

Otorrinolaringología Pediátrica

# Deficiencia del nervio coclear: Logros obtenidos y expectativas con el implante coclear

*Cochlear nerve deficiency: Achievements and expectations with the cochlear implant*

*Deficiência de nervos cocleares: Realizações e expectativas com o implante coclear*

Dra. Ana Carolina Riveros <sup>(1)</sup>, Dra. Agustina Luana Bozzone <sup>(1)</sup>, Dra. Ana Luara Bort <sup>(1)</sup>, Dr. Sebastián Torrén <sup>(1)</sup>, Dr. Gerardo Fiora <sup>(1)</sup>, Dr. Daniel Orfila <sup>(2)</sup>

## Resumen

**Introducción:** La deficiencia del nervio coclear se define como un nervio coclear hipoplásico o aplásico, presente en más del 18% de los niños con hipoacusias neurosensoriales profundas y cuya indicación de implante coclear sigue generando controversias.

**Objetivo:** Analizar el protocolo de estudio en pacientes con sospecha de deficiencia del nervio coclear y exponer los resultados clínico-audiológicos pos-implante coclear en nuestro servicio.

**Material y método:** Estudio retrospectivo de historias clínicas en el período 2011-2017, analizando los estudios solicitados dentro de la evaluación preimplante coclear y el estudio extendido en pacientes con sospecha de deficiencia del nervio coclear.

**Resultados:** Dentro de la población, un caso correspondió a un paciente con hipoacusia neurosensorial profunda bilateral con sospecha de deficiencia del nervio coclear (Birman: GRADO I y Casselman: TIPO I/IIa bilateral). El potencial evocado auditivo de tronco encefálico eléctrico permitió determinar el oído a implantar, mostrando mejor configuración de ondas para el oído derecho. Actualmente, presenta una óptima adaptación al implante (categoría de performance auditivo: 2-categoría de Moog-Geers: 3), con una puntuación de 8/40 en el cuestionario IT-MAIS.

**Conclusión:** El protocolo de estudio prequirúrgico extendido es aplicable a pacientes con sospecha de deficiencia del nervio coclear. Estudios funcionales aportan datos de utilidad para determinar

cuál de estos pacientes podrían beneficiarse tras la colocación del mismo.

El asesoramiento familiar sobre las limitaciones y los objetivos reales es fundamental.

**Palabras clave:** Hipoacusia neurosensorial, deficiencia del nervio coclear, implante coclear.

## Abstract

**Introduction:** Cochlear nerve deficiency is defined as a hypoplastic or aplastic cochlear nerve present in more than 18% of children with profound sensorineural hearing loss. Cochlear implant indication continues to generate controversy.

**Objective:** Analyze the study protocol in patients with suspected cochlear nerve deficiency and expose the clinical-audiological results after cochlear implant in our service.

**Material and method:** Retrospective study of medical records in the period 2011-2017. Analyzing the studies requested within the cochlear pre-implant evaluation and the extended study in patients with suspected cochlear nerve deficiency.

**Results:** Within the population, one case corresponded to a patient with bilateral profound sensorineural hearing loss with suspicion of Cochlear nerve deficiency (Birman GRADE I and Casselman TYPE I/IIa bilateral). The auditory evoked potentials by electrical stimulation allowed to determine the ear to be implanted, showing better configuration of waves for the right ear. Currently, it presents an optimal adaptation to the implant (Auditory per-

<sup>(1)</sup> Hospital Churruca-Visca. CABA- Argentina.

<sup>(2)</sup> Director ICEM (Implantes Cocleares Equipo Multidisciplinario).C.A.B.A. - Argentina.

Mail de contacto: acaroriveros@gmail.com

Fecha de envío: 5 de abril de 2017- Fecha de aceptación: 15 de octubre de 2017.

formance category: 2- Category of Moog-Geers: 3), with a score of 8/40 in the IT-MAIS questionnaire.

**Conclusion:** The extended preoperative study protocol is appropriate for patients with suspected cochlear nerve deficiency. Functional studies provide useful data to determine which patients could benefit. Family counseling about real limitations and goals is critical.

**Key words:** Sensorineural hearing loss, cochlear nerve deficiency, cochlear implant.

## Resumo

**Introdução:** A deficiência do nervo coclear é definida como um nervo coclear hipoplásico ou aplásico presente em mais de 18% das crianças com perda auditiva neurossensorial profunda onde a indicação do implante coclear continua a gerar polêmica.

**Objetivo:** Analisar o protocolo do estudo em pacientes com suspeita de deficiência do nervo coclear e apresentar os resultados clínico-audiológicos após o implante coclear em nosso serviço.

