

## Relato oficial

# Evolución de los implantes cocleares en sordera unilateral

*Evolution of cochlear implants in SSD*

*Evolução do implante coclear na surdez unilateral*

Dr. Carlos Curet <sup>(1)</sup>, Lic. María Inés Salvadores <sup>(2)</sup>, Lic. Laura Lerner <sup>(3)</sup>,  
Lic. Natalia Passiranni <sup>(4)</sup>, Dra. María Jimena Castellano <sup>(5)</sup>, Dra. Claudia Romani <sup>(6)</sup>

## Resumen

**Introducción:** Desde hace más de una década, se conoce una marcada mejoría en las habilidades de escuchar, después de la implantación coclear bilateral. En un intento de restaurar, al menos parcialmente, la audición binaural en pacientes con “pérdida auditiva profunda neurosensorial unilateral”, llamada SSD en inglés, comenzamos a implantar a pacientes altamente seleccionados. Nuestra primera experiencia fue en febrero de 2003.

**Material y método:** Estos son adultos y niños peri-post-linguales con sordera unilateral y oído contralateral con audición útil, quejándose de la pérdida de habilidades auditivas binaurales. Pérdida de la capacidad de localizar el origen de la fuente de sonido, deterioro en la comprensión, discriminación del habla en entornos ruidosos, limitaciones por efecto sombra de la cabeza.

**Resultados:** En el momento de esta presentación, se implantaron 19 pacientes adultos y niños, la mayoría con buenos resultados y usuarios del implante.

**Conclusión:** Presentamos nuestra experiencia y la evolución en este campo, etiología, tiempo de sordera, los criterios de inclusión basados en comprensión, elocución y audición, para la selección de candidatos en este grupo limitado y restringido de pacientes, además de analizar los resultados exitosos y limitaciones.

No podemos generalizar que es una indicación para todos los pacientes con sordera profunda unilateral.

**Palabras clave:** Sordera unilateral, SSD, adultos, niños, congénita, adquirida, perilingual, postlingual, implante coclear.

## Abstract

**Introduction:** For more than a decade, there has been a marked improvement in listening skills after bilateral cochlear implantation. In an attempt to restore, at least partially, binaural hearing in patients with “unilateral deep neurosensory hearing loss called SSD in English, we started implanting highly selected patients.” Our first experience was in February 2003.

**Material and method:** These are peri-postlingual adults and children with unilateral deafness and contralateral hearing with useful hearing, complaining about the loss of binaural hearing skills. Loss of ability to locate the source of the sound source, deterioration in comprehension, speech discrimination in noisy environments, limitations due to shadowing of the head.

**Results:** at the time of this presentation, 19 adult patients and children were implanted, the majority with good results and users of the implant.

**Conclusions:** We present our experience and evolution in this field, etiology, time of deafness, the inclusion criteria based on understanding, elocution and hearing, for the selection of candidates in this limited and restricted group of patients, besides analyzing the successful results and limitations.

We can't generalize that it is an indication for all patients with unilateral deep deafness.

**Key words:** Single sided deafness adults, children, congenital, acquired, perilingual, postlingual, cochlear implant.

<sup>(1,2,3,4,5,6)</sup> COAT – Centro Oto-Audiológico de Clínica Privó. Curet SRL. Córdoba - Argentina.

Mail de contacto: carloscuret1@gmail.com

Fecha de envío: 13 de agosto de 2018 - Fecha de aceptación: 20 de agosto de 2018

## Resumo

**Introdução:** Por mais de uma década, houve uma melhora significativa nas habilidades auditivas após o implante coclear bilateral. Em uma tentativa de restaurar, ao menos parcialmente, a audição binaural em pacientes com “perda auditiva neurosensorial unilateral chamada SSD profunda em Inglês, começamos a implementar pacientes altamente seleccionados. Nossa primeira experiência foi em fevereiro de 2003.

**Material e método:** São adultos peri-pós-linguais e crianças com surdez unilateral e audição contralateral com audição útil, queixando-se da perda da habilidade auditiva binaural. Perda de capacidade para localizar a fonte da fonte sonora, deterioração na compreensão, discriminação da fala em ambientes ruidosos, limitações devido ao sombreamento da cabeça.

**Resultados:** Na ocasião desta apresentação, foram implantados 19 pacientes adultos e crianças, a maioria com bons resultados e usuários do implante.

**Conclusão:** Nós apresentamos nossa experiência e desenvolvimentos neste campo, etiologia, tempo de surdez, critérios de inclusão baseada na compreensão, dicção e audição, para a seleção de candidatos neste grupo limitado e restrito de pacientes, além de analizar os resultados bem sucedidos e limitações.

Não podemos generalizar que é uma indicação para todos os pacientes com surdez profunda unilateral.

**Palavras-chave:** Unilateral surdez, SSD, adultos, crianças, congênita, adquirida, peri-lingual, pós-lingual, implante coclear.

## Introducción

En un intento de restaurar al menos parcialmente la audición binaural en individuos con “**sordera neurosensorial profunda unilateral**”, llamados internacionalmente “**single sided deafned**” (SSD), comenzamos a implantar coclearmente a pacientes cuidadosamente muy seleccionados.

**Nuestra primera experiencia fue tempranamente, en febrero de 2003**, en un niño de 8 años de edad con **hipoacusia asimétrica**: HNS derecha leve, casi normal, con síndrome de acueducto vestibular dilatado (AVD o EVA en inglés) y cofosis izquierda, que se apartaba de las indicaciones formales de implante coclear (IC). El caso fue **presentado en junio de 2003 en el 4th International Symposium on Implantable Cochlear Device, Toulouse, Francia** (Curet et al.: CI in child with almost normal useful contralateral ear).

Posteriormente, tras muchos años de observación y reuniones de equipo, avanzamos hacia indicacio-

nes de rehabilitar la audición en **niños con sordera unilateral [SSD]**, sea adquirida post-locutiva y de pocos años de presentación, como en aquellas acontecidas tempranamente en etapa perinatal. <sup>(18,19,20)</sup>

En adultos las primeras comunicaciones se presentaron en enero de **2007** por Buechner A, Brendel M, Lenarz T y col., durante el 8th EFAS Congress, “a case study of CI as treatment for unilateral deafned associated with unilateral tinnitus”.<sup>(6)</sup> Y por Paul Van de Heining y col., comunicados en el 3rd Tinnintus Initiative Meeting, Stresa, Italia, en junio de **2009** para tratar casos de adultos con sordera súbita unilateral y tinnitus incapacitante. <sup>(12)</sup>

La literatura obrante sobre implante coclear en SSD está sobre todo referida al adulto postlocutivo que sufre una sordera súbita o progresiva, y asociada a menudo con tinnitus. <sup>(1,2,3,4,13,14,15)</sup> En cambio, es pobre cuando es referida al niño con sordera unilateral profunda o cofosis.

