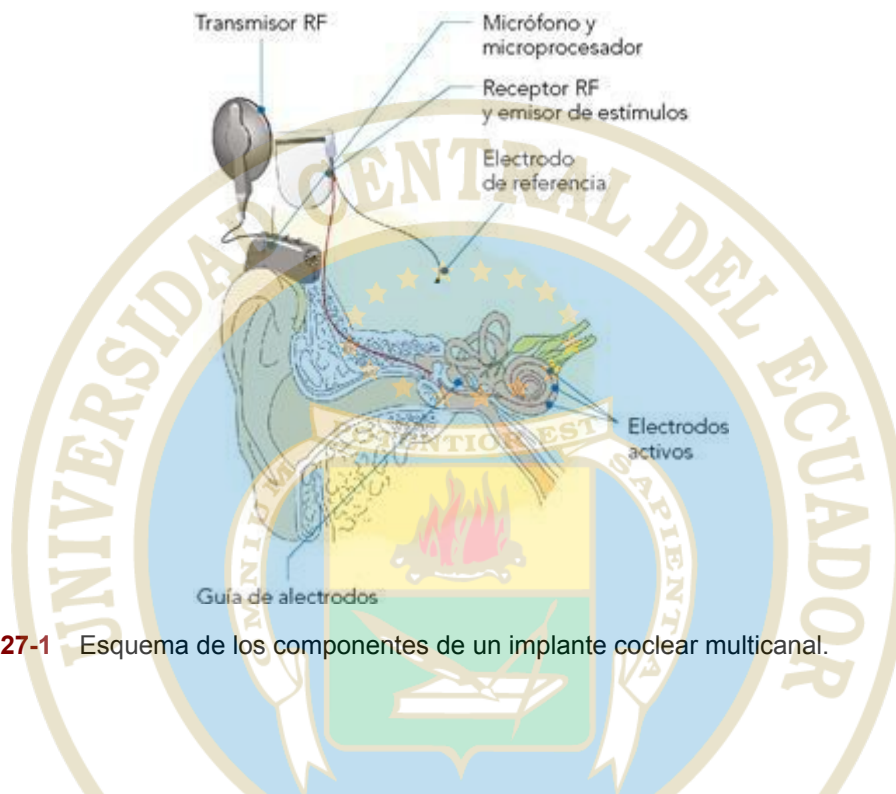


FIGURA 27-1 Esquema de los componentes de un implante coclear multicanal.



FIGURA 27-2 Componentes de un implante coclear: **A)** procesador y micrófono; **B)** transmisor; **C)** receptor interno con la guía de electrodos.

El micrófono será el encargado de recoger los sonidos y transformar la energía acústica en eléctrica para enviarla después al procesador.

Generalmente se sitúa en el pabellón auricular de forma muy parecida a un audífono. El procesador recibe la señal eléctrica procedente del micrófono, la analiza descomponiéndola en las distintas frecuencias de su espectro y las codifica de distintas formas según el modelo e incluso dentro del mismo modelo, según haya sido programado este. El sistema de electrodos va a ser el encargado de transmitir a las fibras del nervio coclear los estímulos eléctricos ya codificados en el procesador. Aunque pueda parecer una cuestión de menor relevancia, el diseño de los electrodos y la estrategia de estimulación es importantísima. Desde este punto de vista, los implantes pueden clasificarse en:

1. *Monocanales*. Disponen solo de un canal de estimulación. Ello implica que el paciente puede discriminar modulaciones de intensidad, duración del estímulo y tiene una limitada capacidad de discriminación de frecuencias debido a los límites, en número de pulsaciones por segundo que marca el período refractario del nervio.
2. *Multicanales*. Son sin duda los empleados generalmente por sus ya probados resultados. La estimulación se realiza a distintos niveles dentro de la cóclea. Los electrodos situados en las zonas apicales de la cóclea codifican los sonidos de frecuencias más graves, al contrario de los situados en áreas basales, que lo harían con los agudos. De esta forma se pretende reproducir la tonotopía de la cóclea normal.
3. *Extracocleares*. Prácticamente en desuso por sus inconvenientes y pobres resultados. En este caso los electrodos se sitúan fuera del receptor coclear.
4. *Intracocleares*. Son los que se emplean generalmente. Los electrodos se alojan en la escala timpánica.

La mayor o menor aproximación al modiolos, donde se encuentran las células ganglionares que estimularán el implante, es un factor que debe tenerse en cuenta tanto para el consumo de energía del procesador como para el campo eléctrico que producirá la estimulación. Los primeros intentos de preservar la integridad coclear mediante una estimulación a través del hueso no tuvieron éxito debido, entre otros factores, a la falta de definición del campo usado para estimular. La forma de este (monopolar, bipolar, etc.) es importante desde el punto de vista electrónico, al igual que por las implicaciones electrofisiológicas que se derivan.

La transmisión eléctrica desde el procesador hasta los electrodos se puede realizar a través de la piel mediante una conexión directa, o por medio de un acoplamiento inductivo, lo que evita al enfermo tener que llevar una conexión transcutánea (fig. 27-2). El número de electrodos varía de unos modelos a otros, sin que sea el mayor o menor número de electrodos, dentro de unos límites, un factor determinante sobre la mejor o peor inteligibilidad, como veremos más adelante.

Estrategias de codificación

Se denomina estrategia de codificación al conjunto de operaciones realizadas por el procesador sobre la señal de audio, desde su adquisición mediante el micrófono hasta la generación de los estímulos eléctricos en los electrodos del implante coclear. La estrategia de codificación determina qué aspectos de la señal de audio van a quedar representados en el patrón de estimulación y condiciona, por lo tanto, la calidad con que el paciente implantado percibe el sonido. Al considerar la calidad del sonido debe atenderse a la resolución espectral (o capacidad para discriminar frecuencias), resolución temporal (o capacidad para apreciar cambios en el tiempo) y resolución en intensidad (o capacidad para discriminar estímulos de diferente intensidad). Teniendo en cuenta las consecuencias que tienen las hipoacusias sobre la comunicación oral, debe considerarse la inteligibilidad de la voz como un aspecto esencial de la calidad proporcionada por el implante coclear.

La calidad con que es percibido el sonido a través del implante coclear se ve limitada por diversos factores, algunos de origen técnico y otros de origen fisiológico. Una limitación importante en la calidad se debe a que la estimulación eléctrica del nervio auditivo lleva asociada una importante interacción entre canales. Cuando se proporciona un estímulo eléctrico en uno de los electrodos, el campo de corriente se extiende en una región relativamente amplia, activando terminaciones nerviosas que pueden estar bastante alejadas del punto donde se generó la estimulación. Puede ocurrir que el estímulo en un electrodo active terminaciones asociadas a otro electrodo, reduciendo la discriminación frecuencial tonotópica. En esta situación, un incremento del número de electrodos del implante no va a mejorar la resolución espectral tonotópica. La representación del sonido a través del implante coclear se caracteriza, por tanto, por presentar una escasa resolución espectral tonotópica (2,3).

Por otra parte, la estimulación simultánea en varios canales da lugar a un fenómeno conocido como «suma de campos», que produce una fuerte distorsión entre canales: si se estimula en el canal «A» se establece un flujo de corriente entre el electrodo activo «A» y el electrodo de referencia; si se estimula en el canal «B» se establece un flujo de corriente entre el electrodo activo «B» y el de referencia; pero si ambas estimulaciones se realizan de forma simultánea, puesto que los estímulos en «A» y en «B» son distintos, se va a crear una diferencia de potencial entre ambos electrodos, que dará lugar a una corriente eléctrica no controlada entre estos. Así, la estimulación simultánea produce una importante confusión con respecto a la asignación tonotópica de los electrodos en el implante coclear (4).

Como resultado de estas limitaciones, el diseño del implante coclear y del procesador se enfrenta a compromisos, donde optimizar en una dirección supone a veces renunciar a prestaciones en otra. Las estrategias de codificación tratan de proporcionar al paciente implantado, en el marco de

estas limitaciones, una representación óptima de la señal de audio, con la mejor calidad posible, y en particular, tratando de conseguir la máxima inteligibilidad en el caso de las señales de voz.

Representación De La Voz Con El Implante Coclear

Debido a las limitaciones fisiológicas asociadas a la estimulación eléctrica, el implante coclear no puede proporcionar una alta resolución espectral tonotópica (2). Ello limita la calidad con que queda representado el sonido. Sin embargo, este aspecto no es esencial para la inteligibilidad de la voz, ya que incluso con una resolución espectral reducida es posible representar la envolvente espectral y por lo tanto identificar los formantes. Los dispositivos que ofrecen una buena resolución temporal y en intensidad permiten una representación adecuada de la señal de voz, siendo posible en estos casos la identificación y discriminación de fonemas e, incluso, la percepción de la frecuencia fundamental (5).

Sin embargo, la reducida resolución espectral tonotópica proporcionada por el implante hace que no quede adecuadamente representada la estructura fina del espectro. Esto ocasiona una pérdida considerable en la calidad con que son percibidos los sonidos más complejos (p. ej., podemos pensar en una señal musical en la que intervienen simultáneamente varios instrumentos). También se reduce la inteligibilidad de la voz (en comparación con la audición normal) cuando esta se adquiriese en condiciones de ruido.

Evolución De Las Estrategias De Codificación

Los inicios: limitaciones asociadas al procesamiento de señal

El diseño de la estrategia de codificación estaba limitado, en los primeros implantes cocleares, por la cantidad de procesamiento de señal que se podía tolerar en el procesador. Para tener un consumo y tamaño razonable en el procesador era necesario reducir al máximo las operaciones de procesamiento de señal. En esta primera etapa, caben destacar las estrategias *compressed-analog* o las estrategias F0-F1-F2 y MPEAK. La primera es una estrategia de estimulación simultánea que se caracteriza por su simplicidad. Para poder realizar la estimulación simultánea en todos los canales, es necesario configurar la estimulación en modo bipolar (los modos bipolares de estimulación reducen el efecto de suma de campos). La estrategia *compressed-analog* separa el sonido en varios canales mediante un banco de filtros y aplica sobre cada electrodo una corriente similar a la señal de salida de cada filtro. Para adaptar los niveles de estimulación eléctrica a los requerimientos específicos de cada paciente en cada electrodo, se introduce una función de compresión entre la salida de cada filtro y la fuente de corriente que activa el electrodo.

Frente a la estrategia *compressed-analog* y sus derivadas nos encontramos con las «estrategias pulsátiles» que en lugar de presentar la estimulación como una señal continua, la presentan como una secuencia de pulsos bifásicos. Se usan pulsos bifásicos para evitar acumulación de carga (una componente de corriente continua daría lugar a procesos de electrólisis, alteración del pH e, incluso, generación de burbujas de hidrógeno, produciendo una citotoxicidad en el medio intercelular). La estimulación pulsátil es más parecida a la descarga de potencial de las células ciliadas y tiene la ventaja de permitir la estimulación secuencial, haciendo posible el uso de modos de estimulación monopares (más eficientes que los bipares). Las estrategias F0-F1-F2, MPEAK, SMSP, SPEAK, ACE y CIS son estrategias pulsátiles.

La estrategia F0-F1-F2 se desarrolló para implantes con un elevado número de canales (22 canales), y su funcionamiento se basa en la extracción de la frecuencia fundamental (F0), el primer formante (F1) y el segundo formante (F2) de la señal de entrada. En cada ciclo de estimulación se seleccionan dos electrodos (correspondientes a los formantes primero y segundo), con la ayuda de un banco de filtros, y se presenta la estimulación únicamente en estos electrodos con un nivel que viene determinado por la energía de los formantes. La estimulación se presenta con una tasa correspondiente a la frecuencia fundamental F0. De este modo, en el patrón de estimulación quedan representados los elementos más importantes para la inteligibilidad de la voz, es decir, los dos primeros formantes y la frecuencia fundamental. La estrategia MPEAK (Multi-Peak) es una variante de la anterior, que incluye, en cada ciclo de estimulación, cinco electrodos activos: dos de ellos son los correspondientes a los dos primeros formantes. Los otros tres son siempre activados en cada ciclo de estimulación y sirven para representar la energía de la señal en bandas anchas de frecuencia correspondientes a frecuencias agudas. De este modo, es posible representar más adecuadamente algunos fonemas, sobre todo las consonantes fricativas, ya que con la estrategia F0-F1-F2 no resulta fácil la activación de un electrodo correspondiente a frecuencias agudas cuando se producen fonemas fricativos (2).

Las estrategias F0-F1-F2 y MPEAK se suelen denominar estrategias de extracción de parámetros, ya que el patrón de estimulación que genera el implante está basado en la estimación de distintos parámetros (los valores de las frecuencias de los dos primeros formantes, la frecuencia fundamental, la energía de los dos primeros formantes, etc.). Presentan el inconveniente de condicionar la representación de la señal de audio a una adecuada determinación de los parámetros estimados. De este modo, si el algoritmo que estima alguno de estos parámetros proporciona un valor incorrecto, el implante presentará al paciente un patrón de estimulación que le resultará extremadamente confuso. Este problema resulta particularmente evidente cuando la voz se adquiere en condiciones de ruido o cuando el sistema procesa señales que no son voz (es decir, señales en las que no aparecen

formantes o frecuencia fundamental).

Número de canales activos y tasa de estimulación: estrategias N-de-M

Con el aumento de las prestaciones de los sistemas electrónicos, fue posible el desarrollo de procesadores con mayor capacidad de cálculo, que permitían estimular un mayor número de electrodos en cada ciclo de estimulación. Esto permitió desarrollar las estrategias de codificación conocidas como N-de-M (2).

Las estrategias N-de-M (entre las que se encuentran las estrategias SMSP, SPEAK o ACE) parten también de un análisis de la señal de audio mediante un banco de filtros con un cierto número (M) de filtros. Cada filtro define una banda de frecuencia y está asociado a un electrodo o canal del implante. Un bloque de detección de envolvente (usualmente construido mediante un rectificador y un filtro paso-baja) estima la energía de salida en cada instante de tiempo para cada banda de frecuencia. En cada ciclo de estimulación se comparan las energías de los M canales y de estos se seleccionan los N canales que presentan más energía. De este modo, en cada ciclo se activan N canales de los M disponibles en el implante.

Generalmente el valor de N se puede seleccionar durante la programación del procesador. Elegir un valor alto de N (próximo a M) mejora la representación de la señal de audio, pero reduce la tasa de estimulación (se realiza una estimulación secuencial pulsátil, de modo que cuantos más electrodos son activados en cada ciclo, mayor es la duración del ciclo de estimulación y menor el número de pulsos presentados por segundo en cada electrodo). Reducir el valor de N supone un incremento de la tasa de estimulación, pero a costa de una representación más pobre de la señal de audio. Las estrategias N-de-M con valores bajos de N son particularmente sensibles al ruido, debido a que un ruido que presente mucha energía en una determinada banda de frecuencia hace que el canal correspondiente esté permanentemente activo, dejando menos canales para la representación de la señal de audio (es decir, haciendo que la representación de la señal de audio resulte aún más pobre). Otro efecto negativo de las estrategias N-de-M es que, debido a las condiciones acústicas, se pueden encontrar situaciones en las que determinados canales (usualmente los que representan a las frecuencias agudas) son activados en muy raras ocasiones, proporcionando una mala representación de determinados fonemas. La falta de activación de algunos canales durante períodos prolongados ocasiona, además, fluctuaciones en los umbrales de activación de las terminaciones nerviosas, reduciendo la sensibilidad y dificultando la percepción auditiva.

Estrategias de forma de onda: estrategia CIS

La estrategia de muestreo intercalado continuo (*continuous interleaved sampling*, CIS) se utiliza en procesadores de alta tasa de estimulación (2,6).

Bajo la estrategia CIS, la estimulación es secuencial pulsátil como en el caso de la estrategia N-de-M. Sin embargo, con la estrategia CIS, en cada ciclo de estimulación son activados todos los canales del implante. Esto permite una mejor representación de la señal de audio, ya que es activado cada uno de los canales independientemente de la energía en la banda de frecuencia correspondiente, y las bandas de frecuencia de baja energía no son anuladas. Otra característica de la estrategia CIS es que en ausencia de energía en alguna de las bandas de frecuencia, el electrodo correspondiente se va a activar con un nivel de estimulación justo por debajo del umbral del paciente. Este estímulo no va a ser percibido por el paciente (por estar por debajo del umbral), pero contribuye a mantener la actividad espontánea y a que los umbrales de activación se mantengan bajos, y reduce el tiempo de activación ante la presencia de un estímulo por encima del umbral. De este modo, mejora la sensibilidad del paciente a estímulos cerca del umbral, y aumenta la resolución en intensidad.

La estrategia CIS puede considerarse como una extensión de la estrategia N-de-M para el caso en el que N es igual a M (es decir, se seleccionan todos los electrodos en cada ciclo de estimulación). Esta estrategia se utiliza preferentemente en implantes con un número reducido de electrodos y elevada tasa de estimulación. En implantes con un elevado número de electrodos no es aconsejable programar estrategias CIS, puesto que la tasa de estimulación quedaría excesivamente reducida, disminuyendo la resolución temporal proporcionada por el implante coclear.

Procesamiento de la señal de audio

En la [figura 27-3](#) se muestran los principales elementos del procesador relacionados con la codificación de la señal de audio. El diagrama de bloques representado corresponde a una estrategia CIS, si bien muchos de los elementos son comunes a las distintas estrategias de codificación.

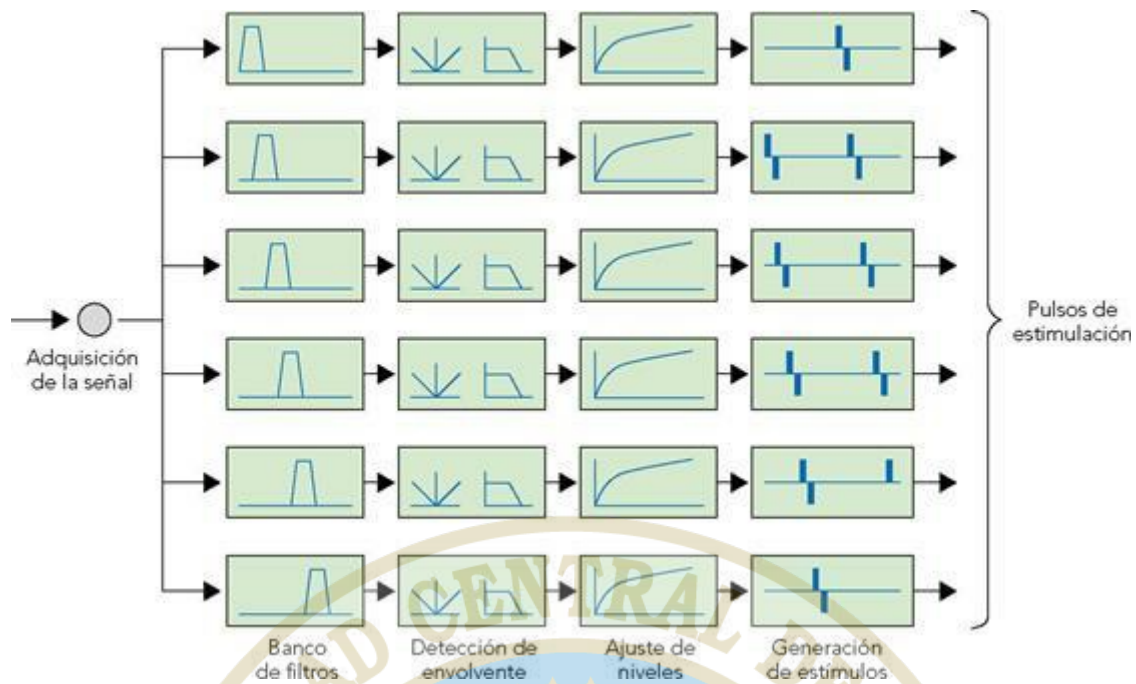


FIGURA 27-3 Diagrama de bloques del procesador de un implante coclear con estrategia de codificación CIS.

El primer elemento que nos encontramos es la etapa de entrada, que atacada por la señal procedente del micrófono adapta impedancias, amplifica la señal y la muestrea para su posterior procesamiento digital. Usualmente el bloque de adquisición incluye además un control automático de ganancia, que permite adaptar la ganancia de la señal de entrada a las condiciones en las que la señal de audio es adquirida.

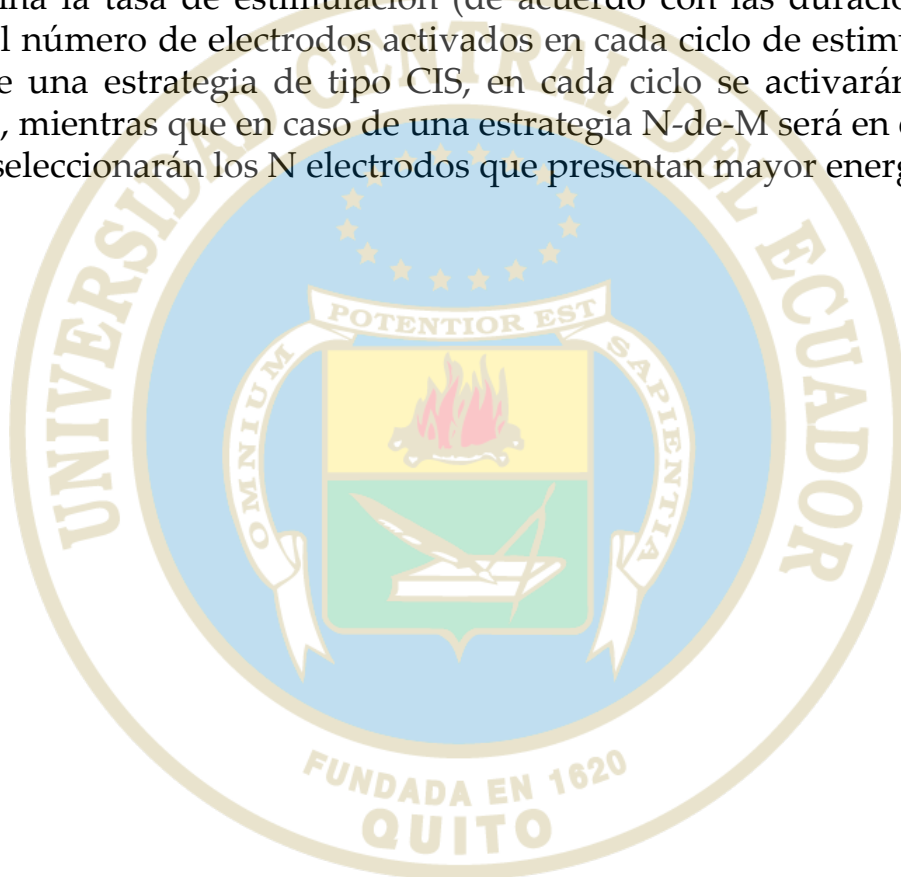
La señal digital adquirida es pasada a un banco de filtros. Cada filtro tiene asociada una banda de frecuencia, define un canal del implante coclear y será responsable de la estimulación en uno de los electrodos. El número de filtros depende del diseño del implante coclear. Algunos fabricantes optan por sistemas de un elevado número de electrodos (siendo en este caso necesario utilizar estrategias de tipo N-de-M o reducir la tasa de estimulación) tratando de preservar la resolución espectral tonotópica. Otros fabricantes, ante la limitación en la resolución espectral tonotópica debida a la extensión del campo de corriente, optan por un número reducido de canales con una mayor tasa de estimulación implementada sobre estrategias CIS. Usualmente las frecuencias centrales de los filtros y los anchos de banda se escalan logarítmicamente en el espectro.

Una vez filtrada la señal, de forma independiente para cada banda, es pasada al detector de envolvente, que proporciona una estimación de la energía que hay en cada instante de tiempo en la señal filtrada. Esta estimación se utiliza para determinar el nivel de estimulación en el electrodo correspondiente.

El detector de envolvente proporciona, en cada instante de tiempo, el nivel de la señal de audio en cada canal. Para determinar el nivel de estimulación eléctrica necesario en cada electrodo se incluye un bloque de compresión

(específico para cada canal) mediante el cual se mapea el rango dinámico acústico de cada banda de frecuencia sobre el rango dinámico eléctrico necesario en cada electrodo. El rango dinámico eléctrico en cada electrodo queda especificado mediante los niveles «umbral» o T-level, y «máximo nivel de confort» o C-level establecidos durante la programación del implante. El bloque de compresión tiene como misión fundamental hacer que los estímulos acústicos débiles proporcionen un estímulo eléctrico cerca del umbral eléctrico del paciente, y los estímulos acústicos fuertes proporcionen un estímulo cerca de su máximo nivel de confort.

Finalmente, el bloque de generación de pulsos va a generar los pulsos en cada electrodo con el nivel adecuado y de forma secuencial, de modo que en cada instante de tiempo solo se encuentre activo un electrodo. En este bloque se determina la tasa de estimulación (de acuerdo con las duraciones de los pulsos y el número de electrodos activados en cada ciclo de estimulación). Si se trata de una estrategia de tipo CIS, en cada ciclo se activarán todos los electrodos, mientras que en caso de una estrategia N-de-M será en este bloque donde se seleccionarán los N electrodos que presentan mayor energía.



Posibilidades y limitaciones de los implantes cocleares

Los implantes cocleares, por el procedimiento de estimulación del nervio auditivo, presentan una importante limitación en cuanto a la resolución espectral tonotópica. Es importante notar que esta limitación no se puede superar incrementando el número de electrodos del implante: a medida que aumenta el número de electrodos es más difícil discriminar entre los estímulos procedentes de los distintos electrodos, de modo que un incremento del número de electrodos no supone un aumento de resolución espectral tonotópica, y puede dar lugar a algunos inconvenientes (como obligar al uso de una estrategia N-de-M o reducir excesivamente la tasa de estimulación perdiendo resolución temporal).

En la actualidad, la mayor parte de los implantes cocleares, adecuadamente programados, pueden proporcionar tasas de estimulación suficientemente altas como para obtener una resolución temporal adecuada. Con tasas de estimulación suficientemente altas, la resolución temporal va a venir determinada por factores fisiológicos (el período refractario de las neuronas) y no por factores técnicos.

La resolución en intensidad que proporcionan los implantes es también, por lo general, adecuada, viéndose limitada más por causas fisiológicas (duración de la hipoacusia, degeneración retrógrada del nervio auditivo, índice de supervivencia neuronal) que por cuestiones técnicas. Conseguir una adecuada resolución en intensidad requiere un ajuste adecuado de los niveles de programación asociados a cada electrodo (umbrales y máximos niveles de confort) y una selección adecuada de la función de mapeo de intensidad.

Con estas características, el implante coclear permite una representación adecuada de la señal de voz, en la que resulta posible la identificación de los fonemas y palabras, e incluso, en muchos casos la percepción de la frecuencia fundamental, a través del patrón temporal de estimulación (7). En la actualidad, el número de pacientes implantados es suficientemente alto como para conocer los resultados en distintos grupos de pacientes. De este modo, es posible afirmar que las estrategias de codificación proporcionan a los pacientes una representación del sonido con calidad suficiente para la inteligibilidad de la voz cuando esta es pronunciada sin ruido de fondo o con niveles moderados de ruido. El porcentaje de pacientes que son capaces de mantener conversaciones a través del teléfono es considerable, es decir, que son capaces de decodificar la señal de voz sin apoyo visual y en condiciones de ruido moderado.

Selección de pacientes para un implante coclear

El proceso de selección de candidatos para un implante no es simple. No todos los hipoacúsicos profundos tienen la posibilidad de ser implantados, y lo que es más importante, tampoco los resultados van a ser similares en los distintos enfermos. Cuando en el caso de los niños sus padres acuden a nosotros solicitando ser informados de este tipo de tratamiento, es preciso que se les pueda dar unas expectativas lo más reales posibles sobre qué es lo que se puede conseguir en cada caso.

De forma genérica se pueden distinguir los siguientes grupos de candidatos, teniendo en cuenta la edad de instauración de la hipoacusia en relación con el desarrollo del lenguaje: prelocutivos o prelinguales, perilocutivos y poslocutivos.

Enfermos Prelocutivos O Prelinguales

Se incluyen aquí aquellos en que la hipoacusia es congénita o bien apareció en los dos primeros años de la vida. La principal característica de este grupo es que no tienen experiencia auditiva, su lenguaje hablado y escrito puede estar más o menos desarrollado, en función de los logros de la rehabilitación, pero en su adquisición han empleado otros sentidos alternativos al oído, fundamentalmente la vista y el tacto.

En este grupo de pacientes existen una serie de problemas derivados de la no utilización de la vía auditiva que es importante considerar. La privación de sonido tiene un efecto negativo sobre la maduración de la vía, núcleos y centros auditivos, que puede ser corregida mediante estimulación sonora en etapas tempranas de la vida (8,9). Por otra parte, las lesiones de las células ciliadas de la cóclea van a producir con el tiempo fenómenos de degeneración retrógrada en dicha vía como se ha demostrado experimentalmente (10,11). Esto hace que cuanto más temprana sea la implantación, mejores resultados se consigan con el implante (12,13).

Otro punto que se debe considerar en estos enfermos es su nivel de lenguaje, ya que va a condicionar de manera considerable la duración y posibilidades ulteriores de la rehabilitación. En este sentido, todo el proceso de aprendizaje realizado en el área del lenguaje previo al implante es camino ganado en su rehabilitación posterior. Como es fácil comprender el desarrollo del área lingüística con el apoyo de un implante puede ser espectacular. No obstante, el período de rehabilitación posterior puede durar años, hasta conseguir un nivel adecuado que permita al niño integrarse en un centro escolar normal. Con todo y ello siempre se precisará ayuda, ya que no se puede caer en el error de pensar que un implantado tiene una audición de la misma calidad que un normooyente.

La edad mínima en que se podía implantar a un niño era inicialmente de 2 años. Hoy en día el límite inferior de edad está más determinado por la seguridad de que la indicación es correcta que por la cronología. Según las opiniones contrastadas de los distintos grupos que en este momento están practicando implantes en niños, cuanto más precoz sea la implantación, mejores serán los resultados. Estos son particularmente pobres en adolescentes y adultos prelocutivos, en los que muchas veces lo único que se puede esperar es que el enfermo mejore su lectura labial y perciba los ruidos ambientes. Es un hecho claro que los resultados correspondientes a niños con hipoacusias congénitas y edades comprendidas entre 0 y 3 años son mejores en relación a los que tenían una edad comprendida entre los 3 y 6 años. Sin embargo, la experiencia demuestra que para muchos enfermos esos pequeños logros representan una fuente de satisfacción personal y una mejora en su comunicación extraordinariamente importante. La indicación del implante se ha extendido de forma considerable a los grupos de niños con enfermedades asociadas, como es el caso de los retrasos mentales moderados. También está demostrado que estos pacientes se benefician de la información auditiva en muchos casos, lo cual es una ayuda a su rehabilitación específica. Otros pacientes, como es el caso de los sordociegos, obtienen una ayuda, si cabe más importante que los videntes, lo que es fácil comprender (14). Una de las peculiaridades de este grupo, en particular en niños de corta edad y poco colaboradores, es la dificultad en la programación del implante que puede durar de semanas a meses en los casos difíciles.

Enfermos Perilocutivos

Se incluyen en este grupo aquellos que han presentado la hipoacusia en edades comprendidas entre los 2 y los 5 años, es decir en la edad crítica de adquisición del lenguaje. Las características diferenciales son las siguientes:

1. Han mantenido un funcionamiento normal, en principio, de su vía auditiva hasta el momento de la aparición de la hipoacusia.
2. Han tenido un desarrollo del lenguaje también normal hasta que se presentó el problema.
3. Su nivel lingüístico sufre con el tiempo un rápido retroceso, lo que hace que transcurridos unos años se engloben, desde el punto de vista clínico, dentro del grupo de los enfermos prelocutivos.

El implante precoz en estos casos permite conseguir unos resultados muy buenos. El período de rehabilitación postimplante es más reducido que en el caso de los prelocutivos, ya que tienen una memoria auditiva y un vocabulario de grado variable según la edad de presentación de la hipoacusia, pero que facilita considerablemente esta labor rehabilitadora.

Enfermos Poslocutivos

Son aquellos en que la hipoacusia apareció posteriormente a la adquisición del lenguaje. Serían los candidatos ideales, tanto en función de los resultados como a la brevedad del período de programación y rehabilitación. Con el apoyo adecuado estos niños suelen poder escolarizarse en un centro normal.

Indicaciones Generales De La Implantación

En términos generales ya se han definido los tres grupos de enfermos que se pueden encontrar. Ahora bien, para que sea factible realizar un implante coclear es preciso que se den una serie de condiciones que se deben comprobar en el estudio previo y que son las siguientes:

1. Que la profundidad de la hipoacusia haga ineficaz un medio de amplificación convencional. En los casos en que la falta de colaboración del niño no permite un estudio audiométrico completo y solo se dispone de la información obtenida mediante la audiometría objetiva, es preciso un período de observación en un centro especializado durante 2 a 6 meses, después de la correcta adaptación de un audífono, que permita un grado aceptable de seguridad sobre este punto. En algunas ocasiones la sintomatología puede aportar unos datos que permiten tomar decisiones más rápidas como en el caso de malformaciones diagnosticadas mediante estudios de imagen.
2. Que no existan anomalías anatómicas en el laberinto anterior que imposibiliten la introducción de los electrodos durante la cirugía. Esto último puede comprobarse mediante un estudio de imagen de dicha estructura (TC y en ocasiones completada con la RM).
3. Que exista una vía y centros auditivos viables funcionalmente después del implante. Nos asesoraremos de ello mediante la sintomatología y, en caso necesario, practicando la denominada «prueba del promontorio», que consiste en la estimulación eléctrica del nervio coclear introduciendo un electrodo en el oído medio sobre el promontorio o en la propia ventana redonda. En el adulto y niños colaboradores se puede determinar la presencia o no de sensación auditiva y las características de esta. En caso contrario se debe recurrir a pruebas objetivas como los potenciales evocados mediante estimulación eléctrica (fig. 27-4) o deducir este dato del resto de la exploración clínica. Cuando existen restos auditivos claros, la prueba del promontorio no aporta una información adicional de importancia de acuerdo con nuestra experiencia. En los pacientes en los que se dude sobre la integridad anatómica del nervio, en las neuropatías auditivas y en las malformaciones de oído interno que afectan al laberinto óseo, así como en las cofosis bilaterales, la prueba del promontorio ayudará a determinar el oído a implantar y si esta implantación es o no viable.

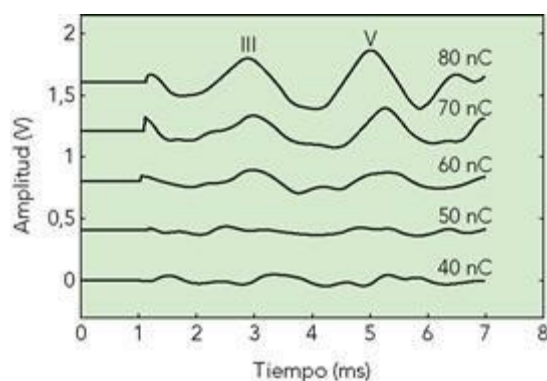


FIGURA 27-4 Potenciales del tronco cerebral con estimulación eléctrica en promontorio. El artefacto del estímulo ha sido eliminado mediante el tratamiento numérico de la señal.

4. En los casos en que estas pruebas no excluyan la posibilidad de un implante será preciso un detenido estudio psicológico y de lenguaje del enfermo que orientará sobre la estrategia a seguir en la rehabilitación y los requerimientos en tiempo de esta. Este estudio será completado con un interrogatorio exhaustivo sobre otros aspectos no médicos, pero no por ello menos decisivos, como: situación y apoyo familiar, posibilidad de desplazamiento a nuestro centro para realizar revisiones periódicas, posibilidad también de realizar un programa de rehabilitación posterior al que se iniciará después de la cirugía, etc.

Criterios Específicos De Implantación

Se trata aquí de valorar cuál es la mejor audición que se puede proporcionar a un paciente y esto es tan cambiante como los criterios de implantación. Tomemos como ejemplo el caso de las hipoacusias graves en un oído y profundas en el contrario. El paciente puede mejorar de manera considerable si emplea un audífono en el oído funcional y un implante en el que la hipoacusia es profunda. Estadísticamente se ha podido determinar que ello es así, y es incontestable que la estimulación bimodal favorece a muchos hipoacúsicos.

Se considera que cumplen con los criterios de implantación las hipoacusias graves en adultos poslinguales con pérdidas superiores a 70 dB en las frecuencias conversacionales, umbrales con audífono superiores a 55 dB en campo libre y si la audiometría vocal con audífono permite una discriminación menor del 40% en listas abiertas de palabras a una intensidad de 65 dBHL.

La estimulación electroacústica es uno de los campos más apasionantes que se han abierto en los últimos tiempos. Inicialmente se consideraba que la cóclea implantada era una cóclea funcionalmente anulada. Observaciones posteriores y estudios en animales de experimentación demostraron que, con el método adecuado, era posible conservar la función auditiva residual y combinar la estimulación acústica y la eléctrica (15). Esto es muy interesante

en las hipoacusias con preservación de las frecuencias graves y caída brusca hacia las frecuencias medias y agudas. En estos casos se puede combinar el empleo de un audífono y un implante en el mismo oído (fig. 27-5).

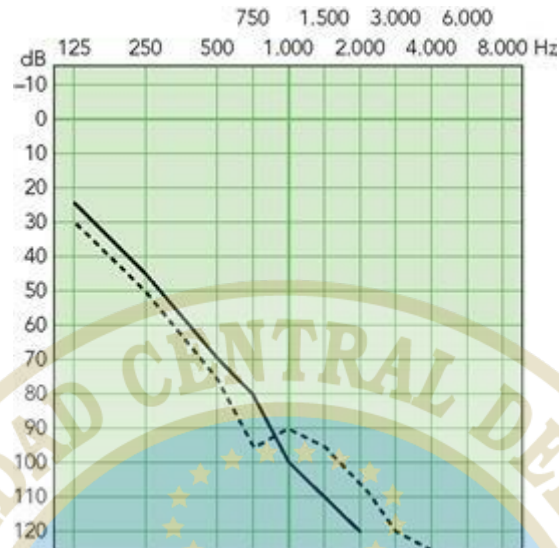


FIGURA 27-5 Audiograma preoperatorio y postoperatorio en una paciente seleccionada para estimulación electroacústica. El trazo continuo corresponde a la audiometría preoperatoria. El trazo interrumpido corresponde a la audiometría postoperatoria.

La estimulación bilateral es otro de los criterios discutidos de implantación. Es cierto que los pacientes se benefician de una mejor discriminación en ambientes ruidosos y que permite una mejor localización espacial del sonido. Dejando al margen los criterios económicos, la otra cara de la moneda es la utilización de ambos oídos cuando uno de ellos se podría reservar para un futuro.

Las neuropatías auditivas constituyen otro campo en que la implantación era discutible. Cuando existen otoemisiones acústicas pero no se registran potenciales evocados auditivos, inicialmente se pensaba que este hecho obedecía a una lesión de la vía auditiva y que el implante era beneficioso debido a que actuaba sincronizando los impulsos nerviosos. Hoy se sabe que muchos de estos casos obedecen a una alteración genética de las células ciliadas internas (CCI). El estudio electrofisiológico en el caso de los niños es esencial.

Tratamiento con implante coclear

Cirugía

La técnica quirúrgica para la introducción de los electrodos del implante coclear y fijación del receptor es minuciosa, pero está al alcance de un otólogo experimentado, y consisten en realidad en una variación sobre otras modalidades quirúrgicas ya difundidas. No nos extenderemos en ella ya que excede el propósito de este capítulo. Básicamente los tiempos la cirugía son los siguientes: tallado del colgajo que cubrirá el receptor interno y del lecho óseo donde se va a alojar, mastoidectomía, timpanotomía posterior y cocleostomía (fig. 27-6). Los dos últimos tiempos son los más problemáticos debido al peligro de lesión del nervio facial en la timpanotomía posterior y a las dificultades de inserción de los electrodos que plantean algunos pacientes en la cocleostomía, como es el caso de las cócleas osificadas o de malformaciones óseas de la cóclea.

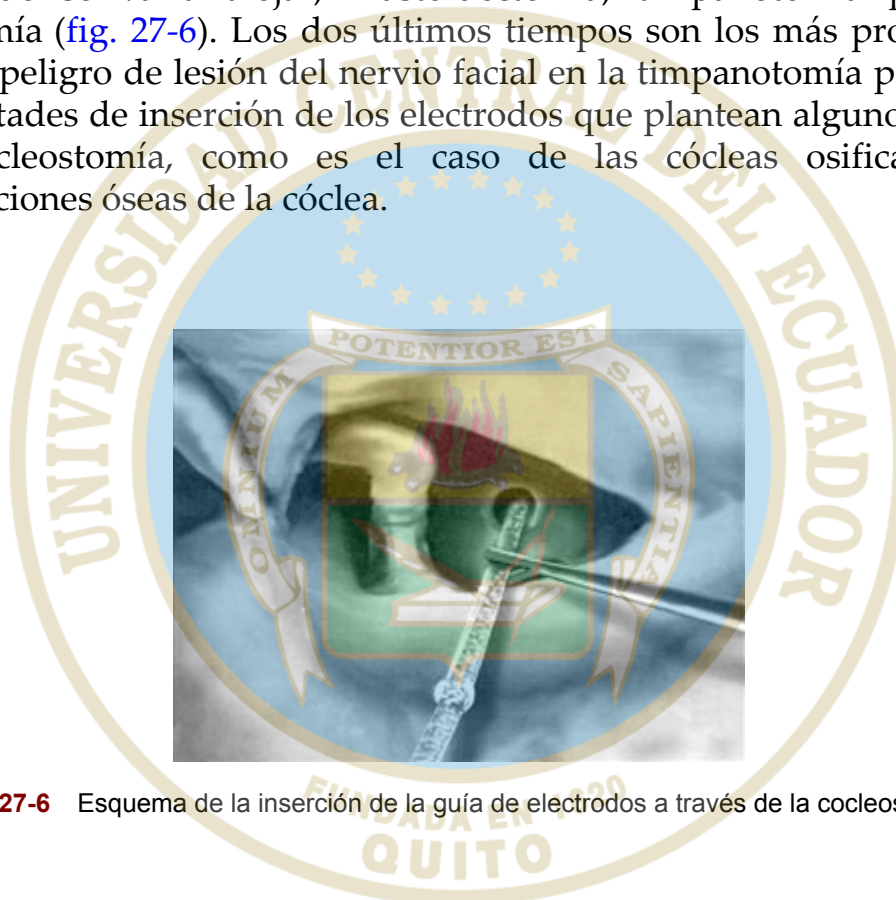


FIGURA 27-6 Esquema de la inserción de la guía de electrodos a través de la cocleostomía.