**Material e método:** Estudo retrospectivo dos registros clínicos no período de 2011-2017, analisando os estudos solicitados na avaliação pré-implante coclear e o estudo prolongado em pacientes com suspeita de deficiência de nervo coclear.

**Resultados:** Dentro da população, um caso correspondeu a um paciente com perda auditiva neurossensorial profunda bilateral com suspeita de deficiência do nervo coclear (Birman: GRADO I e Casselman: TIPO bilateral I/IIa). O potenciais evocados auditivos elétrico permitiu determinar a orelha a ser implantada, mostrando melhor configuração de ondas para a orelha direita. Atualmente, apresenta uma ótima adaptação ao implante (categoria de desempenho auditivo: 2- categoria de Moog-Geers: 3), com uma pontuação de 8/40 no questionário IT-MAIS.

**Conclusão:** O protocolo de estudo pré-operatório estendido é aplicável a pacientes com suspeita de deficiência do nervo coclear. Estudos funcionais fornecem dados úteis para determinar quais pacientes poderiam se beneficiar do implante coclear. O aconselhamento familiar sobre limitações e metas reais é crítico.

**Palavras-chave:** perda auditiva neurossensorial, deficiência do nervo coclear, implante coclear.

## Introducción

La deficiencia del nervio coclear (DNC) se define por la presencia de un nervio coclear (NC) de menor tamaño (hipoplasia) o la ausencia (aplasia) del mismo tras el análisis de imágenes de alta resolución.<sup>(1,2)</sup> Está presente en más del 18% de los niños con hipoacusia neurossensorial severa a profunda<sup>(1,3)</sup> y se la puede asociar a malformaciones del oído interno, conducto

auditivo interno (CAI) estrecho o desórdenes como la neuropatía auditiva; así como también a una anatomía completamente normal.

Se sabe que para lograr resultados satisfactorios es necesaria la presencia de una población neuronal periférica suficiente del VIII par para el desarrollo de una respuesta neuronal sincronizada y adecuada. Por este motivo la evaluación prequirúrgica debe incluir estudios audiológicos variados y por imágenes de alta resolución, como lo son la tomografía computada (TC) y la resonancia magnética por imágenes (RMI). Mientras que la TC es adecuada para valorar el laberinto óseo, conducto auditivo interno<sup>(4,7,8,9)</sup>, canal óseo del NC<sup>(3)</sup> y trayecto del nervio facial; la RMI es superior para la evaluación del laberinto membranoso y es mandataria para evaluar el NCV con sus ramas y su relación con el nervio facial (NF) en el ángulo pontocerebeloso<sup>(3,4,10,11,12)</sup> y en el interior del conducto auditivo interno.<sup>(3,4,8,13)</sup>

A pesar de ello, estas pruebas pueden no ser concluyentes acerca de la presencia de filetes nerviosos residuales. Es por ello que los estudios funcionales, como el potencial evocado auditivo de tronco encefálico mediante estimulación eléctrica promontorial (ePEAT-P), o por ventana redonda (ePEAT-VR) y la resonancia magnética funcional, serían nuevas herramientas para evaluar la respuesta neuronal/cortical al estímulo efectuado.<sup>(4,9,15)</sup>

Varios autores sostienen que pacientes con DNC no tendrían beneficios con el implante coclear y sugieren directamente la estimulación con implantes de tronco encefálico (IATC).<sup>(22)</sup> Sin embargo, otros autores han publicado resultados satisfactorios tras la colocación del Implante Coclear (IC).<sup>(1-3,5-10,13,14)</sup> Es así que la DNC sigue generando controversia a la hora de tomar una conducta terapéutica. Por lo tanto, el presente estudio tiene como objetivo analizar el protocolo de estudio a realizar en pacientes con sospecha de DNC y exponer los resultados clínico-audiológicos postoperatorios tras la colocación de IC en nuestro servicio.

## Material y método

Se realizó un estudio retrospectivo de historias clínicas de pacientes implantados en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Churrucá-Visca, en el período 2011-2017.

Conforme al protocolo de estudio en pacientes hipoacúsicos se realizaron: Otoemisiones acústicas por producto de distorsión (OEAS-DP), Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Encefálico (PEAT), audiometría tonal a campo libre con y sin audífonos y test de Ling.

Para el estudio imagenológico se empleó Tomógrafo de alta resolución y Resonador de 1.5 Tesla. Se utilizaron las clasificaciones de Casselman (Tabla 1)<sup>(4)</sup> y la de Birman (Tabla 2)<sup>(5)</sup> para los hallazgos obtenidos en la RMI. Consideramos CAI estrecho un diámetro menor a 3 mm<sup>(4,7-9)</sup>, canal óseo del NC estrecho menor a 1,4 mm<sup>3</sup>, una relación NCV/NF normal cuando el primero es 1,5 a 2 veces mayor que el segundo a nivel del ángulo pontocerebeloso<sup>(3,4,10-12)</sup> y una relación NC/NF normal a un NC mayor que el NF en el interior del CAI.<sup>(4,5)</sup>

Tabla 1: Clasificación de Casselman et al (1997).