## Dificultades percibidas

Aunque existe una fuerte evidencia que la SSD congénita constituye una discapacidad auditiva, muchos audiólogos y otólogos experimentados conocen pacientes que se dieron cuenta de su SSD congénita solo a través de programas de evaluación escolar, en la pubertad o incluso como adultos. Dichos pacientes se encuentran con menor frecuencia con el advenimiento de exámenes de audición temprana y, hoy en día, la SSD generalmente se diagnostica antes de ingresar a la escuela.

La impresión que nos dan aquellos pacientes con diagnóstico tardío de SSD es la relatividad de la discapacidad auditiva. Como regla, las personas con SSD que fueron identificadas más tarde, no se consideraban discapacitadas. Además, tampoco fueron estigmatizadas de ninguna manera.

Según Probst R, esto puede explicarse porque desarrollaron un comportamiento compensatorio relativamente bueno. Aprendieron y entrenaron su sistema auditivo para aprovechar al máximo las pistas acústicas con una sola señal de entrada. <sup>(24)</sup>

*A menudo, las personas con sordera unilateral tienen una comprensión del habla casi normal en silencio. Esto puede dar a amigos y familiares la impresión que la sordera de un solo lado es solo un problema menor.*

Sin embargo, la sordera unilateral tiene un impacto significativo en la calidad de vida y debe ser reconocida como un hándicap para las personas afectadas.

En situaciones ruidosas de todos los días, el habla puede ser muy difícil de entender con solo

un oído. Los sonidos del lado con pérdida de audición son atenuados significativamente por el efecto “sombra de la cabeza”.<sup>(8,9,10,11)</sup>

La pérdida auditiva unilateral también hace que sea muy difícil, si no imposible, decir de dónde provienen los sonidos.

“Los adultos deben esforzarse por seguir las conversaciones en el trabajo y los niños lo deben hacer en el colegio”. Constantemente deben girar u orientar la cabeza para entender al docente o a un amigo. Y preocuparse por no advertir ruidos de alerta repentinos al cruzar la calle.

En los niños muy pequeños la disminución de la relación señal/ruido (SNR) puede demorar o impedir el desarrollo normal del lenguaje. Cuando se comparan niños con audición normal vs. aquellos que sufren de sordera unilateral, no existen comúnmente diferencias de conducta en los primeros años de vida. Sin embargo, las dificultades emergen cuando el niño va a la escuela y alcanza grados más complejos de aprendizaje. Discriminar en el ruido demanda más esfuerzo, el aprendizaje y la participación en actividades sociales podrían estar afectadas.

En efecto, podrían observarse alteraciones en:

- A) **Comprensión:** Fallas analítico-sintéticas-semántica [*anomias, latencias, rodeos, desplazamiento del significado*, ej. “bloquecito x cubo”].
- B) **Elocución:** Fallos en el nivel fonológico determinadas por su hipoacusia. Ejs. “damé o gamé por gané”; “jugo por cubo”.
- C) **Audición:** Fallan en listas de palabras sin relación semántica entre ellas y con escaso contraste acústico. En identificación y reconocimiento de sonidos en el test de Ling.

La provisión de un buen ambiente de escucha y una óptima SNR debería ser un objetivo primario, pues facilitarían al niño el aprendizaje y la adquisición del lenguaje.

En contraste con los adultos con SSD adquirida, en quienes el desarrollo de ambas vías auditivas se hizo a partir de los dos oídos, y por consecuencia la formación del procesamiento binaural fue inducida en el período de audición normal, en los niños pequeños la situación es diferente, pues el desarrollo de las vías auditivas es determinado por la plasticidad neural del SNC y éste necesita del ingreso auditivo. La asimetría auditiva influencia el desarrollo del tronco cerebral y pone obstáculos para la realización del verdadero proceso binaural.

Hay experiencias y resultados que sugieren que en esta etapa crítica de plasticidad del SNC la pro-

funda privación auditiva unilateral, y en consecuencia la falta de estimulación sensorial en el lóbulo temporal contralateral a la vía afectada, produce una inhibición temprana del desarrollo de la red neural auditiva, acortando los tiempos de espera para una intervención exitosa.<sup>(26,30)</sup>

### La “audición binaural” otorga ciertas ventajas, que no pueden conseguirse con una audición monoaural:

- a. **Beneficia la discriminación en el ruido:** Mejor relación señal/ruido.
- b. **Refina la inteligibilidad:** Procesamiento del sonido que llega al cerebro desde los 2 oídos, separando ruido y señal de diferentes localizaciones. Para ello usa diferencias de tiempo, de intensidad y de frecuencias.
- c. **Efecto de sumación:** A través de la “identificación de señales idénticas que llegan a ambos oídos”, mejora la discriminación del habla.

### Basado en estos factores, el dispositivo que pueda restaurar la entrada auditiva bilateral podría beneficiar la estéreo-acusia y la percepción del habla.

Debemos preguntarnos: ¿Es la misma situación en adultos post-locutivos que en los niños?

No es lo mismo. **En los niños el impacto de la sordera unilateral puede ser más importante y variable. Intervienen factores claves:**

1. El momento o la edad de aparición de la sordera.
2. Si tiene o no desarrollado el lenguaje al confirmarse la sordera.
3. El tiempo o la duración de la misma.

**No es la misma situación si la sordera es: Congénita, adquirida perilingual o postlingual.**

### Definición de sordera unilateral (SUL/SSD) y de hipoacusia asimétrica (HNSA/AHL)

No son circunstancias similares. Por lo tanto, en implantes cocleares tienen indicaciones y resultados diferentes. No hay un criterio estándar para definir asimetría.

### Según la “National Hearing Conservation Association”, se considera:

**HNSA - Hipoacusia neurosensorial asimétrica (AHL: Asymmetric hearing loss):**

Es la que afecta a ambos oídos, aunque con una diferencia significativa entre uno y otro lado. Y presenta una asimetría de  $\geq 25$  dB en cualquiera de dos frecuencias consecutivas examinadas.

Hay un amplio rango de HNS asimétricas, siendo el grado más extremo la sordera unilateral o single sided deafned (SSD).

**SUL - Sordera unilateral neurosensorial (o su equivalente en inglés SSD):**

Se refiere a tener audición normal en un oído y pérdida permanente y profunda de la audición en el lado contralateral. Equivale al grado más extremo de una hipoacusia neurosensorial asimétrica. De acuerdo a los criterios de la Academia Americana de ORL (AAO-HNS), es definida con umbrales auditivos promedios de VA-VO ≤ a 20 dB en las frecuencias de 0.5,1,2,3 KHz en el oído normal y ≥ a 90 dB en el oído malo.

Indistintamente en el texto nos referiremos en base a costumbre por el uso, como SUL o SSD a la misma situación.