Programación

Una vez superado el período postoperatorio, es necesario adaptar la forma en que el procesador enviará los estímulos eléctricos a la vía auditiva, de acuerdo con las características de dicha vía. Para ello se debe interrogar al enfermo sobre su sensación auditiva. Esto permitirá valorar una serie de parámetros que orientarán sobre el tipo de codificación del sonido que se debe aplicar en cada caso. Nuestra opción se introducirá en la memoria del procesador y podrá ser modificada, cada vez que sea necesario, en las sucesivas revisiones que realicen al enfermo. Una de las primeras consideraciones que nos debemos hacer es que la programación no es algo estático. En las primeras semanas cambia de forma continua, lo cual obliga a

hacer ajustes en función de las demandas del paciente. Con el paso del tiempo los parámetros implicados se suelen mantener en valores estables. Ello no es óbice para que en determinadas circunstancias se produzcan cambios que precisen nuevas correcciones. Si, dentro de un programa de implantes, este hecho no se tiene en cuenta, los resultados serán muy pobres y el grado de satisfacción del paciente menor.

La programación la efectuaremos mediante un ordenador que conectado a una interfase irá así mismo conectada al procesador. Los parámetros más importantes que se deben programar son los siguientes:

1. *Modo de estimulación.* Será el que determine la configuración eléctrica de los electrodos. En algunos implantes se puede elegir esta configuración entre varias posibilidades, mientras que en otros viene prefijada. Cuando se utiliza un electrodo de referencia extracoclear se habla de estimulación monopolar. En el caso de que los electrodos activos y de referencia sean intracocleares se hablará de estimulación bipolar. El modo monopolar tiene la ventaja de requerir niveles de intensidad más bajos. En las formas bipolares se puede seleccionar la distancia entre los electrodos, como en el caso del Nucleus: bipolar 1, bipolar 2, etc., dejando electrodos inactivos entre el activo y el de referencia.

2. *Estrategia de codificación.* Algunos implantes permiten seleccionar distintas estrategias de codificación: analógicas o digitales SPEAK o ACE, etc. Se remite al lector al apartado correspondiente. Es importante tener en cuenta que, cuando se ha seleccionado una estrategia dentro de las distintas opciones, el paciente puede no tolerar cambios importantes en su percepción auditiva.

3. *Tasa de estimulación.* Es el número de pulsos por segundo que suministra cada electrodo y es igual al inverso de la duración del ciclo de estimulación. La mayoría de los implantes obtienen los distintos niveles de estimulación combinando la duración del pulso con el nivel de intensidad de este. Si aumenta la duración aumenta la sensación de intensidad, pero se incrementa también la duración del ciclo de estimulación, reduciéndose la tasa de estimulación. La tasa está también relacionada con el número de electrodos activos en cada ciclo de estimulación. A menor número de electrodos activos, mayor posibilidad de incrementar la tasa de estimulación.

4. *Configuración del banco de filtros.* El banco de filtros determina el rango espectral que selecciona el procesador. En términos generales se puede considerar que a mayor rango mayor riqueza de información auditiva. La mayoría de los procesadores tiene predeterminados, por defecto, el rango de frecuencias asignado a cada electrodo, pero también suelen ser flexibles a la hora de modificarlos. Si se inactivan electrodos, las frecuencias correspondientes a estos se suelen asignar de forma automática a los activos.

5. *Umbral de audición (nivel T) y de máximo nivel de confort (nivel C).* El nivel T es la mínima intensidad de estímulo eléctrico que el paciente puede percibir. El C es la máxima intensidad que el paciente percibe confortablemente. Juntos limitan el rango dinámico que proporciona el implante (fig. 27-7). El procesador determina cómo se transforma el rango dinámico acústico en el eléctrico del implante. Suele introducir un factor de compresión que de ser excesivo limita la discriminación de intensidad (16).

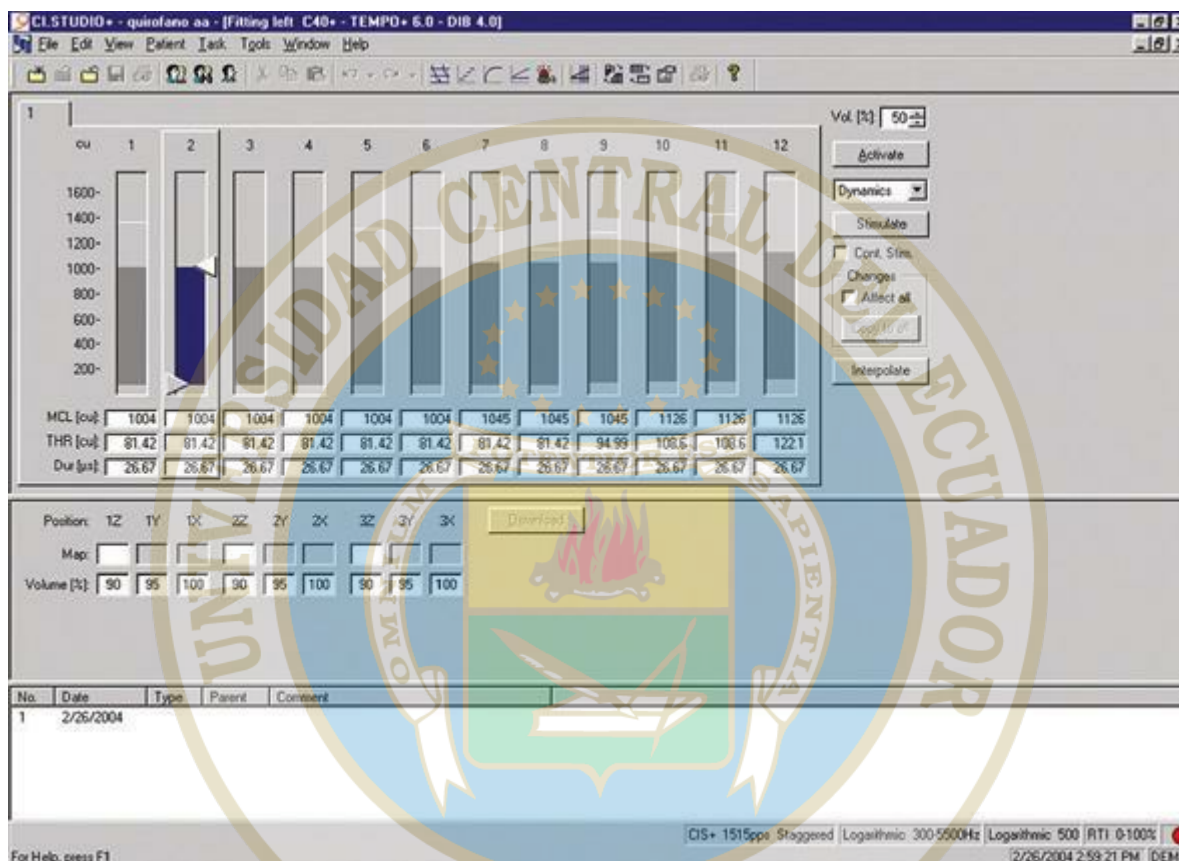


FIGURA 27-7 Mapa de la programación. THR corresponde al umbral de audición para cada electrodo; MCL: umbral de máxima intensidad confortable. En sombreado, el rango dinámico.

En los niños de corta edad es difícil conseguir una buena colaboración a la hora de recoger los datos antes mencionados. Para ello se tiene que recurrir a procedimientos muy similares a los empleados en audiometría infantil convencional (fig. 27-8) y en otros casos al estudio de los potenciales evocados auditivos mediante estimulación eléctrica o a la determinación de los umbrales del reflejo estapedial mediante este mismo tipo de estimulación. La telemetría de respuesta neural va a permitir en algunos casos conocer las características del potencial de acción de las diferentes particiones cocleares estimuladas por cada electrodo. En general, los métodos objetivos se emplean en los casos difíciles, como información adicional a los datos que nos da la programación mediante métodos subjetivos de observación y valoración de las reacciones del niño. Los modernos implantes permiten adicionalmente

conocer datos sobre el funcionamiento del equipo, como son la telemetría de impedancia que nos permite conocer los valores de impedancia de cada electrodo y los voltajes.

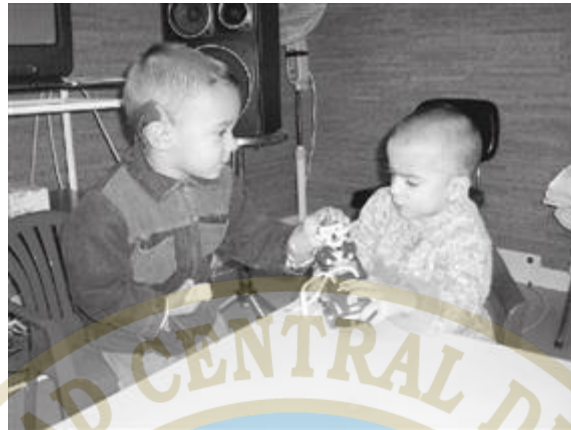


FIGURA 27-8 Niños durante una sesión de programación del procesador.

En los primeros días después de la primera programación se suelen producir cambios considerables en los niveles de audición y sobre todo de los niveles de máxima intensidad comfortable. Al cabo de los 6 meses la programación tiende a estabilizarse.

Rehabilitación

Una vez realizada la programación inicial, el enfermo iniciará la fase de rehabilitación que consta de las siguientes etapas:

1. *Detección.* En la que el enfermo nos indicará la presencia o ausencia de sonido.
2. *Discriminación.* Aquí solo percibirá si dos palabras son iguales o diferentes, sin que sea preciso que las comprenda.
3. *Identificación.* De una lista cerrada de palabras o frases el enfermo deberá elegir una que le se habrá repetido previamente.
4. *Reconocimiento.* El enfermo podrá repetir frases u oraciones sin necesidad de apoyo previo.
5. *Comprensión.* Sería la etapa final en que el enfermo realizaría las tareas cognitivas del lenguaje, también sin apoyo.

Como es lógico, el tiempo empleado en superar estas etapas es muy variable de unos casos a otros. El objetivo de la rehabilitación inicial es comprobar que la información auditiva que recibe a través del implante es lo

más completa posible. Para ello suele ser suficiente un período de tiempo variable, de 15 días a un mes, en el que la rehabilitación se acompañará de ajustes periódicos en la programación a la demanda. Esta rehabilitación inicial debe hacerse en el centro donde se ha intervenido y programado al enfermo.

Más adelante comenzará el período de adquisición del lenguaje mediante la rehabilitación adecuada para ello en cada caso. La conexión entre el equipo que se encargue de dicha rehabilitación y el centro de implantes deberá ser lo más estrecha posible, teniendo cumplida información dicho centro de los progresos efectuados por el niño y procediéndose en este de forma periódica a efectuar los ajustes en la programación del implante que sean necesarios.



Bibliografía

1. Clark GM, Patrick JF, Bailey QF. A Cochlear implant round window array. *J Laryngol Otol*. 1979;93:107–109.
2. Loizou PC. Mimicking the human ear. *IEEE Signal Processing Magazine*. 1998;15:101–130.
3. de la Torre A, Sainz M, Roldán C. Influence of the placement and configuration of the electrodes over the perception using cochlear implants. In: Manrique M, Ramos A, eds. *Proceedings of 6th European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation*. Las Palmas de Gran Canaria: Elipse; 2002.
4. White M, Merzenich M, Gardi J. Multichannel cochlear implants: channel interaction and processor design. *Arch Otolaryngol*. 1984;110:493–501.
5. de la Torre, Roldán C, Rosales P, Sainz M. Percepción del tono fundamental en pacientes con implante coclear. In: Rubio AJ, ed. *Actas de las II Jornadas en Tecnologías del Habla*. Granada: Universidad de Granada; 2002.
6. Wilson B, Finley C, Lawson D, Woldford R, Eddington D, Rabinowitz W. Better speech recognition with cochlear implants. *Nature*. 1991;352:236–238.
7. Bastarrica M, de la Torre A, Sainz M. How do cochlear implant patients perceive the sound? Synthesizing audio signals according to coding strategy and features of the patients. In: Morera C, Marco J, eds. *Proceedings of II Meeting Consensus on Auditory Implants*. Valencia: OPC Congress; 2004; Disponible en: <http://www.ugr.es/~atv>.
8. Balkany J, Hodges A, Miyamoto T, Gibbin K, Odabasi O. Cochlear implants in children. *Otolaringol Clin North Am*. 2000;34:455–467.
9. Chouard DCH, Meyer B, Josset P, et al. The effect of the acoustic nerve chronic electric stimulation upon guinea pig cochlear nucleus development. *Acta Otolaryngol*. 1983;95:639–645.
10. Webster DB, Webster M. Neonatal sound deprivation affects brain stem auditory nuclei. *Arch Otololaryngol*. 1977;103:392–396.
11. Webster DB, Webster M. Effects of neonatal conductive hearing loss on brain stem auditory nuclei. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1979;88:684–688.
12. Sarant JZ, Blamey PJ, Dowell RC, Clark GM, Gibson WP. Variations in speech perception scores among children with cochlear implants. *Ear Hear*. 2001;22:18–28.
13. Tyler RS, Teaggle HF, Kelsay DM, Gantz BJ, Woodworth GG, Parkinson AJ. Speech perception by prelingually deaf children after six years of cochlear implant use: effects of age at implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2000;185(Suppl):82–84.
14. EL-Kashlan HK, Boerst A, Telian SA. Multichannel cochlear

- implantation in visually impaired patients. *Otol Neurotol*. 2001;22:53–56.
15. Von Ilberg C, Kiefer J, Tillein J, et al. Electric- acoustic stimulation of the auditory system. *ORL*. 1999;61:334–340.
16. Sainz M, de la Torre A. Programación del implante coclear. En: Manrique M, Ramos A, López P, García Ibáñez E, editors. *Prótesis implantables en otocirugía*. Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cervico-Facial; 2003.



CAPÍTULO 28



Posibilidades regenerativas de los receptores auditivos

J.M. Sánchez Fernández, A. Martínez Ibargüen, A. Sánchez del Rey, F. Santaolalla Montoya and A. Macías Fernández



Breve recuerdo histórico acerca de la regeneración en biología

Los datos que se relatan a continuación proceden de un excelente estudio de revisión de Dinsmore (1). Las primeras referencias que se conocen sobre la capacidad regenerativa en los seres vivos datan de Aristóteles (384 a.C.) que describió la regeneración de la cola de los reptiles. Dos mil años después M. Thevenot (1686) presentó en la Academia de las Ciencias de París una demostración de la regeneración de la cola de los reptiles. C. Perrault (1688) explicó este hallazgo por la existencia de unos gérmenes preformados que se desarrollarían a medida de las necesidades del animal. Abraham Trembley (1744), incidentalmente, descubrió la asombrosa capacidad regenerativa de la hidra, dado que su sección provocaba la aparición de dos animales completos. Este hallazgo supuso un concepto revolucionario dentro de los fenómenos regenerativos. También en el siglo XVIII destacaron los estudios de Spallanzani (1760) acerca de la regeneración de la cola y miembros de los urodelos (salamandra).

Todos estos trabajos dieron lugar a una importante controversia entre las denominadas teorías epigenética y preformadora, la primera propugnada por Bonnet y la segunda por Buffon. Bonnet (1762), estudiando los fenómenos regenerativos de los gusanos de tierra, opinaba que la regeneración en estos animales estaría vinculada a la existencia de unos gérmenes preformados; por el contrario, Buffon sostenía que los responsables de la regeneración serían unos moldes internos formados por moléculas orgánicas. Ambas doctrinas además tuvieron un soporte filosófico; de manera que las teorías preformadoras se consideraban vinculadas a la preexistencia creadora, y por el contrario la doctrina epigenética sería atea y materialista.

En el siglo XX el importante desarrollo de la embriología experimental (Spemann, 1924; Nieuwkoop, 1973) dio origen al conocimiento de los llamados centros organizadores primarios que son los que determinarían el desarrollo embrionario a expensas de la inducción tisular mediante los factores péptidos de crecimiento (Asashima et al [2]).

En el momento actual el estudio de los celentéreos sigue siendo el paradigma de la regeneración. Estos animales están dotados de una simetría radial y pueden vivir fijos por la parte opuesta a la boca (pólipos), o libres como las medusas. Su clasificación radica en la presencia de células urticantes o cnidoblastos (cnidarios) o en su ausencia (cnidoblastos). El nombre de cnide o urticante procede de Aristóteles, que las comparó con las ortigas por su poder urticante.

Los cnidarios, a su vez, se dividen en hidrozoos (pólipos solitarios en colonias y alguna medusa), escifoos (medusas habitualmente y algún pólipo), y antozoos, constituidos solamente por pólipos. Estos animales están dotados de una cavidad única que se comunica con el exterior por un único orificio. El

cuerpo está formado por una doble pared: externa o ectodermo e interna o endodermo. La primera cumple función protectora, encontrándose en ella las células urticantes o cnidoblastos que tienen forma de copa que contiene en su interior el líquido urticante y un filamento llamado cnidocilio que se estimula con el contacto. El endodermo contiene células fagocitarias para englobar las partículas en suspensión. Entre ambas capas hay otra intermedia gelatinosa o mesoglea dentro de la que se sitúan los elementos reproductores (masculinos y femeninos) y los sensitivos. También esta capa posee la capacidad de diferenciarse (transdiferenciarse) en tejido muscular o nervioso, dependiendo de las necesidades.

Recientemente Galliot y Schmid (3), en un estudio de revisión sobre los cnidarios, los proponen como un excelente modelo para comprender la evolución y la regeneración. Estos autores indican que la capacidad regenerativa se distribuye alrededor de su eje, existiendo dos gradientes o centros organizadores, uno para la cabeza y otro para el pie. Parece ser que la amputación de una parte de la hidra activa o libera la expresión de unos genes mensajeros que provocan inmediatas modificaciones del ADN que conducen a la regeneración. Este proceso se llama morfotaxis, y aparece vinculado con la existencia de los centros organizadores que poseen una determinada polarización. Por último, Seipel et al (4) estudiando una antomedusa (*Podocoryne carnea*), comprueban que la capacidad regenerativa de los cnidarios está relacionada con los fenómenos de transdiferenciación de las células germinales madre a somáticas y viceversa. Posteriormente comprobaremos la posibilidad de transdiferenciación celular en el oído interno.

Otro hito importante en la historia de la regeneración humana lo representó el descubrimiento de que las falanges distales de las manos de un niño eran capaces de regenerarse después de su amputación (5). Este tipo de regeneración se llama epimórfica. Para que este fenómeno se produzca es necesario que permanezcan unidas las células mesenquimatosas del blastema inicial con la placa neural de la que procede su inervación.

Estrechamente vinculado con la regeneración está la renovación tisular. En el reino animal el paradigma es la renovación anual de la cornamenta de los ciervos, renos o caribú. En el hombre la capacidad de reemplazar tejidos perdidos o en renovación permanente se sitúa en la piel, así como en las mucosas respiratoria y digestiva. Estos epitelios poseen una organización polarizada, consistente en varios estratos celulares que poseen una capa basal con células germinales y otras superiores con una orientación perpendicular entre la superficie luminal y la membrana basal. En las células basales germinales la actividad es permanente pasando continuamente de la fase de reposo G0, a la G1, S-G2 y mitosis. Por este motivo estos epitelios están continuamente renovándose.

Renovación en el oído interno

Los epitelios sensoriales de la línea lateral de los peces, así como los receptores sensoriales de los anfibios, poseen la capacidad de renovarse en estadios embrionarios y adultos (6,7).

Jorgesen y Matihesen (8) señalaron la capacidad de renovación del epitelio vestibular normal del loro australiano adulto. Posteriormente, Roberson et al (9) comprobaron el proceso renovador del epitelio vestibular del pollo Leghorn de 12 días de edad empleando timidina tritiada y bromodesoxiuridina. Con estos marcadores celulares observaron que las células de soporte serían las precursoras de las sensoriales de tipo II y estas a su vez de las de tipo I. Este proceso renovador se produce de una manera continua incluso en la vida adulta sin necesidad de ningún estímulo o agresión traumática o tóxica.

En los mamíferos, incluido el hombre, el desarrollo del órgano de Corti sufre una dinámica muy interesante en la cual interviene el llamado órgano de Kölliker y las neuronas del ganglio espiral, dado que ambos están sometidos a un fenómeno de apoptosis o muerte celular programada (10). Este proceso termina precozmente, es decir, en la etapa fetal en el cobaya y hombre; siendo tardío en la rata y gato, dado que en estos animales no se alcanza la madurez morfofuncional hasta los 10-20 días posnatales (11).

Un concepto que ha sido determinante en el oído interno es el de mitosis terminal, por el cual las células del laberinto audiovestibular, una vez acabado su desarrollo embriológico, permanecen en fase G0 sin posibilidad de pasar a G1 e iniciar la replicación celular normal de reposición.

Regeneración en las aves

La posibilidad de la regeneración de las células ciliadas de la cóclea de las aves después de un traumatismo sonoro (1.500 Hz a 120 dB SPL durante 48 h), fue sugerida inicialmente por Cotanche (12). Este autor observó la existencia de dos áreas de lesión en la *papilla basilaris* inmediatamente después de la exposición sonora. Una zona longitudinal superior y otra semicircular inferior. En la primera habían degenerado algunas de las células altas, en cambio en la segunda se habrían perdido del 30 al 35% de las células cortas, así como los haces sensoriales de las células largas y sus conexiones con la membrana tectoria. Después de 24 h, una nueva matriz, en forma de panal de miel, había reemplazado a la membrana tectoria, identificándose algunas células sensoriales regeneradas en la zona semicircular. Las células lesionadas se eliminaban por extrusión, siendo reemplazadas por las células basales germinales. Este proceso se desarrolla rápidamente, dado que 48 h después del traumatismo sonoro comenzaba a observarse la aparición de *microvilli* en la superficie celular apical; terminado la regeneración ciliada 10 días después del traumatismo.

Cruz et al (13) administrando gentamicina (50 mg/kg/día) durante 10 días a pollos recién nacidos, comprobaron mediante microscopía óptica que al día 11 aparecía una pérdida celular sensorial del 50%, que alcanzó el 60% el día 18. La lesión afectaba a los dos tipos de células sensoriales, aunque más intensamente a las cortas; iniciándose en el extremo basal de la cóclea, para progresar hacia el apical. Desde el día 25 observaron una tendencia regenerativa celular sensorial que finalizó el día 32 postiatrogenia.

Lee y Cotanche (14), en una excelente publicación, han descrito los mecanismos mediante los cuales se produce la dinámica de la regeneración celular tras el traumatismo sonoro. Parece ser que la *papilla basilaris* de las aves responde inmediatamente a la noxa que determina las lesiones celulares, dado que las glucoproteínas procedentes de las membranas celulares de las células lesionadas generan señales que liberan estímulos regenerativos mitogénicos como son el factor básico de crecimiento fibroblástico (bFGF), situado en el núcleo de las células de soporte que a su vez induce la aparición de los correspondientes receptores de membrana (FGR) que se expresan en la superficie apical de las células de soporte de las áreas lesionadas. La unión entre el FGR y el bFGF libera la actividad de la tirosinasa que conduce a la proliferación de las células de soporte. Algunas de estas contienen ácido retinoico que estimula la puesta en marcha de su ciclo celular, por lo que pasarían de la fase de reposo G0 a la fase de crecimiento G1, después a la de síntesis de ADN (S) y, por último, a la mitosis, diferenciándose en nuevas células ciliadas.

El hecho de la transdiferenciación de una célula soporte en una célula ciliada puede suceder a través de la mitosis o directamente sin haberse detectado mitosis previa (15,16).

Por otra parte, la diferenciación de estas nuevas células está muy bien descrita por Ducker y Rubel (17). Estos autores comprueban cómo un día después de la intoxicación gentamicínica las células precursoras cilíndricas o aplanadas, situadas en los estratos basales o intermedio de la *papilla basilaris*, presentan un citoplasma más denso. Este gradiente de densidad se debe a la presencia de numerosas mitocondrias, ribosomas y sacos de retículo endoplásmico liso y rugoso, que expresan una mayor actividad metabólica. El núcleo tiene una situación central. Más tarde se produce la migración de esta célula primitiva hacia la superficie del epitelio, la cual alcanza al día 7 postiatrogenia. En este momento el núcleo está localizado en el polo basal de la célula y se inicia el desarrollo del polo apical que comprende el plano cuticular y el haz ciliar. Este último termina su proceso morfogénico el día 28, al adoptar la disposición en escalera de todo el conjunto ciliar, estableciéndose además la conexión con la membrana tectoria.

Muy interesante es señalar que este proceso de regeneración no ocurre simultáneamente, sino que también posee un gradiente de diferenciación de la base al ápex coclear, igual que sucede en el normal desarrollo embriológico (17,18).

Por último, a este respecto cabe mencionar alguna investigación más que corrobora los datos ya descritos. Sliwinska-Kowalska et al (19) en el pollo blanco, raza Leghorn de un día de edad, sometidos a un ruido de banda ancha, 120 dBSPL, durante 20-40-72 h, de una forma continua o intermitente, mediante microscopía óptica y electrónica de transmisión, comprobaron la lesión de la membrana tectoria y de las células ciliadas cortas, que una vez muertas se expulsaban por extrusión del epitelio sensorial. Las nuevas células surgían a los 5 días postraumatismo, procedentes de las células de soporte cuya proliferación celular se había detectado mediante el marcador PCNA (antígeno de proliferación nuclear celular), que también se localizaba en las células del ganglio espiral; por lo que estos autores opinan que la primera neurona auditiva también participa en la regeneración sensorial.

Regeneración sináptica

La *papilla basilaris* de las aves posee dos tipos de células sensoriales: células cortas y largas. Las primeras de localización basal y lateral (abneural); las segundas situadas apical y medialmente (neural), según Tanaka y Smith (20). Estas últimas poseen numerosas terminaciones aferentes y pocas eferentes, mientras que las células cortas toman contacto con numerosas terminaciones eferentes y pocas aferentes (21). Por analogía con las células del órgano de Corti de los mamíferos se cree que las células cortas corresponden a las células ciliadas externas (CCE) y las largas a las internas (CCI).

Ducker y Rubel (17) opinan que la innervación aferente se inicia en las células precursoras el primer día postiatrogenia y terminará la sinaptogénesis aferente el día 28.

Ryals y Westbrook (22) utilizaron como animal experimental la codorniz adulta sometida a un traumatismo sonoro (1,5 kHz, 115 dB SPL, durante 12 h). Estos autores comprobaron, mediante autorradiografía con timidina tritiada y microscopia electrónica de transmisión, cómo los primeros contactos neurales a y eferentes con las células regeneradas (cortas, largas o intermedias) se detectaban 10 días después del traumatismo sonoro. Wang y Raphael (23) en el pollo blanco Leghorn de 5 días de edad con una sobreexposición sonora (1,5 kHz, 116 dB SPL durante 16 h) observaron la aparición de nuevas células sensoriales 4 días después del traumatismo sonoro, pero sin contactos sinápticos. Las conexiones aferentes, marcadas con sinapsina, aparecieron después de 7 días.

Recuperación funcional auditiva en el animal de experimentación

La comprobación de la normalidad electrofisiológica de la vía auditiva es un dato que corrobora los fenómenos regenerativos y su actividad morfofuncional.

En el momento actual se dispone de dos pruebas cuyos datos son concluyentes, tanto en la clínica humana como en la experimentación animal:

1. Las otoemisiones acústicas (OEA) y los productos de distorsión (PD).
2. Los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC). También existen otros procedimientos indirectos usados en el animal experimental como son los test de comportamiento.

Los PD son generados en el receptor auditivo como respuesta al impulso de dos frecuencias diferentes. Estos estímulos originan un primer componente que corresponde al modelo de excitación de la membrana basilar y un segundo que depende de las características de cada frecuencia. El desplazamiento de la membrana basilar produce una distorsión no lineal que desempeña un papel clave en la génesis, a nivel de la CCE, de una motilidad intrínseca dependiente también del voltaje endolinfático. Por otra parte las otoemisiones pueden corresponder a dos mecanismos:

1. A los movimientos somáticos de las CCE (24,25).
2. A la transducción electromecánica del haz ciliar (26).

Los PEATC reflejan la fisiología del receptor auditivo y de sus dos primeras neuronas: la del ganglio espiral y las situadas en los núcleos troncoencefálicos.

Entre otros muchos autores citaremos las publicaciones de Adler et al (27,28), quienes, mediante determinación directa de los PEATC del núcleo magnocelular del ave, tras un traumatismo sonoro (0,9 kHz a 120 dBSPL, durante 48 h) comprobaron la recuperación parcial a los 3 días de la exposición sonora y la recuperación completa después de 12 días. Umemoto et al (29), determinando los PEATC mediante electrodos subcutáneos en aves adultas, tras un traumatismo sonoro (1,5 kHz, 120 dBSPL, 98 h), observaron un desplazamiento del umbral sonoro que se recuperó al cabo de 14 días. También pudieron comprobar, con microscopia electrónica de transmisión y barrido, cómo la lesión afectaba a las células ciliadas cortas mientras permanecían intactas las largas.

Con respecto al grado de recuperación funcional es interesante recordar que las aves cantoras para mantener sus trinos deben poseer una adecuada

función auditiva. Wooley et al (18) han estudiado este hecho en los pinzones de Bengala, lesionando su oído con una dosis alterna subcutánea de amikacina (150 y 300 mg/kg/día) durante 1 semana. Posteriormente analizaron la recuperación de la audición mediante PEATC, así como la recuperación del canto. Los PEATC se recogieron directamente a nivel de los núcleos troncoencefálicos, empleando para el estudio morfológico microscopia electrónica de barrido (SEM). Inmediatamente después del tratamiento se detectó una pérdida, por extrusión, del 22,81% de las células sensoriales del extremo basal de la *papilla basilaris*, y una elevación del umbral de PEATC desde 2 a 6 kHz. En algunos animales tampoco había respuesta a 5 y 6 kHz. Al día siguiente a la iatrogenia, el umbral de las frecuencias inferiores a 2 kHz no aparecía significativamente elevado en comparación con los controles. A la semana morfológicamente se detectaba una repoblación de células sensoriales que progresaba de la base al extremo apical, comprobándose también la recuperación de los umbrales de las frecuencias 5 y 6 kHz, que no obstante permanecían elevados 2 semanas después; a pesar de que la regeneración morfológica del extremo basal aparecía completa. El umbral normal de los PEATC se conseguía 12 semanas después de la administración de la amikacina. La recuperación del canto ocurría entre la primera y la cuarta semana.

En el servicio de otorrinolaringología (30) de los autores hemos realizado un primer estudio en pollos de raza blanca Leghorn de 15 días de edad, con peso que oscilaba entre los 300-350 g, que fueron intoxicados con gentamicina intramuscular (40 mg/kg/día) durante 8 días. En estos animales se determinaron los PD a los 15, 23, 29 y 60 días. El grupo de 23 días fue sacrificado para el correspondiente estudio histológico. Los PD de todos los animales intoxicados presentaban unas amplitudes similares a las del grupo control; aunque se detectó algunas diferencias en la incidencia de las frecuencias 700, 1.000 y 5.000 Hz.

En el estudio morfológico de la *papilla basilaris* a nivel del ápex, comprobamos una degeneración vacuolar que afectaba a todas las células de soporte y a las del limbo espiral. Las células sensoriales largas y cortas de toda la *papilla basilaris* se mantenían normales, y conservaban su conexión con la membrana tectoria (fig. 28-1). A nivel del ganglio espiral, en su segmento más basal, se detectó una disminución del número de neuronas por área estudiada (fig. 28-2). En el segmento medio de la cóclea, se comprobaron otras alteraciones neuronales cualitativas consistentes:

1. Pérdida de la envoltura mielínica.
2. Irregularidad y rotura de la membrana plasmática.
3. Aspecto cariopícnótico del núcleo (fig. 28-3). La membrana otolítica, de la *macula lagenae*, en los animales intoxicados inicialmente, se desprende de las conexiones que normalmente presenta con la porción apical de las células sensoriales y de soporte, pero mantiene los otolitos en su interior. En una fase

posterior puede desaparecer el centro de la membrana lagenar, pero en el resto persiste la supraestructura más compacta, pero sin otolitos en su interior. En las células sensoriales y de soporte, no se detecta ninguna alteración (fig. 28-4).

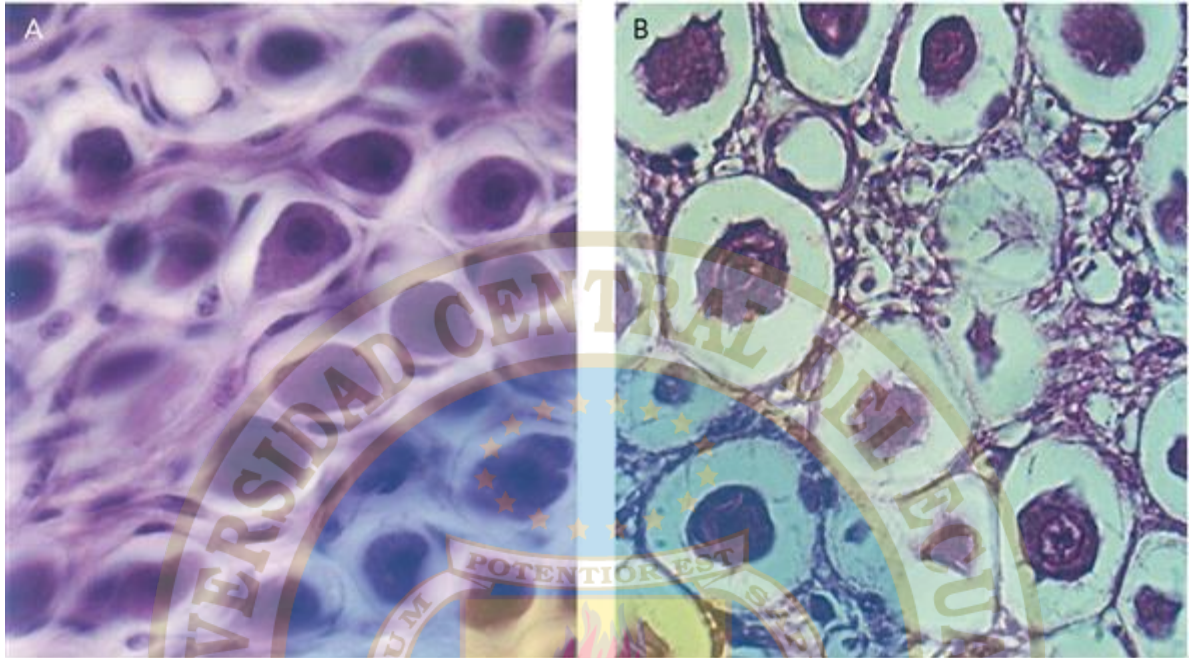


FIGURA 28-3 Neuronas del ganglio espiral de *gallus domesticus*. Animal control (A) e intoxicado (B). Obsérvese las alteraciones neuronales en el ganglio espiral del animal intoxicado. (Ambas figuras, $\times 2.800$.)

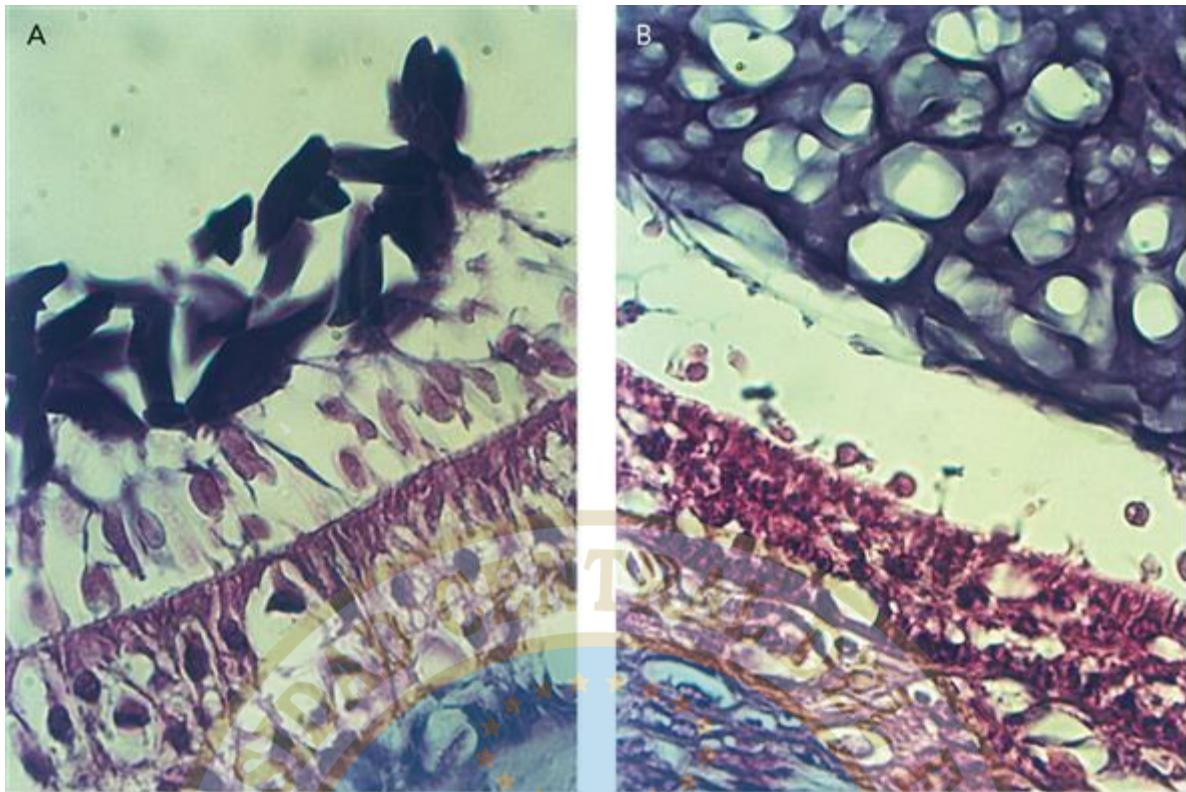


FIGURA 28-4 *Macula lagenae de gallus domesticus*. En el control (A), se observa cómo la membrana lagenar está constituida por filamentos que llegan a contactar con la porción apical de las células sensoriales. Los otolitos están inmersos dentro de dicha membrana, y ofrecen una estructura con un cuerpo cilíndrico y sus extremos piramidales, como también sucede en los mamíferos. En el animal gentamicínico (B), no existe conexión entre la membrana lagenar y el epitelio sensorial. La densidad de dicha membrana lagenar se ha intensificado y dentro de sus huecos no hay ningún otolito. (Ambas imágenes, $\times 1.120$.)

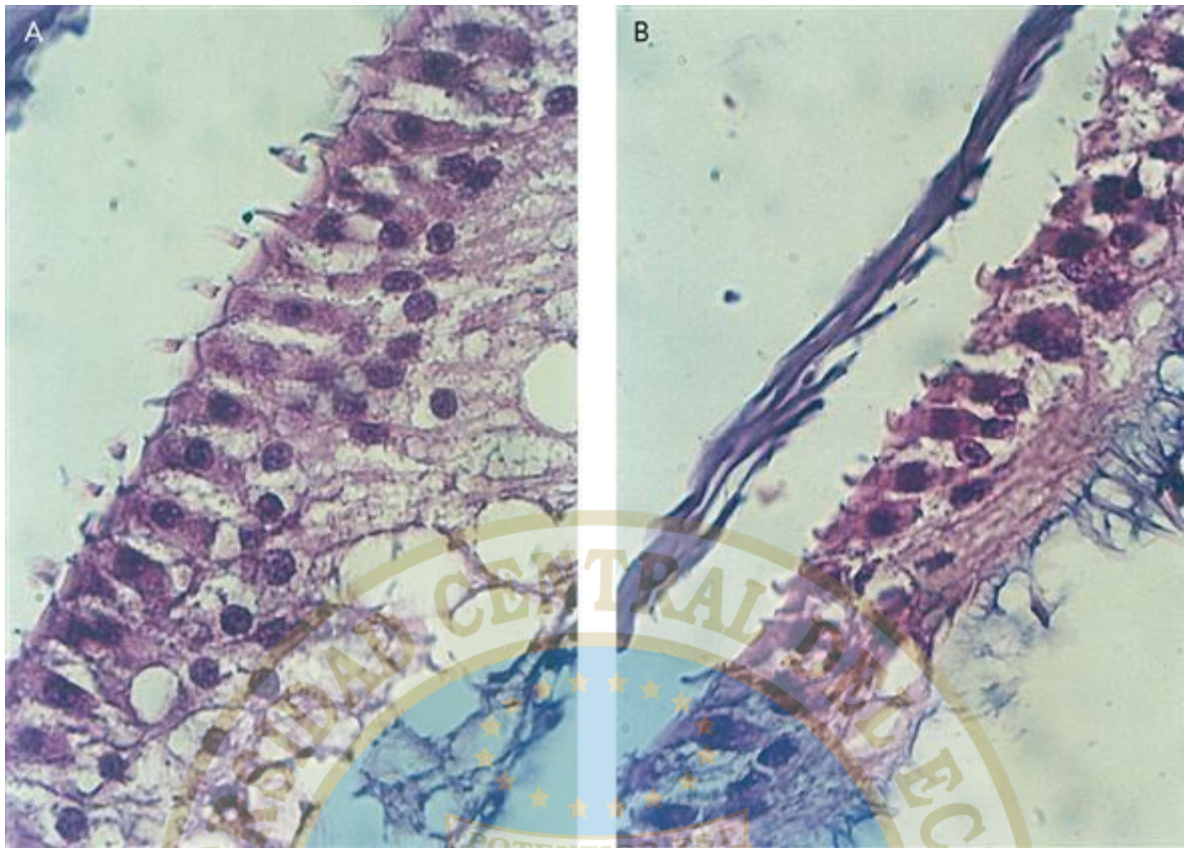


FIGURA 28-1 *Papilla basilaris de gallus domesticus*, a la altura del ápex. Animal gentamicínico. Las células sensoriales largas de la (A) y las células sensoriales cortas (B) son normales. Las imágenes de degeneración vacuolar corresponden a las células de soporte de la figura A ($\times 2.800$).