TIPO	Hallazgo RNM parasagiales y axiales
I	Aplasia de nervio cocleovestibular (NCV) CAI estrecho asociado.
Ia	NCV presente.
	Aplasia o hipoplasia del nervio coclear (NC) CON malformación cocleovestibular.
Ib	NCV presente
	Aplasia o hipoplasia del NC SIN malformación cocleovestibular.
III	NCV presente
	Aplasia o hipoplasia de nervios vestibulares (no hallado hasta la fecha).

Tabla 2: Clasificación de Birman et al (2016).

GRADO	Hallazgos RNM parasagiales de CAI
0	No se observa nervio.
I	1 nervio.
II	2 nervios.
III	3 nervios.
IV	4 nervios (hipoplasia nervio coclear).
V	4 nervios (nervio coclear normal).

En pacientes con sospecha de DNC, se realizaron complementariamente Potenciales Evocados Auditivos de Larga Latencia (CAEP-P1, MMN-P300), Microfónicas cocleares (MC) y Potencial Evocado Auditivo de Tronco Encefálico mediante estimulación eléctrica por ventana redonda (ePEAT VR). Empleamos un sistema de estimulación "Stimulator Box" (Med-El), la interfaz de calibración "DIB II", software de calibración Maestro 4.1 (Med-El) y equipo de potencial evocado Nicolet EDX (Natus, USA). Al momento de la implantación coclear y en controles post-operatorios se realizó registro de impedancias y potenciales de acción compuestos eléctricos (ECPA) con telemetría.

Para evaluar la performance postimplantación se utilizaron: audiometría tonal a campo libre con implante encendido a tonos puros y voz hablada, test de Ling y cuestionario IT-MAIS.

Para el análisis comparativo pre y post-implante se emplearon las categorías de percepción del habla de Moog y Geers (CMG) y de performance auditivo (CPA).<sup>(7,17)</sup>

## Resultados

Se revisaron las historias clínicas de pacientes implantados en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Churrucá-Visca, en el período 2011-2017. Se llevaron a cabo 52 IC en 38 pacientes, con una relación adulto:pediátrico de 16:22 y femenino:masculino de 22:16 respectivamente. Dos pacientes presentaron una malformación cocleovestibular, uno de ellos asociado a DNC. El mismo correspondió a un paciente de sexo masculino de 4 años de edad con retraso madurativo y trastorno generalizado del desarrollo. Presentaba Otoemisiones Acústicas (OEAS) al nacimiento positivas para ambos oídos. A los 2 años de edad desarrolló status convulsivo con neumopatía aspirativa asociada, por lo cual requiere internación en la unidad de terapia intensiva pediátrica. Posteriormente a este hecho el niño presenta un deterioro franco de su desarrollo psicomotor y lingüístico.

Tras la evaluación audiológica se constató que el paciente presentaba hipoacusia neurosensorial profunda bilateral. (Figura 1 y Tabla 3)

Figura 1: Audiometría tonal a campo libre con uso de otoamplifonos superpotentes. Amarillo: PHONAK NAIDA III. Rojo: BELTONE FORCE 95. Azul: UNITRO 360+.

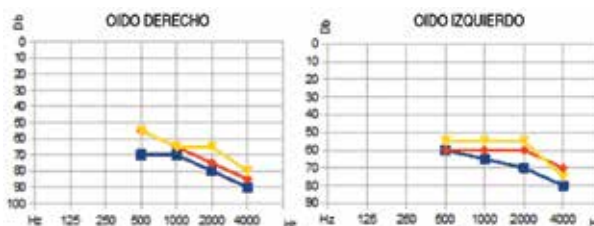


Tabla 3: Resultados de estudios audiológicos.

ESTUDIOS AUDIOLÓGICOS	RESULTADOS
OEAS-PD	No pasa para ambos oídos. Respuestas objetivas aisladas para algunas frecuencias estimuladas.
PEAT (tonos clicks no filtrados)	Trazado sin configuración de ondas ni reproducibilidad. Sin registro de respuesta a máxima intensidad de estimulación para ambos oídos.
CAEP-P1 (tonos clicks, 3000-5000 Hz, 70 dB)	Trazados sin definición de ondas P1 y N1 con registro de estímulos aleatorios en forma binaural y monoaural bilateral.
MMN-P300 (estímulos complejos, paradigma /ta/ y /da/, 70 dB)	Sin trazados que definen respuesta en forma binaural y monoaural bilateral.
MC	Trazados sin respuesta, MC ausentes en forma bilateral.
AT (a campo libre, sin otoamplifonos)	Sin captación de umbrales auditivos.
AT (con otoamplifonos superpotentes)	Umbral promedio 80 dB (oído derecho) y 65 dB (oído izquierdo).
Test de Ling (50 dB)	Oído derecho: m - u - a - i - sh - s - Oído izquierdo: m - u - a - i - sh - s -