Sin perjuicio de lo anterior, de una manera sencilla podemos incluir los criterios audiológicos para clasificar la hipoacusia en SSD/SUL o AHL/HNSA en base a la audiometría de tonos puros (ATP) en dB HL, tomando el umbral promedio de 4 frecuencias [0.5,1,2,4 KHz] y de acuerdo al Consensus 2015 de Vincent, Arndt, Fraysse, Papsin et al. para evaluar candidatos a IC en HNS asimétricas. (27) Los criterios se suman en la Tabla 1 y la Fig. 1.

Tabla 1.

|          |                                      |       |          |
|----------|--------------------------------------|-------|----------|
| SSD/SUL  | Mejor oído                           | ATP ≤ | 30 dB HL |
|          | Peor oído                            | ATP ≥ | 70 dB HL |
|          | Diferencia Interaural (gap umbrales) | ≥     | 40 dB HL |
| AHL/HNSA | Mejor oído                           | ATP ≥ | 30 dB HL |
|          | Peor oído                            | ATP ≤ | 60 dB HL |
|          | Diferencia Interaural (gap umbrales) | ≥     | 20 dB HL |

Figura 1.

|  |                                  |
|--|----------------------------------|
| <b>SUL (SSD)</b>                                       | <b>HNSA (AHL)</b>                |
| AT hasta 4 KHz ≤ 30 dB                                 | AT hasta 4 KHz ≥ 30 dB y ≤ 60 dB |
| <b>criterios de asimetría</b>                          |                                  |
| ATP 4 F del peor oído – ATP 4 F del mejor oído ≥ 30 dB |                                  |

|        | SUL |      |      |      | HNSA |      |      |      |
|--------|-----|------|------|------|------|------|------|------|
|        | 500 | 1000 | 2000 | 4000 | 500  | 1000 | 2000 | 4000 |
|        | Hz  |      |      |      | Hz   |      |      |      |
| 0      |     |      |      |      |      |      |      |      |
| 30     |     |      |      |      |      |      |      |      |
| 60     |     |      |      |      |      |      |      |      |
| 90     |     |      |      |      |      |      |      |      |
| 120 dB |     |      |      |      |      |      |      |      |

**Población - epidemiología**

En nuestra casuística, se trata de niños y adultos con sordera unilateral y oído contralateral con audición normal o levemente subnormal, que se quejan de la pérdida de las habilidades auditivas binaurais: 1) Deterioro en comprender/discriminar el habla en ambientes ruidosos. 2) Pérdida del efecto binaural “squelch” [supresión del ruido de la señal sonora por parte del SNC]. 3) Pérdida de la habilidad en localizar el origen de la fuente sonora. 4) El efecto sombra de la cabeza, que genera dificultades acústicas (limita las frecuencias agudas) cuando el sonido proviene del lado sordo.

- Afecta entre 12-27 personas/100.000 de la población general, con la mayoría de las pérdidas siendo súbitas o idiopáticas.
- En niños 3% y en adolescentes 8,3% con incidencia en aumento mientras progresa en la edad. (29,30)
- **70-93%** reportan dificultades para la comprensión del habla en el ruido, independientemente de la edad (Coletti et al., 1988; Ruscetta et al., 2005; Priwin et al., 2007; Wie et al., 2009).
- **12-41%** de los niños requieren apoyo adicional en la escuela (Bess & Tharpe 1986; Bovo et al., 1988).
- **22-35%** de los niños deben repetir el año escolar (Bess and Tharpe 1986; Brockhauser et al., 1991; Cho Lieu et al., 2004).
- Presentan hiperactividad en la conducta, “malinterpretada en sus causales”.
- El desarrollo del “lenguaje expresivo” en niños de 2 y 3 años de edad muestra un score significativamente más bajo, comparado con niños similares normoyentes (Deslovere and Zink, 2012, Dept. Neurosciences University Leuven, Belgium).

**La incidencia de SUL (SSD) en programas de screening auditivo universal no está clara y difiere según el país y el tipo de población muestreada.**

1. Berninger & Westling 2011: Karolinska University Htal, Stockholm. Screening Universal en RN (en 6 años sobre > 30.000 niños chequeados encontraron: HNS bilateral 1,7 % (# 52), HNS unilateral 0,6% (#18).
2. Ghirri & Liumbruno 2011: Htal Maternidad Pisa, Italia. Screening Universal RN (>7000): HNS bilateral 3,2%, HNS unilateral 0,99%.
3. Nie (China) 2008: HNS bilateral 2,22%, HNS unilateral 2,74%.
4. Sladen DP & Bess FH 2009: 0,35-0,83%, West Sussex, UK.

**5. Curet & Schafer 2014: Hospital Universitario Maternidad Nacional, Córdoba, Argentina.**  
HNS bilateral 0,95%, HNS unilateral 0,16%.

Nuestros datos de relevamiento se asemejan a los de Sladen (2009), Berninger y col. del Karolinska Univ. Htal. Stockolm (2011).

**Etiología de SSD en adultos**

La clínica muestra como una de las más frecuentes causas, la sordera súbita (5.000/año, USA), idiopática o secundaria a proceso viral, vascular, traumático, fractura del temporal, laberintitis. enfermedad de Ménière, meningitis, neuroma acústico, acueducto vestibular dilatado (EVA), otoesclerosis muy avanzada, displasia o aplasia del octavo par, etc. (incidencia: global de sordera unilateral: 60.000/año, USA).

**Etiología de SSD en niños**

En 2011 Kutz et al. publican sus resultados con implantes cocleares en pacientes con nervio coclear (NC) deficiente demostrados en la RMN de cerebro. Observando limitados resultados en displasia y aplasia, correspondiéndose con pobre o ausente sensación auditiva (Joe Walter Kutz, Kenneth H Lee, et al. Department of Otolaryngology, University of Texas Southwestern Medical Center, USA. *Otology & Neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society and European*

*Academy of Otology and Neurotology [Impact Factor: 1.44]. 06/2011; 32[6]:956-61).*

**De modo tal que la etiología de la sordera tiene influencia en el resultado. En nuestros casos, separamos las causas expuestas en la siguiente tabla. (Fig. 2)**