FIGURA 28-2 *Papilla basilaris de gallus domesticus* en su segmento basal. Animal control (A) e intoxicado (B). Obsérvese la ausencia de neuronas en el ganglio espiral del animal intoxicado. (Ambas figuras, $\times 126$.)

La *macula lagenae* de las aves es un receptor sensorial situado dentro de la cóclea, en su ápex, que tiene una estructura similar a la de los receptores utriculosaculares.

La discrepancia entre la pobre repercusión fisiológica y la importante alteración morfológica del segmento apical de la *papilla basilaris* y de la *macula lagenae* podría interpretarse pensando que en nuestro estudio los PD detectan con dificultad la respuesta electrofisiológica de las frecuencias graves por una parte, y por otra, dada la supuesta bifuncionalidad (auditiva y vestibular) del receptor lagenar, tampoco se ha estudiado la respuesta vestibular. Con respecto a las alteraciones neuronales, quizás se hubieran confirmado mediante el estudio de los potenciales de acción del nervio auditivo.

En un segundo trabajo (31), también en pollos Leghorn de 15 días, se provocó una sobreestimulación sonora (2 kHz, 120 dBSPL, durante 24 h). Inmediatamente después del traumatismo sonoro aparecía una importante pérdida de amplitud en todas las frecuencias de DPgrama, recuperando el perfil normal a los 5 días postraumatismo, exceptuando la frecuencia 3 kHz. En lo que se refiere a los PEATC, recogidos con 3 electrodos subcutáneos, se observó un desplazamiento del umbral desde 50 hasta 93,25 dB (5,7 s.d.). La recuperación se iniciaba a los 5 días (54,38 dB) y a los 15 días después del traumatismo sonoro se obtenían valores normales de 50 dB (1 s.d.).

Estos hallazgos nos han permitido considerar que la recuperación

espontánea electrofisiológicamente interesa a la actividad de las células ciliadas cortas y más tarde a las células largas, así como sus conexiones sinápticas con las dos primeras neuronas de la vía sensorial auditiva.



Regeneración espontánea en el ser humano

Los primeros autores que describieron la posibilidad de la existencia de una recuperación espontánea de la audición en el ser humano fueron Moffat y Ramsden (32). La observación se realizó en un hombre de 37 años de edad, con un cuadro de hipertensión arterial maligna provocada por una insuficiencia renal crónica bilateral tratado con un trasplante renal. En el postoperatorio sufrió una infección por estafilococo sensible a la gentamicina y se le administraron 240 mg en 10 h. Después de 24 h el enfermo detectó la presencia de una sordera bilateral. La primera audiometría liminar se efectuó a los 9 días de la administración del antibiótico, y se comprobó una cofosis en el oído izquierdo y una hipoacusia neurosensorial profunda en el oído derecho. La electrocoqueleografía (ECOG) a los 13 días evidenció en el oído derecho un umbral de 100 dB SPL y unos microfónicos de muy pequeña amplitud (0,64 μ V a 110 dB SPL). A las 3 semanas el umbral liminar derecho había mejorado en las frecuencias 125 a 500 Hz; y a los 8 meses el umbral conversacional se situaba alrededor de los 70 dB. En la ECOG el umbral se detectaba a los 95 dB, existiendo potencial de acción y un microfónico de 0,8 μ V. El oído izquierdo permaneció cofótico.

Fee, en 1980 (33), estudió 138 pacientes tratados con tobramicina y gentamicina comprobando que el 55 y el 53% recuperaban la afectación auditiva y vestibular en el intervalo que oscilaba de 1 semana a 6 meses y de 10 días a 9 meses, respectivamente, después del tratamiento ototóxico.

Implante coclear biológico

Este concepto quiere expresar la futura posibilidad de introducir en el oído interno, empleando técnicas microiontoforéticas de perfusión perilinfática, sustancias o factores regenerativos que en la experimentación animal han demostrado su eficacia.

Esta nueva estrategia terapéutica la ha utilizado Oestreicher et al (34,35) para prevenir la liberación del glutamato, neuromediador aferente y bloquear los receptores ionotrópicos postsinápticos, así como para comprobar la acción de otros neuromedidores eferentes. Entre otros hallazgos se mencionará cómo la perfusión iontoforética perilinfática de memantine provoca la inhibición selectiva de los receptores NMDA, mientras que la caroverina bloquea los NMDA y los AMPA. En esta misma línea de investigación están Puel et al (36) que mediante la perfusión perilinfática y la determinación de los potenciales de acción del nervio auditivo han demostrado la influencia de la dopamina, modulando la actividad de los receptores postsinápticos de AMPA.

Como profilaxis del traumatismo sonoro en el cobaya, Shoji et al (37) han administrado, 4 días antes de la sobreexposición acústica, por vía perilinfática, sustancias neurotróficas (NT-3), o el factor neurotrófico derivado del cerebro (BDNF), y han comprobado una mayor supervivencia de las CCE y una disminución de la caída del umbral de los potenciales troncoencefálicos con el NT-3 a la concentración de 10 mg/ml, no apareciendo en cambio ninguna protección con el BDNF.

Teniendo presente los conceptos fisiopatológicos sobre la regeneración auditiva expuestos por Cotanche (38), se podría especular sobre la posible acción mitogénica del bFGF, así como sobre la acción del ácido retinoico.

En un más amplio sentido se podría pensar en los numerosos factores tróficos existentes en el oído interno y que desempeñan papeles que todavía estamos conociendo, entre ellos cabe citar: NT-3, que se encuentra en las células de soporte y ciliadas (39), teniendo mayores niveles en el ápex (40). El BDNF, que incrementa la actividad de los radicales libres (41).

Holley (42) señala la importancia del estudio de los genes que regulan el desarrollo celular. La proteína 27 es una inhibidora de la ciclina cinasa dependiente que regula la diferenciación de las células sensoriales y soporte durante el desarrollo. Los ratones que carecen de p27 desarrollan más células sensoriales que de soporte.

Otra vía de investigación consiste en los trasplantes de células madre procedentes del tejido nervioso dentro de la cóclea, como han realizado Ito et al (43). Estos autores, en ratas recién nacidas, introducen células madre de hipocampo de ratas adultas a través de las ventanas redonda u oval. Al cabo de 4 semanas comprueban cómo algunas células que han sobrevivido adoptan la morfología de las CCE o CCI. No obstante, dado que el número de células integradas fue pequeño y la diferenciación no les pareció segura a los

autores, prosiguieron la experiencia Fujino et al (44) comprobando cómo las células madre del sistema nervioso trasplantadas a explantes de oído interno de rata solamente se integraron en utrículos y un sáculo, pero nunca en el órgano de Corti.

Kojima et al (45) observan que las células madre procedentes del cerebro fetal de rata de 16,5 días de gestación poseen la capacidad de diferenciarse en el fenotipo de las células ciliadas y podrían utilizarse como material de trasplante.

En definitiva, este apasionante tema es un campo todavía por explorar, que abrirá en los próximos años esperanzas terapéuticas en numerosas hipoacusias neurosensoriales.



Actualización de las posibilidades regenerativas del oído interno

La investigación actual sobre la regeneración del oído interno va asociada a las nuevas técnicas histológicas de determinación de marcadores genéticos, que han experimentado un gran avance en estos últimos diez años.

El concepto fundamental parte de la consideración de que los epitelios de revestimiento y neurosensoriales del cuerpo humano son una unidad morfofuncional en permanente actividad de renovación.

En los epitelios neurosensoriales del oído interno esta capacidad de renovación solo aparece en la línea lateral de los peces, en los receptores maculares de los anfibios así como en la *papilla basillaris* de las aves (v. apartados «Renovación en el oído interno» «Regeneración en las aves»). En el cobaya y en el hombre la renovación concluye en la etapa fetal; en cambio en la rata y en el gato la madurez morfofuncional se consigue en las primeras semanas posnatales.

Este reemplazo celular deberá regularse de tal forma que las células que se renueven sustituyan a aquellas que han muerto. Por tanto, deberán estar equilibradas la proliferación y la muerte celular programada o apoptosis.

A continuación, vamos a exponer los genes que están vinculados a la proliferación o renovación celular y después los encargados de controlar la apoptosis o muerte celular programada.

Genes Que Controlan La Proliferación Celular Del Oído Interno

Recientemente se ha estudiado la proteína retinoblastoma (pRB), que es un gen regulador del ciclo celular de tal forma que puede actuar como supresor tumoral previniendo la proliferación celular (46). Weber et al (47) mediante la inactivación de la proteína pRB en las células auditivas del ratón recién nacido consiguieron que las células sensoriales entraran de nuevo en su ciclo celular pero sin poder dividirse, con lo cual estas células tomaron la ruta de la apoptosis. Por tanto, la desaparición de la proteína Rb no genera reemplazo celular en el oído interno del ratón.

Otro grupo de genes son los miembros de las familias p19-21 que según Laine et al (48) colaboran en mantener el estado posmitótico de las células auditivas del ratón mediante inactivación del ADN, lo cual facilita la apoptosis mediada por el gen p-53. Las células vestibulares de este animal permanecieron intactas.

Dentro de este grupo incluimos el gen p27 (Kip1) cuya ausencia induce la mitosis y la proliferación de las células de soporte. El ratón que carece de dicho gen presenta células ciliadas y de sostén supernumerarias (49).

Señales que influyen en el destino celular

En este apartado podemos distinguir las señales cuyo destino es el núcleo celular y las que dependen de la influencia de las células vecinas.

Señales con destino nuclear

La diferenciación celular está vinculada a la existencia de un factor de transcripción proteico que posee un anillo de doble hélice (bHLH) conocido por los acrónimos Atoh 1 (Math1) y cuya diana es el núcleo celular. En su ausencia no se desarrollan las células ciliadas del ratón (50,51). Izumikawa et al (52) demostraron la regeneración morfológica y funcional de las células ciliadas del cobaya mediante la inoculación de un adenovector portador de Atoh 1.

Cafaro et al (53) observaron que en los pollos el Atoh1 no aparece en el epitelio de la *papilla basilaris*, pero en cambio sí que se identifica en el epitelio de renovación normal del utrículo. No obstante, después de una lesión ototóxica Atoh 1 se expresa en los epitelios auditivos y vestibulares tanto en las células hijas como en su progenitoras, pero sin predecir el destino final de las células. Wang et al (54) investigaron la regeneración del oído interno del epitelio vestibular del ratón CD-1 con 4-5 semanas de edad después de la inoculación de estreptomicina en el canal semicircular posterior. Estos autores detectaron Jagged 1 en las células de soporte normales y también en las lesionadas. Por el contrario el gen Atoh1 estaba ausente en los tejidos maduros, pero reaparecía después de la lesión conjuntamente con la proteína miosin VII a. La relación entre los factores Notch y Jagged 1 y su posible control sobre el gen Atoh1 todavía se desconoce, por lo que estos autores piensan que pueden intervenir otros factores como es el Fgf.

Jacques et al (55) han comprobado que el receptor del factor fibroblástico de crecimiento (Fgf) regula la diferenciación de las células auditivas sensoriales y de las soporte en la cóclea de las aves. Estos autores aplicando SU 5402 (un antagonista de la señal Fgf) en diferentes estadios del desarrollo de los cultivos de la *papilla* basilar del ave, obtuvieron una conversión directa de las células progenitoras o de las células de soporte en células ciliadas a través de la transdiferenciación de las primeras. Este hallazgo implicaba que el Fgf genera una señal que provoca la conversión de una célula progenitora o de soporte en célula ciliada mediante su influjo nuclear.

Señales dependientes de la vinculación celular de proximidad

Otro grupo de señales que pueden determinar el destino de una célula potencialmente indiferenciada se inician a nivel de los complejos de unión intercelulares. Ozeki et al (56) comparan los epitelios sensoriales del oído interno a un mosaico formado por numerosas baldosas cuya situación influye

en la posición de las vecinas (*notch signaling pathway*). La modificación de la estructura de los complejos de unión intercelulares determina la liberación de lo que se denomina dominio intracelular (NICD), que actúa sobre el núcleo de la célula vecina a la lesionada. De esta manera, si hubiera sido lesionada o muerta una célula sensorial, la célula de soporte vecina pierde su señal inhibitoria y podría diferenciarse en una célula ciliada. Por tanto, la posibilidad de regeneración de las células sensoriales se deberá a la capacidad de transdiferenciación y proliferación de las células de sostén, como se demuestra experimentalmente con el estímulo provocado por el gen Atoh 1 que determina la formación de nuevas células ciliadas (54,56).

R. Lewis et al (57) estudiando la regeneración de la *papilla basilaris* del pollo después de la intoxicación con estreptomycin confirmaron la presencia del factor Atoh 1 en las células de soporte (56%) poco tiempo después del fenómeno ototóxico, quedando limitado más tarde a las células diferenciadas. Por otra parte la inhibición de las señales intercelulares mediante los antagonistas de la gamma secretasa provoca un aumento del gen Atoh 1 e induce su presencia en más células de soporte llegando su actividad al 73% de estas células, que posteriormente se diferenciarán en células ciliadas. Estos hallazgos demuestran la amplia presencia de Atoh 1 en las células soporte después de la ototoxicidad, pero una elevada proporción del fenómeno de transdiferenciación de las células de soporte se frena por las señales intercelulares dependientes de la gamma secretasa.

El hecho de la transdiferenciación de una célula soporte en una célula ciliada puede suceder a través de la mitosis o directamente sin haberse detectado mitosis previa (15,16), como ya hemos mencionado previamente.

Límites Morfológicos De La Regeneración Celular Del Oído Interno

Es un tema todavía sin aclarar y sometido a resultados experimentales contradictorios como vamos a exponer. En primer lugar, Collado et al (58) en una extensa revisión, refieren que el estímulo creado por diversos factores de crecimiento epidérmico (EGF), transformación (TGF), crecimiento glial (GGF2), y otras señales extracelulares pueden promover una importante producción de células sensoriales en los mamíferos recién nacidos. En contraste, el poder inhibitorio de la kinasaciclín dependiente (p27) mantiene a las células soporte en un estado de reposo mitótico.

No obstante, cuando la célula cilíndrica de soporte toma una forma aplanada adquiere una gran capacidad de proliferación dado el incremento de su fase S, como lo afirman Meyers et al (59), con sus experimentos en cultivos de utrículo de ratón lesionando quirúrgicamente sus paredes y comprobando una rápida regeneración de las mismas.

Estos resultados no han sido confirmados por otras experiencias. Por ejemplo, Izumikawa et al (60) provocaron la sordera total del cobaya mediante la inoculación de neomicina en la perilinfa que determinó, después

de 7 días, el reemplazo del epitelio sensorial auditivo por otro cuboidal o aplanado. Posteriormente, inocularon un vector adenoviral de Atoh 1 en la escala media para favorecer la diferenciación celular sin ningún resultado regenerativo después de 2 meses.

Estos hallazgos sugieren a Izumikawa et al (60) que, para obtener una transdiferenciación regenerativa, se precisa la presencia de una célula de soporte parcialmente diferenciada, o mejor dicho indiferenciada. La incapacidad de Atoh1 para inducir la proliferación diferenciada del epitelio plano hacia otro con células sensoriales estaría vinculada con la regresión de las células planas a un estadio primitivo incapaz de diferenciarse.

Apoptosis O Muerte Celular Programada

Apoptosis y necrosis representan dos distintas formas de muerte celular basadas en criterios morfológicos y fisiopatológicos. La coexistencia o simultaneidad, en ocasiones, de ambos procesos establece un cierto confusionismo a la hora de su valoración. En lo que se refiere a su génesis, la apoptosis está vinculada a un programa de autodestrucción celular originada por una cascada de señales intracelulares, que también pueden activarse por otras extracelulares. La necrosis está determinada por una agresión habitualmente extrínseca (anoxia, traumas, toxinas, microbios, virus...), que puede determinar una lesión del núcleo, nucléolo y componentes citoplásmicos.

Basados en criterios morfológicos, en la apoptosis, la condensación y fragmentación de la cromatina nuclear se acompaña de un arrugamiento o encogimiento celular con integridad de todas las membranas celulares (Hu et al [61]). Por el contrario, en la muerte celular existe una desintegración citoplásmica y desorganización de la cromatina nuclear y un núcleo hinchado (62). No obstante, la diferenciación morfológica de ambos tipos de muerte celular no es fácil en ocasiones, dado que ambos pueden presentarse simultáneamente por coexistencia de los dos tipos de muerte, como por ejemplo en las neuronas tras una anoxia isquémica (63).

Frost (64), teniendo en cuenta los datos morfológicos, distingue diversas etapas en el transcurso de la muerte celular que pueden afectar tanto al núcleo, nucléolo, al contenido citoplásmico, a la membrana plasmática o a sus prolongaciones celulares (cilios, microvellosidades, borde en cepillo...).

Las modificaciones del metabolismo acuoso determinan variaciones en el tamaño o en la forma de las diversas estructuras celulares. La pérdida de agua origina un colapso y arrugamiento de la membrana celular y nuclear. Esta pierde su forma redondeada y ofrece concavidades. El núcleo se hace más pequeño y oscuro (picnosis), perdiendo también su contenido en cromatina (cariopicnosis). La deshidratación también afecta a la membrana celular que se puede romper. El citoplasma puede volverse transparente o hialino en estas alteraciones acuosas o, por el contrario, perder su transparencia y tender a la opacificación dado que se visualizan sus

componentes lipídicos y lipocromos (lipofucsina, hemofucsina, ceroides) que representan los residuos de la digestión lisosomal y se consideran asociados con la oxidación de los lípidos no saturados (pigmentos de la senilidad).

En el oído interno los receptores neurosensoriales están bañados por los líquidos endolinfáticos que poseen abundante K⁺ y un potencial endococlear que puede alcanzar los 80 m.v., en la cóclea (65). Cuando surgen modificaciones iónicas en estos espacios, se altera el glucocáliz y el potencial electropositivo de repulsión interciliar, de tal manera que los haces sensoriales ciliares pueden fusionarse, disminuir de tamaño o fragmentarse. Las estructuras supramaculares otoconiales, la membrana tectoria o la cúpula de los canales semicirculares son muy sensibles a estos cambios iónicos, incluso los fenómenos degenerativos pueden afectar al ganglio espiral. Algunas de estas lesiones ya están descritas en el apartado precedente «Recuperación funcional auditiva en el animal de experimentación». En el capítulo de regeneración de las aves Lee y Cotanche (14) describen las diversas lesiones celulares que conducen a la muerte celular con expulsión o extrusión de las células muertas del epitelio de la *papilla basilaris*.

En los excesos acuosos el citoplasma aparece vacuolado o espumoso pudiéndose romper las vacuolas hiperdistendidas, que por otra parte desplazan lateralmente al núcleo, que también se hincha y la cromatina se vuelve pálida. En esta circunstancia se modifican la relación núcleo/citoplasma, pero sin llegar a las proporciones que alcanza en las células malignas.

La génesis de la apoptosis está vinculada a una cascada de acontecimientos intracelulares que determinan unas proteasas llamadas caspasas: iniciadoras (8-9), las que lo comienzan, continuando otras llamadas ejecutoras (3-7), que llevan a la célula a su destino final o necrosis.

La puesta en marcha de este proceso degenerativo puede estar inducido por causas extrínsecas o intrínsecas. Estas últimas dependen de una familia de proteínas génicas llamadas Bcl-2. Dentro de este grupo existen las llamadas proapoptóticas (Bax, Bak, Bcl-Xs, Bid, Bad y Bim), y las llamadas antiapoptóticas como la Bcl-2 y Bcl-XL. Cuando una célula sufre un daño celular que ocasiona un estrés oxidativo o un daño irrecuperable del ADN, las proteínas proapoptóticas generan poros en la membrana mitocondrial aumentando su permeabilidad con pérdida del citocromo C, que sale hacia el citosol celular. En este lugar se une al ATP formando un apoptosoma, que activa las caspasas 8-9 que inician la acción deletérea celular que completarán las 3-7. Estas caspasas ejecutoras no solo destruyen las proteínas esenciales celulares, sino que también inhiben las proteínas antiapoptóticas Bcl-2 para asegurar la progresión del daño y muerte celular (66,67).

La activación de las caspasas 3-9 determinará el daño celular ocasionado por los aminoglucósidos. Igualmente, se ha demostrado que el tratamiento selectivo con inhibidores de la caspasa 9 tiene un efecto protector de la lesión celular ototóxica (68).

Hu et al (61) trataron de diferenciar los cambios apoptóticos de la muerte

celular mediante el trauma sonoro con el cual provocaban lesiones celulares inmediatas y otras tardías. En esta experiencia las chinchillas fueron sometidas a una exposición sonora de 4 Khz de banda estrecha a una intensidad de 110 dBSPL durante 1 h. El estudio morfológico, con microscopia confocal, evidenció en el núcleo de las células ciliadas externas una condensación nuclear y fragmentación (apoptosis), que se extendía asimétricamente hacia las espiras basal y apical. Dos días después del trauma, detectaron intracelularmente caspasa 3, lo que significa que esta cistín-proteasa participa en la progresión apoptótica de la muerte celular. No obstante, estos mismos autores confirman que la inhibición de la caspasa 3 no provee suficiente protección frente a la muerte celular después del trauma sonoro. Por este motivo, piensan que la muerte celular puede estar provocada por distintos mecanismos que actúan simultáneamente.

El mecanismo apoptótico determinado por el cisplatino origina un daño irreparable del ADN que induce la activación del gen p53, como guardián del genoma, que trata de reparar la lesión del ADN mediante su fosforilización y, en su fracaso, activará el gen proapoptótico Bax, que iniciará la cascada lesional mitocondrial. Zhang et al (69) han podido demostrar que el Pifithrin-alfa suprime la acción del p53 protegiendo a las células auditivas y vestibulares de la lesión apoptótica del cisplatino.

Otros mecanismos de muerte celular aparecen vinculados a otros mediadores como la c-jun NH2-terminal kinasa (JNKs). Pirvola et al (70) comprobaron que la cascada degenerativa provocada por el ruido y la neomicina se puede detener mediante el CEP-1347/ KT7515, potente inhibidor de la JNKs. Este mismo resultado obtienen Ylokoski et al (59) con el CEP frente a la toxicidad de la gentamicina.

Por el contrario, Wang et al (71) opinan que las c-jun NH2-terminal kinasa (JNKs) constituyen un grupo de proteínas activadoras mitogénicas (MAP kinasas), y por tanto inducen a los epitelios a una respuesta regeneradora después de una agresión nóxica. En cambio, la acción citotóxica del cisplatino se conseguirá prevenir mediante una inhibición de las caspasas.

En esta línea de investigación están los sorprendentes resultados obtenidos por Fu-Quen et al (72) acerca del curso de los mecanismos apoptóticos en una cepa de ratones HEI-OC1 condicionalmente inmortalizada. En esta cepa se expresan perfectamente los marcadores apoptóticos por lo que está especialmente indicada para estudiar en el laboratorio el curso de las lesiones ototóxicas. Estos autores aplicaron gentamicina y kanamicina a los cultivos de oído interno de las células de estos ratones inmortales HEI-OC1, comprobando que en horas se activaba la ruta de la JNKs y el factor de transcripción AP-1, y un poco más tarde la caspasa ejecutora 3. A continuación surgían unos cambios morfológicos transitorios en el núcleo celular consistentes en condensación de la cromatina, que posteriormente desaparecían sin llevar a la muerte celular. Por el contrario, la administración a estos mismos cultivos de cisplatino consiguió la muerte celular comprobada por citometría de flujo.

Estos autores no se explican las razones de la resistencia apoptósica puesto que la activación de la caspasa -3 se considera un paso irreversible hacia la apoptosis.

Por último, la carcinogénesis en cabeza y cuello está regulada por las caspasas 8-9 que tienen una expresión preeminente, siendo la caspasa 7 la que posee capacidad predictiva de las recurrencias locorregionales en los carcinomas epidermoides orales (73).



Bibliografía

1. Dinsmore CE. Urodele limb and tail regeneration in early biological thought: an essay on scientific controversy and social change. *Int J Dev Biol.* 1996;40:621–627.
2. Asashima M, Yokota C, Takahashi S, Lau CI, Malacinski GM. Peptide growth factors in amphibian embryogenesis: intersection of modern molecular approaches with traditional inductive interaction paradigms. *Int J Dev Biol.* 1999;43:1–10.
3. Galliot B, Schmid V. Cnidarians as a model system for understanding evolution and regeneration. *Int J Dev Biol.* 2002;46:39–48.
4. Seipel K, Yanze N, Schmid V. The germ line and somatic stem cell gene Cniwi in the jellyfish *Podocoryne carnea*. *Int J Dev Biol.* 2004;48:1–7.
5. Douglas BS. Conservative management of guillotine amputations of the finger in children. *Aust Paediatr.* 1972;8:86.
6. Balak KJ, Corwin JT, Jones JE. Regenerated hair cells can originate from supporting cell progeny: evidence from phototoxicity and laser ablation experiments in the lateral line system. *J Neurosci.* 1990;10:2502–2515.
7. Jones JE, Corwin JT. Replacement of lateral line sensory organs during tail regeneration in salamanders: identification of progenitor cells and analysis of leukocyte activity. *J Neurosci.* 1993;13:1022–1034.
8. Jorgensen JM, Mathiesen C. The avian inner ear: continuous production of hair cells in vestibular sensory organs, but not in the auditory papilla. *Naturwiss.* 1988;75:319–320.
9. Roberson D, Weisleder P, Bohrer PS, Rubel EW. Ongoing production of sensory cells in the vestibular epithelium of the chick. *Hear Res.* 1992;57:166–174.
10. Sánchez del Rey A, Sánchez Fernández JM, Martínez Ibarguen A, Santaolalla Montoya F. Morphologic and morphometric study of human spiral ganglion development. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1995;115:211–217.
11. Sánchez Fernández JM, Sánchez del Rey A, Martínez Ibarguen A, Santaolalla Montoya F. A contribution to the structural pattern differences between the apical and basal spiral ganglions in mammals. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1995;117:250–253.
12. Cotanche DA. Regeneration of hair stereociliary bundles in the chick cochlea following severe acoustic trauma. *Hear Res.* 1978;30:181–186.
13. Cruz RM, Lambert PR, Rubel EW. Light microscopic evidence of hair cell regeneration after gentamicin toxicity in the chick cochlea. *Arch Otolaryngol.* 1987;113:1058–1062.
14. Lee KH, Cotanche DA. Potential role of bFGF and retinoic acid in the regeneration of chicken cochlear hair cells. *Hear Res.* 1996;94:1–13.

15. Adler HJ, Raphael Y. New hair cells arise from supporting cell conversion in the acoustically damaged chick inner ear. *Neurosci Lett*. 1996;205:17–20.
16. Roberson DW, Kreig CS, Rubel EW. Light microscopic evidence that direct transdifferentiation gives rise to new hair cells in regenerating avian auditory epithelium. *Audit Neurosci*. 1996;2:195–205.
17. Duckert LG, Rubel EW. Morphological correlates of functional recovery in the chicken inner ear after gentamycin treatment. *J Comp Neurol*. 1993;331:75–96.
18. Woolley SMN, Wissman AM, Rubel EW. Hair cell regeneration and recovery of auditory thresholds following aminoglycoside ototoxicity in Bengalese finches. *Hear Res*. 2001;153:181–195.
19. Sliwinska-Kowalska M, Rzadzinska A, et al. Hair cell regeneration in the chick basilar papilla after exposure to wide-band noise: evidence for ganglion cell involvement. *Hear Res*. 2000;148:197–212.
20. Tanaka K, Smith CA. Structure of the chicken's inner ear SEM and TEM study. *Am J Anat*. 1978;153:251–272.
21. Fisher FP. Quantitative analysis of the innervation of the chicken basilar papilla. *Hear Res*. 1992;61:167–178.
22. Ryals BM, Westbrook EW. TEM analysis of neural terminals on autoradiographically identified regenerated hair cells. *Hear Res*. 1994;72:81–88.
23. Wang T, Raphael Y. Re-innervation patterns of chick auditory sensory epithelium after acoustic overstimulation. *Hear Res*. 1996;97:11–18.
24. Kemp DT. Otoacoustic emissions travelling waves and cochlear mechanism. *Hear Res*. 1986;22:95–104.
25. Withnell RH, Shaffer LA, Talmadge CL. Generation of DPOAEs in the guinea pig. *Hear Res*. 2003;178:106–117.
26. Brix J, Manley GA. Mechanical and electro mechanical properties of the stereovillar bundles of isolated and cultured hair cells of the chicken. *Hear Res*. 1994;76:147–157.
27. Adler HJ, Kenealy JFX, Dedio RM, Saunders JC. Threshold shift, hair cell loss, and hair bundle stiffness following exposure to 120 and 125 dB pure tones in the neonatal chick. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1992;112:444–454.
28. Adler HJ, Poje CP, Saunders JC. Recovery of auditory function and structure in the chick after two intense pure tone exposures. *Hear Res*. 1993;71:214–224.
29. Umemoto M, Sakagami M, Ashida K, Fukazawa K, Matsunaga T, Senda T. Regeneration of adult budgerigar's hair cells following acoustic trauma. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 1993;55:325–331.
30. Martínez Ibarguen A, Avalos Cuica NW, Santaolalla Montoya F, Sánchez Del Rey A, Sánchez Fernández JM. Estudio de la toxicidad auditiva en el *Gallus domesticus* mediante el registro de los

- productos de distorsión. *Acta Otorrinolaring Esp.* 1998;49,1:1–8.
31. Sánchez Fernández JM, Martínez Ibarguen A, Avalos Cuica NW, Sánchez Del Rey A, Santaolalla Montoya F. Auditory function recovery following acoustic overstimulation. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 2004;124:1–4.
32. Moffat DA, Ramsden RT. Profound bilateral sensorineural hearing loss during gentamicin therapy. *J Laryng Otol.* 1977;91:511–516.
33. Fee WE. Aminoglycoside ototoxicity in the human. *Laryngoscope* 1980.
34. Oestreicher E, Arnold W, Ehrenberger K, Felix D. New approaches for the inner ear therapy with glutamate antagonist. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1999;179:174–178.
35. Oestreicher E, Arnold W, Felix D. Neurotransmission of the cochlear inner hair cell synapse Implications for inner ear therapy. *Adv Otorhinolaryngol Basel Karger.* 2002;59:131–139.
36. Puel JL, Ruel J, Guitton M, Pujol R. The inner hair cell afferent-efferent synapses revisited: a basis for new therapeutic strategies. *Adv Otorhinolaryngol Basel Karger.* 2002;59:124–130.
37. Shoji F, Miller A, et al. Differential protective effects of neurotrophins in the attenuation of noise-induced hair cells loss. *Hear Res.* 2000;146:134–142.
38. Cotanche DA. Structural recovery from sound and aminoglycoside damage in the avian cochlea. *Audiol Neurotol.* 1999;4:271–285.
39. Wheeler EF, Bothwell M, Schecterson LC, von Bartheld CS. Expression of BDNF and NT-3 mRNA in hair cells of the organ of Corti: quantitative analysis in developing rats. *Hear Res.* 1994;73:46–56.
40. Ylikoski J, Pirvola U, Moshnyakov M, Palgi J, Arumae U, Saarman M. Expression patterns of neurotrophin and their receptor mRNA in the rat inner ear. *Hear Res.* 1993;65:69–78.
41. Gabaizadeh R, Staecker H, Liu W, et al. Protection of both auditory hair cells and auditory neurons from cisplatin induced damage. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1997;117:232–238.
42. Holley MC. Hair cell re-growth. *I J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67S1:S1–S5.
43. Ito J, Kojima K, Kawaguchi S. Survival of neural stem cells in the cochlea. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 2001;121:140–142.
44. Fujino K, Kim TS, Nishida AT, et al. Transplantation of neural stem cells into explants of rat inner ear. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 2004;551(Suppl):31–33.
45. Kojima K, Tamura S, Nishida AT, Ito J. Generation of inner ear hair cell immunophenotypes from neurospheres obtained from fetal rat central nervous system in vitro. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 2004;551(Suppl):26–30.
46. Lipinski MM, Jacks T. The retinoblastoma gene family in

- differentiation and development. *Oncogene*. 1999;18:7873–7882.
47. Weber T, Corbett MK, Chow LM, et al. Rapid cell-cycle reentry and cell death alter inactivation of the retinoblastoma gene product in postnatal cochlear hair cells. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2008;105:781–785.
 48. Laine H, Doetzlhofer A, Mantela J, et al. p19 (Ink4d) and p21(Cip 21) collaborate to maintain the postmitotic state of auditory hair cells, their codelation leading to DNA damage and p53-mediated apoptosis. *J Neurosci*. 2007;27:1424–1444.
 49. Lowenheim H, Furness DN, Kil J, et al. Gene disruption of p27 (Kip1) allows cell proliferation in the postnatal and adult organ of Corti. *Proc Natl Acad Sci UIA*. 1999;96:4084–4088.
 50. Woods C, Montcouquiol M, Kelley MW. Math 1 regulates development of the sensory epithelium in the mammalian cochlea. *Nat Neurosci*. 2004;7:1310–1318.
 51. Bermingham NA, Hassan BA, Price SD, et al. Math 1: an essential gene for the generation of the inner ear hair cell. *Science*. 1999;284:1837–1841.
 52. Izumikawa M, Minoda R, Kawamoto K, et al. Auditory hair cell replacement and hearing improvement by Atoh 1 gene therapy in deaf mammals. *Nat Med*. 2005;11:271–276.
 53. Cafaro J, Lee GS, Stone JS. Atoh1 expression defines activated progenitors and differentiating hair cells during avian hair cell regeneration. *Dev Dyn*. 2007;236:156–170.
 54. Wang GP, Chatterjee I, Batts SA, et al. Notch signalling and Atoh 1 expression during hair cell regeneration in the mouse utricle. *Hear Res*. 2010;267:61–70.
 55. Jacques BE, Dabdoub A, Kelley MW. Fgf signaling regulates development and transdifferentiation of hair cells and supporting cell in the basilar papilla. *Hear Res*. 2012;289:27–39.
 56. Ozeki H, Oshima K, Sehn P, Kurihara H, Kaga K. Development and regeneration of hair cells. *Acta Oto-Laryngol (Stockh)*. 2007;127:38–44.
 57. Lewis RM, Hume CR, Stone JS. Atoh 1 expression and function during auditory hair cell regeneration in post-hatch chickens. *Hear Res*. 2012;289:74–85.
 58. Collado MS, Burns JC, Zhengging H, Corwin JT. Recent advances in hair cell regeneration research. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;16:465–471.
 59. Meyers JR, Corwin JT. Shape change controls supporting cell proliferation in lesioned mammalian balance epithelium. *J Neurosci*. 2007;27:4313–4325.
 60. Izumikawa M, Batts SA, Miyazawa T, Swiderski DL, Raphael Y. Response of the flat cochlear epithelium to forced expression of Atoh1. *Hear Res*. 2008;240:52–56.
 61. Hu BH, Henderson D, Nicotera TM. Involvement of apoptosis in

- progression on cochlear lesion following exposure to intense noise. *Hear Res.* 2002;166:62–71.
62. Yiloski J, Xing-Qun L, Virkkala J, Privola U. Blockade of c-Jun N-terminal kinase pathway attenuates gentamicin-induced cochlear and vestibular cell death. *Hear Res.* 2002;166:33–43.
63. Barinaga M. Stroke damaged neurons may commit cellular suicide. *Science.* 1998;281(5381):1302–1303.
64. Frost JK. The cell in health and disease An evaluation of cellular morphologic expression of biologic behavior 2nd, revised edition. *Monogr Clin Cytol.* 1986;2:1–304.
65. Wangemann P. K⁺ cyclin and endocochlear potential. *Hear Res.* 2002;165:1–9.
66. Cheng AG, Cunningham LL, Rubel EW. Mechanisms of hair cell death and protection. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;13:343–348.
67. Diaz RC. Inner ear protection and regeneration:a historical perspective. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;17(5):363–372.
68. Cunningham LL, Matsui JL, Warchol ME, et al. Overexpression of Bcl-2 prevents neomycin-induced hair cell death and caspase-9 activation in the adult mouse utricle in vivo. *J Neurobiol.* 2004;60:89–100.
69. Zhang M, Liu W, Ding D, et al. Pifithrin-alpha suppresses p53 and protects cochlear and vestibular hair cells from cisplatin-induced apoptosis. *Neuroscience.* 2003;120:191–205.
70. Privola U, Xing-Qun L, Virkkala J, et al. Rescue of hearing auditory hair cells and neurons by CEP-1347/KT7515, an inhibitor of c-Jun N-terminal kinase activation. *J Neurosci.* 2000;20:43–50.
71. Wang J, Ladrech S, Pujol R, et al. Caspase inhibitors, but not c-Jun NH2-terminal kinase inhibitor treatment prevent cisplatin-induced hearing loss. *Cancer Res.* 2004;64:9217–9224.
72. Chen FQ, Hill K, Schacht J, Sha SH. Activation of apoptotic pathways in the absence of cell death in an inner-ear immortal mouse cell line. *Hear Res.* 2012;284:23–41.
73. Coutinho-Camillo CM, Vanessa, et al. Caspase expression in oral squamous cell carcinoma. *Head Neck.* 2011;33,8:1191–1198.

CAPÍTULO 29



Estimulación vibrotáctil

A. Bonavida Estupiñá[†]



Introducción

Los conceptos básicos se explican en el [capítulo 5](#), sobre acústica fisiológica.

La estimulación vibrotáctil desde principios del 1800 se ha considerado un método aplicado al reconocimiento del lenguaje oral ayudado por la lectura labial en casos de cofosis o sorderas profundas donde las prótesis auditivas son completamente ineficaces.

El método consiste en crear en el hipoacúsico unos patrones de sensibilidad vibrotáctil mediante la palpación con sus manos en la zona facial del hablante y en la suya propia, asociándolos a las diferentes formas de articulación oral y de expresión verbal bajo el control del terapeuta con el concurso de la lectura labial para que, después de una fase de entrenamiento o de acondicionamiento, pueda evocar en el paciente, con la sola presencia de estos patrones de vibración táctil las formas de reconocimiento y de reproducción del lenguaje hablado.

Es una aplicación del método de los reflejos condicionados de Pavlov.

En el año 1934 Gault diseñó el teletactor cuya técnica se basa en el uso de vibradores electromecánicos similares a los usados en las prótesis de ósea vía mastoides pero aplicados en otras zonas del cuerpo sensibles a las vibraciones, especialmente dedos y muñecas. Estos vibradores van conectados a un sistema micrófono-amplificador, consiguiendo con ello resultados similares pero siempre con la ayuda de la lectura labial.

Más recientemente han aparecido en el mercado otros sistemas similares al teletactor de Gault pero más sofisticados, como el articulador vibrotáctil Kanievski (AVK).

El interés por estos métodos de estimulación lo demuestra la existencia de más de 150 referencias bibliográficas entre libros y revistas.

Los promotores del sistema AVK le atribuyen las siguientes prestaciones:

1. Discriminar entre silencio y ruido.
2. Discriminar los diferentes sonidos y ruidos del entorno.
3. Diferenciar vibraciones correspondientes a sonidos sordos y sonoros, es decir, la posibilidad de captación de sensaciones táctiles asociadas a movimientos orales no percibidos o diferenciados por lectura labial, por ejemplo en el caso de los fonemas *b-p*, *d-t*, *g-k*.
4. Diferenciar agrupaciones fonéticas de palabras, frases y oraciones.
5. Proporcionar aspectos suprasegmentales de la palabra como el ritmo, la dinámica y la duración.
6. Desarrollar la capacidad de producción de la palabra y desarrollo del vocabulario por retrocontrol.

7. Mejorar la calidad de la voz.

8. Potenciar la lectura labial.

Por el contrario, cabe destacar las siguientes limitaciones:

1. La reducida capacidad de respuesta de los sensores táctiles a la vibración mecánica, tanto en función de la dinámica como de la frecuencia.

2. La limitación de la dinámica y la banda pasante de vibrador.

3. La presencia de ruido ambiental. La sensibilidad requerida del traductor de señal microfónica en vibración mecánica lo hace de difícil aplicación en ambientes ruidosos.

4. Para crear el código de identificación se requiere un entrenamiento arduo, prolongado y, si además, hay una falta de interés, constancia o incapacidad por parte del paciente sordo, hace que la eficacia del sistema sea prácticamente nula.

5. La necesidad complementaria difícilmente ineludible de la lectura labial.

6. Sistema bastante incómodo de uso y transporte.

7. Una autonomía de los acumuladores muy limitada.

La consecuencia de todo ello es que varios educadores se sorprenden por los logros alcanzados, gracias al mencionado sistema, mientras que otros cuestionan su eficacia.

Haciéndonos eco de estas inquietudes hemos realizado el análisis espectrográfico y sonográfico de la respuesta frecuencial y temporal del sistema Kanievski tanto a la entrada del vibrador como a la salida de la mastoides artificial excitado por el vibrador con objeto de verificar el alcance de sus prestaciones y así poder notificar a los familiares de los usuarios las ventajas e inconvenientes del sistema, al margen de todo engaño y lucro comercial.

Principio de funcionamiento del sistema AVK

El articulador vibrotáctil sistema Kanievski AVK está esencialmente constituido por un micrófono monofónico conectado a dos canales de amplificación A y B y estos a sendos vibradores del tipo usado en audiometría por vía ósea (véase el diagrama en bloques de la [figura 29-1](#)).