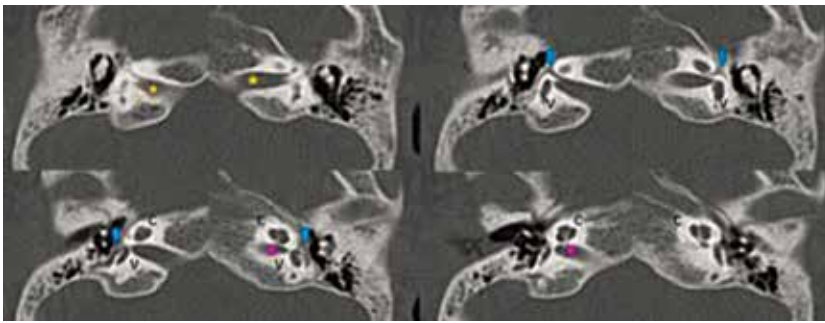


Figura 2: Tomografía computada, cortes axiales, ventana ósea. Estrella: CONDUCTO AUDITIVO INTERNO (diámetro: 4,18 mm -oído derecho- / 4,10 mm -oído izquierdo-). Flecha azul: NERVIO FACIAL. Flecha rosa: CANAL DEL NERVIO COCLEAR (Diámetro: 0,94 mm -ambos oídos-). C: Cóclea. V: Vestíbulo.

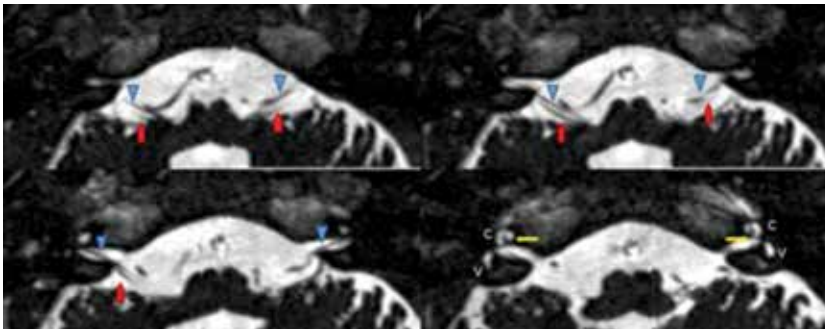


Figura 3: RMI cortes axiales, secuencia T2. Flecha azul: NERVIO FACIAL. Flecha roja: posible NERVIO COCLEO-VESTIBULAR HIPOPLÁSICO- C: cóclea. V: vestíbulo. Flecha amarilla: CANAL COCLEAR.

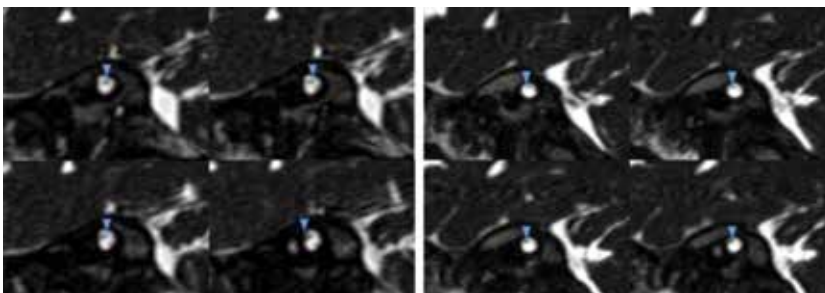


Figura 4: RMI cortes parasagitales, secuencia T2. A: Oído derecho B: Oído izquierdo. Se visualiza 1 solo nervio nítidamente dentro del CAI.

Según la CMG y CPA se encontraba en una CMG 0 / CPA 0 para el oído derecho y una CMG 1 / CPA 1 para el oído izquierdo.

Tras la realización de estudios por imágenes, se evidenció en ambos oídos: CAI de tamaño conservado con la presencia del canal del nervio coclear hipoplásico. Cóclea conservada con malformación severa<sup>(3)</sup> del laberinto posterior (vestíbulo rudimentario y sin desarrollo de conductos semicirculares). A nivel del ángulo pontocerebeloso se visualiza nervio que ingresa al CAI compatible con NF e imagen sugestiva de NCV hipoplásico (menor tamaño en oído izquierdo) que impresiona no ingresar al CAI. (Figuras 2, 3 y 4) Se le asignó GRADO I para la Clasificación de Birman; y TIPO I o TIPO IIa según la clasificación de Casselman.