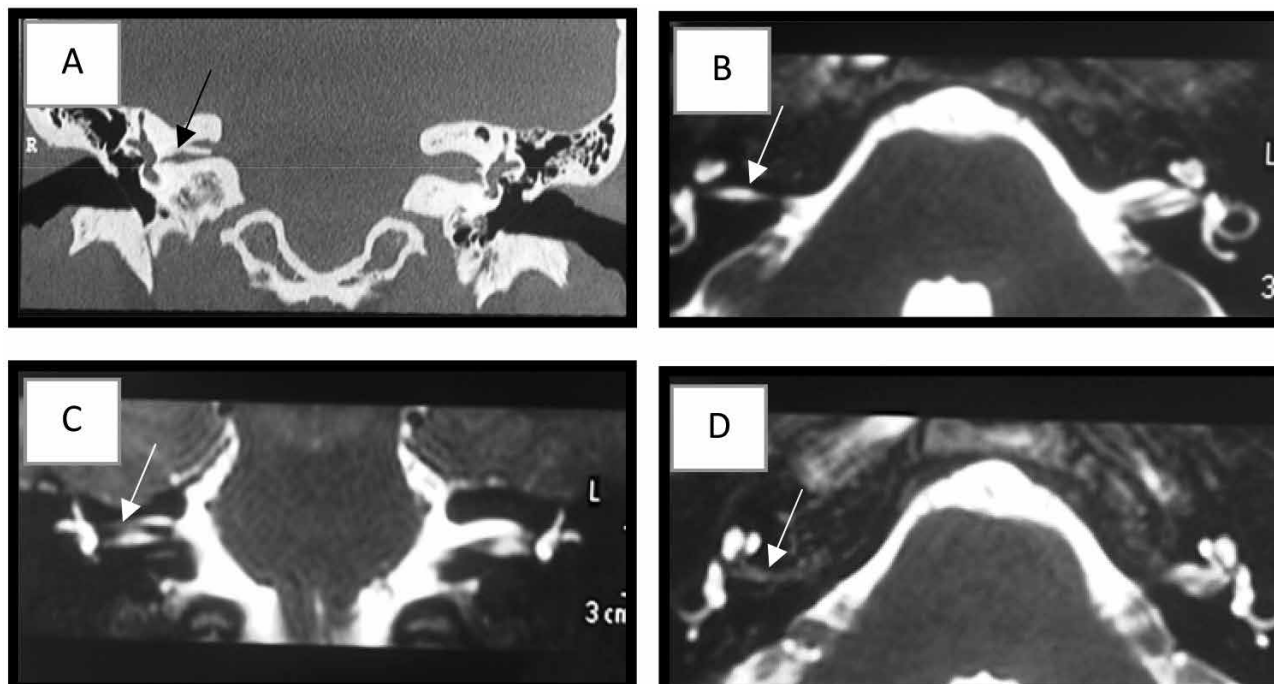
Figura 2.

Como puede apreciarse, las displasias y aplasias en SSD congénita en niños no son infrecuentes y deben sospecharse estudiándose con imágenes de RMN de cerebro y cortes sagitales oblicuos a la mitad del canal auditivo interno (CAI).

Las que son de origen desconocido y aquellas con acueducto vestibular dilatado, también ocupan un lugar importante.

En la Fig. 3, se aprecia en el lado derecho una aplasia del nervio acústico.

Figura 3.





Solamente en el CAI están presentes el nervio vestibular y facial.

En la práctica, tanto la RMN de cerebro como la TC de oídos de alta resolución son complementarias y necesarias, cuando se trata de investigar la etiología en las SSD en niños. La primera imagen superior izquierda (A), se corresponde con una TC de oídos, con CAI menor de 2 mm de diámetro. Obsérvese la diferencia de diámetro con el contralateral izquierdo, que es notoriamente más ancho. Las otras tres imágenes pertenecen a RMN y muestran la aplasia del nervio coclear en diferentes cortes axiales (B y D) y coronales (C).

Tener presente el Citomegalovirus (CMV) como infección intrauterina durante la gestación y sus secuelas neurológicas. En los pocos casos de la literatura con IC en SSD congénita por esta etiología, se han reportado pobres resultados.<sup>(26)</sup>

Como novedad, entre las causales podemos incluir a las genéticas.

La pérdida auditiva unilateral y asimétrica sensorineural no sindrómica familiar (NS-UHL / AHL) (UHL [MIM: 125000]) es rara; sólo unas pocas familias afectadas se describen en la literatura, y hasta la fecha no se conocían genes ni loci asociados a la enfermedad. Los recientes y extensos trabajos encabezados por Celia Zazo Seco, Luciana Serra o de Castro, Josephine W. Van Nierop y otros, publicados en noviembre de 2015, por un grupo multicéntrico de investigadores de España, Países Bajos y EE.UU., demostraron mutaciones alélicas del Gen *KITLG*, que causan pérdida de audición sea asimétrica o unilateral no sindrómica, con **presentación de diversos fenotipos**.<sup>(32)</sup>

El locus se identificó en el cromosoma [12 q21.32 - q23.1].

El análisis de ligamiento combinado con la secuenciación completa del exoma en una gran familia holandesa y en otras dos españolas con pérdida auditiva unilateral o bilateral asimétrica, congénita y estable no sindrómica (NS-UHL / AHL), reveló una **mutación truncada heterocigótica**, c.286\_303delinsT (p.Ser96Ter) en la proteína *KITLG*.

El Gen *KITLG* codifica un ligando llamado SCF o KIT para el receptor KIT de tirosina en la membrana celular de las Stem Cells. Además, se sugiere la señalización *KITLG*-KIT y MITF para interactuar mutuamente en el desarrollo de melanocitos en la estría vascular del órgano de Corti. La ausencia o reducción de melanocitos altamente diferenciados

en la estría vascular del oído interno lleva a un reducido o ausente "potencial endococlear" y consecuentemente a la HNS.

Esta mutación cosegregada con NS-UHL / AHL presenta **rasgo dominante con penetrancia reducida**. La UHL / AHL también puede heredarse como parte de un síndrome, por ejemplo, síndrome de Waardenburg (WS [MIM: PS193500]) o síndrome de Pendred (MIM: 274600), o bien puede ser inducida por factores ambientales tales como prematuridad, trauma o meningitis.

### Opciones de tratamiento

En el momento actual, hay cuatro maneras de tratar una sordera profunda unilateral. (Fig. 4):

1. Ninguna. Salvo recomendaciones para el oído único y rehabilitación/cuando sea necesaria.
2. Sistema de audífonos Cros (Contralateral Routing Of Signals).
3. Implantes de transmisión ósea: BAHA/Ponto/Sophonon/BB (disponibles en Argentina).
4. Implante coclear:  
Persigue el objetivo de la integración central de la estimulación acústica con la eléctrica + el beneficio binaural.



Figura 4.

### Criterios de inclusión para IC en SSD

Son un poco diferentes a los estándares establecidos para sordera profunda bilateral post-locutiva o pre-locutiva.