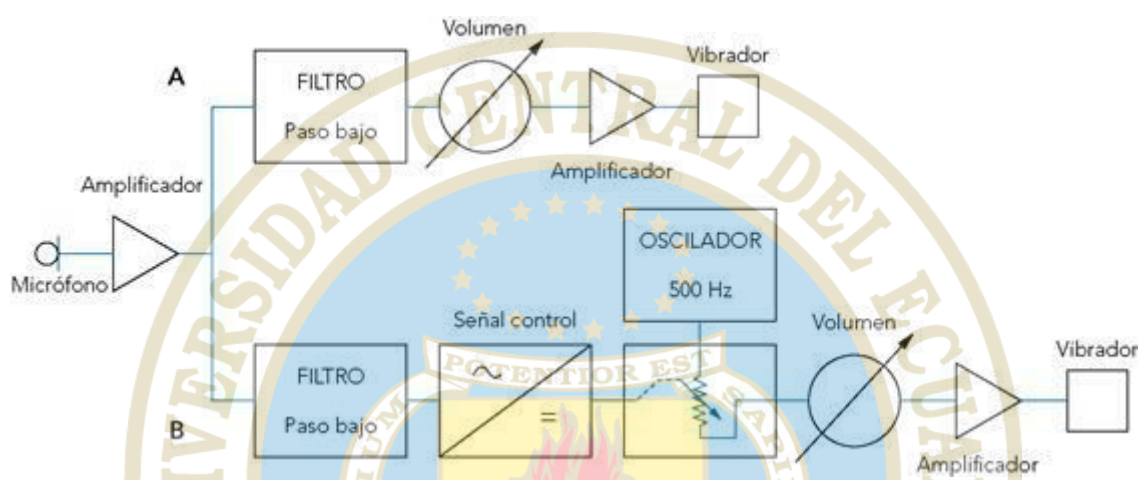


FIGURA 29-1 Diagrama de bloques AVK.

El vibrador conectado al primer canal A se ajusta por contacto directo con la prominencia ósea de la muñeca derecha y convierte las señales eléctricas de media y baja frecuencia procedentes del micrófono en vibraciones mecánicas sensibles al tacto. El vibrador conectado al segundo canal B se ajusta a la muñeca izquierda y es excitado por una señal eléctrica en forma de onda cuadrada y de frecuencia fija o bien de 500 Hz o bien de 150 Hz. La razón y la forma de obtener y seleccionar estas señales se explica a continuación.

La vibración táctil solamente es detectada en el rango de las frecuencias bajas y medias hasta unos 2.500 Hz propio de las vocales y parte de las consonantes sonoras. Las frecuencias superiores no son directamente detectadas por la inercia del vibrador a las frecuencias altas.

Mediante un sistema de compuerta analógica controlada por el nivel y la duración de la señal microfónica si la señal es de frecuencia superior a 2.500 Hz se sustituye por otra señal eléctrica de 500 Hz para poder traducir las señales de alta frecuencia a vibraciones mecánicas sensibles al tacto y si es inferior a 250 Hz se sustituye por otra señal de 150 Hz con la finalidad de adquirir información respecto a los suprasegmentales: presencia de vibración glotal, dinámica y ritmo. Ambas señales proceden de dos osciladores incorporados en el propio instrumento.

Este dispositivo de conversión está afectado de una cierta inercia y, por lo

tanto, hay un breve retardo entre la señal de control y la señal excitadora del vibrador.

En la [figura 29-2](#) se observa la atenuación en deciBel de la respuesta del vibrador a las altas frecuencias. Obsérvese que existe una resonancia precisamente a los 500 Hz, que es la frecuencia utilizada en el vibrador de la muñeca izquierda como resultado de la conversión de las señales microfónicas de frecuencias altas.

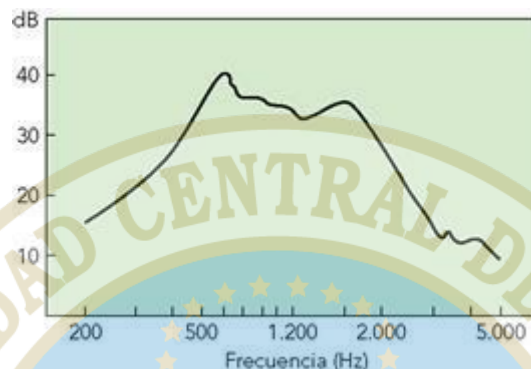


FIGURA 29-2 Curva de respuesta de un vibrador B-70 A.

Las consonantes en general y las fricativas en particular cubren un espectro de frecuencias muy extenso con un nivel preponderante en las frecuencias altas.

En la [figura 29-3](#) se da el espectrograma (amplitud de una vibración en función de la frecuencia) promediado de las fricativas castellanas *s, c, f* en tiempo largo (LTA). Obsérvese la ausencia de amplitud de la señal en la banda de las frecuencias bajas.



FIGURA 29-3 Valor promediado del espectro de frecuencias de las consonantes fricativas *s, c, f* castellanas de un hablante varón adulto.

En la [figura 29-4](#) se da el espectrograma promediado de las cinco vocales

castellanas. El contenido frecuencial dominante se sitúa en la banda de las bajas frecuencias inferiores a 2.500 Hz. En esta zona suelen estar situadas las dos primeras formantes características de la voz humana.

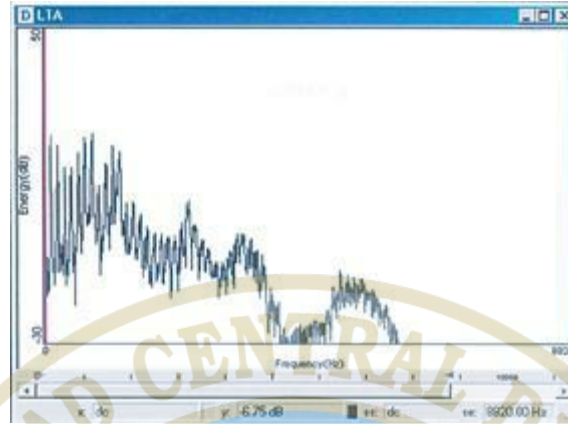


FIGURA 29-4 Valor promediado del espectro de frecuencias de las cinco vocales castellanas sonoras de un hablante varón adulto.

Según resultados estadísticos obtenidos por Judith Luttwack la colocación del vibrador A portador de todo tipo de vibraciones (vocales y consonantes sonoras y sordas) en la muñeca derecha correspondiente al hemisferio cerebral izquierdo es más efectiva que la colocación del mismo vibrador A en la muñeca izquierda correspondiente al hemisferio cerebral derecho.

Medidas

El sistema AVK se ha excitado con distintos alófonos para observar su respuesta sonográfica (serie de espectrogramas encadenados en el tiempo). El análisis se ha centrado por su interés en el vibrador a la frecuencia de 500 Hz como respuesta a las altas frecuencias.

La particularidad característica del AVK es su gran sensibilidad a los sonidos fricativos, en especial a la *| s |* por su duración y amplio espectro en frecuencias altas.

Los otros fonemas fricativos se comportan de forma muy similar a la *| s |* con poca discriminación entre ellos.

Los sonidos plosivos sordos *| t, k |*, por su nivel, también se convierten en señal de 500 Hz de muy corta duración.

Las consonantes plosivas *| t, d |* son indiferenciadas por lectura labial. La consonante *| t |* en la expresión *| tos |* aparece (fig. 29-5) con una primera fase de plosión brusca y de alto nivel con componentes de alta frecuencia convertidas en 500 Hz, que activa el vibrador izquierdo, una segunda fase de baja frecuencia correspondiente a la vocal sonora *| o |* que activa el vibrador derecho y una tercera fase de mayor duración y de alta frecuencia de la *| s |* convertida en 500 Hz que activa el vibrador izquierdo. En la figura 29-6 aparece el oscilograma de *| dos |* y debido al bajo nivel y la breve duración de *| d |* al fusionarse con la *| o |* sonora no aparece la prefase de 500 Hz y aparece solamente el oscilograma de *| o, s |* pero la frecuencia de 150 Hz del vibrador B permite detectar la presencia de la consonante *| d |* en su prefase sonora.



FIGURA 29-5 Oscilograma con filtro de banda ancha de *| tos |*.

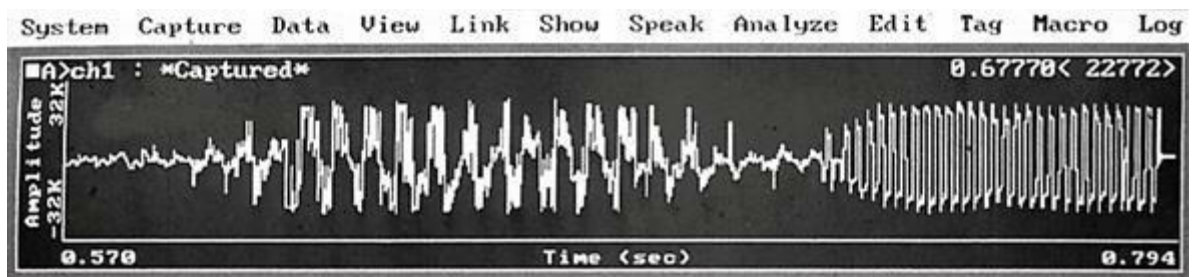


FIGURA 29-6 Oscilograma con filtro de banda ancha de | dos |.

La objeción principal es la deficiente discriminación de las fricativas | s, f, g |.



Instrumental utilizado para el análisis

- Sonógrafo Digital KAY-7800.
- Impresora oscilográfica KAY- 7900.
- Analizador espectrográfico en tiempo real Brüel & Kjaer-2031.
- Mastoides artificial Brüel & Kjaer-4930.
- Registrador X-Y 7010-A Hewlett-Packard.
- Cámara anecoica INSTAES.

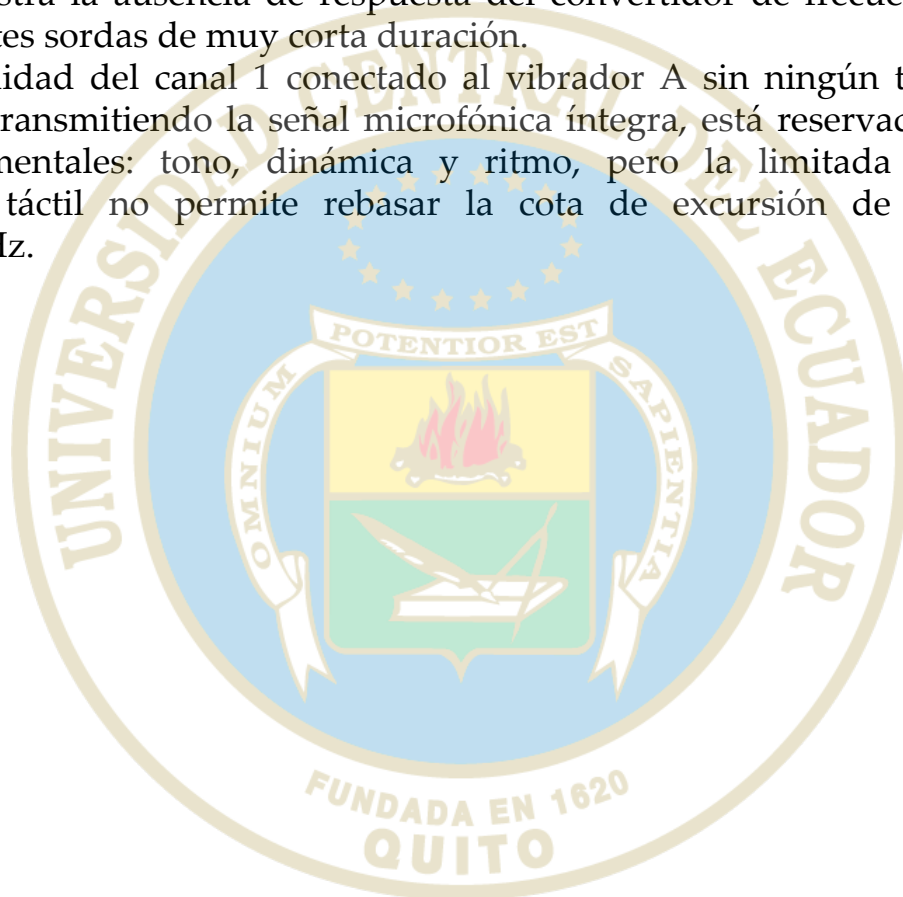


Resumen

A juzgar por los resultados del análisis que hemos realizado y de la encuesta entre los usuarios consultados, su aplicación es muy problemática debido a la irregularidad de respuesta de los vibradores electromecánicos, al limitadísimo número de canales de información y, sobre todo, a la reducida sensibilidad de los sensores táctiles. Puede ser, no obstante, un complemento eficaz de la lectura labial para poder detectar fonemas fricativos, pero con muy poca discriminación entre sí, y para llegar a diferenciar algunos sonidos sordos de los sonoros en ambientes exentos de ruido.

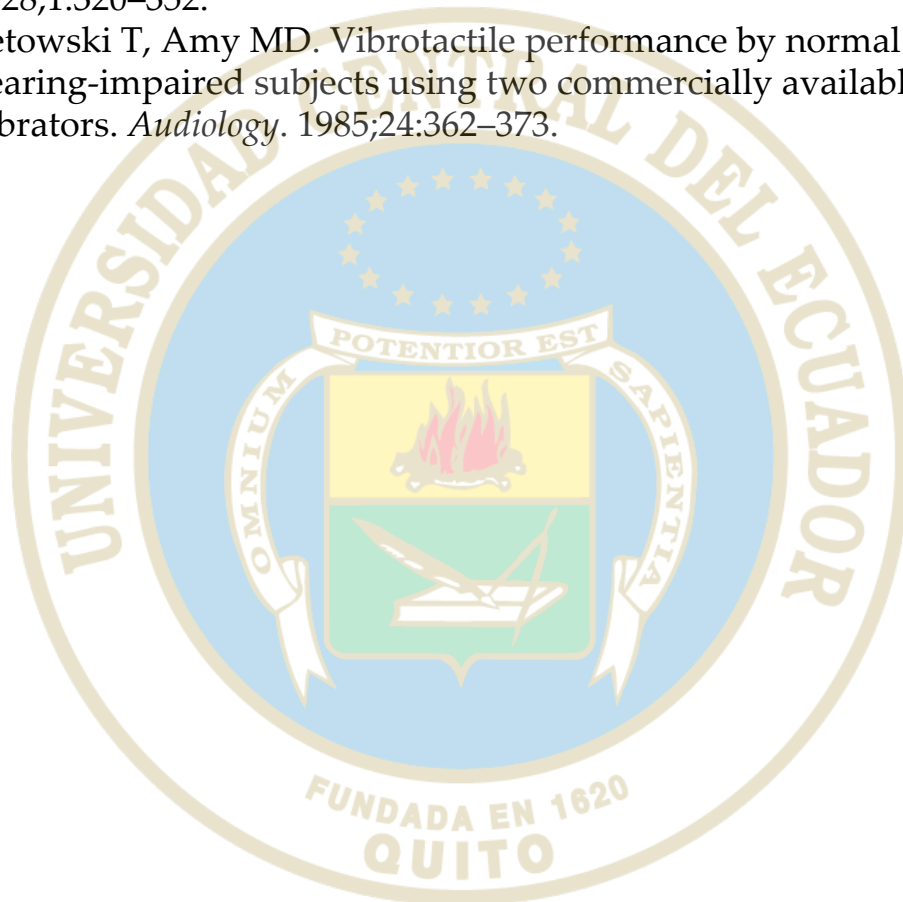
Se muestra la ausencia de respuesta del convertidor de frecuencia en las consonantes sordas de muy corta duración.

La finalidad del canal 1 conectado al vibrador A sin ningún tratamiento especial, transmitiendo la señal microfónica íntegra, está reservado para los suprasegmentales: tono, dinámica y ritmo, pero la limitada capacidad sensorial táctil no permite rebasar la cota de excursión de frecuencia de 1.000 Hz.



Bibliografía

1. Alarcos Llorac E. *Fonología Española*. Madrid: Gredos; 1983.
2. Flanagan JL. *Speech analysis synthesis and perception*. Barcelona: Springer; 1972.
3. Goff GD. Differential discrimination of frequency of cutaneous mechanical vibration. *J Exp Psychol*. 1967;74:294–299.
4. Guberina P. Use of the tactile sense in understanding speech. *J Fr Otorhinolar Chir Max Fac* 1955;4.
5. Knudsen VO. Hearing with the sense of touch. *J Genet Psychology*. 1928;1:320–352.
6. Letowski T, Amy MD. Vibrotactile performance by normal and hearing-impaired subjects using two commercially available vibrators. *Audiology*. 1985;24:362–373.



CAPÍTULO 30



Hidromecánica coclear

importancia clínica y métodos
de determinación

R. Marchbanks



Introducción

El conocimiento de la interacción entre el líquido cefalorraquídeo (LCR) y el líquido existente en el interior del laberinto auditivo es importante para el diagnóstico de los problemas de audición y de equilibrio. Actualmente sabemos que incluso las elevaciones pequeñas de la presión intracraneal (PIC) pueden influir de forma adversa sobre el oído. De hecho, se ha demostrado que la hipertensión intracraneal (HIC) es causa de acúfenos, vértigo y pérdida auditiva ([cuadro 30-1](#)). Tal y como han demostrado clínicamente Weider y Saunders, la elevación sostenida de la PIC también puede causar una lesión permanente del oído secundaria a una fístula perilinfática recurrente ([1,2](#)).

Cuadro 30-1

Hidromecánica coclear: importancia clínica y métodos de medida

Hipertensión intracraneal

Asociada frecuentemente a procesos patológicos no conocidos que dan lugar a una elevación de la presión intracraneal (PIC). En su forma idiopática se suele denominar hipertensión intracraneal benigna (HICB) o seudotumor cerebral. El uso del término «benigna» se considera erróneo debido a que este proceso puede causar lesiones irreversibles en los ojos, el nervio óptico y, tal como se ha demostrado recientemente, en el oído.

Difícil (o imposible) de diagnosticar únicamente a través de la sintomatología

- Cefaleas: pueden ser intensas, aunque a menudo son leves o inexistentes
- Síntomas neurológicos: inexistentes o leves
- Papiledema: solo se observa en menos del 20% de los casos, y en muchos pacientes solo cuando se busca específicamente
- Fatiga crónica: muy inespecífica

Además:

- La forma del adulto es diferente de la forma infantil

Los síntomas auditivos vestibulares que acompañan a la HIC también constituyen el fundamento del diagnóstico del síndrome de Ménière clásico o de los cuadros de tipo Ménière. El diagnóstico diferencial correcto depende de la identificación de los signos y síntomas subyacentes de la HIC, aunque en muchas ocasiones esta identificación es imposible incluso para neurólogos con experiencia. La situación es todavía más compleja si se considera que en muchos pacientes con HIC no aparecen los signos característicos de cefalea o de papiledema (3,4). Estos pacientes son remitidos al otorrinolaringólogo y no es frecuente que sean evaluados por un neurólogo para recibir el tratamiento apropiado.

La hipertensión idiopática intracraneal tiene aspectos de presión intercraneal tanto estáticos como pulsátiles, estos pueden estar asociados con la compliancia intracraneal pero frecuentemente varían de forma independiente. Tanto la presión estática como la pulsátil necesitan ser medidas si la hiperpresión intracraneal idiopática quiere ser diagnosticada y tratada (77). En algunos casos la presión intracraneal pulsátil es más relevante que la presión estática medida por punción lumbar, ya que la presión lumbar puede ser normal aun siendo el trastorno fundamental una hipertensión intracraneal. Por lo tanto, la pulsación refleja la hidrodinámica del LCR que a su vez caracteriza la patofisiología fundamental (80). En términos de tratamiento, los estudios demuestran que la pulsación intracraneal puede ser reducida con el empleo de shunts cerebro-espinales o de forma más conservadora con medicación como acetazolamida. Esto se traduce en una mejora de los síntomas incluyendo los auditivos y de equilibrio (81,82) En la actualidad, está comercializado un dispositivo denominado analizador de la PIC y de la presión coclear a través del desplazamiento del tímpano (DT), el analizador de la presión del fluido cerebral y coclear (analizador CCFP) que permite evaluar los distintos parámetros de la hidromecánica coclear y controlar los efectos del tratamiento sobre los trastornos asociados al incremento de la PIC (5-7). Para la identificación de los pacientes con elevación de la PIC se ha utilizado la técnica de determinación del desplazamiento del tímpano (DDT) junto con una evaluación detallada de la sintomatología. Esta técnica es especialmente útil para comprobar la eficacia de los distintos tratamientos en términos de modificación de la PIC, y se puede utilizar para reducir el número repetido de punciones lumbares o de determinaciones quirúrgicas de la PIC. Los avances recientes con la técnica DDT permiten medir las ondas de presión intraaural que reflejan las ondas de presión en el interior del LCR. Mediante este método es posible estudiar directamente la hidromecánica coclear.

Transferencia entre la PIC y la presión coclear

En el laberinto normal existe un equilibrio homeostático entre el LCR, la perilinfa y la endolinfa. La naturaleza de este equilibrio se modifica con los cambios de la PIC o con el bloqueo de alguna de las vías de conexión entre el LCR y el oído. En varios estudios clínicos se ha demostrado que en los pacientes con HIC pueden aparecer cuadros reversibles de vértigo paroxístico, acúfenos y pérdida auditiva fluctuante (8-10).

En la cóclea hay dos tipos de líquido, la endolinfa y la perilinfa. La perilinfa está en contacto con la base del estribo y la presión en su interior es la que se determina mediante el dispositivo CCFP y la técnica DDT. El acueducto coclear constituye la principal vía de comunicación líquida entre el LCR y la perilinfa; se inicia en el espacio subaracnoideo y alcanza la cóclea en una pequeña zona inmediatamente adyacente a la ventana redonda (fig. 30-1). La endolinfa comunica de manera indirecta con el LCR a través del saco endolinfático y mantiene un equilibrio homeostático con la presión perilinfática a través de la membrana de Reissner y de otras membranas existentes en el interior del laberinto (11). Las vías de conexión perivasculares y perineurales existentes entre el interior de la cavidad craneal y los espacios del laberinto también constituyen una forma de comunicación, aunque solo adquieren significación en casos de elevación extrema de la PIC o en pacientes con ciertas malformaciones congénitas. En experimentos realizados en el gato se ha demostrado que la presión en el interior del laberinto refleja la del LCR y que si el acueducto coclear y el vestibular están ocluidos no hay cambio de presión en el laberinto o está reducida de forma muy importante (12,13).

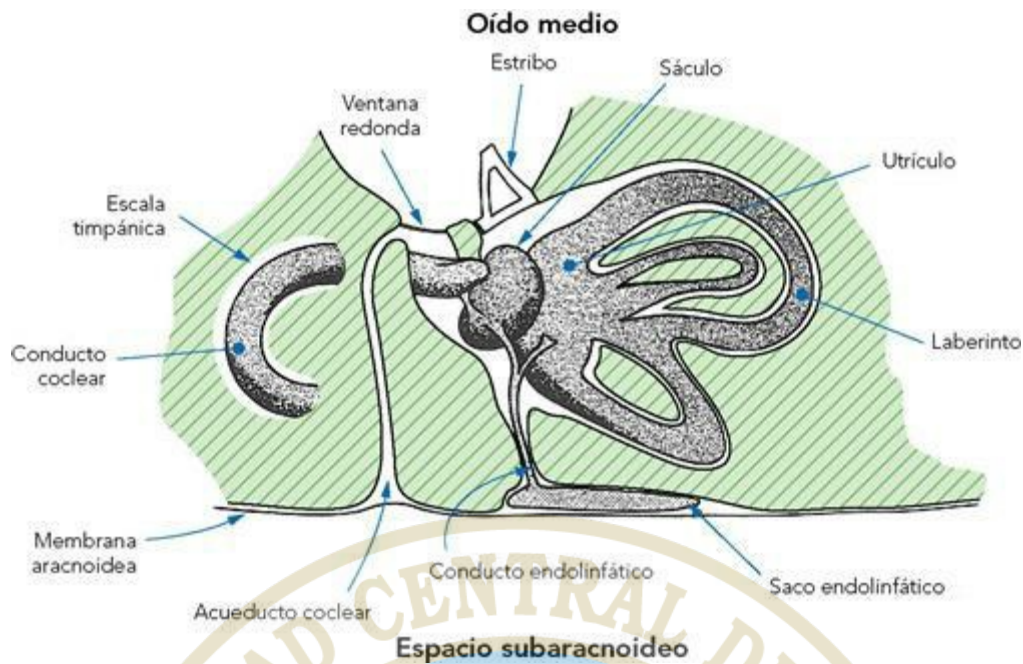


FIGURA 30-1 Representación esquemática de la cóclea.

Wlodyka (1978) estudió el acueducto coclear en más de 100 preparaciones de hueso temporal. De acuerdo con este estudio el acueducto coclear está abierto en el nacimiento pero se va ocluyendo con la edad de forma que a los 20-39 años hay un 80% de probabilidades de que esta conexión exista (14). En fases posteriores de la vida, esta posibilidad disminuye hasta alrededor del 40%, mientras que hacia los 60 años de edad es de solo el 20%. Estos hallazgos se pueden verificar mediante el analizador CCFP con determinaciones mediante la técnica DDT, induciendo incrementos de la PIC por el cambio de la postura de la persona desde la posición de sentado a la de decúbito supino. Con este método se observa una concordancia adecuada entre los hallazgos histológicos de Wlodyka y los observados por Phillips y Marchbanks (15), que utilizaron la técnica DDT para realizar una determinación funcional de la transferencia de presión entre el interior del cráneo y el laberinto en un grupo de pacientes de distinta edad (fig. 30-2).

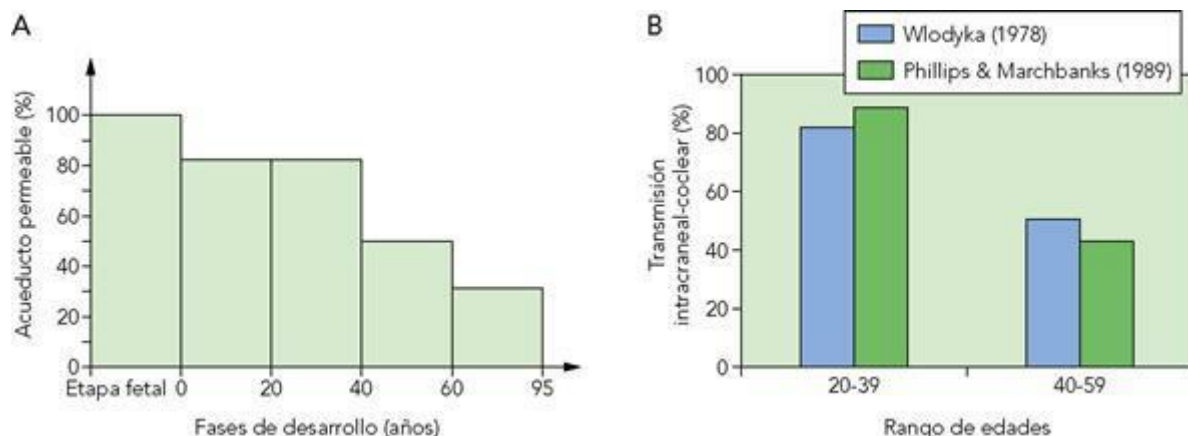


FIGURA 30-2 **A)** Relación de dependencia entre la permeabilidad del acueducto coclear y la edad, según los resultados obtenidos en un estudio histológico efectuado por Wlodyka (14). **B)** Datos de Phillips y Marchbanks en comparación con los de Wlodyka.



Modificaciones de la presión en el interior del laberinto en relación con los cambios de la PIC

El equilibrio existente entre el LCR y el líquido del laberinto (coclear) se mantiene en un estado continuo de cambio (fig. 30-3). El acueducto coclear actúa como un filtro de paso bajo respecto a las modificaciones de la PIC, atenuando los componentes de frecuencia superiores a su propio umbral de frecuencia. Las ondas de PIC de período largo se transmiten al laberinto sin obstrucción. La transmisión de las ondas de presión con períodos cortos depende de las propiedades mecánicas del acueducto coclear y de las ventanas cocleares, tal como se muestra en la figura 30-4.



FIGURA 30-3 Representación esquemática de las interacciones.

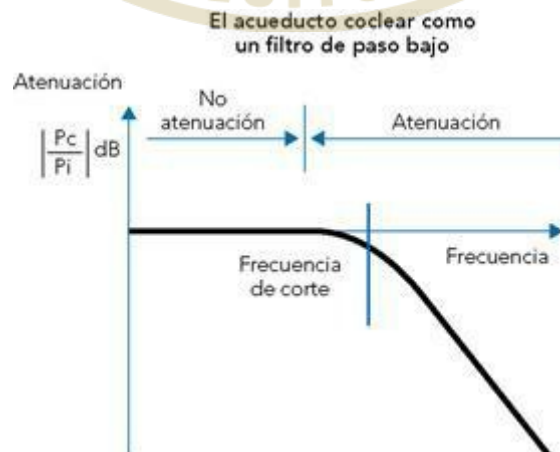


FIGURA 30-4 Características de filtro.

Debido a que las ventanas cocleares constituyen el origen principal de la compliancia del laberinto, la propia compliancia de estas ventanas tiene una importancia clave para explicar la falta de congruencia de la impedancia hidromecánica entre ambos sistemas. A su vez, la compliancia de las ventanas cocleares depende de la presión existente en el oído medio, de manera que hay un mecanismo a través del cual la presión en el oído medio puede influir en la fisiología del laberinto, constituyendo quizá un eslabón entre los problemas del oído medio y la disfunción asociada del vestíbulo.

Los cambios relativamente intensos y rápidos en la PIC pueden ser debidos a procesos de carácter cotidiano como la tos (16). La falta de acoplamiento de impedancias entre el interior del cráneo y el laberinto es importante para limitar la intensidad de la sobrecarga mecánica y posible daño intralaberíntico que podría ocurrir en respuesta a un cambio de presión intracraneal.

El estrecho diámetro del acueducto coclear y la compliancia de las ventanas cocleares reducen el riesgo de lesión estructural relacionada con la presión, tal como pueden ser las fístulas perilinfáticas (fig. 30-5). En la práctica, esto quiere decir que el riesgo de lesión aumenta debido a cualquier proceso que reduzca la compliancia de una o las dos ventanas cocleares, tal como pueden ser posiblemente los extremos de la presión en el oído medio desencadenados por la disfunción de la trompa de Eustaquio en combinación con las modificaciones de la presión atmosférica. Clínicamente, esta lesión se puede observar en términos de fístulas perilinfáticas secundarias a barotraumatismo. La susceptibilidad a la lesión también aumenta en los casos en que la PIC inicial es anómala, tal como ocurre en los pacientes con HIC. Weider y Saunders aportan diversos ejemplos clínicos de ello en pacientes con predisposición a las fístulas perilinfáticas, en los que se demuestra que sufren un incremento de la PIC, es decir, un cuadro de pseudotumor cerebral también denominado HIC benigna (1,2). El tratamiento de estos cuadros de HIC reduce la incidencia de fístulas perilinfáticas.



FIGURA 30-5 Representación esquemática de los mecanismos de lesión.

La revisión de esta cuestión no sería completa sin tener en cuenta las detalladas investigaciones y las importantes contribuciones efectuadas por otros investigadores, como Böhmer y diversos grupos de investigación en Suecia (11,12,17,18). Carlborg et al concluyeron señalando que «la permeabilidad del acueducto coclear es el factor de mayor importancia respecto a la transferencia de presión entre el LCR y la perilinfa». El trabajo realizado por este grupo de investigación indica que las características del acueducto coclear son posiblemente complejas. En sus estudios sobre animales de experimentación se ha demostrado que la permeabilidad del acueducto facilita un equilibrado más rápido de la presión entre el LCR y el líquido coclear en las situaciones de disminución de la PIC, en comparación con las situaciones de HIC. Esta relación parece indicar una mayor facilidad de flujo del líquido hacia la cóclea que hacia el compartimento cefalorraquídeo (19). No se ha determinado si este mecanismo también existe en el ser humano, aunque la técnica DDT posiblemente puede desempeñar un papel en ello. Si existe una asimetría en el intercambio PIC-presión coclear, entonces la modificación continua de la PIC debería dar lugar teóricamente a una presión diferencial entre el LCR, la perilinfa y la endolinfa. ¿Es importante esta presión diferencial en la patogenia de la hidropesía endolinfática o simplemente es un hallazgo incidental en la fisiología del oído interno? Lo que está claro es que estamos al comienzo del conocimiento de las interacciones entre los líquidos del interior del laberinto.

En 1999, el autor de este capítulo publicó una serie de postulados en los que se ponían en relación las interacciones citadas (cuadro 30-2) (20). Estos postulados son una serie de declaraciones respecto a diversas posibilidades, aunque es necesario realizar estudios de investigación para determinar si estas consideraciones son relevantes respecto a nuestros conocimientos del sistema del oído interno. No obstante, nuestro trabajo ha demostrado que ya no es posible considerar la hidromecánica del oído interno como algo aislado del sistema del LCR o del sistema del oído medio.

Cuadro 30-2

Fundamentos de las interacciones estáticas y dinámicas entre los líquidos laberínticos del oído medio y el líquido intracraneal

Tomando en consideración la investigación realizada sobre las relaciones mecánicas entre los compartimentos intracraneal y del laberinto del oído medio, así como los resultados de la investigación clínica, propongo los postulados siguientes:

Postulado 1. Dado un acueducto coclear permeable, la presión intracraneal (PIC) siempre va a ser la presión de referencia para

la endolinfa y la perilinfa, dentro de los límites establecidos por:

- Las propiedades dinámicas del acueducto coclear
- La tensión en reposo de la membrana de Reissner

Postulado 2. Dado un acueducto coclear permeable, las ondas de presión de origen intracraneal se transmiten al laberinto de una forma que depende de:

- Las propiedades hidromecánicas del acueducto coclear
- Las propiedades mecánicas de las ventanas cocleares
- La presión en el oído medio y cualquier tensión aplicada sobre la ventana oval a través de los huesecillos

Postulado 3. La estimulación directa del sistema vestibular y las manifestaciones de los acúfenos pueden tener lugar debidas a variaciones de amplitud y fase en la PIC transmitida, debido a:

- Aumento de la PIC
- Modificaciones en la compliancia de las ventanas cocleares, consecuencia de las modificaciones en la presión existente en el oído medio

Postulado 4. La falta de acoplamiento entre las impedancias de los sistemas líquidos intracraneal y del laberinto es importante ya que puede limitar el grado de sobrecarga mecánica y posibles lesiones estructurales del laberinto que pueden aparecer a consecuencia de pulsos de presión concretos de orígenes intracraneal o del oído medio

Postulado 5. Pueden existir presiones diferenciales entre el líquido cefalorraquídeo (LCR), la endolinfa y la perilinfa, debido a:

- La existencia en algunos casos de una presión de apertura limitada entre la luz de los acueductos coclear y vestibular
- Las propiedades hidromecánicas no lineales de los acueductos coclear y vestibular, que permiten que las ondas de presión de origen intracraneal alcancen más fácilmente el laberinto en una dirección, en comparación con la otra

Postulado 6. Al considerar las propiedades no lineales de los acueductos coclear y vestibular (Postulado 5), entonces las

fluctuaciones continuas de la presión del LCR de orígenes cardiovascular y respiratorio pueden dar lugar a diferencias de presión sostenidas entre los sistemas líquidos cerebral, endolinfático y perilinfático, lo que es importante para:

- La fisiología del laberinto y la homeostasis líquida
- La patogenia de procesos como la hidropesía endolinfática

Postulado 7. La fisiología y la fisiopatología del laberinto dependen de las modificaciones e interacciones existentes entre la PIC media y las ondas de presión de orígenes cardiovascular y respiratorio, así como de:

- El aumento sustancial de la presión que tiene lugar en forma de ondas intracraneales en meseta
- Las restricciones al flujo de aire en las vías respiratorias y los cuadros de obstrucción nasal

Presentado por primera vez en su totalidad por Robert Marchbanks en el Irish Society of Audiology Meeting, Mater Hospital, Dublín, el 5 de noviembre de 1999.



Revisión histórica de las medidas de la hidromecánica coclear

La idea de medir la PIC a través del oído no es nueva. En 1985, Krast propuso la utilización de la impedancia acústica para controlar las fluctuaciones de la PIC (21). Recientemente, se han publicado varios artículos sobre los efectos de la PIC en los potenciales evocados auditivos (PEA) obtenidos con presiones elevadas y en las otoemisiones acústicas (OEA), aunque se ha cuestionado si estos métodos son adecuados para la determinación no invasiva de la PIC (22,23). Las determinaciones obtenidas mediante el analizador CCFP y con la técnica DDT se pueden utilizar clínicamente para la determinación no invasiva de la PIC (24-28). Las aplicaciones neurológicas y neuroquirúrgicas del analizador CCFP son muy importantes en el campo de la audiolología. Ambos abordajes permiten el perfeccionamiento de la técnica en grupos de pacientes con hipertensión o hipotensión intracraneal conocida y también representan una oportunidad para estudiar con detalle la sintomatología auditiva y vestibular asociada a los problemas de la PIC.

El principio de determinar la presión del LCR y del líquido coclear depende de los tipos de movimiento que presente el tímpano. Las presiones hidrodinámicas se determinan directamente mediante la detección de los movimientos del tímpano causados por el desplazamiento de los huesecillos del oído que, a su vez, se debe a las modificaciones de la presión perilinfática en la platina del estribo, lo que se conoce como DDT espontánea. De manera alternativa, es necesario evaluar de forma indirecta la presión hidrostática coclear cuando se contrae el músculo del estribo, lo que se conoce como DDT evocada. Si se estimula acústicamente el reflejo del músculo estribo, el movimiento del tímpano adopta una de las tres configuraciones siguientes: en dirección interna, en dirección externa o en direcciones interna/externa (29-32). Una forma sencilla de influir en la configuración del desplazamiento es el cambio de la postura de la persona desde la posición de sentado a la de decúbito supino (fig. 30-6). En 1978, propusimos la posibilidad de que estos diferentes desplazamientos fueran debidos al cambio de la posición de reposo de la platina del estribo en el interior de la ventana oval, a causa de la modificación de la presión en el líquido perilinfático (fig. 30-7). A pesar de que utilizaron argumentos algo diferentes, aproximadamente por la misma época Brask en 1978 (33) y Casselbrant et al propusieron también (de manera independiente) la posibilidad de que el desplazamiento del tímpano en respuesta a la contracción del músculo del estribo presentara dependencia de la presión coclear (33,17). El mecanismo real es una combinación del movimiento de balanceo de las porciones anterior o posterior del ligamento, en combinación con un movimiento de tipo pistón hacia dentro y hacia afuera. Este mecanismo ha sido modelado matemáticamente (34) y se ha simulado en preparaciones de hueso temporal (18).

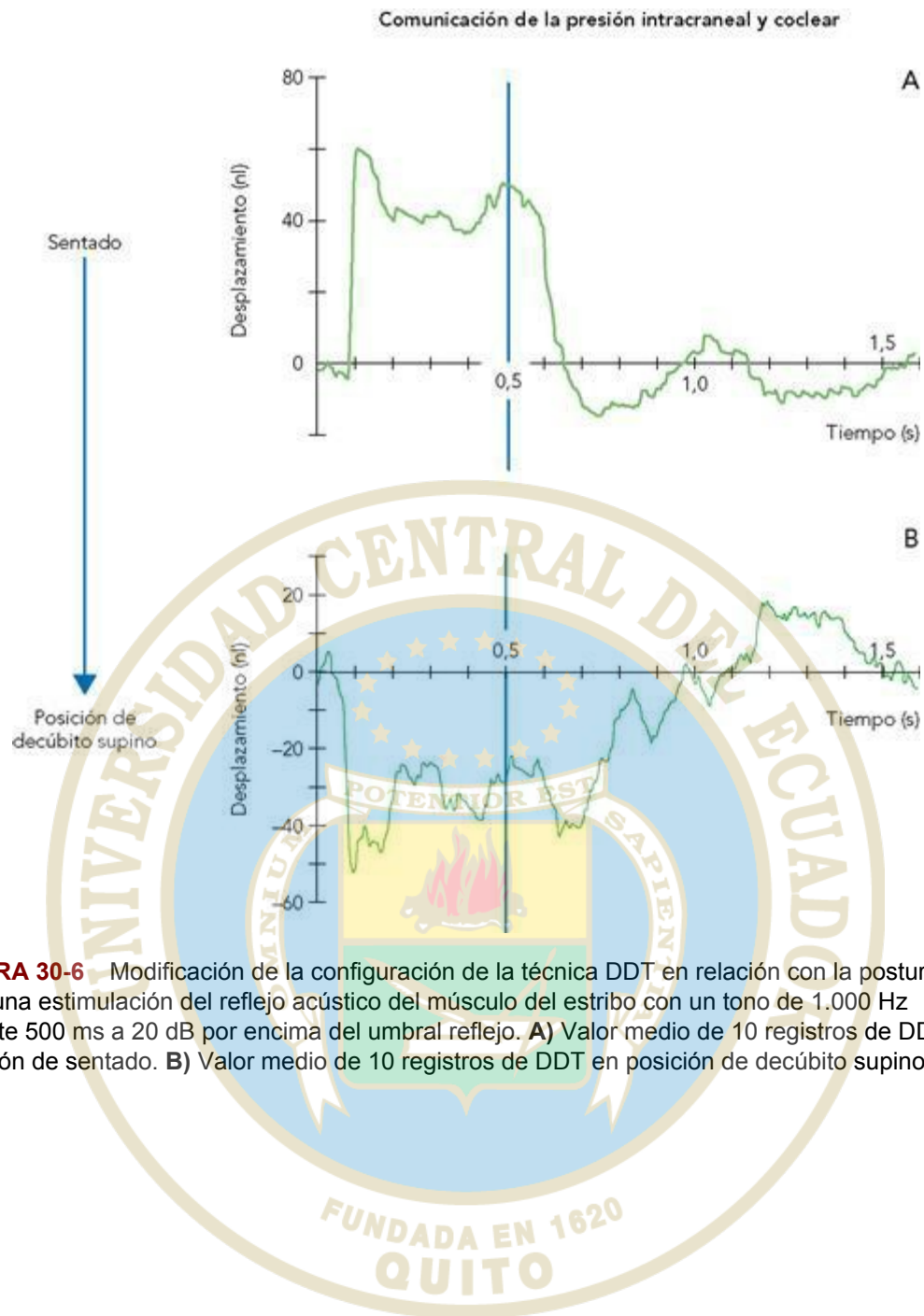


FIGURA 30-6 Modificación de la configuración de la técnica DDT en relación con la postura, para una estimulación del reflejo acústico del músculo del estribo con un tono de 1.000 Hz durante 500 ms a 20 dB por encima del umbral reflejo. **A)** Valor medio de 10 registros de DDT en posición de sentado. **B)** Valor medio de 10 registros de DDT en posición de decúbito supino.