En el ePEAT VR se logró objetivar respuesta para ambos oídos con mejor configuración de las ondas para el oído derecho. Tras estos hallazgos se decide la colocación de implante coclear de oído derecho (a los 6 años de edad). Se utiliza el implante NUCLEUS modelo 422 (Cochlear). Se realiza inser-

ción completa de la misma (hasta 3° notch) por coleostomía. Se registraron adecuadas impedancias intraoperatorias, pero no se obtuvo registro de potenciales de respuesta neural en la telemetría efectuada (NRT).

Se realiza encendido del dispositivo al mes y medio de la cirugía. Las impedanciometrías mostraban valores adecuados, pero no se registraban potenciales en NRT. El niño comienza a partir de los 2 meses postencendido a presentar reacciones a algunos estímulos ambientales. En la audiometría tonal a campo libre con implante encendido, se registraron cambios conductuales a 45 dB promedio (Umbral de detección voz: 45 dB). (Figura 5) Al realizar el test de Ling de oído derecho, se observaron los siguientes resultados: /m/ + /u/ + /a/ + /i/ + /sh/ + /s/ -.

A los 6 y 7 meses postencendido se observan las primeras respuestas en la NRT, con registro de potenciales de acción en electrodos 10 - 11 - 13 y 3 - 6 - 10 respectivamente, de configuración irregular. (Figuras 6 y 7)

Figura 5: Audiometría tonal a campo libre con implante encendido.

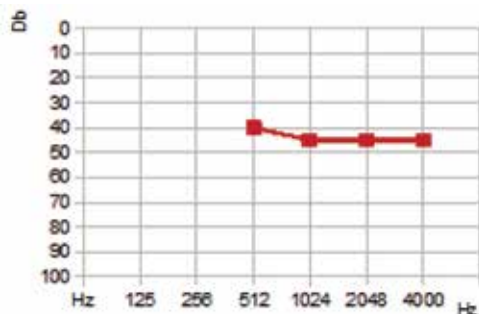
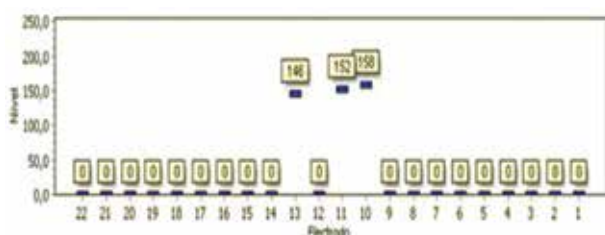


Figura 6: A: ECPA en sistema NRT.



B: ECPA en sistema NRT.

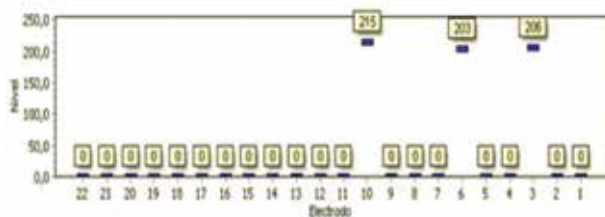
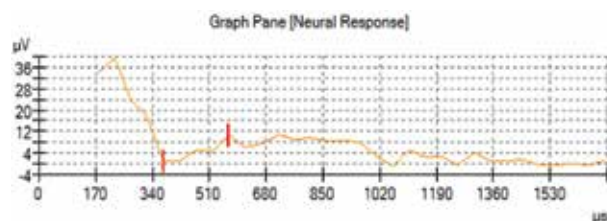
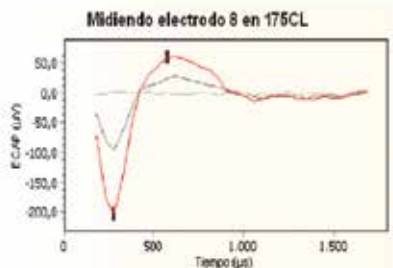


Figura 7: Gráfico de patrón de respuesta neural. A: Paciente en estudio.



B: Modelo de paciente con respuesta típica.



Actualmente el niño presenta una óptima adaptación al implante, con uso continuo y manifestación de agrado al tenerlo encendido (colocación/ retiro del procesador por sus propios medios). En su último control fonoaudiológico se lo recategoriza asignándole una categoría 2 de la CPA y 3 de la CMG.

En el cuestionario IT-MAIS a los 6 meses post-encendido, logra una puntuación de 8/40 (20% del total). (Tabla 4)

Tabla 4: Resultados de cuestionario IT-MAIS.