### Hay tres grupos:

- 1) Niños detectados en el screening auditivo con sordera unilateral congénita o pre-locutiva, que no pasaron las OEA, y posteriormente son confirmados con pruebas diagnósticas objetivas. O bien niños más grandes, con SSD congénita que son advertidos y diagnosticados tardíamente.
- 2) El grupo más común de niños o adolescentes, con sordera peri o post-locutiva, que en la práctica tienen pocos años de edad con SSD y que son traídos por la inquietud de los padres. Estos pacientitos concurren a consulta con el lenguaje ya en marcha o estando encaminado, sea con más o menos desarrollo, y se pueden aplicar diversas pruebas para establecer su candidatura a un dispositivo auditivo implantable.
- 3) Por último el grupo de adultos con sordera unilateral adquirida, frecuentemente acompañada de acúfenos, y que en su mayoría consultan con relativos pocos años de sufrida la sordera. Poco frecuente, son aquellos que se acercan tras contar con largos años de privación auditiva, a veces décadas.

### 1. Oído a implantar:

#### a) SSD adquirida:

1. Duración de sordera post-locutiva sin ser estimulada < 12 años. Aplicable en niños y adolescentes.
2. Con nervio auditivo y arquitectura ósea operable. Mejor si tienen alguna audición residual, aunque sea un resto auditivo "en esquina" en el audiograma, que tener una cofosis o ausencia total de audición.
3. Criterio también válido para adultos. Este rango puede variar en aquellos que han tenido muchos años de reserva auditiva útil y que alguna vez usaron audífonos. Se considera caso por caso. Por ej. sordera súbita profunda y unilateral.
4. Hipoacusia neurosensorial profunda unilateral con acúfeno discapacitante refractario al tratamiento. Ej. por enfermedad de Ménière, o por otosclerosis que quedó con cofosis, sea o no tras estapedectomía.  
Con nervio auditivo y arquitectura ósea operable. Mejor si tienen alguna audición residual, aunque sea un resto auditivo "en esquina" en el audiograma, que una cofosis.

#### b) SSD congénita:

Con nervio auditivo operable y menos de tres años de sordera.

Hasta 4 años de duración, parece ser el límite o la frontera para extenderse en base al mediocre o pobre resultado que se ha obtenido en edades más elevadas. <sup>(25, 26)</sup>

2. Oído contralateral: Audición normal o casi normal (HNS de grado leve).
3. Expectativas realistas: Por parte del paciente o de los padres, en relación a posibles beneficios, limitaciones, rehabilitación y riesgos de no usar el implante o falta de adherencia al programa de implante.
4. Si están en edad escolar: Preguntar a la familia si nota dificultades en:
  - a. Escuchar-discriminar o en algún aspecto del desarrollo del lenguaje.
  - b. Interacción social.
  - c. Informes de los maestros en relación a problemas de rendimiento escolar.
5. Lenguaje oral: En aquellos que fuere posible de realizar.

Criterios de Inclusión – dos o más de cada una de las siguientes:

- a. **Comprensión:** Fallas analítico-sintéticas-semánticas (anomias, latencias, rodeos, desplazamiento del significado, ej. "bloquecito x cubo").
  - b. **Elocución:** Fallos en el nivel fonológico determinados por su hipoacusia. Ejemplos: "damé o gamé por gané"; "jugo por cubo".
  - c. **Discriminación auditiva:** Con y sin ruido de fondo. Fallan en listas de palabras sin relación semántica entre ellas, con escaso contraste acústico y en identificación de consonantes en el test Ling.
6. **¡¡¡Pruebas con OTA/CROS/BAHA previamente!!!**

Algunos pacientes pueden estar interesados en estos dispositivos.

Observación: **En los niños cuando sean posibles por edad y habilidades.**

Discriminación /sin ruido/con ruido/ y localización (en el oído bueno ruido blanco contralateral a 70 dB SPL).

- |                |   |                                  |
|----------------|---|----------------------------------|
| a) Monosílabos | } | % de respuestas correctas: ≤ 60% |
| b) Bisílabos   |   |                                  |
| c) Oraciones   |   |                                  |

En esas condiciones, para pensar en implante coclear tendría que discriminar correctamente con 60% o menos de aciertos. Si el porcentaje logrado fuere mucho mayor, no tendría sentido o interés para el paciente, pues probablemente no notaría la

diferencia o no sentiría necesidad de tener un implante coclear y justificar una cirugía.

### Beneficios de la audición binaural

Como concepto, es la **integración de información** que el cerebro recibe a partir de los dos oídos. Esta condición permite una serie de ventajas: (8,9,10,11)

- Mejoría en discriminación del habla en situaciones de ruido (Laszig et al., Freiburg 2015. n 66 adultos).
  - Por disminuir el efecto sombra de la cabeza.
  - Por efecto de sumación.
  - Por mejoría en la localización.
- BAHAs y CROS transfieren el sonido al único oído oyente. Por lo tanto no pueden hacer una verdadera integración binaural en el sistema nervioso central. El beneficio que darían es sobre el efecto sombra de la cabeza. (13)(14)
- La rehabilitación binaural no es posible con audición tipo CROS/BAHAS. (13)

Los beneficios fueron documentados tras el análisis estadístico de significancia por Arndt, Laszig, Aschendorff, y col. (13,17, 26) efectuando pruebas para beneficio binaural con IC y con sistemas de implantes de transmisión sonora por vía ósea. En relación a IC se presentaron SEÑAL (sonido) y RUIDO en cámara anecoica y con altoparlantes distribuidos estratégicamente al frente del individuo y a los lados de cada oído, aplicando **sonido y ruido desde cada posición variable**.

Así se observó como resultado de las pruebas: Sustancial mejoría, significativa  $p < 0.001$ , para las tres primeras condiciones listadas más abajo:

- Efecto sombra:** Señal en oído con SSD+IC / ruido en el oído normal.
- Efecto de sumación:** Señal y ruido de frente en oído con SSD+IC / oído normal.
- Efecto de lateralización:** localizar el origen de la fuente sonora, con la señal alternando en oído con SSD+IC, o la señal en oído normal.
- Efecto squelch:** **no fue significativo o no se vio mejoría**, aplicando:  
Señal en oído normal / ruido en SSD+IC.

### Resultados

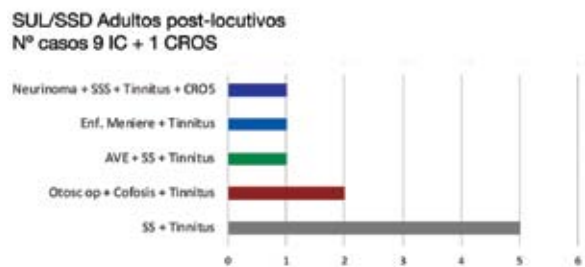
En nuestra casuística a abril de 2018, contamos con 19 pacientes implantados con SSD. Siendo 3 niños con BAHAs, 7 niños con IC con sordera perilingual y postlingual de pocos años de sufrida (no superan 6 años de aparición) y 9 adultos con sorde-

ra súbita o progresiva + súbita y acúfenos (con no más de 5 años de presentación). (Figs. 5 y 6)

Figura 5.