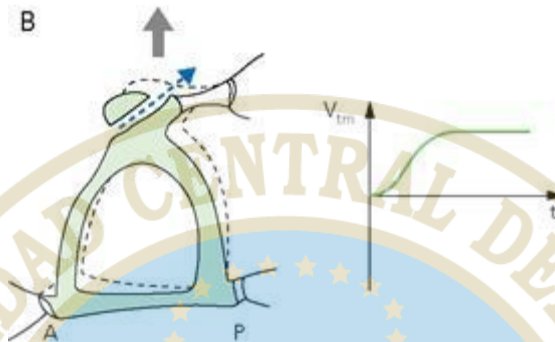
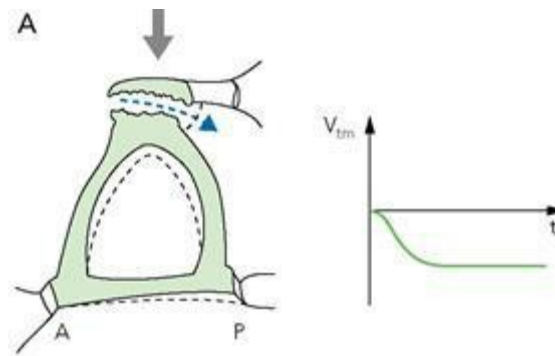


FIGURA 30-7 Representación esquemática del método para determinar la presión coclear (perilinfática) mediante el sistema de DDT al estimular acústicamente el músculo del estribo (1.000 kHz, 500 ms, nominalmente a 20 dB por encima del umbral del reflejo acústico). **A)** En el caso de elevación de la presión perilinfática sólo hay libertad de movimiento en dirección interna. Se observa una rotación alrededor de la porción anterior del ligamento, de manera que para presiones elevadas tiene lugar un movimiento del tímpano en dirección interna. **B)** Por el contrario, en los casos en los que la presión es inferior a la normal (hipotensión) la base del estribo se desplaza hacia la cóclea de manera que tras la estimulación del músculo del estribo sólo hay libertad de movimiento en la dirección externa, con el correspondiente desplazamiento del tímpano en un esta dirección.

Técnica DDT

La técnica de determinación del desplazamiento del tímpano (DDT) se denomina de esta manera debido a que mide el movimiento del tímpano en términos de desplazamiento de volumen. Requiere el uso de unos auriculares que se montan sobre un sensor de flujo de aire que determina la cantidad de aire empujado desde el canal auditivo o introducido en este mismo canal cada vez que se desplaza el tímpano (fig. 30-8). A través de este método es posible determinar desplazamientos del tímpano a nivel de nanolitro (1×10^{-9} l).



FIGURA 30-8 A y B: Analizador CCFP de nueva generación (gentileza de MMS).

La técnica DDT ofrece una medición de la presión perilinfática al establecer indirectamente la posición en reposo de la platina del estribo, dado que es esta posición en reposo la que es sensible a la presión. La posición en reposo de la platina del estribo se determina mediante la estimulación del reflejo acústico con un tono puro de 1.000 Hz y de 300 ms. La técnica de DDT se debe utilizar junto con las mediciones convencionales de la timpanometría y del umbral del reflejo acústico para confirmar en primer lugar la normalidad de la función del oído medio.

La [figura 30-9](#) muestra los resultados obtenidos en el primer paciente evaluado por nuestro grupo en el que se pudo confirmar el incremento de la PIC. Este paciente sufría un trastorno denominado HIC benigna (HICB) y en la punción lumbar se confirmó que presentaba una presión de 300 mm de suero salino; tras la estimulación del músculo del estribo se producía el movimiento esperado de desplazamiento del tímpano en dirección interna. Al paciente se le colocó una derivación lumbar-peritoneal que permitió normalizar la PIC eliminando por completo el desplazamiento del tímpano, con un cambio del mismo desde la dirección interna a la dirección externa. Esta modificación constituyó la demostración de que en el ser humano hay una transferencia de presión desde el interior del cráneo hasta la cóclea; posteriormente nuestro grupo ha publicado tres casos de este tipo ([24](#)).

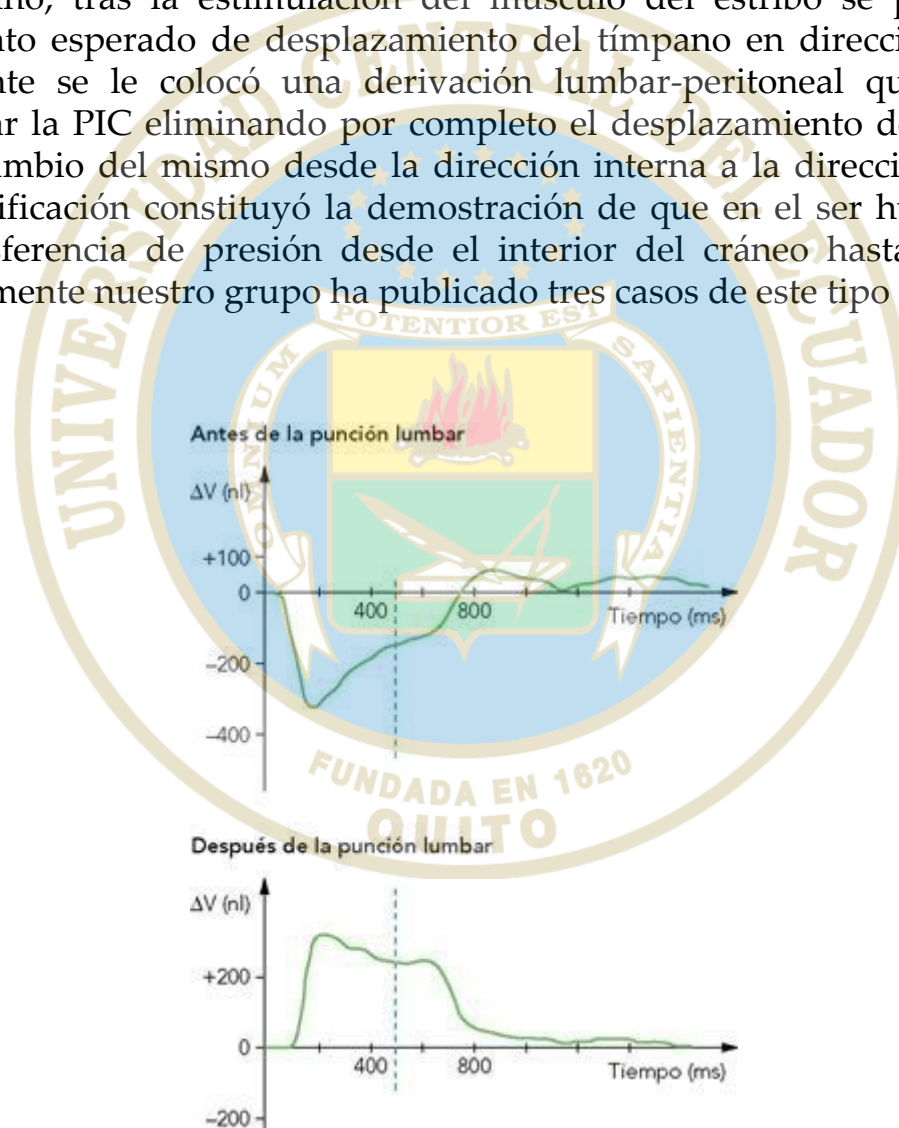


FIGURA 30-9 Configuración de la gráfica de DDT antes de la punción lumbar (300 mm de suero salino) y después de la misma, en un paciente con HIC.

Las DDT en los pacientes en los que se realiza una monitorización directa de la PIC confirman el hecho de que en los casos de PIC baja o normal el

tímpano muestra un desplazamiento en dirección externa. En las personas con una PIC normal, el desplazamiento es externo o bidireccional, es decir, inicialmente interno seguido de un desplazamiento externo; en los pacientes con elevación de la PIC hay un desplazamiento interno del tímpano. Este desplazamiento se puede cuantificar determinando el desplazamiento medio del volumen (V_m) (fig. 30-10).

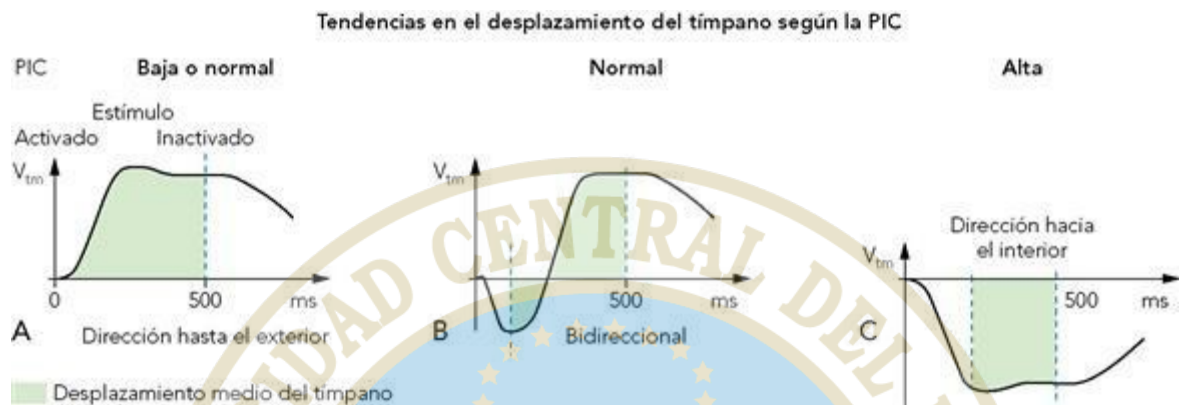


FIGURA 30-10 Gráfica en la que se muestra la forma de cuantificación del DT en términos de desplazamiento de volumen medio (V_m) mediante la medición del área que queda bajo la curva, es decir, el área de color verde para: **A)** un DT en dirección externa en el caso de PIC baja (hipotensión). **B)** Un DT bidireccional en el caso de PIC normal. **C)** Un DT en dirección interna en el caso de elevación de la PIC (hipertensión).

Comparación entre el DT y las mediciones de las presiones coclear e intracraneal directa

La relación existente entre el desplazamiento reflejo del tímpano y la PIC se publicó inicialmente en 1989 (35). Este trabajo se realizó posteriormente en condiciones más estrictas de control y con restricción de las determinaciones a la monitorización directa de la presión intraventricular (fig. 30-11) (36). En este estudio se efectuaron 77 mediciones comparativas en pacientes con hipotensión, con presión normal y con HIC. Se observó un coeficiente de correlación superior a 0,9 entre el desplazamiento del tímpano y las mediciones directas de la presión intraventricular. Son necesarios nuevos estudios de investigación para determinar la razón de que algunas personas muestren una relación muy evidente entre el desplazamiento del tímpano y la PIC, mientras que en otras no existe tal relación. Posiblemente, la respuesta sea la existencia de diferencias anatómicas entre las que pueden ser importantes las variaciones en la permeabilidad del acueducto coclear, tal como se expone más adelante.

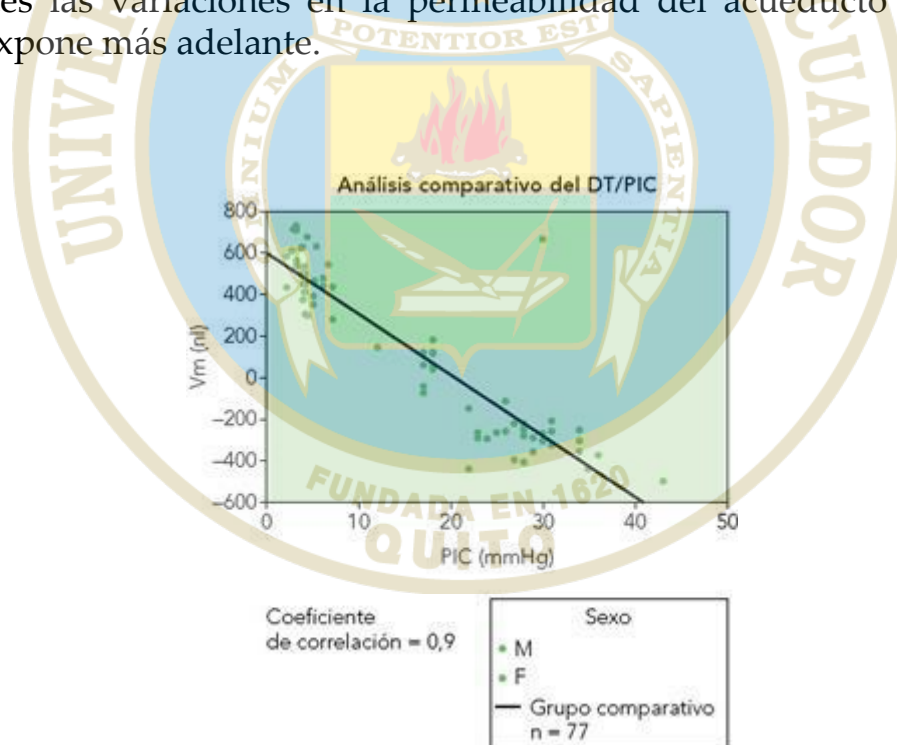


FIGURA 30-11 Relación entre las determinaciones directas de la PIC intraventricular en mmHg en el eje de abscisas y el desplazamiento de volumen timpánico (DT) expresado en forma de desplazamiento medio (Vm) en el eje de ordenadas.

La relación existente entre la PIC y el reflejo del estribo inducido por el desplazamiento del tímpano también se observa en otras especies animales. En la figura 30-12 se demuestra que el desplazamiento del tímpano se correlaciona con los registros directos de la PIC en el gato (37).

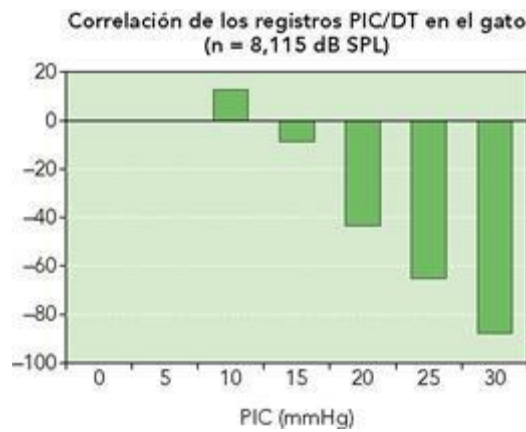


FIGURA 30-12 Correlación con los registros directos de la PIC en el gato. (Wunderlich et al, 1996)

La prueba del desplazamiento del tímpano se ha utilizado como método no invasivo para determinar la PIC (38). El acueducto coclear establece una comunicación entre el LCR y el coclear, y su permeabilidad se puede evaluar mediante la DDT con el paciente sentado, repitiéndola con el paciente en decúbito supino (38-40). En los casos en los que hay una comunicación libre entre el LCR y el líquido coclear se observa un incremento relativo en la PIC mientras el paciente permanece en decúbito supino, con un DT en dirección interna (fig. 30-13). En este caso, suponemos un acueducto coclear permeable aunque, por supuesto, lo único que se demuestra es que existe conexión a través de alguna vía. El estudio de personas normales demuestra la obtención de resultados estables del DT a lo largo del día y tras la realización de ejercicio físico (41). Estos datos normales también demuestran la existencia de grandes diferencias entre las distintas personas, a pesar de que la correlación entre los resultados obtenidos en la misma persona es elevada. A partir de estos datos, nuestra conclusión es la de que la DDT ofrece resultados óptimos en los casos en los que al determinar en la misma persona modificaciones, estas puedan ser debidas a distintos síntomas o tratamientos.

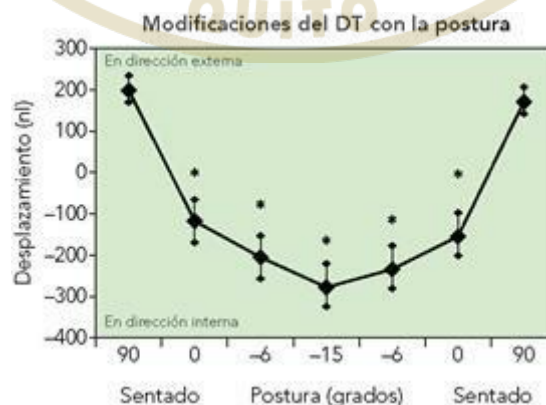


FIGURA 30-13 Modificación del DT con la postura. Reproducido de The Physiologist Supplement (39).

Evaluación clínica de las presiones coclear e intracraneal

En los ensayos clínicos efectuados por el grupo de Southampton se establecieron criterios para diferenciar las alteraciones de las presiones coclear e intracraneal en el contexto clínico (36).

Presión Elevada: HIC/Hipertensión Perilinfática

Un DT medio (V_m) con un valor más negativo de -200 nl es indicativo de un proceso hipertensivo, es decir, de una PIC superior a 15 mm Hg (20 cm de suero salino) (36).

Los estudios del grupo de Southampton tienen una sensibilidad del 83% y una especificidad del 100%, con valores predictivos positivo y negativo del 100 y del 29%, respectivamente, en lo relativo a la detección del incremento de la PIC a través de este criterio (fig. 30-14).

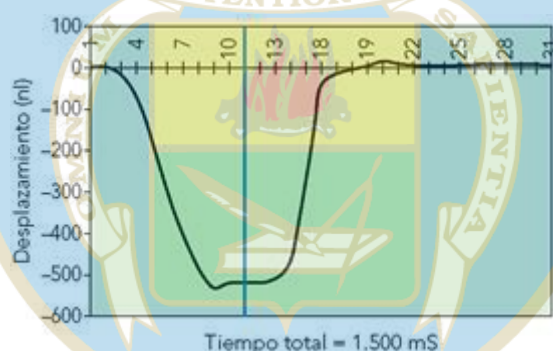


FIGURA 30-14 DT en dirección interna.

Presión Baja: Hipotensión Intracraneal/Hipotensión Perilinfática

Con respecto a la presión baja, los resultados obtenidos en los estudios del grupo de Southampton ofrecen un rango de DT de 263 a 717 nl, con una media de 431 nl para un desplazamiento medio (V_m) (fig. 30-15). Nuestra experiencia es que el límite inferior más adecuado es el de 263 nl, porque de otra manera tiene lugar una tasa inaceptablemente elevada de resultados falsamente positivos. Sin embargo, tomamos como límite superior de la presión normal el valor de 400 nl a pesar de que es necesario comprobar este límite eliminando los problemas que acompañan a la obtención de un grupo suficientemente grande de mediciones del DT en personas con una PIC

normal.

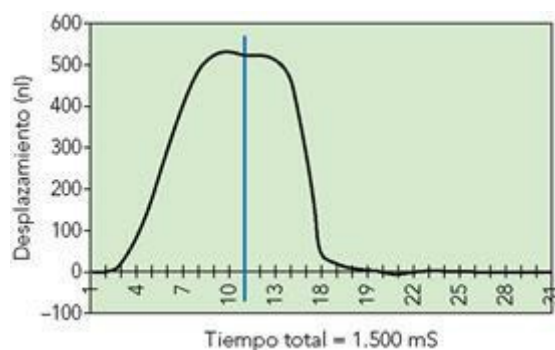


FIGURA 30-15 DT en dirección externa.

PIC/Presión Perilinfática Normal

La gráfica característica de la presión normal es bidireccional, tal como se puede observar en la [figura 30-16](#). Están también dentro de la normalidad (no son indicativos de aumento o disminución de la presión) los pequeños trazados en direcciones interior y exterior.

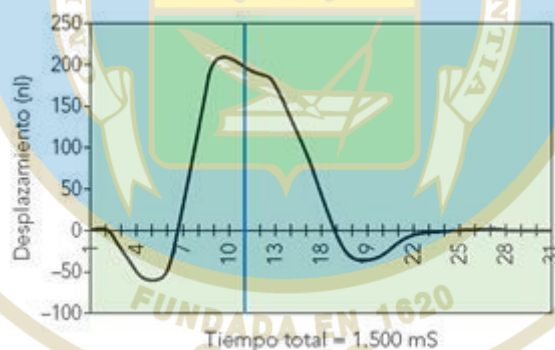


FIGURA 30-16 DT bidireccional.

Los resultados que se presentan proceden de un ensayo clínico en el que nuestro grupo realizó la comparación del DT con las determinaciones de la presión intraventricular. Actualmente se están llevando a cabo nuevos ensayos clínicos para investigar la relación con la presión determinada mediante punción lumbar. Los resultados deberían ser similares, aunque quizá no exactamente iguales.

Medida de las ondas de presión intraaural intracanal

La técnica DDT también se utiliza para la medida de las ondas de presión intraaurales. Son componentes de esta determinación las ondas de presión cardiovasculares y respiratorias. Todos estos componentes (DDT espontánea) ofrecen información acerca de la normalidad o de las alteraciones del oído, así como del acoplamiento de presión entre el interior del cráneo y la cóclea.

Es evidente que algunas de estas ondas de presión intraaurales proceden directamente del LCR. La PIC se modifica prácticamente a cada segundo. Superpuestas a las presiones intracraneales iniciales aparecen modificaciones periódicas causadas por la actividad cardiovascular y por la respiración; además, a lo largo de períodos más prolongados se pueden observar ritmos diurnos y ciclos mensuales en las mujeres, tal como se muestra en la figura 30-17 (16,32,42).

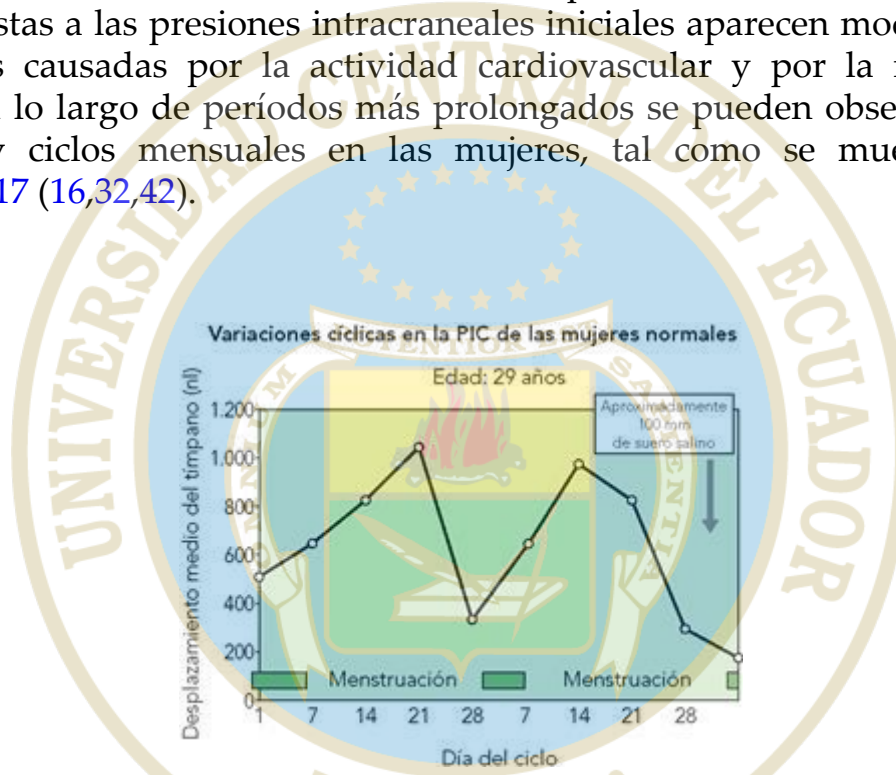


FIGURA 30-17 Esta mujer normal muestra modificaciones de la PIC durante el ciclo menstrual determinadas según el desplazamiento del tímpano. Los recorridos hacia arriba indican una disminución de la PIC mientras que los recorridos hacia abajo señalan un aumento de la misma. El cambio desde la posición de sentado hasta la de decúbito da lugar a una modificación de al menos 100 mm de suero salino, tal como se observa por la longitud de la flecha. En esta mujer hay claramente un cambio muy sustancial en la presión.

En la mayor parte de los oídos estudiados también se pueden detectar claramente ondas de presión intraaurales de origen cardiovascular. Esta actividad se transmite al LCR y al oído a través de las arterias con una frecuencia básica de 1-2 Hz, que se corresponde a una frecuencia cardíaca de 60-120 lat/min. La significación de la actividad cardiovascular intraaural fue evaluada por Andreasson et al (43) en 1978 y también ha sido investigada por nuestro grupo (16,32,44). El interés por la actividad cardiovascular intraaural se debe al hecho de que los sonidos de frecuencia baja y los infrasonidos aplicados externamente causan nistagmo y sensación de caída hacia delante

(45-49). Se ha propuesto la posibilidad de que los infrasonidos cardiovasculares generados internamente puedan estar también relacionados con algunas formas de problemas en el equilibrio periférico, así como con los acúfenos de frecuencia baja o pulsátiles que sufren los pacientes con HIC y con otros problemas de la presión (50-52).

La amplitud de la actividad cardiovascular intraaural se ha estudiado mediante el analizador CCFP (fig. 30-18) (32,53). Sabemos que la amplitud de la onda de presión cardiovascular intracraneal aumenta junto con la propia PIC debido a la escasa compliancia mecánica del sistema del LCR. Esto quiere decir que a medida que disminuye la compliancia del sistema del LCR, un aumento dado de volumen sanguíneo cerebral causa un incremento mayor de la PIC (fig. 30-19) (54,55). La técnica DDT se ha utilizado para estudiar este efecto en pacientes evaluados mediante punciones lumbares repetidas. La figura 30-20 muestra el incremento en el DT cardiovascular, así como la relación entre la amplitud y la presión lumbar.

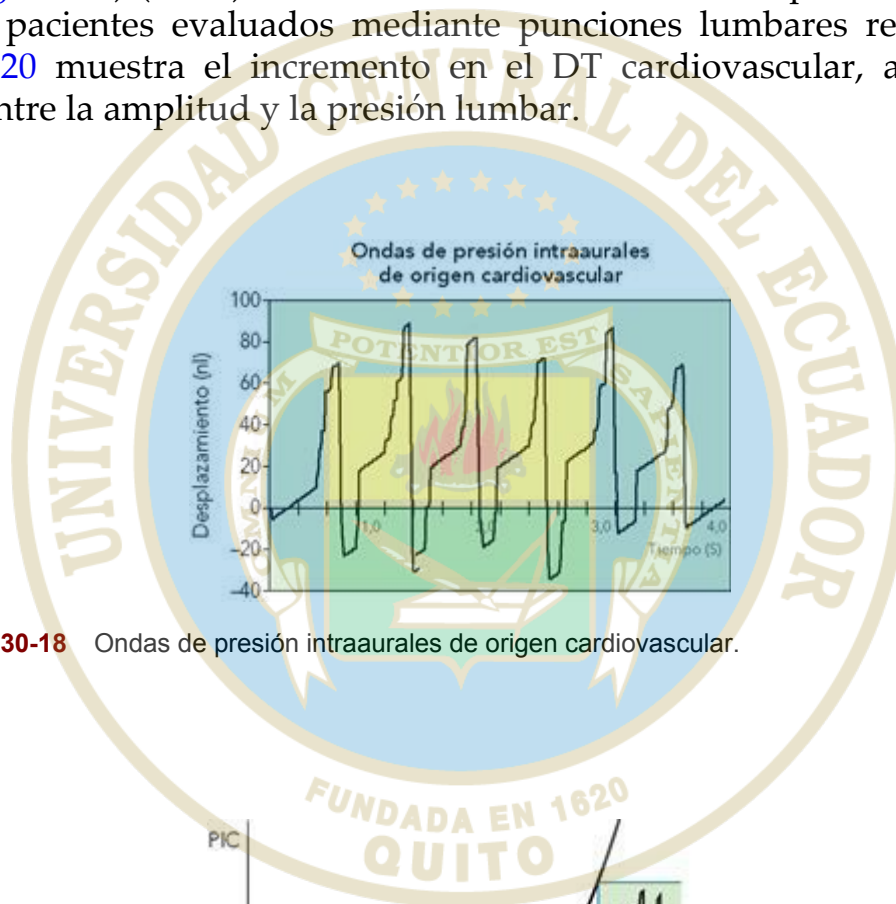


FIGURA 30-18 Ondas de presión intraaurales de origen cardiovascular.



FIGURA 30-19 Presión de pulso en el LCR con respecto a PIC media.

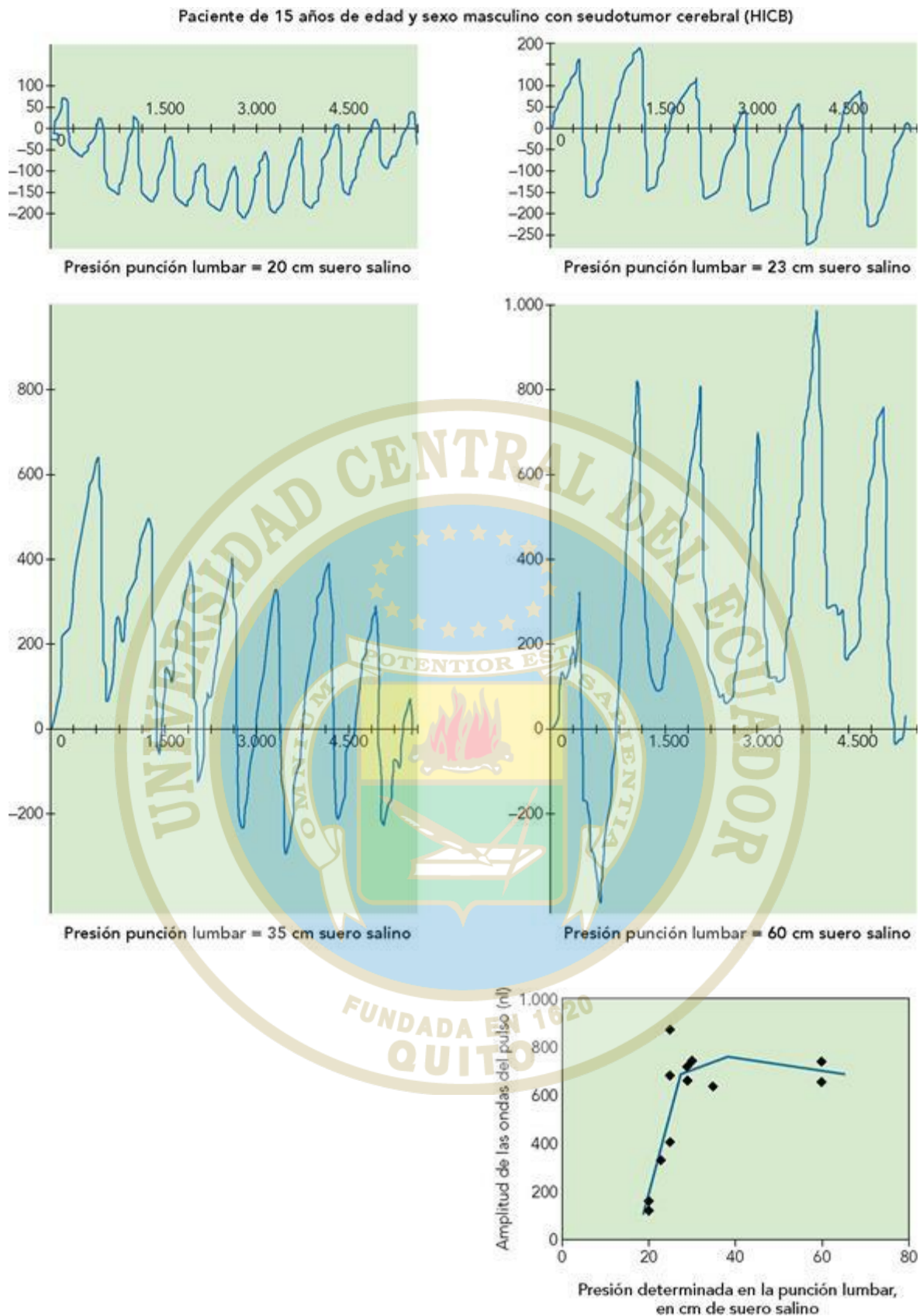


FIGURA 30-20 Amplitud del pulso cardiovascular en función de la presión en la punción lumbar.

La amplitud cardiovascular intraaural se ha evaluado en relación con la postura corporal, con la presión del líquido intracoclear, con la compliancia y

la presión en el oído medio y con la transferencia de presión entre el LCR y el líquido del laberinto (53). Los principales hallazgos positivos fueron las modificaciones evidentes de la amplitud en relación con la postura corporal, así como una relación muy significativa de las modificaciones con la compliancia máxima del oído medio ($p = 0,001$).

La definición de las ondas de presión aurales está en sus comienzos; no obstante, algunas de sus características son conocidas y se muestran en la figura 30-21 (56). Algunas de estas ondas de presión intraaurales solo se han observado en pacientes con anomalías intracraneales y se supone reflejan ondas de presión de origen intracraneal. En muchos casos, la amplitud de la onda es manifiestamente anómala y solo aparece en la posición de sentado (56). Este es un nuevo campo de investigación que, personalmente, creo que tiene una gran importancia para conocer la fisiopatología subyacente de diversos trastornos neurológicos y audiológicos.

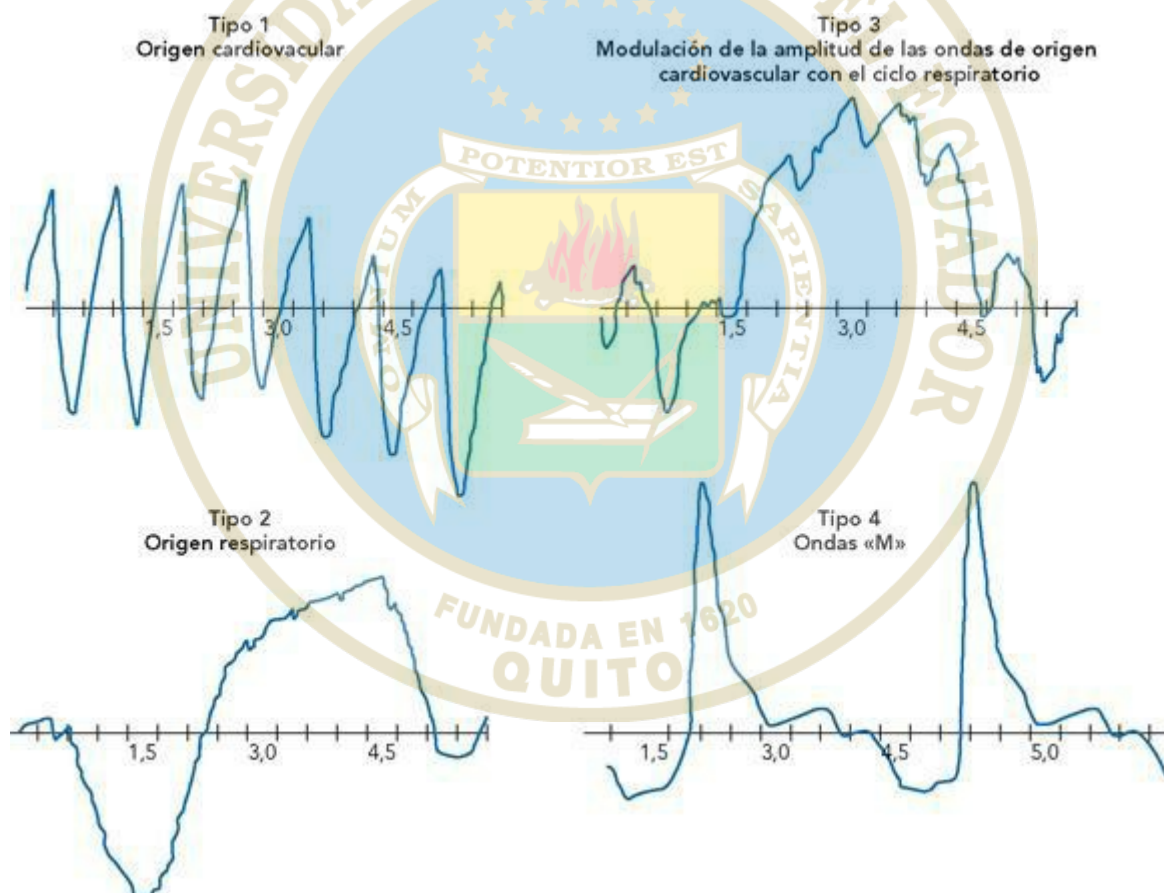


FIGURA 30-21 Clasificación de las ondas de presión intraaurales según su supuesto origen intracraneal.

La investigación demuestra que las ondas de presión individual intracraneal se propagan en el oído interno y las ondas de presión intraaural medidas por DT las reproducen (80,83). El empleo del DDT en la clínica demuestra que los pacientes con ondas de presión anormales importantes no

son raros y que, cuando se tratan, los síntomas disminuyen o desaparecen completamente (81,82).



Sintomatología audiovestibular de la HIC

El conocimiento de las asociaciones existentes entre la PIC y la disfunción audiovestibular tiene una importancia clave para establecer el diagnóstico correcto de ciertos trastornos audiovestibulares. Los aspectos clínicos de estas asociaciones, así como de las interacciones existentes entre el LCR y el líquido del laberinto, han interesado a investigadores de todo el mundo. Todas estas cuestiones han constituido el objetivo de tres reuniones internacionales y de dos libros (5,6).

En un estudio realizado por el grupo de Southampton se evaluaron a lo largo de un período de 6 años 34 pacientes con HIC benigna confirmada (50). En 29 pacientes se pudo demostrar la presencia de una conexión abierta entre los líquidos intracraneal y perilinfático mediante el analizador CCFP. En este grupo de pacientes, 16 (55%) presentaban acúfenos y 11 (38%) vértigo. En seis (21 %) de los pacientes los acúfenos eran unilaterales mientras que en 10 (34%) eran bilaterales. Se observaron acúfenos de frecuencia baja y con características pulsátiles en 9 pacientes (31,0%). Sismanis (1998) ha señalado que las causas más frecuentes de los acúfenos de carácter pulsátil son la HIC idiopática (HIC benigna, pseudotumor cerebral), los tumores glómicos y la aterosclerosis carotídea (57).

En los casos en los que aparece, el vértigo tiene generalmente una naturaleza objetiva a diferencia de los cuadros de desequilibrio general que se observan en la mayor parte de los pacientes. No obstante, en ensayos clínicos de gran envergadura se ha demostrado que el desequilibrio general constituye la alteración más frecuente y que el vértigo aparece en un porcentaje de personas muy inferior al 38% señalado en el artículo citado. El desequilibrio suele ser leve; por ejemplo, los pacientes pueden señalar en ocasiones la necesidad de «mantener la mirada» sobre un objeto alejado para poder caminar hacia adelante cuando salen a la calle porque, si no lo hacen, se desvían o incluso tropiezan «por los lados».

La pérdida de audición asociada a la HIC se ha observado por diversos investigadores, incluyendo a Ernst (58); en los casos en los que aparece, esta pérdida auditiva parece ser combinada, es decir, de conducción y neurosensitiva. En la figura 30-22 se muestra una pérdida auditiva típica para frecuencias bajas en uno de los pacientes con HIC benigna evaluado por el grupo de Southampton. Sismanis (59) ha observado, asimismo, una pérdida en las frecuencias bajas y también una fluctuación de la pérdida auditiva, con reducción o desaparición completa de esta al extraer LCR en el momento de la punción lumbar. La mayor parte de los pacientes no muestra una pérdida auditiva tan intensa y en muchos casos no existe dicha pérdida o quizá es subclínica.

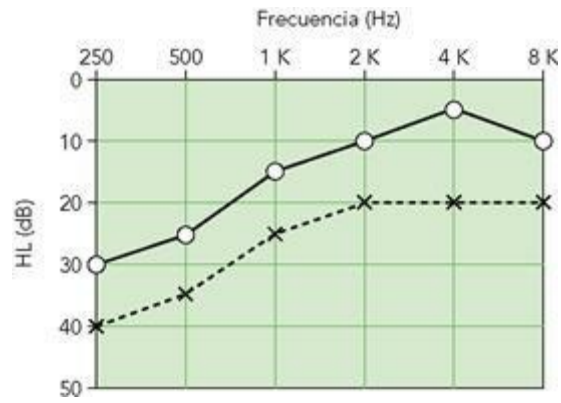


FIGURA 30-22 Audiograma en un paciente de 35 años de edad con HIC, en el que se observa una pérdida auditiva leve para frecuencias bajas.



Problemas en el uso de la sintomatología para establecer el diagnóstico diferencial entre la HIC y los cuadros de tipo ménière

Es evidente que la sintomatología otorrinolaringológica asociada a la HIC se puede confundir con la que acompaña a los cuadros de tipo Ménière. Además, aunque las cefaleas constituyen el síntoma que aparece con mayor frecuencia en la HIC, en estos pacientes las cefaleas pueden ser leves, inespecíficas o inexistentes. En la enfermedad de Ménière también aparecen cefalea y migraña (60).

Los problemas visuales y el papiledema son indicadores importantes de la existencia de HIC (61). Sin embargo, en una de las pocas consultas otorrinolaringológicas en las que se diagnostican de manera regular cuadros de hipertensión benigna intracraneal, Simanis observó que solo 4/20 (20%) pacientes presentaba problemas visuales reales (51). También se ha señalado que la ausencia de papiledema no debe ser tomada como indicativa de la inexistencia de HIC (62,63). Se ha demostrado que las alteraciones clínicamente significativas en el fondo de ojo reconocibles como papiledema solo aparecen en una pequeña proporción de pacientes (5-10%) con elevación de la PIC únicamente tras un período prolongado de varios días o incluso semanas (62).