LOGROS	RARA VEZ (25%)	NUNCA
Afectación del comportamiento vocal del niño con dispositivo encendido	X	
Producción de sonidos y sílabas (balbuceo / "mamama" / "papapa") con modelos	X	
Respuesta a su nombre en ambiente silencioso		X
Respuesta a su nombre en ambiente ruidoso		X
Atención espontánea a sonidos ambientales en el hogar	X	
Atención espontánea a sonidos ambientales en ambientes nuevos	X	
Reconocimiento espontáneo de señales auditivas cotidianas	X	
Discriminación espontánea entre 2 hablantes	X	
Diferenciación entre sonidos del habla y no hablados	X	
Asociación espontánea de un teco vocal con su significado	X	

### Discusión

Los casos de DNC representan a una de las poblaciones más desafiantes a la hora de su evaluación. Shelton et al. son de los primeros en sugerir la ausencia del nervio coclear y la explantación por la falta de respuesta al estímulo eléctrico en tres niños con CAI estrecho que recibieron un implante coclear.<sup>(21)</sup> Posteriormente diferentes autores reportaron el manejo para su diagnóstico y los logros obtenidos tras la implantación coclear.

Al analizar el protocolo de estudio prequirúrgico en pacientes candidatos a IC en nuestra institución, se observó que coincidían con lo publicado por otros autores.<sup>(1,6,8,10,13-15)</sup>

Actualmente se sabe que el diámetro del CAI, la permeabilidad del canal del nervio coclear y la morfología coclear no brindan pronóstico ni determinan la existencia del NC de forma precisa en los estudios por imágenes<sup>(1)</sup>, cobrando importancia los estudios funcionales.<sup>(16)</sup> Muchos autores consideran al ePEAT un estudio preoperatorio para la determinación de candidatos a implante coclear en pacientes con DNC.<sup>(8,23)</sup> Kim et al. comparan los resultados del ePEAT en pacientes con diferentes malformaciones cocleovestibulares, observando una marcada reducción de la amplitud y una prolongación de la latencia de la onda V en los pacientes con DNC versus aquellos que presentaban un NC normotrófico. Además, le adjudica un valor pronóstico al encontrar que mejores umbrales de intensidad agrupados (< 600 μA) en el ePEAT se relacionan con un mejor desarrollo del lenguaje postoperatorio, al igual que afirman otros autores.<sup>(13,23)</sup> Warren et al. realizaron este estudio en pacientes con discordancia entre las imágenes y las pruebas audiológicas, obteniendo

respuestas positivas en uno o ambos oídos. En estos últimos la presencia de una mejor morfología de ondas determinó el oído a implantar, obteniendo respuesta auditiva posoperatoria en todos ellos.<sup>(8)</sup> Al igual que estos autores, en el presente estudio se siguieron los mismos patrones para determinar el oído a implantar considerando la mejor morfología de las ondas. En nuestro país se han publicado estudios preliminares en un grupo de 7 pacientes candidatos a IC con imposibilidad de determinar la integridad de vía la auditiva, en donde se logró registro en el ePEAT en 5 de ellos, hallando una correlación entre la latencia de la onda V y el tiempo de privación auditiva.<sup>(18)</sup> En contraste, Kang et al y Govaerts et al no lo utilizan para definir la implantación coclear, debido al pobre valor pronóstico que presenta según sus análisis.<sup>(14)</sup>

Las hipótesis que los diferentes autores plantean para explicar la respuesta al implante coclear sin evidencia del NC por imágenes son:

- La presencia de un pequeño número de fibras del NC que no se identifican con la resolución espacial de los estudios por imágenes, además de una ubicación más lateral a la habitual que dificulta su delineamiento.<sup>(1,3,8,10,15,16)</sup>
- Posible entrecruzamiento de fibras cocleares con las ramas vestibulares / NCV común<sup>(4,8,16)</sup>, así como con el NF<sup>(1,5,6,15)</sup>, produciéndose una fusión o combinación funcional de las mismas. Según estudios anatómicos se ha demostrado la existencia de conexiones anastomóticas vestibulococleares en un 80% y vestibulofaciales en un 83% de una serie de 15 preparados cadavéricos del hueso temporal con anatomía normal<sup>(11)</sup>; otro autor reporta las mismas anastomosis en 8 especímenes cadavéricos y observa por microscopía electrónica la conexión entre NF con vestibular superior y NC con vestibular inferior.<sup>(12)</sup> Esta infinidad de conexiones se pueden dar aún más en pacientes que presentan alteraciones anatómicas por falta de ramificación o fusión de fibras nerviosas.