Figura 6.



Se presentan ejemplos en niños, que ayudan a comprender los resultados y la evolución a largo plazo.

### Caso 1. Figs. 7 y 8

Niño de 6 ½ años de edad, con cofosis izquierda y leve HNS derecha en agudos. Etiología acueducto vestibular dilatado. Sufrida en forma súbita la sordera en el lado izquierdo aproximadamente hace 5 años, no hay fecha precisa aportada por los padres.

Discrimina sin labio lectura, Pre-IC en el oído bueno derecho, sin y con ruido de fondo: 92% y 56% de bisílabos respectivamente. Post-IC a menos de 2 años de uso de IC en el lado izquierdo, enmascarando oído bueno con RB, se observa: > 80% de discriminación.

Figura 7.

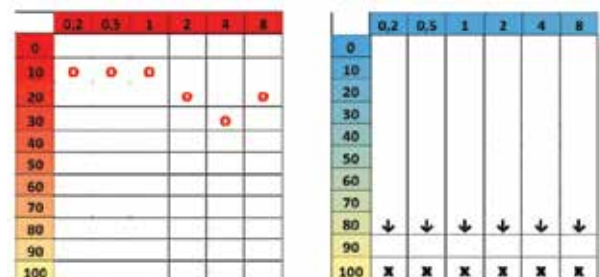
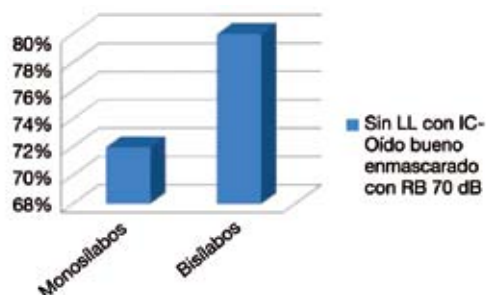




Figura 8.  
Discriminación a < 2 años del IC en sordera unilateral O. izq.



**Caso 2. (Figura 9)**

Sordera súbita izquierda sufrida hace 2 años, inicio a los 10 años de edad. Virósica. Parotiditis urleana.

Lenguaje completo. Pero dificultades en lecto-escritura en textos extensos y abstractos. Sintaxis alterada. Tiene bien el sistema fonológico.

Empeora la discriminación en el ruido del aula. Audición: la percibe desbalanceada. Discrimina 0% de bisilabos con ruido blanco contralateral (OD) a 70 dB sin LL., ya sea al hablarle por el lado izquierdo o de frente.

Test Ling: no detecta el sonido de la "S", "SH", con el oído derecho ensordecido con el sonido de la vocal "A" sostenida.

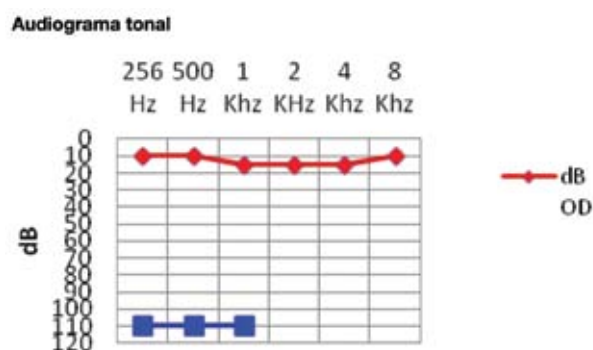


Figura 9.

Implantado coclear a los 12 años de edad, 2 años después de la sordera súbita:

**Detecta: al encendido del implante:**

/a/-/u/-/i/-/s/-/shh/-/mm/

**Discrimina:**

/s/-/shh/-/mm/

**Discusión**

Se abre un nuevo campo de exploración, la restauración de la audición en sordera unilateral y en hipoacusia neurosensorial asimétrica. Siendo el verdadero desafío el de las SSD con oído contralateral normal. Cuyos candidatos deben ser evaluados rigurosamente para evitar el fracaso y el no uso del implante:

- El IC podría ser considerado si el paciente cumple con los criterios de inclusión, duración de la sordera adquirida postlocutiva o perilocutiva < 12 años y nervio coclear intacto, **sabiendo que cuantos menos años de sordera hayan transcurrido, mayor serán sus probabilidades.**

Los implantes cocleares para SSD se han vuelto ampliamente aceptados en adultos y niños mayores con la sordera adquirida en etapa post-locutiva, como lo es también en nuestros casos.

En algunos centros de implantes experimentales se está considerando, en adultos post-locutivos con muchos años previos de audición binaural, ampliar el límite de privación auditiva para la indicación del implante, tomando las necesidades y los requerimientos del paciente, por su condición profesional, laboral o social.

En las sorderas pre-locutivas y congénitas, las evidencias hasta el momento indicarían que el IC debería ser hecho antes de los 4 años de edad (16,24,25,26), obrando esta edad como frontera en el período de tiempo para implantar, pues los **niños sordos congénitos, ya sea detectados tardíamente o implantados en edades más avanzadas, no muestran beneficio.** Estas consideraciones deberían tenerse en cuenta a fin de evitar: **1) malos resultados, 2) el no uso del implante y 3) la falta de progresos o de adherencias al programa.** Todo basado en fundamentos y evidencias sobre la experiencia clínica y las pruebas aportadas por el reordenamiento que sufre la red neural en el SNC, donde las neuronas de las áreas auditivas, por falta de estimulación durante el mayor período sensitivo de plasticidad neuronal (antes de los tres años de edad), serían ocupadas por otras redes de estructuras celulares de funciones vecinas como visión y somato-sensorial. <sup>(21,22,23)</sup> Evidencia de ello aportan los recientes trabajos de Anu Sharma y Hanna Glick (2016), con mapeo de potenciales evocados corticales de larga latencia auditivos (CEAP), visuales (CVEP), somatosensoriales (CSSEP) y registros de 128 electrodos en la cabeza, basados en la presencia de onda P1 fuerte y P2 débil o ausente en la sordera profunda, y la Reconstrucción de la Densidad de Corriente, vía SLORETA algoritmo (standarized Low Resolution

Electromagnetic Tomography) superpuestas a imágenes de RMN<sup>(30)</sup>. (Fig. 10)

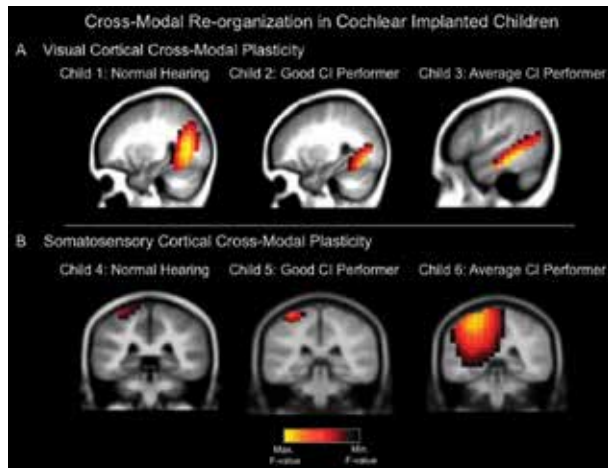


Figura 10.