Milhorat et al (64) efectuaron un estudio sobre 364 pacientes sintomáticos con malformación de Chiari I y aportaron un punto de vista muy interesante acerca de la etiología subyacente en algunos casos de HIC idiopática y quizá también en algunos casos de cuadros de tipo Ménière. De los 364 pacientes evaluados, 269 (74%) presentaban alteraciones otoneurológicas que incluían uno o más de los síntomas siguientes: sensación de mareo incluyendo vértigo, disfunción vestibular periférica y desequilibrio periférico, sensación de presión en los oídos, acúfenos, pérdida auditiva para las frecuencias bajas o hiperacusia, vértigo y oscilopsia. En opinión de estos autores, una proporción significativa de sus pacientes mostraba cuadros que eran completamente congruentes con el de la enfermedad de Ménière y el de la hidropesía endolinfática. Consideraron que esta relación indicaba que la malformación de Chiari I altera la hidromecánica del LCR de manera que causan alteraciones en la dinámica LCR-perilinf.

HIC no diagnosticada

Se pueden observar pacientes con HIC no diagnosticada, tanto en la población general como en la práctica médica general y en la práctica médica otorrinolaringológica. La baja incidencia aceptada de un caso de HIC benigna por cada 100.000 personas de la población general y año, citada por Wall y George, no se puede tomar como representativa de la HIC no diagnosticada, que posiblemente es significativamente más frecuente en ciertos grupos de población por distintas razones (65). En primer lugar, este trastorno afecta con mayor frecuencia a mujeres de 14 a 45 años de edad y posiblemente en una proporción de ellas el trastorno no se diagnostica correctamente nunca. En segundo lugar, el diagnóstico de HIC benigna depende fundamentalmente de la demostración de papiledema. Sin embargo, por cada paciente con papiledema puede haber más pacientes con HIC sin papiledema. Además, a menos que el trastorno visual sea progresivo, la detección del papiledema puede ser simplemente una casualidad que dependa de que el paciente acuda a visitar a un óptico. La posibilidad de que el paciente solicite asistencia médica por sí mismo tampoco es muy probable debido a que el papiledema es asintomático a menos que dé lugar a un déficit visual significativo.

Actualmente se acepta que la falta de diagnóstico de la HIC no tiene lugar solo en el contexto de la otorrinolaringología. En estudios recientes se ha demostrado que los pacientes con HIC son remitidos a consultas de cefalea en las que el trastorno es pasado por alto debido a que en muchos casos no existe uno de los síntomas clave, el papiledema (4). En un estudio efectuado en la Headache Clinic, se realizó una punción lumbar a todos los pacientes con cefalea diaria crónica y refractaria a tratamiento, a pesar de que no presentaban papiledema. Se observó aumento de la presión del LCR en 12 (14%) de los 85 pacientes (63). Si se consideran las dificultades para diagnosticar la HIC idiopática utilizando únicamente la sintomatología, es posible que los casos de este proceso que no han sido diagnosticados puedan ser muy frecuentes, sobre todo en grupos específicos de pacientes, como son las mujeres de 15 a 45 años de edad (66). En el cuadro 30-3 se muestra un perfil típico de la HIC.

Cuadro 30-3

Perfil típico de HIC subclínica

- Afectación predominante de las mujeres, con una proporción mujer:hombre de 4:1. El paciente puede tener un sobrepeso del 20% o superior

- Rango característico de edades: 18 a 45 años
- Es probable que el paciente muestre acúfenos de frecuencia baja que describe característicamente como «zumbidos», «estruendo», «ruido de llamas» o quizá como el «ruido del mar», en ocasiones con cierta sincronía con el latido cardíaco. Aproximadamente, el 60% de los pacientes padece acúfenos y en alrededor del 60-70% (36-42% del total) de los mismos los acúfenos son de frecuencia baja. En los casos de acúfenos unilaterales, la compresión suave de la vena yugular interna da lugar a menudo a una reducción en la intensidad de los mismos o incluso a una desaparición completa. Asimismo, el giro de la cabeza hacia el mismo lado que los acúfenos reduce con frecuencia su intensidad
- La mayor parte de los pacientes señala sufrir un desequilibrio de grado leve o una «inestabilidad en sus pies». Aproximadamente, el 40% de los pacientes con acúfenos muestra alguna forma objetiva de vértigo. Este vértigo lo describen los pacientes en forma de episodios en los que «parece que se mueve el suelo de la habitación», que pueden durar varios minutos y en ocasiones varias horas. A menudo no tiene lugar un cuadro completo de vértigo rotacional. Esta sensación de vértigo se suele asociar a náuseas pero no a vómitos
- El paciente presenta malestar general que a menudo se acompaña de «deterioro de la memoria», «lentitud del pensamiento» o «embotamiento de la mente». Sin embargo, el paciente señala a menudo padecer cefaleas, en la mayor parte de los casos de grado leve aunque en ocasiones se definen como un dolor de cabeza «sordo». La cefalea se puede asociar a una sensación de presión en la cabeza, los oídos o por detrás de los ojos
- Aun cuando se busca de manera específica, posiblemente sólo se detecta papiledema en menos del 10% de los casos. Un dato interesante es que, a pesar de que los déficits visuales son frecuentes, no suelen ser comunicados por el paciente. Cuando sí tiene lugar esta comunicación, el paciente puede utilizar adjetivos como «visión de tonos grises» o «visión en un túnel», y pueden aparecer (al igual que los demás síntomas) con los cambios de postura, con una duración de varios minutos
- Otros síntomas son los cuadros de pérdida auditiva para frecuencias bajas y de carácter fluctuante, aunque sólo en unos pocos casos tienen la intensidad suficiente como para que puedan ser notados por el paciente

- Posiblemente, las asociaciones más específicas de la HIC tienen lugar en el sexo femenino y con los acúfenos en frecuencias bajas, pulsátiles o ambos. No obstante, si consideráramos únicamente este último síntoma para realizar un estudio de «detección clínica» de este proceso, posiblemente el 50% de los pacientes sería pasado por alto



Valor de la técnica de medición del DT en la demostración de la HIC no diagnosticada

El Departamento de Salud de UK recomienda el DDT como método no quirúrgico para el diagnóstico de la hipertensión intracraneal en casos de vértigo y cuando existe una duda en el diagnóstico. Su empleo está incluido como tratamiento en el British National Health Service. La técnica DDT es usada con éxito en clínica para diagnosticar la hipertensión intracraneal y disfunciones neurológicas y para realizar los tratamientos oportunos. Tanto la medida de la presión intracraneal de base como las diversas presiones son importantes.

La técnica DDT se utiliza para detectar los cuadros de aumento o disminución de la presión del líquido coclear (fig. 30-23). Esta técnica se puede aplicar para establecer si existe o no una conexión abierta entre los líquidos intracraneal y coclear. La técnica se lleva a cabo haciendo que el paciente cambie de postura, lo que induce una modificación en la PIC (v. fig. 30-6). En los casos en los que se produce una modificación correspondiente en la presión coclear, se asume que existe una conexión entre los sistemas líquidos. En este caso, la elevación de la presión del líquido coclear implica una elevación de la presión del líquido intracraneal. El paso siguiente es el de utilizar la técnica para establecer las asociaciones entre los períodos de presiones intracraneales bajas o altas y la sintomatología audiovestibular o neurológica. Finalmente, la técnica se aplica para comprobar el resultado de cualquier tratamiento realizado para el control de la PIC (50). Es una técnica apropiada para el control de los tratamientos quirúrgicos (como las derivaciones cerebroespinales) y farmacológicos (esteroides o diuréticos). Debido a que los pacientes con HIC tratada muestran riesgo de recidiva, la técnica de DDT también es útil para evaluar la presión en los seguimientos a largo plazo.

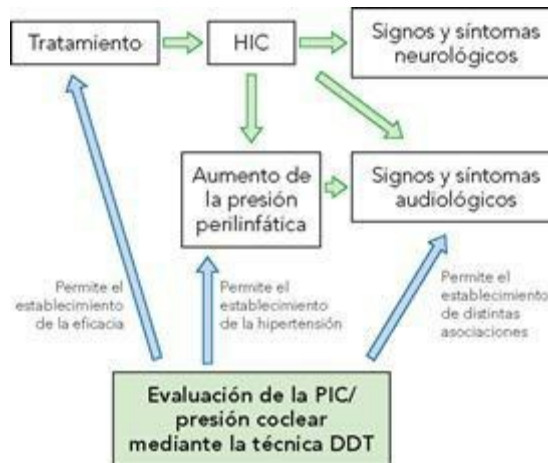


FIGURA 30-23 Uso clínico del analizador CCFP MMS10/11.

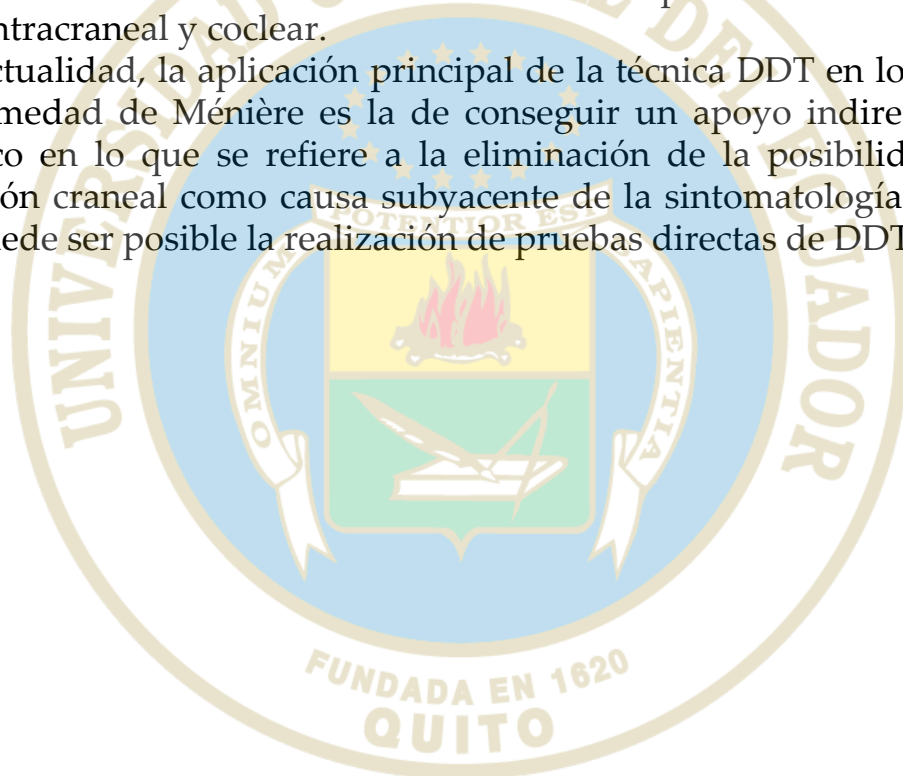
Leher et al (2007;2009) observaron presiones intracraneales e intraauriculares importantes y anormales en un grupo de pacientes que fueron visitados en la clínica ORL con trastornos neurootológicos (81,82). Se empleó la DDT (referida como Transcranial Cerebral Sonography-TCCS) y se observó una reducción de la pulsación con tratamiento con topiramate (Topamax®) o acetazolamida (Diamox®) que son dos inhibidores de anhidrasa carbónica. Se obtuvieron mejoras en los síntomas incluyendo: acúfenos pulsátiles, vértigo e hipoacusia en frecuencias graves.

La pulsación intracraneal es la característica principal de la hipertensión idiopática intracraneal y ha sido investigada por Eide et al (2011). Trataron esta dolencia con corticoesteroides, acetazolamida, furosemida y una combinación de estos fármacos que han demostrado que estos y el shunt reducen la pulsación (78). Para aquellos que no responden adecuadamente a la medicación o presentan efectos secundarios, la punción lumbar o cerebroespinal es la opción quirúrgica indicada.

Enfermedad de ménière e hidromecánica coclear

La aplicación de la técnica de DDT a pacientes con enfermedad de Ménière que muestran la tríada sintomática clásica parece demostrar la existencia de una presión perilinfática normal (67-69). Sin embargo, puede haber excepciones. Con esta misma técnica, Ernst et al (70) han observado cambios importantes en la presión de un paciente durante una crisis de Ménière; además, en los estudios preliminares realizados por nuestro grupo, así como por Bouccara et al (71) y Konradsson et al (72), se ha demostrado que el paciente con enfermedad de Ménière puede presentar diferencias en comparación con las personas normales (69). Algunas de estas diferencias parecen estar relacionadas con la transferencia de presión entre los sistemas líquidos intracraneal y coclear.

En la actualidad, la aplicación principal de la técnica DDT en los pacientes con enfermedad de Ménière es la de conseguir un apoyo indirecto para el diagnóstico en lo que se refiere a la eliminación de la posibilidad de una hipertensión craneal como causa subyacente de la sintomatología (50). En el futuro, puede ser posible la realización de pruebas directas de DDT (71,72).



Futuro de la hidromecánica coclear

Hay otras interesantes aplicaciones en las que es importante el conocimiento de la hidromecánica coclear.

En estudios realizados mediante la DDT en pacientes con hidrocefalia o con derivación ventriculoperitoneal se ha demostrado que la presión coclear varía según los síntomas de disfunción de la derivación intraventricular y según los resultados obtenidos en la cirugía de revisión anterior y posterior a la colocación de la derivación (5,6,38). Las utilidades más importantes de la vigilancia de la presión coclear mediante la DDT son el control a largo plazo de los pacientes con hidrocefalia, la vigilancia de la función de las derivaciones y la revisión de estas, así como la diferenciación entre las elevaciones y disminuciones de la PIC (73).

Las modificaciones de la presión de los sistemas líquidos coclear e intracraneal asociadas a la altitud también se han investigado en un estudio realizado en el monte Everest. El objetivo de este estudio era el de determinar si existe alguna forma de relación entre la PIC y el mal de las alturas agudo (74).

La National Aeronautics and Space Administration (NASA) estadounidense ha desarrollado un programa para controlar las modificaciones de las ondas de las presiones intracraneales e intraaurales en los astronautas. La NASA va a utilizar el analizador CCFP y la técnica DDT para evaluar las modificaciones de la PIC durante los vuelos. Otros objetivos son los de comprobar la recuperación de la HIC que tiene lugar durante los vuelos a través de la realización de pruebas inmediatamente después de estos. Es necesario investigar las asociaciones entre la PIC y las disfunciones visuales que ocurren tanto durante los vuelos como después de los mismos.

Bibliografía

1. Weider DJ, Saunders RL, Musiek FE. Repair of a cerebrospinal fluid perilymphatic fistula primary through the middle ear and secondarily by occluding the cochlear aqueduct. *Otolaryngol Head and Neck Surg.* 1991;105:35–39.
2. Weider DJ, Saunders RL. Recurrent perilymphatic fistula as the initial and prime symptom of pseudotumour cerebri: Diagnosis and management with lumbar-peritoneal shunt – Report of three cases. In: Ernst A, Marchbanks R, Samii M, eds. *Intracranial and intralabyrinthine fluids: basic aspect and clinical applications*. Springer-Verlag 1996.
3. Lim M, Kurian M, Penn A, Calver D, Lin JP. Visual failure without headache in idiopathic intracranial hypertension. *Arch Dis Childh.* 2005;90:206–210.
4. Wang SJ, Silberstein SD, Patterson S, Young WB. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Neurology.* 1998;51:245–249.
5. Ernst A, Marchbanks R, Samii M, eds. *Intracranial and intralabyrinthine fluids: basic aspect and clinical applications*. London: Springer-Verlag; 1996.
6. Reid A, Marchbanks R, eds. *Intracranial and inner ear physiology and pathophysiology*. Michigan: Whurr Publishers; 1998.
7. Marchbanks Measurement Systems; Ltd. Disponible en: www.Marchbanks.co.uk.
8. Simanis A. Otologic manifestations of benign intracranial hypertension syndrome: diagnosis and management. *Laryngoscope.* 1987;97:1–17.
9. Tandon PN, Sinha A, Kacker RK, Saxena RK, Singh K. Auditory function in raised intracranial pressure. *J Neurol Sci.* 1973;18:455–467.
10. Round R, Keane JR. The minor symptoms of increased intracranial pressure: 101 patients with benign intracranial hypertension. *Neurology.* 1998;38,9:1461–1464.
11. Böhmer A (1989). Hydrostatic pressure in the inner ear fluid compartments and its effects on inner ear pressure. *Acta Otolaryngol Suppl (Stockh)* 1993;507:1-24.
12. Beentjes BIJ. The cochlear aqueduct and the pressure of the cerebrospinal and endolabyrinthine fluid. *Acta otolaryngological.* 1972;17:112–120.
13. Carlborg BIR, Konrádsson KS, Carlborg AH, Farmer JC, Densert O. Pressure transfer between the perilymph and the cerebrospinal fluid compartments in cats. *Am J Otol.* 1992;13:41–48.
14. Wlodyka J. Studies on cochlear aqueduct patency. *Annals Otolaryngology.* 1978;87:22–27.
15. Phillips AJ, Marchbanks RJ. Effects of posture and age on tympanic

- membrane displacement. *Br J Audiol.* 1989;23:279–284.
16. Marchbanks RJ, Reid A. Cochlear and cerebrospinal fluid pressure: their interrelationships and control mechanisms. *Br J Audiol.* 1990;24:179–187.
 17. Casselbrant M, Ingelstedt S, Ivarsson A. Volume displacement of the tympanic membrane in the sitting position as a function of middle ear muscle activity. *Acta Otolaryngol.* 1977;84:402.
 18. Densert O, Ivarsson A, Pedersen K. The influence of perilymphatic pressure on the displacement of the tympanic membrane. *Acta Otolaryngologica.* 1977;84:220–226.
 19. Carlborg B, Densert O, Densert B. Functional patency of the cochlear aqueduct. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1982;91:202–215.
 20. Marchbanks RJ. Principles of static and dynamic interactions between the middle ear, intracranial and intralabyrinthine fluids. Dublin: Irish Society of Audiology Meeting; 1999.
 21. Krast R. A new method for noninvasive measurement of short term cerebrospinal fluid pressure changes in humans. *J Neurol.* 1985;232:260–261.
 22. Avan P, Buki B, Lemaire JJ, Dordain M, Chazal J. Otoacoustic emissions: a new tool for monitoring intracranial pressure. In: Ernst A, Marchbanks R, Samii M, eds. *Intracranial and intralabyrinthine fluids: basic aspect and clinical applications*. London: Springer-Verlag; 1996.
 23. Froehlich P, Ferber C, Remond J, et al. Lack of association between transiently evoked otoacoustic emission amplitude and experimentation linked-factors (repeat acoustic stimulation, cerebrospinal fluid pressure, supine and sitting positions, alertness level). *Hear Res.* 1994;75:184–190.
 24. Marchbanks RJ, Reid A, Martin AM, Brightwell AP, Bateman D. The effect of raised intracranial pressure on intracochlear fluid pressure: three case studies. *Br J Audiol.* 1987;21:127–130.
 25. Reid A, Marchbanks RJ, Burg DM, et al. the relationship between intracranial pressure and tympanic membrane displacement. *Br J Audiol.* 1990;24:123–129.
 26. Marchbanks RJ. Implications of measuring intracranial pressure: emerging technology provides new challenges for audiological practice. *Hear Instruments.* 1991;42:30–31.
 27. Banister K, Chambers I, Mendelow D. Clinical evaluation of the MMS-10 Tympanic Membrane Displacement Analyser in the non-invasive assessment of raised intracranial pressure. Cambridge: Proceedings of 11th International Symposium of Intracranial Pressure; 2000.
 28. Flynn S, Marchbanks RJ, Burge D. The application of the tympanic membrane displacement (TMD) test as part of the clinical service for hydrocephalus patients. In: Reid A, Marchbanks R, eds. *Intracranial*

- and inner ear physiology and pathophysiology. Michigan: Whurr Publishers; 1998.
29. Moller AR. Effect of tympanic muscle activity on measurement of the ear drum, acoustic impedance and cochlear microphonics. *Acta Otolaryngol.* 1964;58:525–529.
 30. Casselbrant M, Ingelstedt S, Ivarsson A. Volume displacement of the tympanic membrane at stapedial reflex activity in different postures. *Acta Otolaryngol.* 1977;85:1–9.
 31. Yonowitz A, Harris JD. Ear drum displacement following stapedius muscle contraction. *Acta Otolaryngol.* 1976;81:1–7.
 32. Marchbanks RJ. A study of tympanic membrane displacement. PhD Brunel University. British Library. 1980. Ref. D34215/80.
 33. Brask T. Extratympanic manometry in man. *Scand Audiol Suppl.* 1978;7:1–199.
 34. Tweed JJ. Development of a model of stapes motion during contraction of the stapedius muscle. M.Sc. Dissertation, Institute of Sound and Vibration Research, Southampton University, England; 1985.
 35. Reid A, Marchbanks RJ, Bateman D, Martin AM, Brightwell AP, Pickard J. Mean intracranial pressure monitoring by a non-invasive audiological technique – A pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr.* 1989;52:610–612.
 36. Samuel M, Marchbanks RJ, Burge DM. Tympanic membrane displacement test in regular assessment in eight children with shunted hydrocephalus. *J Neurosurg.* 1998;88:983–995.
 37. Wunderlich K, Brinker T, Ernst A. The correlation of tympanic membrane displacement measurements to direct intracranial pressure recordings in cat. In: Ernst A, Marchbanks R, Samii M, eds. *Intracranial and intralabyrinthine fluids: basic aspect and clinical applications.* London: Springer-Verlag; 1996.
 38. Moss SM, Marchbanks RJ, Reid A, Burge D, Martin AM. Comparison of intracranial pressure between spina bifida patients and normal subjects using non-invasive pressure assessment technique. *Z Kinderchir.* 1989;44(Suppl. I):29–30.
 39. Murthy G, Marchbanks Rj, Watenpaugh De, Meyer U, Eliashberg N, Hargens Ar. Increased intracranial pressure in humans during simulated microgravity. *The Physiologis.* 1992;35(Suppl. 1):184–185.
 40. Rosingh HJ, Wit HP, Albers FWJ. Perilymphatic pressure dynamics following posture change in patients with Meniere's disease and in normal hearing subjects. *Acta Otolaryngol Stockh.* 1998;118:1–5.
 41. Rosingh HJ, Wit HP, Albers FWJ. Non-invasive perilymphatic pressure measurement in normal hearing subjects using the MMS-10 tympanic displacement analyser. *Acta Otolaryngol Stockh.* 1996;116:382–387.
 42. Sørensen PS, Hammer M, Gjerris F, Lundberg J. 24-hor cerebrospinal

- fluid levels of vasopressin in hydrocephalic patients. *Regul Pept.* 1985;10:110–126.
43. Andreasson L, Harris S, Ivarsson A. Pulse volume recordings in outer ear canal in pulse synchronous tinnitus. *Acta Otolaryngologica.* 1978;86:241–247.
 44. Marchbanks RJ. Measurement of tympanic membrane displacement arising from aural cardiovascular activity, swallowing and intra-aural muscle reflex. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1984;98:119–129.
 45. Evans MJ. Physiological and Psychological effects of infrasound at moderate intensities. En: Tempest W, editor. *Infrasound and low frequency vibration.* 1976;97-113.
 46. Ehrlich MA, Lawson W. The incidence and significance of the Tullio phenomenon in man. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1980;88:630–635.
 47. Kacker SK, Hinchcliffe R. Unusual Tullio phenomena. *J Laryngol.* 1970;84:155–166.
 48. Hill Britton B. Vestibular responses to pressure variations: a review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1986;4:516–522.
 49. Parker DE, von Gierke HE, Reschke M. Studies of acoustical stimulation of the vestibular system. *Aerospace Med.* 1968;39:1321–2132.
 50. Marchbanks RJ. Why monitor perilymphatic pressure in Mènière's disease?. *Acta Otolaryngol (Stockh).* 1996;526 (Suppl):27–29.
 51. Marchbanks RJ. Hydromechanical interactions of the intracranial and intralabyrinthine fluids. In: Ernst A, Marchbanks R, Samii M, eds. *Intracranial and intralabyrinthine fluids: basic aspect and clinical applications.* London: Springer-Verlag; 1996.
 52. Epley JM. Aberrant coupling of otolithic receptors: manifestations and assessment. In: Kaufman Arenberg I, ed. *Dizziness and balance disorders.* Amsterdam/New York: Kugler; 1993.
 53. Hughes M, Marchbanks RJ. Characteristics of infrasonic otoacoustics emissions generated by the cardiovascular system. In: Reid A, Marchbanks R, eds. *Intracranial and inner ear physiology and pathophysiology.* Michigan: Whurr Publishers; 1998.
 54. Davson H, Welch K, Segal MB. *The physiology and pathophysiology of the cerebrospinal fluid.* New York: Churchill Livingstone; 1987.
 55. Avezaat CJJ, Van Eijndhoven JHM, Wyper DJ. Cerebrospinal fluid pulse pressure and intracranial volume-pressure relationship. *J Neurol Neurosurg Psychiatr.* 1997;42:687–700.
 56. Marchbanks RJ. Aberrant intra-aural pressure waves: exciting developments in TMD research. Winchester: British Society of Audiology Annual Conference; 2001 [submitted for publication].
 57. Sismanis A. Pulsatile tinnitus. *Neurologist.* 1998;4:66–76.
 58. Ernst A. Diagnostics of perilymphatic hypertension. In: Ernst A, Marchbanks R, Samii M, eds. *Intracranial and intralabyrinthine fluids: basic aspect and clinical applications.* London: Springer-Verlag; 1996.

59. Simanis A. Otologic manifestations of benign intracranial hypertension syndrome: diagnosis and management. *Laryngoscope*. 1987;97:1–17.
60. Rassekh CH, Harker LA. The prevalence of migraine in Ménière's disease. *Laryngoscope*. 1992;102:135–138.
61. Pickard JD. Which patients with benign intracranial hypertension can we help?. In: Warlow CP, Garfield JF, eds. *More dilemmas in the management of the neurological patients*. Edinburgh: Churchill-Livingstone; 1987.
62. Eifert B, Steffen H, Ascoff A, Kolling GH. Papilledema in cases of acute elevated intracranial pressure. In: Ernst A, Marchbanks R, Samii M, eds. *Intracranial and intralabyrinthine fluids: basic aspect and clinical applications*. London: Springer-Verlag; 1996;223–225.
63. Mathew NT, Ravishankar K, Sanin LC. Coexistence of migraine and idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Neurology*. 1996;46:1226–1230.
64. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographical findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. 1999;44:1005–1017.
65. Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension, a prospective study of 50 patients. *Brain*. 1991;114:155–164.
66. Reid A, Cottingham CA, Marchbanks RJ. The prevalence of perilymphatic hypertension in subjects with tinnitus: A pilot study. *J Scand Audiol*. 1993;22:61–63.
67. Gosepath K, Maurer J, Pelster H, Thews O, Mann W. Pressure relation between intracranial and intracochlear fluids in patients with disease of the inner ear. *Laryngo-Rhino-Otol*. 1995;74:145–149.
68. Rosingh HJ, Wit HP, Albers FWJ. Non-invasive perilymphatic pressure measurements in patients with Meniere's disease. *Acta Otolaryngol*. 1996;21:335–338.
69. Marchbanks RJ, Martin AM. Infra-sonic measurement of human intra-cochlear hydrodynamics: variations with age, sex and audiovestibular pathology. Southampton: Institute of Sound and Vibration Research; ISVR Technical Report 1986;148:10-20.
70. Ernst A, Bohndorf M, Lenarz T. The non-invasive assessment of intracochlear pressure-III: Case reports on patients suffering from intracochlear hypertension and hypotension. *Laryngo-Rhino-Otol*. 1995;74:150–154.
71. Bouccara D, Ferrary E, El-Garem H, Couloigner V, Coudert C, Sterkers O. Inner ear pressure in Meniere's disease and fluctuating hearing loss determined by tympanic membrane displacement analysis. *Audiology*. 1998;37:255–261.
72. Konrádsson KS, Nielsen LH, Carlborg BIER, Borgkvist B. Pressure transfer between intracranial and cochlear fluids in patients with Meniere's disease. *Laryngoscope*. 2000;110:264–268.

73. Burge D, Flynn S, Marchbanks RJ. Assessment of the clinical value of the tympanic membrane displacement (TMD) test in children with shunted hydrocephalus. In: Ernst A, Marchbanks R, Samii M, eds. *Intracranial and intralabyrinthine fluids: basic aspect and clinical applications*. London: Springer-Verlag; 1996.
74. Wright AD, Imray CHE, Morrissey MSC, Marchbanks RJ, Bradwell AR. Intracranial pressure at high altitude and acute mountain sickness. *Clinical Sci*. 1995;89:201–204.
75. Qvarlander S, Malm J, Eklund A. The pulsatility curve-the relationship between mean intracranial pressure and pulsation amplitude. *Physiol Meas*. 2010;31(11):1517–1528.
76. Eide PK, Rapoport BI, Gormley WB, Madsen JR. A dynamic nonlinear relationship between the static and pulsatile components of intracranial pressure in patients with subarachnoid hemorrhage. *J Neurosurg*. 2010;112(3):616–625.
77. Wagshul ME, Eide PK, Madsen JR, Wagshul ME, Eide PK, Madsen JR. The pulsating brain: A review of experimental and clinical studies of intracranial pulsatility. *Fluids Barriers CNS* 2011;18;8(1):5.
78. Eide PK, Kerty E. Static and pulsatile intracranial pressure in idiopathic intracranial hypertension. *Clin Neurol Neurosurg*. 2011;113(2):123–128.
79. Schoeman JF. Childhood pseudotumor cerebri: clinical and intracranial pressure response to acetazolamide and furosemide treatment in a case series. *J Child Neurol*. 1994;9(2):130–134.
80. Marchbanks RJ intracranial pressure waves and Inner Ear Homeostasis Disorders. En Proc. 5.^a ed International Symposium on Ménière's Disease & Inner Ear Homeostasis Disorders, Pub House Ear Institute; 2005. p. 300-301. ISBN 0-9776204-0-9.
81. Lehrer JF, Ogunlusi A, Knutsen J. Applications of the Marchbanks transcranial-cerebral sonography technique in neurootology: preliminary report. *Int Tinnitus J*. 2007;13(1):41–44.
82. Lehrer JF, Ogunlusi A, Knutsen J, Marchbanks RJ. The value of transcranial cerebral sonography in diagnosing neurootological disorders. *Int Tinnitus J*. 2009;15(2):164–167.
83. Lin JP, Rosenthal E, Marchbanks R. Non-invasive assessment of intracranial arterial and respiratory pressure waves via the trans aural route in man Proc Physiological Society Kings College London. *J Physiol*. 2005;565:PC19 (2005).

CAPÍTULO 31



Rehabilitación auditiva postaudífono y postimplante en hipoacusias severas y profundas

A. Juárez Sánchez, M. Monfort and I. Monfort Juárez



Introducción

Cuando se trata de la rehabilitación o educación de una persona con discapacidad auditiva profunda o grave, debemos ante todo definir una serie de nociones básicas que nos van a permitir abordar este tema.

En primer lugar, la naturaleza de la intervención será muy distinta en función de la edad, del grado de la pérdida, del momento de su aparición y de la situación general de desarrollo de cada individuo con discapacidad auditiva.

En segundo lugar, es necesario precisar una serie de criterios relacionados con la propia función auditiva pero también con el uso que hacemos de ella y con su importancia en el desarrollo cuando se trata de niños, porque los aspectos puramente fisiológicos y cuantitativos que se manejan habitualmente en su medición no reflejan toda la complejidad del problema.



Poblaciones

Discapacitados Auditivos Poslocutivos

En este grupo la hipoacusia se ha producido después de haber adquirido un lenguaje oral estructurado: se suele considerar la edad de 4 años como el límite inferior de esta franja de población.

Los niños y adultos con discapacidad auditiva poslocutiva disponen de áreas cerebrales auditivas que han sido bien estimuladas en el período en que son más receptivas; la desaparición del control auditivo puede alterar ciertos componentes del habla, pero no las estructuras del lenguaje.

En esta población se puede hablar realmente de una «rehabilitación» que, como veremos más adelante, se centra esencialmente en la estimulación auditiva, sea con prótesis convencional o con implante coclear, con el fin de restaurar una audición funcional.

Discapacitados Auditivos Prelocutivos

En este grupo la hipoacusia se ha producido antes de que el niño haya podido desarrollar las bases del lenguaje oral (antes de los 2 años de edad).

La falta de audición en estos primeros años tiene efectos sobre el desarrollo cognitivo, afectivo, comunicativo, lingüístico y social del niño.

Si se trata de una sordera congénita, la ausencia de estimulación produce incluso procesos de reorganización neurológica.

La puesta en marcha de programas de estimulación precoz es imprescindible para permitir la compensación de aquellos aspectos que sean educables y la superación de los que son inherentes a la propia deficiencia.

No se trata de «rehabilitar» un sentido o una función, sino de un proceso global de educación del niño con discapacidad auditiva en el cual la atención específica a las habilidades de audición y de lenguaje debe integrarse en un contexto mucho más general.

En la [figura 31-1](#) se intenta resumir la cadena de consecuencias que tiene la falta de audición sobre el desarrollo del lenguaje oral, así como las respuestas metodológicas más habituales.



FIGURA 31-1 Consecuencias de la falta de audición en el desarrollo del lenguaje oral.

Discapacitados Auditivos Perilocutivos

Son aquellos niños que han sufrido una sordera adquirida entre los 2 y los 4 años, cuando las bases del lenguaje ya están presentes, pero no se ha concluido el proceso completo de adquisición.

Las directrices de intervención tratan en primer lugar de evitar un retroceso y una pérdida de lo adquirido (posible a esa edad por la falta de estabilidad de esos primeros aprendizajes) y, luego, de apoyar su posterior desarrollo, entonces de una forma bastante similar al grupo anterior pero con perspectivas mucho mejores en general.

Niveles funcionales de audición

En este punto vamos a definir la capacidad auditiva en función de su aplicación a la comprensión del lenguaje oral, es decir, el modo como percibe el habla de los demás y no solo en función de parámetros numéricos (1).

Audición Normal

Definida como la capacidad de poder discriminar y reproducir cualquier sonido del habla y cualquier combinación de ellos, con independencia de su significado: concretamente supone, por ejemplo, la capacidad de poder repetir cualquier tipo de «palabra inventada» (p. ej., matipo).

El adjetivo «normal» se refiere sobre todo al hecho de que un niño, si dispone de esa audición, será capaz de aprender normalmente a hablar, escuchando y almacenando de forma correcta en su memoria fonológica de trabajo las palabras que oye.

Audición Funcional

Es la capacidad de poder reconocer y entender mensajes verbales previamente conocidos (pero difícilmente palabras nuevas o palabras inventadas), sobre todo si se dispone de algún tipo de información antes de escuchar.

En niños supone que deben primero aprender el lenguaje con otros apoyos, de tipo visual, y luego ser entrenados a «reconocer» lo aprendido con la sola vía auditiva.

Audición Residual

Es la capacidad de incrementar la comprensión por lectura labial con el apoyo auditivo: el niño o el adulto no es capaz de discriminar un mensaje verbal únicamente por audición pero, en las pruebas de comprensión con lectura labial, sus resultados se incrementan cuando utilizan la ayuda auditiva.

Según el porcentaje obtenido en estas pruebas, se hablará de audición residual muy eficaz (permite alcanzar un 100% de efectividad o duplicar el nivel de lectura labial sin apoyo auditivo), eficaz (un incremento significativo de la comprensión, en torno al 50%), y limitada (incremento inferior al 50%) o nula.

Los criterios enunciados se refieren a una situación de escucha de buena calidad, sin excesivo ruido exterior y con un solo interlocutor.

Actualmente el planteamiento desde el punto de vista auditivo es intentar conseguir que todas las personas con discapacidad auditiva puedan alcanzar una audición funcional.

¿Cómo conseguirlo? Desde hace unos 20 años los avances tecnológicos en

el campo de las ayudas auditivas han sido espectaculares y permiten, en función de la pérdida audiométrica, prever las ayudas adecuadas para conseguir dicho objetivo.

En la [tabla 31-1](#) se analizan cuáles son los umbrales auditivos sin prótesis, la clasificación de la sordera según el BIAP y los niveles previsibles de audición, con adaptación de prótesis convencional y con implante coclear.

Tabla 31-1

Análisis de umbrales auditivos sin prótesis

Umbrales auditivos sin prótesis (dB)	Clasificación de la sordera (BIAP)	Nivel previsible de audición con adaptación protésica convencional y entrenamiento	Nivel previsible de audición con IC y entrenamiento
20-40	Ligera	Normal	No se plantea IC
40-55	Media 1	Normal o funcional	No se plantea IC
55-70	Media 2	Funcional	No se plantea IC
70-80	Severa 1	Funcional o residual muy eficaz	No se plantea IC
80-90	Severa 2	Residual eficaz	Funcional
90-100	Profunda 1	Residual eficaz	Funcional
100-110	Profunda 2	Residual limitada	Funcional
+ 110	Profunda 3	Residual limitada o nula	Funcional

IC: implante coclear.

Los datos reflejados en esta tabla se refieren por supuesto a personas sordas que no presentan trastornos asociados a la sordera (deficiencia mental, disfasia, senilidad, etc.) ni características específicas (reclutamiento anormal) que modifican lógicamente las expectativas.

Rehabilitación de la persona con discapacidad auditiva poslocutiva

El término rehabilitación cobra aquí todo su sentido, ya que nos encontramos con una persona que disfrutaba de una capacidad auditiva y que, después de perderla, intenta recobrarla gracias a la ayuda técnica.

Redescubrir el mundo de los sonidos y reaprender a entender el habla son los dos objetivos principales del trabajo.

Entrenamiento Auditivo

Sobre todo desde la aparición del IC, suele estar organizado en cinco etapas (2,3).

Detección: la persona debe ser capaz de indicar la presencia del sonido

Se trabaja con sonidos familiares, el timbre del teléfono, el ruido de una puerta, el agua que cae en la bañera; sonidos de animales (perro, vaca, etc.).

La progresión trabaja sobre la reducción de la intensidad y de la duración del estímulo.

La persona debe indicar en una primera etapa si ha oído o no. Después, si lo ha oído con claridad o no. Los sonidos se presentarán cada vez con menos intensidad y una duración más corta.

Discriminación: la persona debe indicar si dos estímulos son iguales o diferentes

Se presentan al sujeto conjuntos de dos estímulos seguidos, alternando de forma aleatoria parejas de estímulos iguales y diferentes.

La progresión se basará al principio en pasar de oposiciones máximas a oposiciones cada vez menores.

El sujeto debe responder si los dos estímulos son iguales o diferentes.

Para algunos elementos es necesario seguir con este nivel 2, mientras que para otros podemos pasar más rápidamente a las etapas de identificación o de reconocimiento.

Es posible que se deba seguir insistiendo en la discriminación de algunas unidades más difíciles (p. ej., la oposición entre los fonemas | s | y | f |) mientras se pueda ir entrenando la identificación de palabras que se diferencien por el número de sílabas o por oposiciones fonéticas más sencillas (p. ej.: | a | - | i |, | m | - | s |).

Una progresión posible puede ser la siguiente:

1. Discriminación de palabras según el número de sílabas (p. ej., sol-cara-

autobús).

2. Discriminación de palabras según el número de sílabas dentro de una frase idéntica (He venido aquí en moto-He venido aquí en autobús).

3. Discriminación de palabras según consonantes breves o largas (cama-capá/mesa-meta).

4. Discriminación de parejas mínimas diferenciadas por la vocal (pila-pala).

5. Mismo ejercicio que el anterior pero dentro de frases (Dame la lana-Dame la lata).

6. Discriminación de palabras según consonantes de igual duración, pero de distintos grupos consonánticos (mano-sano).

7. Discriminación de palabras con distintas oposiciones vocálicas (piso-peso/poso-puso/peso-paso).

8. Lo mismo pero dentro de frases (No me gusta comer mucho-No me gusta correr mucho).

9. Discriminación de palabras según consonantes de grupo consonántico similar y entre consonantes y grupo de consonantes (cose-coche/nula-mula/pita-pinta/pato-plato).

10. Lo mismo pero en frases (Mi hermano está casado-Mi hermano está cansado).

Identificación: la persona debe reconocer auditivamente un ítem dentro de una serie de alternativas propuestas, es decir una serie cerrada

Se pasa de oposiciones fonéticas o fonológicas sencillas a otras más difíciles de identificar.

1. Series cerradas presentadas oralmente. Ejemplo: días de la semana, listado de números, animales salvajes, marcas de coches, etc.

2. Conjunto de objetos colocados encima de la mesa.

3. Conjunto de fotografías ([fig. 31-2](#)). Se pueden utilizar materiales específicamente diseñados para el entrenamiento auditivo ([4](#)).



FIGURA 31-2 Ejemplo de materiales gráficos diseñados para entrenamiento auditivo (4).

4. Lista de palabras o frases presentadas por escrito.

La respuesta consiste en señalar el objeto/dibujo/palabra o en repetir el ítem según la tarea que se le pida al sujeto. Las series pueden incrementarse según la evolución.

Reconocimiento: la persona debe reconocer un ítem verbal con la sola ayuda de una clave contextual

La persona debe repetir la frase, contestar si se trata de una pregunta o realizar una orden.

Se le proporciona al paciente alguna información acerca del contenido (se trata por lo tanto de una situación semiabierta).

La progresión tendrá en cuenta:

1. La naturaleza de la clave contextual proporcionada que puede ir desde una gran precisión (p. ej., voy a hablar del conflicto de Oriente Medio) a una mucho más general (voy a hablar de política).
2. La previsibilidad de lo que se dice después de darle la clave.

Algunos ejemplos para trabajar este punto:

1. Frases elaboradas a partir de una fotografía.
2. Realización de dibujos a base de consignas.
3. Reconocimiento de titulares del periódico del día, después de indicar de

qué sección se trata.

Comprensión: la persona debe ser capaz de reconocer un ítem verbal sin ayuda previa y de participar en una conversación

Llegados a esta etapa nos encontramos con una gran cantidad de posibilidades y una mayor versatilidad de situaciones.

Podemos ir desde los juegos de adivinanzas para niños o adolescentes a aquellos más culturales tipo «Trivial», así como conversaciones sobre temas de actualidad o de la propia vida de la persona.