Se considera también que la plasticidad de la corteza auditiva a edades tempranas hace que se alcance la transmisión de la información acústica inclusive con un mínimo número de fibras nerviosas presentes del NC, dato importante para considerar a estos pacientes como posibles candidatos a pesar de su deficiencia.<sup>(3,10)</sup>

Con respecto a los logros tras colocación del IC, diferentes publicaciones exponen los resultados utilizando la CMG, el promedio de tonos puros (Pure Tone Average o PTA) y/o el umbral de voz (UV). En el caso de Vicenti et al. reportan que todos los

pacientes con DNC tipo IIa y IIb de Casselman, logran beneficios y son usuarios continuos de sus dispositivos, alcanzando la mayoría una CMG entre 2 y 3 con un PTA entre 50 - 52.5 dB. Kutz et al. obtuvieron categorías 1, 2 ó 3 de la CMG en paciente con aplasia versus categorías entre 3-5 en pacientes con hipoplasia, incluso con un UV promedio postoperatorio muy similar entre ambos grupos, 34 dB y 32.5 dB respectivamente. Nuestro paciente con posible aplasia del NC (Casselman IIa), con CMG 3 y un PTA de 45 dB, se correlaciona con los resultados de ambas publicaciones.<sup>(3)</sup> Por otro lado, dentro de los resultados que publican Govaerts et al., hay que destacar la favorable respuesta obtenida en un paciente con aplasia del NC y malformación cocleovestibular asociada (tipo IIa) en comparación a los pobres logros alcanzados por otro con aplasia del NC pero sin malformación asociada (tipo IIb), logrando el primero un PTA de 45 dB con un 50% de identificación de palabras en formato cerrado, y el otro en cambio llega a discontinuar el uso del dispositivo sin adaptarse al mismo. Tras estas observaciones postoperatorias los autores llegan a la conclusión de que la aplasia del NC tipo IIa tiene mejores resultados respecto a la tipo IIb debido a que la anatomía tan displásica del laberinto (cavidad común) favorece la estrecha relación del electrodo con el nervio NCV que sí está presente; si esto no ocurre puede no justificarse la implantación.<sup>(14)</sup>

Otros autores se basan en la CPA e IT-MAIS para publicar sus resultados. Birman et al. realizaron un estudio en 50 pacientes implantados aplicando su clasificación.<sup>(5)</sup> Reportaron mayores grados de comprensión del lenguaje hablado (CPA 5 - 7) en los pacientes con hipoplasia frente a aquellos con aplasia del NC, 89% y 47% respectivamente. De este último grupo, un 60% de los pacientes con aplasia grado I (la misma que nuestro paciente) lograron categorías 5 y 6 de la CPA; mientras que nuestro paciente alcanzó solo una categoría 2, la cual se la atribuimos al breve tiempo de seguimiento y al déficit neurológico de base que presenta. Kang et al. exponen los diferentes resultados postoperatorios de un grupo con aplasia del NC frente a un grupo control con NC normotrófico. Los pacientes con aplasia logran una CPA 3 y un 53% en el IT-MAIS a los 6 meses, y una CPA 4 y 76,4% en el IT-MAIS a los 18-36 meses, logrando la discriminación de algunos sonidos del habla, pero sin superar en ningún caso al grupo control con NC normotrófico.<sup>(9)</sup>

A diferencia de estos estudios, algunos autores consideran que no habría beneficio con el IC porque no se puede garantizar una transmisión eficiente de

la señal y sugieren la estimulación directa del núcleo coclear mediante el IATC.<sup>(22)</sup> Otros lo consideran como una alternativa secundaria ante una mala respuesta con el IC, haciendo hincapié en la dificultad de su programación ante la estimulación no auditiva y el "by pass coclear" generado.<sup>(2,9,13)</sup> Kang et al. señalan que si bien las CPA alcanzadas con el IC no son óptimas, estas serían superiores a las alcanzadas con el IATC.<sup>(9)</sup>

## Conclusión

Al tratarse la DNC de casos muy infrecuentes en nuestra práctica médica y en donde la indicación de implantación coclear por mucho tiempo estuvo contraindicada, consideramos valorable su reporte.

El protocolo de estudio prequirúrgico extendido es aplicable a pacientes con sospecha de DNC en plan de IC. Los estudios funcionales, como el ePEAT, aportan datos de utilidad para determinar cuál de estos pacientes podrían beneficiarse tras la colocación del mismo.

El asesoramiento familiar sobre las limitaciones y los objetivos reales es fundamental en este tipo de pacientes. Si bien el IC resulta una opción terapéutica viable, consideramos que deben realizarse mayores investigaciones para determinar de forma más precisa la indicación y el pronóstico del implante coclear en la DNC.