Tomado de: Anu Sharma<sup>†</sup> and Hannah Glick<sup>†</sup> - Department of Speech, Language & Hearing Science, Institute of Cognitive Science, University of Colorado, Boulder, USA. Brain Sci. 2016, 6, 4. DOI: 10.3390/brainsci6010004.

**Reorganización cruzada visual y somatosensorial** en la pérdida auditiva. El área amarilla representaría fuerte intensidad de respuesta al estímulo, y la negra correspondería a débil intensidad.

• Las experiencias de *Dayse Távora-Vieyra y Gunes Rajan*, publicadas en junio de 2016<sup>(16)</sup> <sup>(25)</sup>, de niños con SSD congénita de 5 años de duración, que no discriminan y el caso de 7 años de duración congénita de la sordera, sin progresos ni adherencias al programa, **preliminarmente van en dirección a advertir que niños con sordera congénita que reciben un IC después de los 4 años de edad no demuestran un beneficio binaural**. En el mismo camino están los resultados de las comunicaciones de *Susan Arndt, Susanne Prosse, Roland Laszig*, en mayo de 2015.<sup>(26)</sup>

En abril de 2017, Thomas JP, Neumann K, Dazert S. et al. publican que sobre 5 niños con SSD congénita e implantados después de 6 años de edad, y tras un seguimiento de 3 años, encontraron que 3/5 o sea el 60% no usa o usa poco el IC. **El problema del limitado uso y no uso, sin embargo, no debería ser ignorado cuando se piensa en IC en este tipo de pacientes.** (31)

• Uno de los aspectos más importantes sería cumplir apropiadamente con el protocolo de evaluación e indicación (**inclusión/exclusión para candidatura de IC**) en SSD en base a los considerandos anteriores.

• En nuestros casos, la discriminación del habla es posible, después de  $\geq 24$  meses de uso y rehabilitación sostenida.

• La duración de la rehabilitación podría correlacionarse con el tiempo de sordera.<sup>(26)</sup>

• En los niños debemos hacernos una pregunta crítica: ¿Cuánto tiempo lleva de sordera congénita pre-locutiva, adquirida perinatal o adquirida post-locutiva para considerar el IC? Dependiendo de ese tiempo en base a lo expuesto más arriba, serían las potencialidades del niño con SSD a tener un beneficio.

• **No debería ser seleccionado como candidato solamente por el hecho de tener un examen auditivo que muestra sordera unilateral**, sin considerar los otros aspectos.

• Hay un porcentaje no despreciable de aplasia o displasia del VIII° par en SSD congénitas, cuyo hallazgo contraindica el IC. Por lo tanto, en este tema son necesarias ambas imágenes: TAC y RMN. Preferentemente en centros de imágenes muy preparados. Discutir el caso ORL + radiólogo.

De acuerdo a la escuela de Freiburg, solo el  $\leq 50\%$  de los niños calificarían para IC. Pero no significa que tomen la decisión de implantarse.

• Después del IC los niños resultarían tan buenos o mejores que los resultados de los adultos con SSD adquirida y acúfenos, después de 2 años de uso.

• Todos los niños usan consistentemente el IC. Excepción si entra a la adolescencia, por estigmas sociales con sus pares o cosméticos en nuestros casos. Usan menos tiempo el dispositivo y retroceden en performance [2/7] y [1/7 no lo usa].

• Los beneficios sugieren integración binaural y procesamiento de señales eléctricas y acústicas en niños con SSD (Arndt S y col.).<sup>(13)</sup> <sup>(26)</sup> <sup>(19)</sup>

## Conclusión

A) Los pacientes con **larga duración de la sordera unilateral adquirida se beneficiarían probablemente** con BAHA/PONTO/SOPHONO/BB o eventualmente audífonos CROS, si rechazaran implantarse con alguno de los dispositivos mencionados en este párrafo.

B) En sistemas implantables de transmisión ósea, sean prótesis pasivas o activas, osteointegradas o no, el resultado e interés del paciente dependerá de la capacidad de transmisión del sonido por vía ósea transcraneana y la subjetividad propia del sujeto o autopercepción, así como del estado de la integridad neurosensorial.

C) Si el paciente cumpliera con los criterios básicos de inclusión del protocolo:

1. Primera indicación IC.
2. Segunda BAHA/PONTO/SOPHONO/BB.
3. Tercera CROS.

D) Debe considerarse que BAHAs / BB / CROS “no pueden prevenir”, en el lado afectado, la deprivación o degeneración neurosensorial de la vía del VIIIº par craneal y áreas auditivas corticales, con el paso de los años.

E) No se puede generalizar ni asumir que es una indicación para todos los individuos con sordera unilateral. Es esencial que los candidatos deben ser cuidadosamente seleccionados, analizar todos los aspectos posibles y conversar profundamente con el paciente o bien con los padres del niño, incluso sobre el aparato. Tomarse el tiempo debido para la información adecuada. Los resultados indican que la implantación coclear en adultos y niños con SSD adquirida puede ser beneficiosa sobre la base de caso x caso. Más tiempo y experiencia serían necesarios para definir el apropiado criterio técnico y ético de no forzar la indicación, cuando el paciente no se siente asimismo discapacitado ni disminuido por su condición de tener una sordera unilateral.

F) Nuestros propios tests de discriminación del habla, en el grupo de pacientes implantados cocleares con SSD, con y sin ruido de fondo, muestran que la audición binaural es superior a la audición unilateral, específicamente en la discriminación o el entendimiento del habla en ambientes con ruido.

G) Que es esencial la *rehabilitación sostenida* con fonoaudióloga (y profesora de sordos en los niños), para lograr un crecimiento de las habilidades auditivas en el lado implantado. Y que el apoyo psicológico es necesario en adultos y más en los niños para sostener la aceptación del dispositivo, la adherencia al programa, y prevenir la deserción después del uso de los primeros años, al entrar el niño en la etapa de la adolescencia y la estigmatización por el uso del dispositivo, al sentirse no aceptados o inferiores en su ámbito cultural y social.

### Glosario de términos y abreviaturas.

IC: implante coclear; SSD/SUL: sordera unilateral, AHL/HNSA: hipoacusia unilateral asimétrica.

Los autores no manifiestan conflictos de interés.