Una vez superada esta fase, se realizan estos ejercicios en situaciones acústicas más complejas:

1. Conversaciones en lugares ruidosos (coche, autobús, bar, etc.).
2. Comunicación telefónica.
3. Escuchar y entender la televisión.
4. Escuchar y entender la radio.
5. Escuchar música.
6. Ir al cine o al teatro.

Los ejercicios deben adaptarse a la realidad del sujeto, tener en cuenta sus vivencias y constituir así una estimulación auditiva funcional.

En adultos que han perdido la audición es necesario prever un proceso de regulación de expectativas y de apoyo psicológico para la adaptación a su nueva situación: es muy frecuente que las personas encargadas de una rehabilitación posimplante, por ejemplo, se sorprendan de algunas quejas de sus pacientes cuando los beneficios son objetivamente patentes: se quejan por ejemplo de la «fealdad» de las voces o de su dificultad para entender cuando hay mucha gente en casa.

Ocurre otro tanto con la adaptación de prótesis auditivas en personas mayores, muy decepcionadas a menudo por la «calidad» del sonido que reciben o las limitaciones del beneficio que les aporta la prótesis auditiva.

Una correcta información previa contribuye a conseguir una actitud más positiva respecto a los logros obtenidos gracias a la ayuda auditiva, así como una participación activa de los pacientes a su proceso de evaluación (con el uso de registros y la exposición clara de sus resultados en pruebas de audiometría vocal u otras evaluaciones funcionales).

Algunos manuales pueden utilizarse para este objetivo de información previa (5).

Lectura Labial

Si las posibilidades de la ayuda técnica no permiten alcanzar un nivel de audición funcional, es necesario desarrollar las capacidades de lectura labial para que la persona pueda recuperar un mejor nivel de comunicación, por lo menos con las personas más cercanas (por lo tanto dispuestas a realizar un cierto esfuerzo en su dicción y en su forma de hablar) y en las situaciones de diálogo frente a frente.

La lectura labial, en realidad, no pretende que la persona sea capaz de «leer» cada uno de los fonemas de la lengua, ya que esto resulta imposible: algunos fonemas no son visibles y muchos de ellos tienen formas visuales similares.

En realidad, se trata fundamentalmente de un proceso psicolingüístico de reelaboración de la información a partir de la imagen labial, de los datos del contexto y del conocimiento previo del idioma y de su estructura.

Es la razón por la que la capacidad de lectura labial está estrechamente ligada a la inteligencia, nivel cultural y capacidad de atención.

Por lo tanto, el abordaje debe alentar las dos vías de acceso: la de abajo hacia arriba que parte de los elementos visibles en labios y cara e intenta reconstruir la palabra y la de arriba hacia abajo que intenta prever y «adivinar» lo que se va a ver en los labios y la cara del interlocutor.

La progresión que se sigue habitualmente (aunque puede haber cambios en función de la persona) es la elaboración en primer lugar de ejercicios en los que se repasan todas las articulaciones del habla (6).

Se identifica cada fonema o sílaba delante del espejo observando cómo se articulan.

Estos fonemas y sílabas se insertan luego en palabras conocidas y en pequeñas frases, siguiendo una progresión que utiliza ciertas variables:

1. Contrastes mayores hacia contrastes menores.
2. Desde un apoyo contextual importante hacia un apoyo cada vez menor.
3. Tamaño de los enunciados que se va incrementando.

Duración De La Rehabilitación

Independientemente de las circunstancias personales del paciente se suele plantear una primera fase más intensiva (p. ej., 3 sesiones semanales) seguida de una segunda fase de menor intensidad (1 vez por semana). Algunas personas terminan el programa completo al cabo de unas semanas o unos meses, pero otras necesitarán más tiempo.

La posibilidad de contar con el entorno familiar para la generalización de los ejercicios y de las actividades generales de comunicación es un factor importante.

Hay que destacar la importancia de un apoyo psicológico considerable, sobre todo al principio, para ayudar a la persona a superar la fase de duelo que supone la pérdida de una función tan significativa como la audición, para

regular sus expectativas y marcarle objetivos razonables en cada una de las etapas, así como para sostener el gran esfuerzo que va a tener que realizar, por lo menos al principio.



Educación auditiva y lingüística de los niños con discapacidad auditiva pre o perilocutiva

No disponer de audición funcional tiene consecuencias muy importantes sobre el conjunto del desarrollo cognitivo, lingüístico, social y afectivo del niño, incluso sobre ciertos aspectos del desarrollo cortical cuando se trata de una discapacidad auditiva congénita (7-10).

Es necesario por lo tanto poner en marcha de forma muy precoz (para aprovechar la plasticidad cerebral del niño pero también para evitar en la medida de lo posible las consecuencias negativas de la discapacidad auditiva y de la incomunicación resultante) un programa global que atienda tanto al niño como a su familia.

La imposibilidad, hasta hace algunos años, de mejorar significativamente la audición de los niños con pérdidas auditivas mayores (severa o profunda), ha desembocado en la elaboración de diferentes metodologías educativas que intentan compensar la falta de audición con el uso de sistemas alternativos y aumentativos de carácter visual.

Estas ayudas tienen como fin principal el desarrollo de la comunicación y, luego, un acceso más rápido y fácil al lenguaje oral, clave del desarrollo cognitivo, académico y social de los niños.

Se trata básicamente de:

1. La lengua de signos, dentro de una perspectiva de educación bilingüe, que privilegia la comunicación y la adquisición de conocimientos a través de una lengua adaptada a las características de la persona sorda prelocutiva y representante de una verdadera cultura propia de la comunidad sorda.
2. El uso de signos para visualizar la estructura del idioma oral, es decir, la comunicación bimodal (11).
3. La lectura labial.
4. La lectura labial apoyada con claves manuales para levantar su ambigüedad, la palabra complementada (12).
5. La dactilología (alfabeto manual) y el lenguaje escrito al servicio de la comunicación y del aprendizaje del idioma oral.

La educación de la audición debe insertarse dentro de un conjunto de medidas educativas que pretenden favorecer el desarrollo armónico del conjunto de la personalidad del niño.

El acercamiento de los profesionales es por lo tanto mucho más global y

más funcional y el entrenamiento auditivo se inscribe dentro del conjunto del desarrollo de la comunicación, del habla y del lenguaje.

El proceso educativo de un niño con una discapacidad auditiva importante no puede reducirse al único aspecto audiológico: ha sido un defecto de muchos enfoques educativos en el pasado que se había casi conseguido eliminar pero que, debido a los buenos resultados obtenidos con el implante coclear, está volviendo a aparecer en algunos ámbitos (13).

Decir que el aprovechamiento de una ayuda auditiva requiere un entorno que enfatice la comunicación audiooral es, si se piensa un momento, una afirmación sumamente trivial que no va encontrar evidentemente ninguna oposición.

Lo que se discute es la necesidad, para ello, de eliminar a priori otros tipos de ayudas visuales o de olvidar el conjunto de medidas educativas que requieren estos niños.

Para citar a alguien poco sospechoso de no apoyar un enfoque auditivo, Clark (3), «la mayoría de los niños implantados necesitan un apoyo emocional y educacional por parte del profesor».

El niño sordo, a pesar de sus prótesis o de su implante, sigue siendo un niño con una diferencia importante respecto a los demás (que vuelve a reaparecer cuando no puede utilizar su ayuda auditiva) y una identidad propia que debe ser reconocida como tal al mismo tiempo que se debe ayudarle a superar las consecuencias de la discapacidad auditiva, dándole la oportunidad de alcanzar el mayor nivel de audición y de lenguaje, pero también de desarrollar una personalidad equilibrada dentro de una dinámica de aprendizaje adaptada a las características de la infancia.

El concepto de «audición funcional», objetivo fundamental de la estimulación, indica que el entrenamiento auditivo a nivel de la discriminación y comprensión del lenguaje, por lo menos en los primeros años, se va a centrar en el reconocimiento de lo que el niño haya aprendido previamente, usando todos los medios a su alcance (como lo hace también el bebé oyente con el control ocular y el manejo del contexto).

Si se inicia de forma precoz, siguiendo el propio desarrollo cognitivo de los niños, se pasará de una percepción global a una discriminación cada vez más analítica (1).

Es solo a partir de una cierta edad (normalmente después de los 2 años y medio o 3 años) cuando la capacidad de atención y de análisis del niño permite completar una primera estimulación global con la introducción de ejercicios más específicos centrados en la percepción y reconocimiento de parámetros discretos del sonido (intensidad, duración, altura, etc.) y del habla (discriminación y reconocimiento de palabras y frases ya conocidas, presentadas a partir de contrastes progresivamente más reducidos).

Es posible (y necesario) introducir estos ejercicios en entornos lúdicos y funcionales que se ajusten a las características individuales de cada niño y a su propio estilo de aprendizaje.

Es el punto donde arrancan los niños con pérdida perilocutiva, a partir de

un entrenamiento para el reconocimiento de lo que ya conocían pero a través de nuevas vías, sean visuales, lectura labial con o sin palabra complementada, sea a través de sus ayudas auditivas.

Tratándose de un proceso evolutivo, los contenidos del entrenamiento auditivo y de la estimulación de las habilidades del lenguaje ya no pueden basarse en materiales y contenidos preestablecidos: deben adaptarse a los intereses, necesidades educativas y aptitudes de cada uno de los niños.

El entrenamiento auditivo tampoco se limita a los ejercicios o juegos específicos, sino que debe abarcar la propia comunicación en entornos naturales.

Después de una primera fase de información, los programas suelen implicar a la familia en estrategias de observación (v. un ejemplo de registro en la [tabla 31-2](#)) y de adaptación del uso del lenguaje oral que permitan al niño sacar un provecho cada vez mayor de su audición, al mismo tiempo que se ajustan a sus limitaciones:

1. Adoptar un ritmo de habla más pausado y cuidar la dicción.
2. Realzar entonativamente los elementos prosódicos.
3. Controlar de forma indirecta la correcta llegada del mensaje oral (y no solo el contenido global de la intención del interlocutor).
4. Ajustar la complejidad de la expresión al nivel del niño.
5. Aprender a calibrar cuándo se puede utilizar solo la vía auditiva y cuándo conviene utilizar recursos complementarios, evitando siempre condicionar la eficacia de comunicar afectivamente y de aprender a la necesidad de estimular la audición.

Tabla 31-2

Registro de observación*

	Sí/no	¿En qué condiciones?
Fíjense en sus ojos y en los movimientos de sus manos: reacciona claramente cuando alguien, fuera de su vista:		
– le llama		
– da un golpe a un tambor de juguete		
– sopla una trompetita		
Se sobresalta con un ruido fuerte que proviene de fuera de otra habitación (un perro que ladra, la caída de algún objeto, etc.)		
Reacciona cuando suena el timbre de la puerta/del teléfono/del despertador		
Reacciona cuando se pone en marcha la lavadora, el lavavajillas		
Coja algún juguete de cuerda (una ranita que salta, un cochecito que rueda, etc.); que alguien lo ponga en marcha detrás de él/de ella mientras está mirando tranquilamente otro objeto:		
– interrumpe su actividad		
– se da la vuelta, buscando el juguete		
Reacciona cuando se pone en marcha un aparato de música/un juego musical que no está viendo		
Está balbuceando o llorando en su cuna; se interrumpe el balbuceo cuando le hablamos desde el pasillo		

*Observar cómo oye. Algo que decir ([Juárez y Monfort, 2001](#)).

Estas estrategias se generalizan luego al ámbito escolar, junto con medidas que permitan un aprovechamiento óptimo de la audición (colocación del alumno en clase, control del nivel de ruido ambiental, uso de la FM).

La generalización del implante coclear precoz, en los últimos años, ha abierto nuevas perspectivas a la gran mayoría de los niños con discapacidad auditiva profunda.

A medio y largo plazo, esto va a modificar de manera considerable el panorama actual de la educación y atención especializada, tal como se había diseñado a partir de los años ochenta en la mayoría de los países desarrollados.

Muchos de estos niños disponen ahora, antes de los 2 o 3 años, de un nivel muy alto de audición funcional que les libera de la necesidad de utilizar el canal visual para todo, incluida la comunicación; abre nuevas perspectivas para la integración social de los niños con deficiencia auditiva severa y profunda.

Para conseguirlo y hacerlo lo más rápidamente posible, es necesario que todo el entorno participe en el descubrimiento del mundo sonoro, en el aprendizaje de su reconocimiento y su significado: de la calidad de la programación y de la estimulación depende en gran parte el beneficio del implante, como ocurría y sigue ocurriendo con las prótesis convencionales en los casos de niños que presentan pérdidas medias o graves del primer grupo (14).

Finalmente, hay que recordar que entre 30 y 40% de los niños con discapacidad auditiva presentan otros trastornos asociados: no serán los niños que alcanzarán los mejores resultados absolutos, pero son probablemente los casos que van a obtener mayor beneficio del implante coclear en comparación con épocas anteriores porque son los que menos medios de compensación tenían para superar las consecuencias naturales de una sordera poslocativa: proporcionarles una audición funcional reduce drásticamente el impacto conjunto de la discapacidad y de las demás discapacidades (15).

Tal como ocurrió con los audífonos hace algunas décadas ha surgido un movimiento favorable a la doble implantación por razones obvias de acercarse lo más posible a las condiciones naturales de la audición; en el caso de una implantación **simultánea** o casi simultánea (menos de un año entre ambas), esto no implica modificaciones en los programas de estimulación.

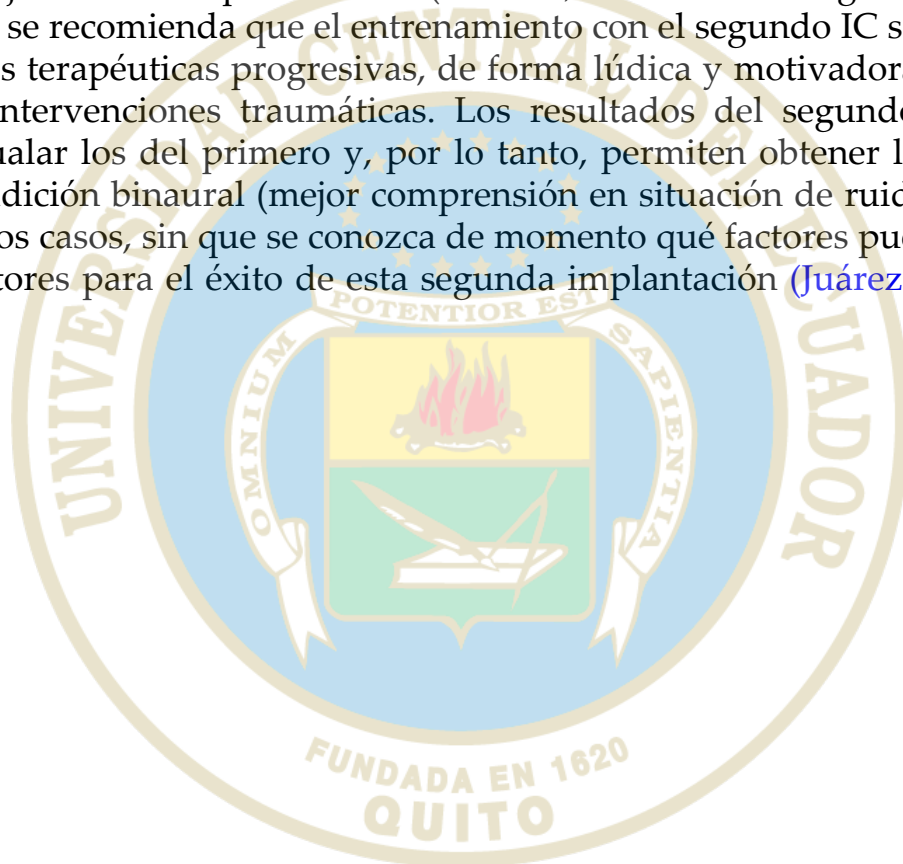
La implantación **secuencial** supone por el contrario una dificultad objetiva para la evaluación real de los beneficios que aporta la implantación binaural puesto que el estímulo auditivo se realiza en cada uno de los oídos en momentos diferentes de la maduración cerebral del niño y de hecho parece que la estructura interna de la función auditiva no es exactamente igual que en el caso de la implantación simultánea o casi simultánea y varía con el tiempo transcurrido entre ambas intervenciones.

Estudios como el de Gordon, Valero, Van Hoesel & Papsin 2008 (16) han podido registrar evidencias de este proceso «anormal» de las respuestas

cerebrales a los estímulos auditivos, en función del tiempo de escucha entre las dos implantaciones.

A nivel empírico, se sabe que el segundo IC necesita también de un entrenamiento auditivo para alcanzar una audición funcional: no se traspasa automáticamente lo adquirido con el primer IC al segundo y esto plantea algunos problemas metodológicos. En la actualidad algunos equipos recomiendan disminuir la intensidad del primer IC, o incluso de quitarlo durante los ejercicios de estimulación y entrenamiento con el segundo, con el fin de estimular más la vía auditiva implantada en segundo lugar. El niño que ya utiliza su audición para comunicar y situarse en su entorno, de repente se ve privado de esta función, se encuentra bruscamente aislado de su mundo y sus reacciones pueden ir desde retrocesos en los aspectos comunicativos como desajustes de comportamiento (rabietas, aumento de la agresividad...)

Por ello se recomienda que el entrenamiento con el segundo IC se realice en situaciones terapéuticas progresivas, de forma lúdica y motivadora, evitando prisas e intervenciones traumáticas. Los resultados del segundo implante suelen igualar los del primero y, por lo tanto, permiten obtener las ventajas de una audición binaural (mejor comprensión en situación de ruido) pero no en todos los casos, sin que se conozca de momento qué factores pueden servir de predictores para el éxito de esta segunda implantación (Juárez y Monfort 2010) (17).



Bibliografía

1. Juárez A, Monfort M. *Algo que decir*. Madrid: Enthaediciones; 2001.
2. Huarte A, Olleta I, Molina M, García M. Ejercicios de estimulación auditiva. In: Manrique M, Huarte A, eds. *Implantes cocleares*. Barcelona: Masson; 2002.
3. Clark G. *Cochlear implants: Fundamentals and applications*. New York: Springer-Verlag; 2003.
4. Monfort I, Gómez P. *Mínimo*. Madrid: Enthaediciones; 2001.
5. Staab WJ. *Guía Laem para oír mejor*. Alicante: Laem; 1995.
6. Cecilia A. *Leer en los labios*. Madrid: CEPE; 2000.
7. Marchesi A, ed. *El desarrollo cognitivo y lingüístico de los niños sordos*. Madrid: Alianza; 1987.
8. Ferrández Mora JA, Villalba A. *Atención educativa de los alumnos con necesidades educativas especiales derivadas de una deficiencia auditiva*. Valencia: Generalitat valenciana; 1996.
9. Lepot-Froment C, Clerebaut N. *L'enfant sourd*. Bruselas: De Boeck; 1996.
10. Courtin C, Melot AM. *Psychological perspective on deafness*. Malwah: Erlbaum; 1998.
11. Monfort M, Rojo A, Juárez A. *Programa elemental de comunicación Bimodal*. Madrid: CEPE; 1981.
12. Torres S, Ruiz MJ. *La palabra complementada*. Madrid: CEPE; 1996.
13. Furmanski HM. *Implantes cocleares en niños*. Barcelona: Nexus; 2003.
14. Calvo Prieto C, Maggio M. *Audición infantil: marco referencial de adaptación audioprotésica infantil*. Barcelona: Clipmedia; 2003.
15. Edwards LC. Children with Cochlear Implants and Complex Needs; A review of Outcome Research and Psychological Practice. *Journal of Deaf Studies and deaf Education*. 2007;12(3):258–268.
16. Gordon KA, Valero J, van Hoesel R, Papsin BC. Abnormal timing delays in auditory brainstem responses evoked by bilateral cochlear implant use in children. *Otology and Neurotology*. 2008;29(2):193–198.
17. Juárez A, Monfort M. Niños con implantación coclear bilateral: variación en los resultados. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*. 2010;30(3):130–135.

Índice alfabético

Los números de página seguidos de c remiten a cuadros, de f a figuras y de t a tablas.

A

Acantoma fisurario, [49](#)

Accidente hipoxicoisquémico, [126](#)

Acueducto

coclear, [365](#), [367](#)

estudio

de Marchbanks, [365](#)

de Wlodyka, [365](#)

de Falopio, [5](#)

vestibular, [365](#), [367f](#)

Acufenometría, [275](#)

gráficas de enmascaramiento, [275](#)

según Feldmann, [275](#)

inhibición residual, [275](#)

Acúfenos, [143](#), [201](#), [271](#)

clasificación, [272](#)

control

cirugía, [277](#)

medicación, [277](#)
otros medios, [277](#)
tinnitus retraining therapy de Jastreboff, [277](#)
evaluación del paciente, [274](#)
fisiopatología, [273](#)
objetivos, [272](#)
origen, [272](#)
pulsátiles, [272](#)
subjetivos, [272](#)
tonales subjetivos transitorios, teoría de Gold, [178](#)
Acumetría, [76](#)
con ruidos, [77](#)
instrumental, [77](#)
verbal, [76](#)
estudio de Perelló, [76](#)
Adaptación
perestimuladora, [102](#)
protésico-auditiva, [325](#)
See also Audífonos Micrófonos.
BICROS, [330](#)
CROS, [330](#)
despertadores, [332](#)
equipos

FM para integración escolar, [331](#)
Sennheiser para escucha TV, [332](#)
labor del audioprotesista, [325](#)
prescripción médica, [325](#)
teléfonos, [332](#)
Adiestramiento previo del paciente, [86](#)
Admitancia acústica, [64](#), [162](#)
Admitancimetría, [66](#)
Admitancímetro, [163](#)
Afasia
 de Broca, [22](#)
 de Friedreich, [247](#), [251](#)
 de Wernicke, [22](#)
AGCi, [327](#)
AGCo, [327](#)
Agnesias del oído externo, [47](#)
Agujero estilomastoideo, [1](#)
Aliasing, [326](#)
Altavoz
 directividad de radiación, [54](#)
 sensibilidad, [53](#)
Ambiente sonoro permitido para realizar audiometría, [149](#)
Aminoglucósidos, [141](#)
Amplitud cardiovascular intraaural, [375](#)
Analizador
 CCFP, [364](#)

Multi-Speech de Kay Elemetrics, [320](#)

Anchura timpanométrica, [164](#)

Annulus timpánico o anillo de Gerlach, [5](#), [34](#)

ANSD (*auditory neuropathy spectrum disorder*), [248](#)

Antro mastoideo, [7](#)

Apoptosis o muerte celular programada, [355](#)

Área

auditiva

primaria, [24](#)

secundaria, [24](#)

de excitación coclear, [73](#)

de Wernicke, [26](#)

Arteria(s)

coclear, [14](#)

del oído medio, [8](#)

vestibular anterior, [14](#)

vestibulococlear, [14](#)

Articulación

estapediovestibular, [7](#)

incudoestapedial, [7](#)

temporomandibular, [4](#)

Articulador vibrotáctil Kanievski (AVK), [360](#)

principio de funcionamiento, [361](#)

Atenuación interaural, [88](#), [120](#)

Ático o región epitimpánica, [4](#)

Audición, See [Deficiencias auditivas](#)

See also [Exploración](#), [Sistema auditivo](#).

binaural, [20](#), [22](#)

detección universal, [209](#)

electrofisiología y otoemisiones acústicas, [195](#)

fisiología, [15](#)

funcional, [385](#)

normal, [385](#)

residual, [385](#)

Audífonos

digitales

conexión a sistemas audiovisuales, [328](#)

sincronización binaural, [328](#)

sistemas

automáticos para eliminar la realimentación
acústica, [327](#)

de transposición de frecuencia, [328](#)

enfanzadores del habla en presencia de ruido,
[327](#)

más avanzados de compresión de la señal, [327](#)

tipos, [328](#)

gafas auditivas, [330](#)

por vía ósea, [330](#)

intraauricular, intraconducto y CIC, [329](#)

retroauricular, 328

RITE (Ross y Cirimo), 329

totalmente digitales, 326

Audimax 500, 138

Audiocups, 149

Audiograma, 70

estimación del, 226

Audiología infantil, 253

Audiometría

automática de Von Békésy, 100

de alta frecuencia, 135

de Perelló, 132, 134

infantil, 126

en menores de 5 años (informe de Saltzman), 126

laboral, 87, 154

liminar, 83, 132

lúdica, 129, 131

supraliminar, 97

tonal, 252

verbal, 103, 252

enmascaramiento contralateral, 119

entonación, 110

pruebas, 103

redundancia, [110](#)
significado, [109](#)
sonido, [109](#)
y lenguaje, [109](#)
vocal, [133](#)
 infantil, [133](#)
 estudio de Chilla, [134](#)
 de Göttingen, [134](#)
ambiente sonoro permitido, [149](#)
Audiómetros de alta frecuencia, [135](#)
Auriculares
 de inserción, [88](#), [91](#), [137](#)
 Koss HV/1A, [137](#)
 Sennheiser HDA 200, [137](#)

B

BAHA, [330](#)
Banda crítica, [72](#)
Bark, [72](#)
Basalioma, [46](#)
BICROS, [330](#)
BioMark, st0105
BOLD (*blood oxygen level dependent*), [292](#)

C

Calibrado de audiómetros, [84](#)
Cámara sonoaislada, [85](#), [87](#)

Campo reverberante, [54](#)

Canal(es)

carotídeo, [1](#)

endolinfático, [14](#)

semicirculares, [10](#), [13](#)

Capacidad de atención y análisis del niño, [389](#)

Carcinoma

basocelular, [51](#)

escamoso, [46](#)

espinocelular, [51](#)

Cavidad timpánica, [4](#)

Cavum, [39](#)

Células

ciliadas

externas, [12](#)

motilidad, [174f](#)

internas, [12](#)

de sostén (Deiters, Hansen y Claudius), [12](#)

madre, [353](#)

tipo

I, [13](#)

II, [13](#)

Ceruminoma, [46](#)

Circuito de procesamiento



de patrones o espectros auditivos, [27](#)

espacial, [27](#)

Cisura

de Glaser, [4](#)

o fisura de Silvio, [24](#), [25](#)

Cnidarios, [347](#)

Cnide, [346](#)

Cóclea, [9](#), [173](#)

See also [Hidromecánica](#).

membranosa, [11](#)

monitorización de la función coclear, [203](#)

observación de Rhode, [178](#)

CODEPEH, [126](#), [216](#)

Código de predicción lineal, [319](#)

Colesteatoma, [42](#), [44](#)

congénito, [45](#)

Colículo inferior, [22](#)

Columela de Braschet o modiolus, [10](#)

Complejo

K, [128](#)

olivar superior, [22](#)

tálamo-cortical, [20](#)

Compliance acústica, [162](#)

gradiente, [164](#)

Condromalacia quística idiopática, [51](#)

Conductancia, [162](#)

Conducto auditivo

externo, [3](#)

interno, [14](#)

Conexinas, y sordera, [306](#)

Corteza auditiva, [22](#)

circuito de procesamiento

de patrones o espectros auditivos, [27](#)

espacial, [27](#)

integración

espectral de estímulos auditivos, [30](#)

temporal de estímulos auditivos, [29](#)

organización columnar, [26, 27](#)

Cresta(s)

ampulares o acústicas, [13](#)

vertical (Bill's bar), [9, 14](#)

Cribado

auditivo, [202](#)

estrategias, [216](#)

neonatal, [261](#)

programas, [210](#)

especificidad, [211](#)

sensibilidad, [211](#)

escolar, [167](#)

universal de deficiencia auditiva, [127](#)

Criterios de la AMA-ACO 82, [158t](#)

CROS, [330](#)

CST (*Connected Speech Test*), [108](#)

Cuerda del tímpano, [9](#)

Cuerpo(s)

extraños, [37](#)

geniculado medial, [22](#)

Curvas

de sintonía en frecuencia, [192](#)

isofónicas, [68](#)

Chirp, [180](#), [234](#)

D

Deficiencias auditivas

causas, [297](#)

cribado universal, [127](#)

detección precoz, [127](#)

genética, [298](#)

DENA (desorden del espectro de las neuropatías auditivas), [248](#)

Dermatitis seborreicas, [50](#)

Dermatosis, [50](#)

Desórdenes del procesamiento auditivo central (DPAC), [279](#)

breve definición, [280](#)

comorbilidad, [280](#)

direcciones futuras en comprensión de, [291](#)

evaluación

BioMark, [287](#)
electrofisiología, [286](#)
propósitos, [281](#)
pruebas
 Cárdenas y Marrero, [282](#)
 complementarias, [286](#)
 de detección, [285](#)
 de diagnóstico, [285](#)
 dicóticas, [283](#)
 habla distorsionada con tiempo comprimido, [283](#)
 monoaurales de habla sensibilizada/degradada, [283](#)
 palabra filtrada, [283](#)
 procesamiento auditivo (SCAN:3), [284](#)
 para niños (de Keith), [284](#)
informe
 de Bocca, [279](#)
 de Calearo, [279](#)
interpretación de resultados de pruebas, [288](#)
manejo en niños y adolescentes, [289](#)
 sistemas personales de FM, [290](#)
Desplazamiento del tímpano

comparación con mediciones de presiones coclear e intracraneal directa, [371](#)

determinación, [368](#)

Detección

auditiva universal, [209](#)

de intervalos de silencio, [255](#)

precoz de deficiencia auditiva, [127](#)

Diábolo, [40](#)

Diagnóstico diferencial neurosensorial coclear (sensorial) frente a retrococlear, [224](#)

Diapasones, [77](#)

Diccionarios de frecuencia, [109](#)

Dinámica auditiva, [101](#)

Diploacusia, [97](#)

Directividad, [59](#)

de radiación de un altavoz, [54](#)

Discapacitados auditivos

perilocutivos, [st0030](#)

poslocutivos, [384](#)

prelocutivos, [384](#)

Discriminación, [111](#)

máxima, [113](#)

Distribución tonotópica (cocleotópica), [20](#)

División tonotópica, [174](#)

DL *difference test*, [100](#)

Doctrina epigenética, [346](#)

DP curvas de crecimiento, [189](#)

DPgrama, [184](#), [200](#)

Drenajes transtimpánicos, [40](#)

E

Eccemas constitucionales y de contacto, [50](#)

Eco, observación de Kemp, [179](#)

ECOG, *See* [Electrococleografía](#).

Educación auditiva y lingüística de niños con discapacidad auditiva pre o perilocutiva, [388](#)

enfoque de Clark, [389](#)

Efecto

de oclusión, [91](#)

Haas, [57](#)

Larsen, [56](#)

Lombard, [116](#)

on-off, [166](#)

tonel, [329](#)

Electret, [60](#)

Electroacústica, [53](#)

Electrococleografía, [128](#), [220](#), [255](#)

aplicaciones clínicas, [221](#)

método de Portmann, [129](#)

seguimiento intraoperatorio, [222](#)

Electrodos, [219](#)

rango dinámico eléctrico necesario en cada uno,
[338](#)

Embriología experimental, [346](#)

Eminencia arcuata, [1](#)

Emisiones otoacústicas, *See* [Otoemisiones acústicas](#).

Enfermedad

de Charcot-Marie-Tooth, [247](#), [251](#)

de Ménière, [221](#), [378](#)

e hidromecánica coclear, [380](#)

de Mohr-Tranebjaerg, [251](#)

de Refsum, [251](#)

Enmascaramiento, [70](#)

audiométrico, [88](#)

central, [95](#)

contralateral en audiometría verbal, [119](#)

en pruebas verbales, [95](#)

temporal, [255](#)

Entrenamiento auditivo, [205](#), [386](#)

comprensión, [387](#)

detección, [386](#)

discriminación, [386](#)

identificación, [387](#)

reconocimiento, [387](#)

Envelope de ondas, [30](#)

Envoltura mielínica, [350](#)

Equipamiento y calibrado, [123](#)

Erisipela, [49](#)

Escalas de valores típicos de niveles y presiones, [69](#)

Escotoma, [159](#)

Espectrograma, 316

promediado de las cinco vocales castellanas, 362

Espina de Henle, 4

Estereofonía, 56

Estimulación

auditiva funcional, 388

eléctrica transcutánea, 138

tonotópica, 17

vibrotáctil, 360

visual, influencia sobre otoemisiones, 206

Estímulo(s)

de Boege y Jansen, 188

simples o múltiples, 234

Estreptomicina, 127

Estría vascular, 176

Estribo, 6

músculo, 7

ESU (*electric stimulation units*), 139

Exostosis, 34

Exploración de la audición por vía

aérea, 83

frecuencias, 83

tonal, 91

ósea, 83

frecuencias, 84

tonal, [92](#)

F

Fatiga

en exposición al ruido, [160](#)

postestimuladora, [101](#)

Fisiología de la audición, [15](#)

Fístulas preauriculares, [47](#)

Formantes, [313](#)

detección por el método LPC, [319](#)

Fosa de la vena yugular, [1](#)

Fowler, método de, [97](#)

Frecuencia(s), [61](#)

agudas con AAF por vía ósea, valores normales, [139](#)

fundamental, [314](#)

modulada (FM), [264](#), [265](#)

equipos para integración escolar (Salesa), [331](#)

Fuerza, [63](#)

Fundus, [14](#)

Furúnculo del conducto auditivo, [36](#)

G

Ganancia de inserción (REIG), [326](#)

Ganglio de Scarpa, [14](#)

Gen(es)

de la otoferlina (OTOF), [250](#), [265](#)

PJVK, [251](#)

que controlan la proliferación celular del oído interno, [353](#)

Gentamicina, [127](#)

Glomus jugulare, [45](#)

Glottis, [311](#)

Go-test, [131](#)

H

Habla distorsionada con tiempo comprimido, [283](#)

Helicotrema, [17](#)

Hematoma, [45f](#)

Herpes

simple, [50](#)

zóster

auricular, [50](#)

ótico, [37](#)

Hidra, [346](#), [347](#)

Hidromecánica coclear, [364](#)

futuro de la, [380](#)

revisión histórica de las medidas, [368](#)

HINT (*Hearing in Noise Test*), [108](#)

Hiperbilirrubinemia, [126](#)

Hipertensión

intracraneal, [365c](#), [373](#)

benigna, [370](#)

diagnóstico diferencial con cuadros tipo Ménière,

378

no diagnosticada, 378

pérdida de audición (estudio de Ernst), 377

sintomatología audiovestibular, 375

estudio del grupo de Southampton, 375, 377

subclínica, perfil típico, 379c

perilinfática, 373

Hipertrofia adenoidea, 39

Hipoacusia

bilateral por neuropatía auditiva, 263

de transmisión, 204

Hipotensión

intracraneal, 373

perilinfática, 373

Hipotímpano, 4

Hueso temporal, 1

I

Imagen con tensor de difusión (DTI), 293

Impedancia

acústica, 64, 162

interna, 59

Impedanciometría, 40, 162

Impétigo, 49

Implantación

secuencial (Juárez y Monfort), 391

simultánea, [391](#)

Implantes cocleares, [334](#)

biológico, [352](#)

candidatos, [340](#)

perilocutivos, [340](#), [341](#)

poslocutivos, [340](#), [341](#)

prelocutivos o prelinguales, [340](#)

edad mínima, [340](#)

clasificación, [335](#)

extracocleares, [334](#), [335](#)

intracocleares, [334](#), [335](#)

monocanales, [335](#)

multicanales, [335](#)

criterios específicos, [342](#)

en hipoacusia bilateral por neuropatía auditiva, [263](#)

estrategias de codificación, [335](#)

CIS, [338](#)

compressed-analog, [336](#)

de forma de onda, [338](#)

evolución, [336](#)

N-de-M, [337](#)

pulsátiles, [337](#)

historia, [334](#)

indicaciones generales, [341](#)

posibilidades y limitaciones, [339](#)

procesamiento de la señal de audio, [338](#)

programación, [343](#)

- configuración del banco de filtros, [343](#)
- estrategia de codificación, [343](#)
- modo de estimulación, [343](#)
- tasa de estimulación, [343](#)
- umbral de audición (nivel T) y de máximo nivel de confort (nivel C), [343](#)

pronóstico, [265](#)

rehabilitación, [345](#)

selección de pacientes, [340](#)

trabajos del grupo de House, [334](#)

Índice de direccionalidad, [327](#)

Infecciones

- gestacional, [126](#)
- víricas, [50](#)

Información técnica: equipamiento y calibrado, [123](#)

Infrasonido, [61](#)

Insert earphones, See [Auriculares de inserción](#).