**Los autores no manifiestan conflictos de interés.**

## Bibliografía

1. Vincenti V, Ormitti F, Ventura E. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2014; 78: 912-917.
2. Buchman CA, Teagle HFB, Roush PA. Cochlear Implantation in Children with Labyrinthine Anomalies and Cochlear Nerve Deficiency: Implications for Auditory Brainstem Implantation. *The Laryngoscope*, 2011; 121: 1979-1988.
3. Kutz JW, Lee KH, Issacson B. Cochlear Implantation in Children With Cochlear Nerve Absence or Deficiency. *Otology & Neurotology*, 2011; 32: 956-961.
4. Casselman JW, Officiers En, Govaerts PJ. Aplasia and Hypoplasia of the Vestibulocochlear Nerve: Diagnosis with MRI Imaging. *Radiology*, 1997; 202: 773-781.
5. Birman CS, Powell HRF, Gibson WPR. Cochlear Implant Outcomes in Cochlea Nerve Aplasia and Hypoplasia. *Otology & Neurotology*, 2016; 37: 438-445.
6. Oker N, Loundon N, Marlin S. Bilateral implantation in children with cochleovestibular nerve hypoplasia. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2009; 73: 1470-1473.
7. Bradley J, Beale T, Graham J. Variable long-term outcomes from cochlear implantation in children with hypoplastic auditory nerves. *Cochlear Implants International*, 2008; 9: 34-60.
8. Warren III FM, Wiggins III RH, Pitt C. Apparent Cochlear Nerve Aplasia: To Implant or Not to Implant? *Otology & Neurotology*, 2010; 31: 1088-1094.
9. Kang WS, Lee JH, Lee HN. Cochlear implantations in young children with cochlear nerve deficiency diagnosed by MRI. *American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation*, 2010; 143: 101-108.
10. Zanetti D, Guida M, Barezani MG. Favorable Outcome of Cochlear Implant in VIIIth Nerve Deficiency. *Otology & Neurotology*, 2006; 27: 815-823.
11. Tian G, Xu D, Huang D. The topographical relationships and anastomosis of the nerves in the human internal auditory canal. *Surgical and Radiologic Anatomy*, 2008; 30: 243-247.
12. Özdoğmuş Ö, Sezen O, Kubilay U. Connections between the facial, vestibular and cochlear nerve bundles within the internal auditory canal. *Anatomical Society of Great Britain and Ireland*, 2004; 205: 65-75.
13. Freeman SR, Stivaros SM, Ramsden RT. The management of cochlear nerve deficiency. *Cochlear Implants International*, 2013; 14: 27-31.
14. Govaerts PJ, Casselman J, Daemers K. Cochlear Implants in Aplasia and Hypoplasia of the Cochleovestibular Nerve. *Otology & Neurotology*, 2003; 24: 887-891.
15. Thai-Van H, Fraysse B, Berry I. Functional Magnetic Resonance Imaging May Avoid Misdiagnosis of Cochleovestibular Nerve Aplasia in Congenital Deafness. *The American Journal of Otology*, 2000; 21: 663-670.
16. Bamiou DE, Worth S, Phelps P. Eighth Nerve Aplasia and Hypoplasia in Cochlear Implant Candidates: The Clinical Perspective. *Otology & Neurotology*, 2001; 22: 492-496.
17. Diamante V, Pallares N. Estado actual y futuro de los implantes cocleares. *Revista de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*, año 2003; 63: 197-206.
18. Di Lella F, Boccio CM, Galeazzi PM. Estimulación eléctrica en ventana redonda y registro de potencial evocado auditivo eléctrico en candidatos a implante coclear. Una prueba válida en proceso de evaluación. *Revista de la Federación Argentina de Sociedades de Otorrinolaringología*, 2015; 3: 41-47.
19. Colletti L, Zoccante L. Nonverbal cognitive abilities and auditory performance in children fitted with auditory brainstem implants: preliminary report. *Laryngoscope*, 2008; 118: 1443-1448.
20. Sennaroglu L, Colletti V, Manrique M, Laszig R, Officiers E, Saeed S, Ramsden R, Sarac S, Freeman S, Andersen HR, Zarowski A, Ziyal I, Sollman WP, Kaminsky J, Bejarano B, Atas A, Sennaroglu G, Yucel E, Sevinc S, Colletti L, Huarde A, Henderson L, Wesarg T, Konradsson K. Auditory Brainstem Implantation in Children and Non-Neurofibromatosis Type 2 Patients: A Consensus Statement. *Otology & Neurotology*, 2011; 32: 187-191.
21. Shelton WM, Luxford LL, Tonokawa WW. The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implants. *Otolaryngology and Head and Neck Surgery* 1989; 100: 227-231.
22. Colletti V, Fiorino F, Sacchetto L. Hearing habilitation with auditory brainstem implantation in two children with cochlear nerve aplasia. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2001; 60: 99-111.
23. Kim AH, Kileny PR, Arts HA. Role of Electrically Auditory Brainstem Response in Cochlear implantation of Children With Inner Ear Malformations. *Otology & Neurotology*, 2008; 29: 626-634.