### Bibliografía

1. Stouffer JL, Tyler RS. Characterization of tinnitus by tinnitus patients. *J Speech Hear Disorder* 1990;55:439Y53.
2. Aran JM, Cazals Y. Electrical suppression of tinnitus. *Ciba Found Symp* 1981;85:217-31.
3. Miyamoto RT, Wynne MK, McKnight C, Bichey B. Electrical suppression of tinnitus via cochlear implants. *Int Tinnitus J* 1997;3:35-8.
4. Battmer RD, Heermann R, Laszig R. [Suppression of tinnitus by electric stimulation in cochlear implant patients. *HNO* 1989;37:148-52.
5. Wilson BS, Finley CC, Lawson DT, Zerbi M. Temporal representations with cochlear implants. *Am J Otol* 1997;18:S30-4.
6. Buechner A, Brendel M, Lesinski-Schiedat A, et al. Cochlear implantation in unilateral deaf subjects associated with ipsilateral tinnitus. *Otol Neurotol* 2010;31(9):1381-5.
7. Francisco Cabral Junior, Mariana Hausen Pinna, Ricardo Dourado Alves, Andrea Felice dos Santos Malerbi, Ricardo Ferreira Bento. Cochlear Implantation and Single-sided Deafness: A Systematic Review of the Literature. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2016, 20:69-75.
8. Hochmair-Desoyer I, Schulz E, Moser L, Schmidt M. The HSM sentence test as a tool for evaluating the speech understanding in noise of cochlear implant users. *Am J Otol* 1997;18:S83.
9. Litovsky RY, Parkinson A, Arcaroli J. Spatial hearing and speech intelligibility in bilateral cochlear implant users. *Ear Hear* 2009;30:419-31.
10. Eapen RJ, Buss E, Adunka MC, Pillsbury HC 3rd, Buchman CA. Hearing-in-noise benefits after bilateral simultaneous cochlear implantation continue to improve 4 years after implantation. *Otol Neurotol* 2009;30:153-9.
11. McDermott H, Sucher C, Simpson A. Electro-acoustic stimulation. Acoustic and electric pitch comparisons. *Audiol Neurotol* 2009;14:2-7.
12. Vermeire K, Van de Heyning P. Binaural hearing after cochlear implantation in subjects with unilateral sensorineural deafness and tinnitus. *Audiol Neurotol* 2009;14(3):163-71.
13. Arndt S, Aschendorff A, Laszig R, et al. Comparison of pseudo-binaural hearing to real binaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otol Neurotol* 2010;32(1):39-47.
14. Firszt JB, Holden LK, Reeder RM, et al. Auditory abilities after cochlear implantation in adults with unilateral deafness: a pilot study. *Otol Neurotol* 2012;33(8):1339-46.
15. Távora-Vieira D, Marino R, Krishnaswamy J, Kuthubutheen J, Rajan GP. Cochlear implantation for unilateral deafness with and without tinnitus: a case series. *Laryngoscope* 2013;123(5):1251-5.
16. Távora-Vieira D, De Ceuler G, Govaerts PJ, Rajan GP. Cochlear implantation improves localization ability in patients with unilateral deafness. *Ear Hear* 2015;36(3):e93-8.
17. Hassepass F, Achendorff A, Wesarg T, Kroger S, Laszig R, Beck RL, et al. Unilateral deafness in children: audiologic and subjective assessment of hearing ability after cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2013;34(1):53-60.

18. Curet C, Lerner L, Bizarri M, Salvadores MI, Romani C. Cochlear Implant in Children With Unilateral Deafness. EP 389, Abstract Book 20th IFOS World Congress, June 1-5, 2013, Seoul, Korea.
19. Curet C, Lerner L, Bizzarri M, Vallejo C, Salvadores MI, Romani C. Implante Coclear en Niños. Abstract del Vº Congreso Iberoamericano de Implantes Cocleares y Ciencias Afines. Rev Mex AMCAOF 2013; 2 (1): p. 7.
20. Curet C, Lerner L, Bizzarri M, Vallejo C, Salvadores MI, Romani C.  
Restoration of hearing with cochlear implant in asymmetric and unilateral deafness in children. Book of Abstract 13th Intl Conference on Cochlear Implants, 18-21 June 2014, p. 827. Munich, Germany.
21. Gordon KA, Wong DD, Papsin BC. Bilateral inputs protects the cortex from unilaterally-driven reorganization in children who are deaf. Brain 2013;136(Pt. 5):1609–25.
22. Kral A, Hubak P, Heid S, et al. Single-sided deafness leads to unilateral aural preference within an early sensitive period. Brain 2013;136(Pt. 1):180–93.
23. Kral A, Heid S, Hubka P, Tillein J. Unilateral hearing during development: hemi-spheric specificity in plastic reorganizations. Front Syst Neurosci 2013;7:93.
24. Probst Rudolf. Letter to Editor: cochlear implantation in children with congenital and non congenital unilateral deafness: a case series. Otol Neurotol 2015;36(8):1457.
25. Távora-Vieira D, Rajan GP. In Press - Cochlear implantation in children with congenital unilateral deafness: Mid-term follow-up outcomes. European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck diseases (2016), <http://dx.doi.org/10.1016/j.ano.2016.04.016>.
26. Arndt S, Prosse S, Laszig R, Wesarg T, Aschendorff A, Hassepass F. Cochlear Implantation in Children with Single-Sided Deafness: Does Aetiology and Duration of Deafness Matter? Audiol Neurotol 2015;20(suppl 1):21–30 - DOI: 10.1159/000380744.
27. Vincent C, Arndt S, Firszt JB, Fraysse B, Kitterick PT, Papsin BC, et al. Identification and evaluation of cochlear implant candidates with asymmetrical hearing loss. Audiol Neurotol 2015;20(suppl 1):87–89.
28. Van de Heyning P, Távora-Vieira D, Mertes G et al. Towards a Unified Testing Framework for Single Sided Deafness Studies: A consensus Paper. Audiol Neurotol 2016;21:391-398 (Published 21.03.2017).
29. Sladen DP, Rothpletz A, Bess FH. Children with unilateral sensorineural hearing loss. Paediatric Audiological Medicine 3rd ed. 2009; West Sussex, UK: Wiley, 288–308.
30. Sharma A, Glick H, Campbell J, Torres J, Dorman M, Zeitler DM. Cortical plasticity and reorganization in pediatric single-sided deafness pre- and postcochlear Implantation: A case study. Otol Neurotol 2016;37:e26-34.
31. Thomas JP, Neumann K, Dazert S et al. Cochlear Implant In Children With Congenital Single Sided Deafness. Otol Neurotol 2017; Vol 38-Issue 4 -p496-503.
32. Celia Zazo Seco, Luciana Serrão de Castro, Josephine W. Van Nierop et al. Allelic Mutations of KITLG, Encoding KIT Ligand, Cause Asymmetric and Unilateral Hearing Loss and Waardenburg Syndrome Type 2. AMJH; vol 97, 647–660, November 5, 2015.