Intensidad acústica, [53](#), [64](#)

Intertrigo retroauricular, [49](#)

Intervalos de silencio, detección de, [255](#)

J

Jitter, [317](#)

K

Kanamicina, [127](#)

Koniocórtex, [24](#)

L

Laberinto

membranoso, [11](#)

óseo, [9](#)

Lámina

de los contornos, [9](#)

espiral, [10](#)

Lapillus, [13](#)

Lectura

labial, [388](#)

trastornos de, [280](#)

Lenguaje, problemas específicos del, [280](#)

Lesiones térmicas por congelación o quemadura, [48](#)

Leucemia linfóide crónica, [51](#)

Ley de Weber-Fechner, [66](#)

Ligamento espiral, [13](#)

Listas (de)

Cárdenas y Marrero, [104](#)

Huarte et al, [104](#)

PAL pb-50, [104](#)

palabras frágiles, 113

Serra, 106

Logoaudiometría, 254

pediátrica, 120

Longitud de onda, 61

Lupus eritematoso, 51

M

Macula lagenae, 350

de *Gallus domesticus*, 352f

Magnetoencefalografía, 30

Magnetoencefalograma auditivo evocado, 276

Malformaciones craneofaciales, 126

Mapa coclear, 187

Martillo, 6

músculo, 7

Mastoides, 7

Máxima discriminación, 113

Mecanismos homeostáticos cocleares, 192

Mel, 72

Melanoma, 51f, 46

Membrana

de Reissner, 13, 16

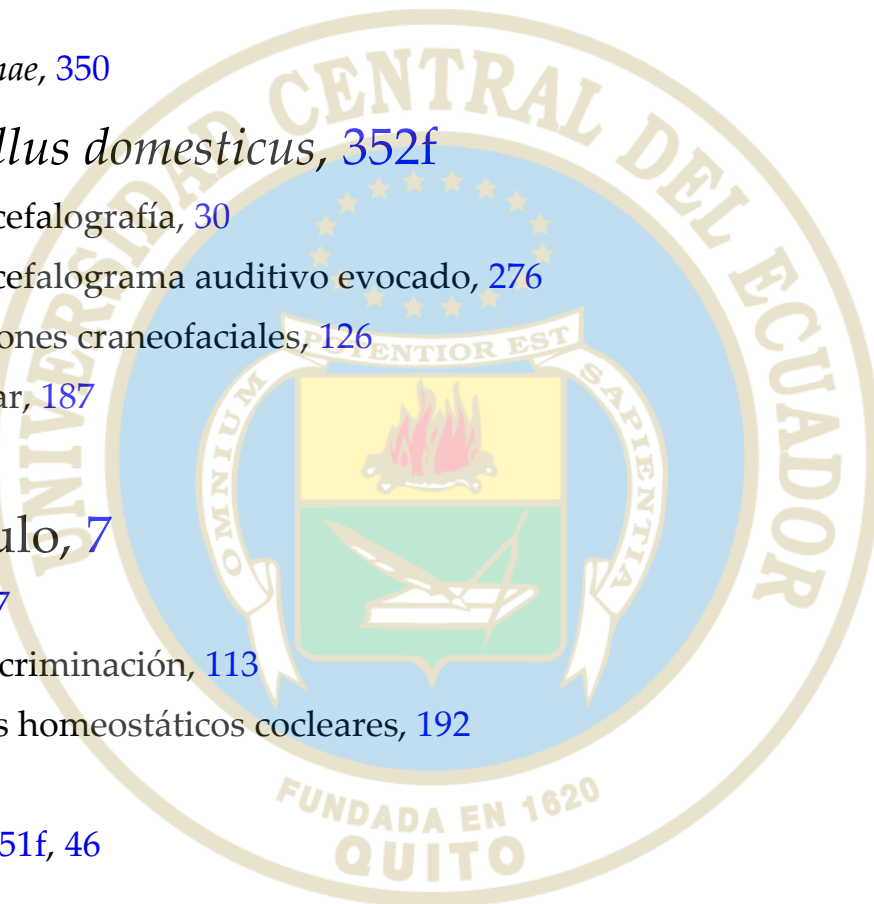
de Schrapnell, 6, 41

plasmática, 350

timpánica, 5

Meningitis bacteriana, 126

Mesotímpano o atrio, 4



Método

de análisis LPC, [319](#)

de Dix y Hallpike, [131](#)

de Fowler, [97](#)

de Hermann, [159](#)

de Reger, [99](#)

de Zwicker, [73](#)

Micosis, [49](#)

Micrófonos, [57](#)

direccionales, [327](#)

Microtia, [47](#)

Microtraumatismos, [49](#)

Microvilli, [347](#)

Miringitis ampollosa, [34](#)

Mismatch negativity (MMN), [229](#)

Moldes adaptadores

blandos (silicona), [328](#)

duros (resina acrílica), [328](#)

Monocordio de Struyken, [135](#)

Azoy, [135](#)

Mucopolisacaridosis, [127](#)

Muerte celular programada o apoptosis, [355](#)

Músculo(s)

auriculares, [3](#)

del estribo, [7](#), [368](#)

del martillo, [7](#)

periestafilinos, [8](#)

Mutación

AUNA 1, [250](#)

mitocondrial del gen 12S rRNA T10995C, [251](#)

N

NASA, [380](#)

Neomicina, [127](#)

Nervio(s)

del estribo, [9](#)

facial, [9](#)

intermediario de Wrisberg, [9](#)

petrosos superficiales, [1](#)

Neurinoma(s), [45](#)

del VIII par, [201](#)

Neuroimagen, [292](#)

Neuronas

de Martinotti, [26](#)

del ganglio espiral, [351f](#)

no sincronizadas, [29](#)

octopus, [21](#)

sincronizadas, [29](#)

Neuropatías auditivas, [202](#), [221](#), [247](#)

distal tipo II o presináptica, [249](#)

estudio topográfico

método de MacMahon, 256

potencial dendrítico, 256

genéticas, 250

no sindrómicas, 250

sindrómicas, 250

implantes cocleares, 342

prótesis auditivas en las, 262

proximal tipo I o postsináptica, 249

terminología, 248

Nivel(es)

cero de la vía ósea, 85

máximos permisibles, 85

NRR (*noise reduction rating*), 151

Núcleos

cocleares, 20, 21

analizados inicialmente por

Ramón y Cajal, 21

Lorente de No, 21, 26

del colículo inferior, 20

del lemnisco lateral, 20

O

Oído

externo, 2

agenesias, 47

traumatismos, 45

interno, 9

medio, 4

Onda viajera, 174

anchura de la cresta, 174

Orejas en asa, 47

Orejeras antirruído, 152

Organización columnar del córtex auditivo, 26, 27

Órgano

de Corti, 12

de Kölliker, 347

Oscilograma, 315

Osteogénesis imperfecta, 127

Osteomas de conducto, 34

Ostium exitus, 5

Otitis

externa, 34

difusa, 35

media

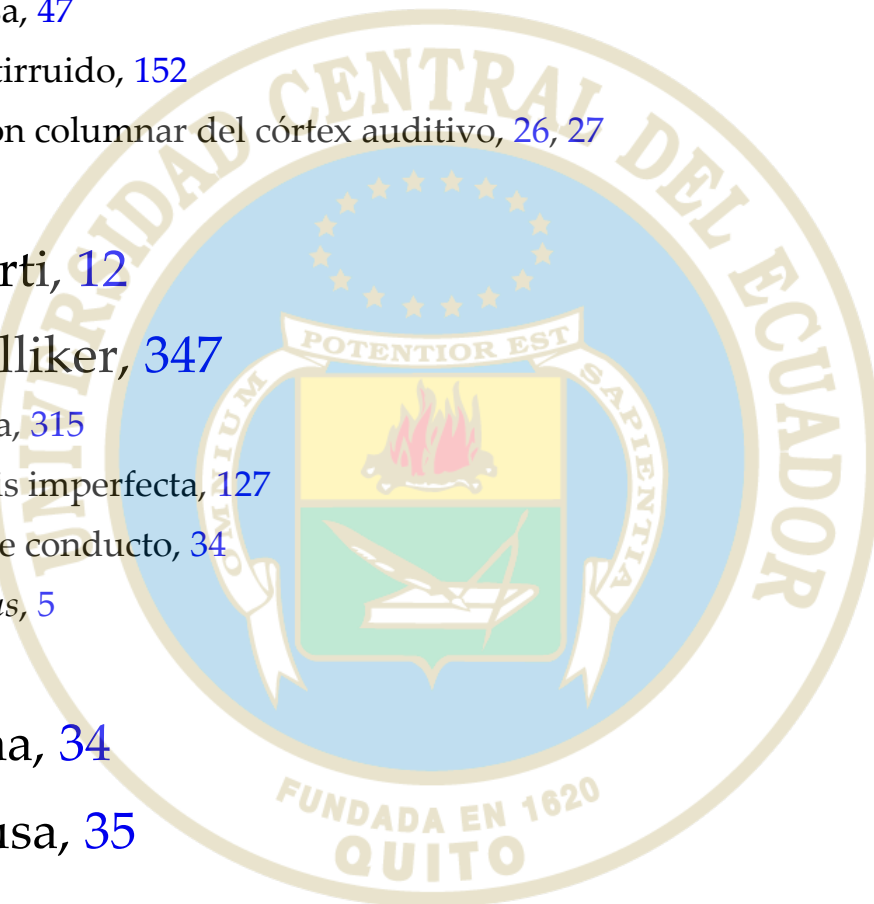
aguda, 39

crónica, 42

colestomatosa, 43

simple, 41

serosa, 39



Otoemisiones acústicas, [255](#), [349](#)

adelantos importantes, [191](#)

aplicaciones clínicas, [191](#), [194](#), [201](#)

clasificación, [197](#)

 criterios, [214](#)

 de Marco, [215](#)

 falla, [214](#)

 pasa, [214](#)

espontáneas, [197](#)

evocadas con tono continuo, [197](#)

productos de distorsión, [197](#)

transitorias, [197](#)

concepto, [194](#)

demonstración

 de Kemp, [194](#)

 de Kiang, [195](#)

descubrimiento, [177](#)

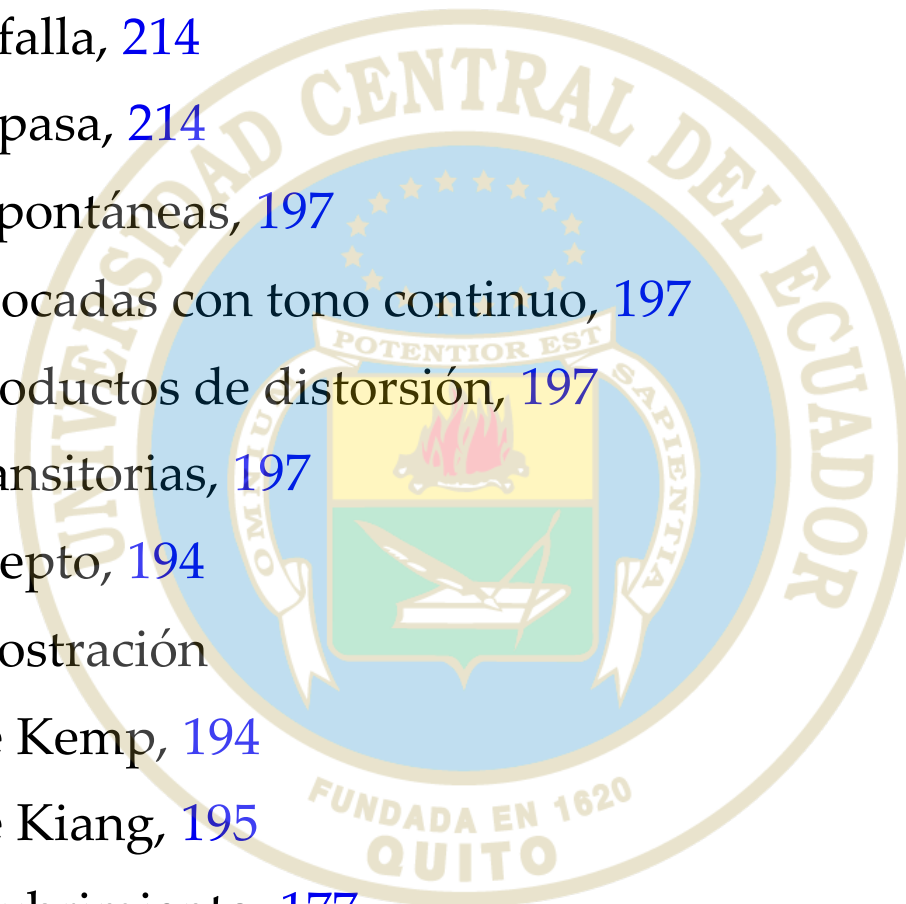
detección precoz infantil, [184](#)

eco, observación de Kemp, [179](#)

en acufenometría, [276](#)

espontáneas, [182](#)

historia, [173](#)



inconvenientes de exploración con, 215
influencia de la estimulación visual, 206
mecanismo de Davis, 196
medidas clínicas, 187
observación
 de Békésy, 178
 del estado coclear, 191
origen coclear, 195
por estímulos continuos (OEAc), 181
presión sonora, 177
productos de distorsión (OEApd), 183
 clínicas, 187
 curvas de crecimiento, 200
 detección precoz con, 186
 DP curvas de crecimiento, 189
 función input/output, 200
 umbral auditivo y, 188
 valor de umbrales (Lonsbury-Martin), 200
 vs OEAt en clínica, 190
transitorias (OEAt), 180
 interpretación, 185
ventajas de exploración con, 215

OTOF, *See Gen de la otoferlina.*

Otohematoma, 48

Otomicosis, 36

Otorrea, 43

Otosclerosis, 38

Ototoxia, 203

Ototoxicidad, 141

agentes, 126

P

P300, 228

Pabellón auricular, 3

alteraciones, 47

heridas, 48

lesiones térmicas por congelación o quemadura, 48

pericondritis, 48

Paciente, adiestramiento previo, 86

PAL pb-50, listas, 104

Palabra(s), *See Listas.*

complementada (*cued-speech*), 263, 265

Paperas, 127

Papilomas, 51

Papilla basilaris, 348, 349

Parakoniocórtex, 25

Parasitosis, 50

Patrones de sensibilidad vibrotáctil, 360

PEATC, *See Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral.*

Peep-show, 131

Pérdida

global, binaural o combinada, porcentaje, 159

monoaural, porcentaje, 158

Pericondritis, 48

Período, 61

Phon, 69

Pinzón de Bengala, 349

Pitch (entonación), 314

Pito de Galton, 77

Placas de calcificación, 41

Place fixed phenomenon, 198

Podocoryne carnea, 347

Policondritis crónica atrofiante, 50

Pólipo mucoso, 44

Pollos Leghorn, 351

Potencia acústica, 53

Potencial(es)

de acción del nervio auditivo, 220

de sumación coclear, 220

dendrítico, 256

postsináptico, 249

endococlear, 176

evocados

auditivos

cerebrales, 219

de estado estable (PEAee), 224, 232

a múltiples frecuencias, 258

análisis, [233](#)

coherencia cuadrática, magnitud, [233](#)

de fase, [233](#)

transformada de Fourier, [233](#)

aplicaciones clínicas, [236](#)

de PEAAe 80-100 Hz, [237](#)

en individuos con desórdenes del procesamiento
auditivo central, [240](#)

para valorar procesamiento auditivo, [236](#)

por vía aérea en adultos con audición normal, [238](#)

que no cooperan, [237](#)

en bebés con pérdida perceptiva, [240](#)

en niños con audición normal, [238](#)

en sujetos con hipoacusia de percepción, [237](#)

por vía ósea, [240](#)

predicción de umbrales auditivos, [236](#)

características, [232](#)

diferencia entre PEATC y PEAAe, [225](#)

en cribado según Cebulla et al, [234](#)

estimación del audiograma, [226](#)

estímulos simples o múltiples, [234](#)

factores subjetivos, [235](#)

estado fisiológico del paciente, 236

maduración, 236

porcentaje de modulación, 232

de larga latencia, 258

de latencia media, 258

de tronco cerebral (PEATC), 222, 349

automáticos, 211

equipos ABAER®, 212

AccuScreen®, 213

Algo®, 212

MAICO MB-11, 213

Natus Medical, 212

Sabre®, 213

inconvenientes, 213

ventajas, 213

determinación del umbral auditivo, 223

en acufenometría, 276

mediante clic, 257

electrodos, 219

instrumentación y procesamiento de la señal, 219

tipo de estímulos y frecuencia, 219

cognitivos, 258

presinápticos o microfónicos cocleares, [220](#)

Presbiacusia, [140](#)

Presión, [63](#)

acústica eficaz, [53](#)

coclear, [365](#)

eficaz, [63](#)

intracraneal (PIC), [364](#)

modificaciones de presión en laberinto y cambios
en la, [366](#)

transferencia entre presión coclear y, [365](#)

perilinfática normal, [374](#)

sonora, valoración del nivel en DBSPL, [67](#)

Procesamiento auditivo central, *See Desórdenes del procesamiento auditivo central (DPAC).*

Promontorio, [5](#)

PRONTO, [330](#)

Protectores auditivos, [150](#), [161](#)

especiales para músicos, [152](#)

Prótesis, *See Adaptación protésico-auditiva*
See also Audífonos, Micrófonos.

auditivas en las neuropatías auditivas, [262](#)

Prueba(s) (de), *See Listas.*

Bing, [81](#)

Bonnier, [82](#)

Cárdenas y Marrero, [282](#)

Carhart, [102](#)

Denes y Nauton, 99

detección de intervalos de silencio, 255f

dicóticas, 283

Gellé, 81

Holomquist, 171f

Jerger, 100

latencia del reflejo, 171

Lewis-Bing-Federici, 81

liminares o de umbral, 103, 110

Lüscher y Zwislocki, 99

Metz, 100, 167

monoaurales de habla sensibilizada/ degradada, 283

palabra filtrada, 283

Peyser, 101

Poch-Viñals, 82

procesamiento auditivo (SCAN:3), 284

promontorio, 341

psicoacústicas, 254

Rinne, 79

Rius, 81

Runge, 81

Scat, [81](#)

Schwabach, [81](#)

supraliminares o de discriminación, [103](#), [111](#)

Valsalva, [169](#)

Weber, [78](#)

Williams, [169](#)

Pseudomonas aeruginosa, [36](#)

Psicoacústica, [72](#)

Q

Queloides, [49](#)

QuickSIN-Quick-in-Noise Test, [108](#)

Quinina, [127](#)

Quistes

epidérmicos, [51](#)

preauriculares, [47](#)

R

Radiología, [276](#)

Reactancia acústica, [162](#)

Real Decreto

286/2006 de 10 de marzo, [154](#)

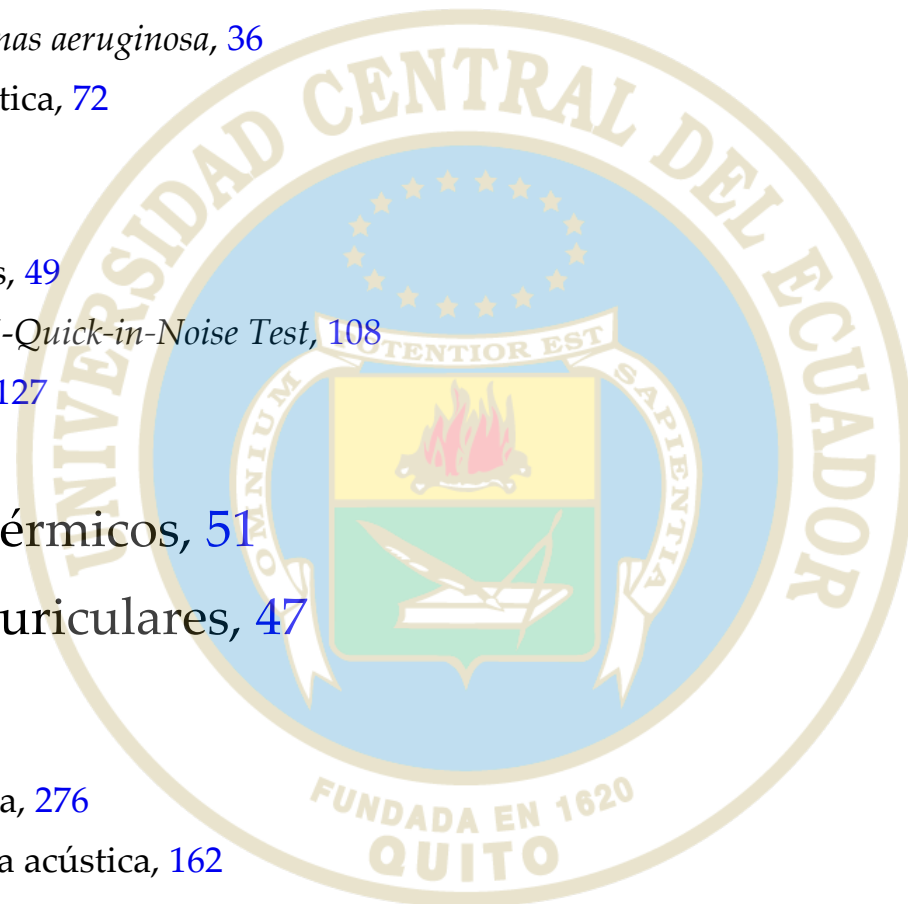
población diana, [156](#)

62/2001, [325](#)

Reconocimiento auditivo, [133](#)

Recruitment, [97](#), [129](#), [133](#)

Redes de ponderación, [146](#)



Redundancia, [110](#)

Reflejo

acústico, sensibilización, [171](#)

cocleocefálico, [128](#)

estudio de Suzuki

y Ogiba, [128](#)

y Sato, [128](#)

cocleocefálico, estudio de Terol, [128](#)

cocleomuscular, [127](#)

estudio de Cemach, [127](#)

cocleopalpebral, [127](#)

estudio

de Froding, [127](#)

de Sakamoto, [127](#)

de abrazo, [127](#)

de orientación condicionado, [128](#), [130](#)

del músculo

del martillo, [165](#)

estapedial, [259](#)

estapedial, [16](#), [165](#)

otopalpebral, [127](#)

Regeneración

celular del oído interno, límites morfológicos, [355](#)

en las aves, [347](#)

espontánea en el hombre, [352](#)

sináptica, [348](#)

Rehabilitación auditiva, [384](#)

duración, [388](#)

Relación señal/ruido, [70](#)

Reloj de Lucae, [77](#)

Renovación tisular, [347](#)

Resistencia

acústica, [162](#)

viscosa de los líquidos, pérdida por, [176](#)

Resolución espectral tonotópica, [336](#)

Resonancia, [62](#), [313](#)

en el interior del CAE, [136](#)

magnética, [252](#)

funcional (RMf), [292](#)

Retracciones timpánicas, [41](#)

Rigidez acústica, [162](#)

Ruido, [59](#)

blanco, [89](#)

de banda estrecha, [89](#)

efectos de exposición al, [155](#)

fatiga en exposición al, [160](#)

medida, [145](#)

nivel A equivalente diario, [148](#)

nocividad, [145](#)

rosa, [89](#)

sumación de niveles, [149](#)

susceptibilidad, [146](#)

S

Sabañones, [51](#)

Sáculo, [10](#), [13](#)

Sagitta, [13](#)

SAL, [95](#)

Salicilatos, [127](#)

Sarampión, [127](#)

Sarcoidosis, [51](#), [51f](#)

Seno timpánico, [5](#)

Sensibilidad de un altavoz, [53](#)

Sensorineural acuity level (SAL), [95](#)

Señal(es)

relación señal/ruido, [70](#)

que influyen en el destino celular, [354](#)

Shimmer, [316](#)

Silbato de Galton, [135](#)

Simbolismo, [87](#)

Símbolos audiométricos internacionales, [87](#)

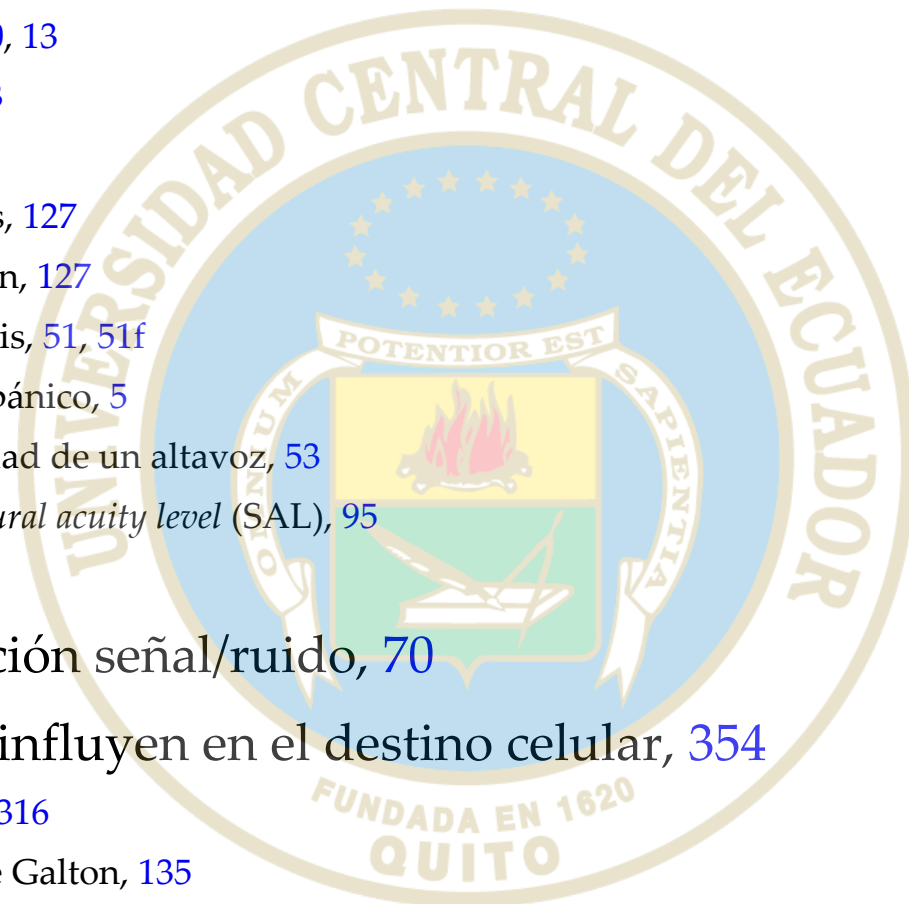
Simposio Danavox, XIV (1990), [327](#)

SIN (*Speech in Noise Test*), [108](#)

Síndrome

de Ménière, [364](#)

de Pendred, [302](#)



de Ramsay-Hunt, [37](#), [50](#)

de Usher, [301](#)

de Waardenburg, [127](#), [300](#)

SISI, [100](#)

Sismógrafo, [128](#)

Sistema

auditivo

eferente, [192](#)

estructura y funcionamiento, [296](#)

fonatorio, [311](#)

SNR (*simplified noise level reduction*), [151](#)

Son, [69](#)

Sonidos

fricativos, [362](#)

vocales

análisis, [320](#)

modos de generación, [312](#)

Sonograma, [315](#)

Sonómetro, [146](#)

Sonoridad (sonía), [64](#), [69](#)

Sordera

de herencia mitocondrial, [306](#)

no sindrómica, [302](#)

nuevas tecnologías genómicas y diagnóstico, [308](#)

profesional, [157](#)

sindrómica, [298](#)

Speech noise (SPN), [89](#), [120](#)

SPIN (*Speech Perception in Noise Test*), [108](#)

Susceptancia, [162](#)

T

Tabla de Fowler, [77c](#)

Tapón auditivo, [152](#)

Técnica DDT, [368](#)

Tegmen timpani, [5](#)

Teoría

de la codificación dispersa, [28](#)

epigenética, [346](#)

mucocondulatoria de Perelló, [312](#)

preformadora, [346](#)

Test(s)

de Boel, [130](#)

de rasgos distintivos, [111](#)

de Cárdenas y Marrero, [114](#)

para párvulos, [121](#)

de rimas, [113](#)

del sonido sorpresa, [128](#)

electrofisiológicos en evaluación del procesamiento
auditivo central, [228](#)

Tiempo de reverberación, [56](#)

Tímpano, [34](#)

monomérico, 165

Timpanometría, 164

a alta frecuencia, 172

a múltiples frecuencias, 171

clasificación de Brooks, 165f

Timpanoplastia, 46f

Tinnitus retraining therapy de Jastreboff, 277

Tofo gotoso, 51

Tonalidad (tonía), 64

Tone

burst, 180, 234

decay, 167

Tono modulado

en amplitud, 234

en frecuencia, 234

Toughening, See *Entrenamiento*.

Tracto vocal, 315f

Transdiferenciación, 347, 348

Transducer, 53

Transformada de Fourier, 233

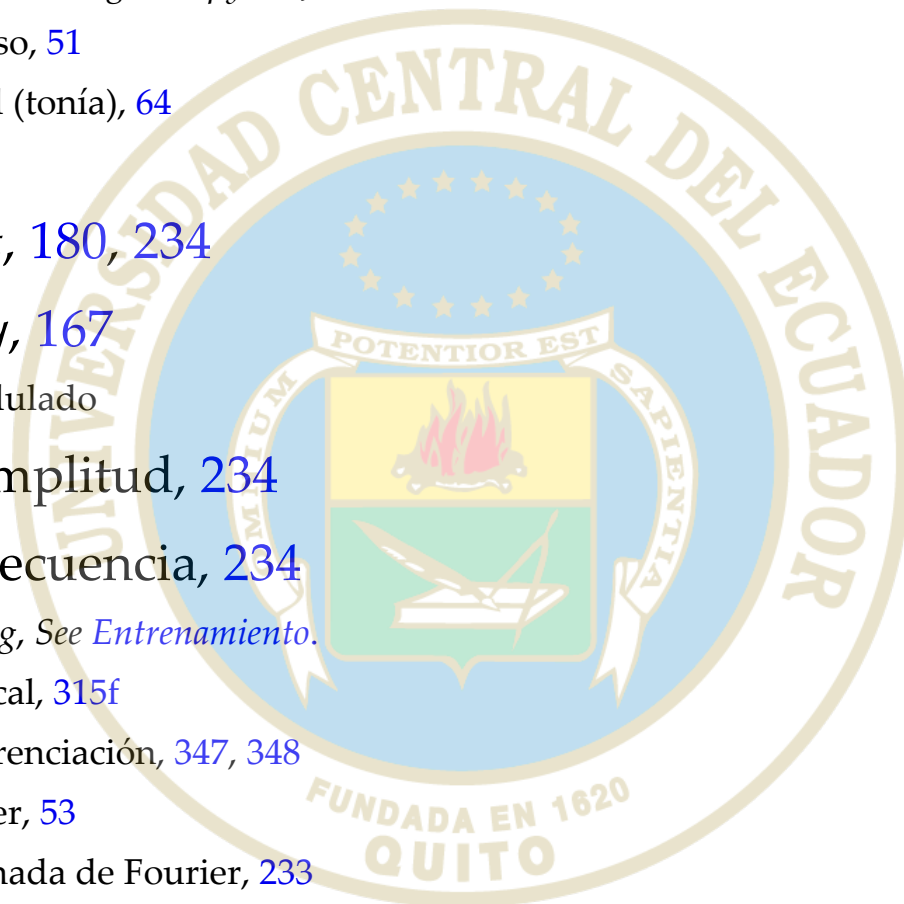
Trastorno(s)

de atención deficitaria (ADD, *attention deficit disorder*), 294

de déficit de atención con hiperactividad (TDAH),
280

de lectura, 280

Trauma/traumatismo



acústico, [141](#), [203](#)

susceptibilidad, [141](#)

de oído externo, [45](#)

Trémolo, [62](#)

Triángulo de las vocales, [323](#)

Trompa de Eustaquio, [8](#)

fisiología, [16](#)

Tubérculo de Darwin, [48](#)

Tubo de Kundt, [64](#), [328](#)

Tumores, [45](#)

U

Ultrasonido, [62](#)

Umbral

auditivo

cambio significativo, [159](#)

determinación, [223](#)

y OEApd, [188](#)

de detección verbal, [110](#)

de recepción verbal, [110](#)

Utrículo, [10](#), [13](#)

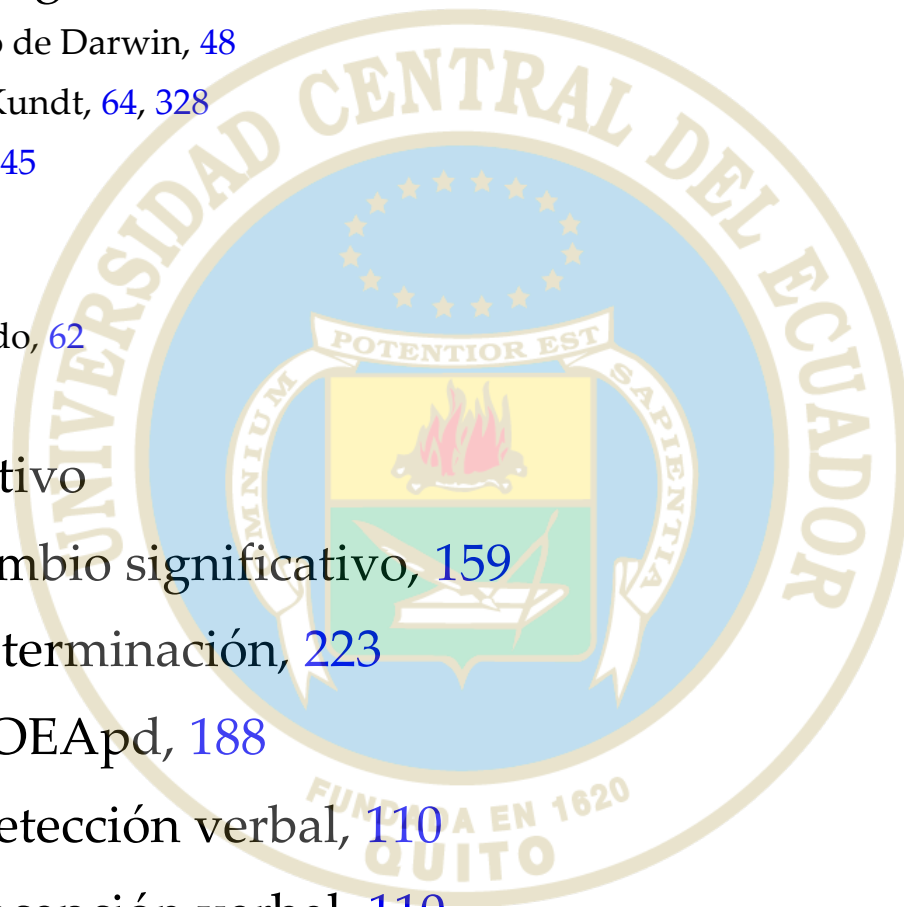
V

Venas del oído medio, [8](#)

Ventana

oval, [5](#)

redonda, [5](#)



Vértigo, [202](#)

Vestíbulo, [10](#)

membranoso, [13](#)

Vía auditiva

ascendente, [19](#)

descendente, [20](#)

eferente, y otoemisiones, [204](#)

Vibración

glotal, [311](#)

mecánica, [61](#)

sonora, [61](#)

mecanismos para amplificación de la presión, [15](#)

Vibrador, colocación, [90](#)

Vibrato, [62](#), [317](#)

Viruela, [127](#)

Vocales, triángulo de las, [323](#)

VRA (*visual reinforcement audiometry*), [134](#)

W

Wave fixed phenomenon, [198](#)

Y

Yunque, [6](#)

Z

Zwicker, método de, [73](#)

Índice

Índice de capítulos	4
Página de créditos	16
Dedicatoria	18
Autores	20
Prólogo	28
Presentación	30
Prefacio	32
Abreviaturas	35
Letras griegas	46
Capítulo 1. Anatomía y fisiología del oído	48
Introducción	49
El hueso temporal	50
Anatomía funcional del oído	53
Fisiología de la audición	80
Bibliografía	85
Capítulo 2. Estructura y función de la corteza auditiva. Bases de la vía auditiva ascendente	88
Generalidades	89
La vía auditiva	90
Núcleos cocleares	94
Complejo olivar superior (7,9,14-17)	97
Colículo inferior y cuerpo geniculado medial	98
Corteza auditiva	99
Bibliografía	114
Capítulo 3. Otoscopias	120
Tímpano normal	121
Otitis externa	123
Otomicosis	127
Síndrome de Ramsay-Hunt. Herpes zóster ótico	128
Cuerpos extraños	130
Otosclerosis	132
Otitis media aguda	133
Otitis media serosa	135
Otitis media crónica simple (OMCS)	139

Otitis media crónica colestomatosa	145
Traumatismos	147
Tumores	150
Secuelas postoperatorias	151
Alteraciones del pabellón auricular	153
Malformaciones	154
Traumatismos	157
Infecciones	160
Dermatosis	163
Enfermedades sistémicas	165
Tumores del pabellón	167
Bibliografía	168
Capítulo 4. Electroacústica	170
Potencia acústica (W) de una fuente	171
Intensidad acústica (I) en un punto	172
Presión acústica eficaz (P) en un punto	173
Nivel en decibel de una presión acústica	174
Fuentes electroacústicas	175
Sensibilidad de un altavoz	176
Directividad de radiación de un altavoz	177
Campo reverberante	179
Tiempo de reverberación T60	181
Efecto Larsen	182
Estereofonía	183
Efecto Haas	185
Micrófonos	186
Clases de micrófonos según la directividad	190
Clases de micrófonos según la técnica de conversión de la señal acústica en eléctrica	191
Bibliografía	192
Capítulo 5. Conceptos básicos de acústica fisiológica y psicoacústica aplicados al estudio y análisis de la función auditiva y vocal	194
Vibración mecánica	195
Clases de vibraciones	196
Amplitud de una vibración	197
Frecuencia (F)	198
Período (T)	199

Relación entre F y T	200
Representación gráfica de una vibración	201
Longitud de onda	202
Vibración sonora	203
Infrasonido	204
Ultrasonido	205
Propiedad fundamental de las vibraciones periódicas	206
Resonancia	207
Vibrato y trémolo	208
Fuerza	209
Presión	210
Intensidad acústica (I)	212
Impedancia acústica	213
Admitancia acústica	214
Parámetros subjetivos de un sonido	215
Órgano auditivo	216
Admitancimetría	219
Ley de Weber-Fechner	221
Valoración del nivel en dB SPL de una presión sonora	223
Curvas isofónicas normalizadas	224
Medición de la sonoridad	225
Escala de valores típicos de niveles y presiones	227
Dinámica verbal y musical	228
Relación señal/ruido	229
Curva de mínima sonoridad	230
Audiograma	232
Enmascaramiento	233
Elementos de psicoacústica	235
Determinación experimental del ancho de una banda crítica	237
Valoración de la sonoridad por el método de Zwicker	238
Bibliografía	241
Capítulo 6. Acumetría	243
Introducción	244
Acumetría cuantitativa	245
Acumetría cualitativa	248
Bibliografía	258
Capítulo 7. Audiometría liminar	260
Audiómetro	261

Ambiente sonoro para la realización de audiometrías	265
Paciente	267
Anotación de los resultados. Simbolismo	268
Bibliografía	271
Capítulo 8. Enmascaramiento	273
Enmascaramiento audiométrico	274
¿Cuándo se debe enmascarar por vía aérea?	275
¿Cuándo se debe enmascarar por vía ósea?	277
¿Qué tipo de enmascaramiento es el más eficaz?	278
Criterio de eficacia	280
Criterio de no repercusión	281
Algunas consideraciones fundamentales	282
Modus operandi (método psicoacústico de Goldstein) (1979)	285
Enmascaramiento en las pruebas verbales	291
Enmascaramiento central (central masking)	292
Sensorineural acuity level (SAL)	293
Bibliografía	294
Capítulo 9. Audiometría supraliminar	296
Introducción	297
Distorsión de frecuencia (diploacusia)	298
Distorsión de intensidad (recruitment)	299
Distorsión de tiempo	306
Bibliografía	308
Capítulo 10. Audiometría verbal	310
Introducción	311
Un poco de historia	314
Lenguaje y audiometría verbal	322
Pruebas liminares o de umbral	325
Pruebas supraliminares o de discriminación	328
Logoaudiometría pediátrica	343
Información técnica: equipamiento y calibrado	348
Bibliografía	350
Capítulo 11. Audiometría infantil	355
Epidemiología de la hipoacusia infantil	356
Etiología	357
Examen del recién nacido	359
Pruebas no condicionadas	360
Potenciales evocados auditivos	363

Electrococleograma	364
Audiometría lúdica o semiobjetiva	365
Pruebas de audiometría condicionada	368
Audiometría vocal	375
Conclusiones	377
Bibliografía	378
Capítulo 12. Audiometría de alta frecuencia	380
Introducción	381
Introducción histórica	382
Bases físicas	384
Valores de referencia	389
Utilidad práctica e indicaciones	392
Presbiacusia	393
Trauma acústico	394
Ototoxicidad	395
Evaluación de resultados quirúrgicos	397
Pacientes con acúfenos	398
Otras indicaciones	399
Bibliografía	400
Capítulo 13. Medida del ruido: nocividad	403
Sonido	404
Medida del nivel de ruido	407
Audiómetro y ambiente sonoro permitido para la realización de la audiometría	413
Protectores auditivos	416
Protectores auditivos especiales para músicos	419
Bibliografía	421
Capítulo 14. Audiometría en la medicina del trabajo	423
Introducción	424
Patogenia	425
Efectos de la exposición al ruido	426
Ámbito de aplicación: población diana	430
Examen de salud específico	432
Interpretación de datos y valoración de la curva audiométrica. Valoración cuantitativa	433
Recomendaciones preventivas	437
Tipos de prevención	438
Comunicación de resultados	440

Bibliografía	441
Capítulo 15. Impedanciometría	443
Fundamentos físicos	444
Admitancímetro actual	447
Parámetros normales en la timpanometría	450
Reflejos estapedial y del músculo del martillo	453
Parámetros del estímulo	455
Efecto on-off	456
Aplicaciones	457
Bibliografía	466
Capítulo 16. Historia de las otoemisiones acústicas: teoría y aplicaciones	468
Introducción	469
La cóclea: una lente y un prisma	472
Función de las CCE y pérdida perceptiva	474
El origen de las OEA	476
Detección precoz infantil	489
Adelantos importantes en las OEA	502
Conclusiones	503
Bibliografía	504
Capítulo 17. Otoemisiones acústicas. Concepto y aplicaciones clínicas	508
Introducción	509
Concepto	510
Estimulación por sonidos de alta frecuencia	514
Estimulación por sonidos de baja frecuencia	516
Clasificación de las otoemisiones acústicas	517
Aplicaciones clínicas	524
Bibliografía	534
Capítulo 18. La detección auditiva universal: emisiones otoacústicas. PEATC automáticos	539
Introducción	540
Necesidad de programas de detección auditiva universal	542
Programas de cribado	543
Estrategias de cribado auditivo	553
Bibliografía	555
Capítulo 19. Potenciales evocados auditivos cerebrales	559

Introducción	560
Instrumentación y procesamiento de la señal	561
Procesamiento y almacenamiento de los registros	563
Electrococleografía	564
Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral	567
Potenciales evocados auditivos de estado estable (v. capítulo 20)	574
Test electrofisiológicos en la evaluación del procesamiento auditivo central	579
Bibliografía	582
Capítulo 20. Potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee)	588
Introducción	589
Potenciales de estado estable	590
Conclusiones	605
Casos clínicos	606
Bibliografía	614
Capítulo 21. Neuropatías auditivas: de la identificación a la intervención	620
Introducción	621
Terminología	624
Casuística	625
Probables localizaciones de la lesión auditiva en las neuropatías	626
Etiologías	628
Criterios diagnósticos	632
Tratamiento y evolución	647
Conclusiones	652
Bibliografía	655
Capítulo 22. Acúfenos	665
Introducción	666
Clasificación	668
Origen	669
Factores de riesgo	672
Fisiopatología	673
Evaluación del paciente	675
Exploración audiológica	677
Control del acúfeno	681
Bibliografía	684
Capítulo 23. Introducción a los desórdenes del procesamiento auditivo central (DPAC): Propósitos, controversias y abordaje	

actual

Breve historia de los desórdenes del procesamiento auditivo central	687
La electrofisiología en la evaluación del DPAC	700
Interpretación de los resultados de las pruebas de PAC; puntuaciones estándar, puntuaciones de criterio de referencia y ventajas de oído	704
Direcciones futuras en la comprensión del DPAC	711
Conclusiones	715
Bibliografía	717
Capítulo 24. Genética y genómica de las deficiencias auditivas	720
Introducción	721
Estructura y funcionamiento del sistema auditivo	722
Genética de las deficiencias auditivas	725
Sordera síndrica	733
Sordera no síndrica	736
Conexinas y sordera	739
Sordera de herencia mitocondrial	741
Nuevas tecnologías genómicas y diagnóstico de sordera	743
Conclusiones	744
Agradecimientos	745
Bibliografía	746
Capítulo 25. Generación y análisis de los sonidos vocales	750
Sistema fonatorio	751
Vibración glotal	752
Modos de generación de los sonidos vocales	754
Resonancia y formantes	757
Representación tridimensional de una vibración	761
Oscilograma (gráfica de una oscilación)	762
Espectrograma (gráfica de una serie de armónicos)	763
Sonograma (evolución temporal de espectrogramas)	764
Ruta de una formante	765
Generación de las formantes	767
Detección de las formantes de la voz por el método LPC	769
Ejemplos de análisis de sonidos vocales	771
Triángulo de las vocales	776
Fases en el análisis de la vocal a neutra	777
Particularidades de la fonación	778
Bibliografía	780

Introducción	783
Prescripción y adaptación	784
La tecnología del audífono actual	786
Avances de los modernos audífonos digitales	787
Tipos actuales de audífonos	791
Seguimiento de la adaptación protésica	796
Ayudas técnicas auditivas	797
Bibliografía	801
Capítulo 27. Implante coclear	803
Introducción	804
Descripción del implante coclear	805
Estrategias de codificación	807
Posibilidades y limitaciones de los implantes cocleares	814
Selección de pacientes para un implante coclear	815
Tratamiento con implante coclear	820
Bibliografía	825
Capítulo 28. Posibilidades regenerativas de los receptores auditivos	828
Breve recuerdo histórico acerca de la regeneración en biología	829
Renovación en el oído interno	831
Regeneración en las aves	832
Regeneración sináptica	834
Recuperación funcional auditiva en el animal de experimentación	835
Regeneración espontánea en el ser humano	842
Implante coclear biológico	843
Actualización de las posibilidades regenerativas del oído interno	845
Bibliografía	852
Capítulo 29. Estimulación vibrotáctil	858
Introducción	859
Principio de funcionamiento del sistema AVK	861
Medidas	864
Instrumental utilizado para el análisis	866
Resumen	867
Bibliografía	868
Capítulo 30. Hidromecánica coclear: importancia clínica y métodos de determinación	870
Introducción	871

Modificaciones de la presión en el interior del laberinto en relación con los cambios de la PIC	876
Revisión histórica de las medidas de la hidromecánica coclear	881
Técnica DDT	884
Comparación entre el DT y las mediciones de las presiones coclear e intracraneal directa	887
Evaluación clínica de las presiones coclear e intracraneal	889
Medida de las ondas de presión intraaural intracanal	891
Sintomatología audiovestibular de la HIC	896
Problemas en el uso de la sintomatología para establecer el diagnóstico diferencial entre la HIC y los cuadros de tipo ménière	898
HIC no diagnosticada	899
Valor de la técnica de medición del DT en la demostración de la HIC no diagnosticada	902
Enfermedad de ménière e hidromecánica coclear	904
Futuro de la hidromecánica coclear	905
Bibliografía	906
Capítulo 31. Rehabilitación auditiva postaudífono y postimplante en hipoacusias severas y profundas	913
Introducción	914
Poblaciones	915
Niveles funcionales de audición	917
Rehabilitación de la persona con discapacidad auditiva poslocutiva	919
Educación auditiva y lingüística de los niños con discapacidad auditiva pre o perilocutiva	925
Bibliografía	930
Índice alfabético	931