

GANANCIA FUNCIONAL EN NIÑOS CON NEUROPATÍA AUDITIVA

Autores

Carlos Alberto Romero Mesa

Claudia Talero Gutiérrez

Irma Carvajalino Monje

Colegio Mayor de Nuestra Señora del Rosario

Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud

Postgrado de Otorrinolaringología

Centro de Investigación e Información en deficiencias Auditivas. CINDA

Diciembre de 2010

Colegio Mayor de Nuestra Señora del Rosario
Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud

GANANCIA FUNCIONAL EN NIÑOS CON NEUROPATÍA AUDITIVA

Investigación de Postgrados

Investigadores:

Carlos Alberto Romero Mesa

Claudia Talero Gutiérrez

Irma Carvajalino Monje

“La Universidad del Rosario no se hace responsable de los conceptos emitidos por los investigadores en su trabajo, solo velará por el rigor científico, metodológico y ético del mismo en aras de la búsqueda de la verdad y la justicia”.

Agradecimientos:

Un agradecimiento muy especial a mis directores por toda la ayuda y la colaboración en la realización de este trabajo, a la Fundación CINDA, y a mi familia por ayudarme a cumplir esta meta.

Guía de contenido

Resumen.

Abstract.

1. Introducción.	Pag.	1
2. Marco teórico.	Pag.	3
3. Justificación.	Pag.	8
4. Problema.	Pag.	11
5. Objetivos.	Pag.	13
6. Propósitos.	Pag.	14
7. Aspectos Metodológicos.	Pag.	15
a. Tipo de estudio.	Pag.	15
b. Población de referencia y muestra.	Pag.	15
c. Variables.	Pag.	16
d. Hipótesis.	Pag.	16
e. Técnica de recolección de la información.	Pag.	16
8. Materiales y Métodos.	Pag.	18
9. Aspectos Estadísticos	Pag.	19
10. Aspectos éticos.	Pag.	20
11. Resultados.	Pag.	21
12. Discusión.	Pag.	24
13. Conclusiones.	Pag.	27
14. Referencias.	Pag.	28

Lista de tablas

- Tabla 1. Tabla demográfica del grupo de estudio.....Pag. 21
- Tabla 2. Comparación de la ganancia funcional entre grupo caso y grupo control con el uso de los dos sistemas de amplificación.....Pag. 21
- Tabla 3. Comparación de la ganancia funcional entre grupo caso y grupo control con el uso de audífonosPag. 22
- Tabla 4. Comparación de la ganancia funcional entre grupo caso y grupo control con el uso de implante coclear.....Pag. 22
- Tabla 2. Comparación de la ganancia funcional en el grupo caso con el uso de los dos sistemas de amplificación.....Pag. 23
- Tabla 2. Comparación de la ganancia funcional en el grupo control con el uso de los dos sistemas de amplificación.....Pag. 23

La neuropatía auditiva es un desorden caracterizado por hipoacusia neurosensorial y ausencia de potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, con otoemisiones acústicas presentes, encontrando una pérdida de la audición en presencia de función coclear, siendo esta sugestiva anomalía de una alteración de la sincronía neural. La neuropatía presenta una baja incidencia en niños con funciones auditivas normales y una incidencia variable en niños con hipoacusias severas, el manejo actual de la neuropatía va encaminado a la rehabilitación auditiva, usando sistemas de amplificación (audífonos o implantes cocleares). Se realizó un estudio de corte transversal con el objetivo de comparar la respuesta en niños con neuropatía auditiva y niños con hipoacusia neurosensorial en cuanto a la ganancia funcional con sistemas de amplificación. Fueron tomados 4 niños con diagnóstico confirmado de la patología y se compararon con un grupo control de 16 niños con hipoacusias neurosensoriales de otras etiologías, se comparó el valor de la ganancia funcional con audífono y con implante coclear, obtenido de las audiometrías. La ganancia funcional global con ambos sistemas de amplificación no muestra diferencias significativas comparados los dos grupos, comparando el grupo de pacientes con neuropatía auditiva se encontraron diferencias significativas entre audífono e implante para las frecuencias medias y agudas. Se puede concluir que el audífono en pacientes con neuropatía auditiva es el sistema de amplificación que ofrece mejores valores de ganancia funcional, aun mejor que el implante coclear.

Neuropatía auditiva – Ganancia Funcional – Hipoacusia neurosensorial - Audífonos

Auditory neuropathy is a disorder characterized by sensorineural hearing loss and absence of auditory evoked brainstem with otoacústicas emissions present, finding a loss of hearing in the presence of cochlear function, being the anomaly suggestive of impaired neural synchrony. Auditory Neuropathy has low incidence in children with normal hearing functions and a variable incidence in children with severe hearing loss, the actual management of neuropathy is aimed at the rehabilitation hearing, using amplification systems (hearing aids or cochlear implants). We performed a cross-sectional study aimed to compare the response in children with auditory neuropathy and sensorineural hearing-impaired children in terms of functional gain amplification systems. Were taken 4 children with confirmed diagnosis of the disease and compared with a control group of 16 children with sensorineural hearing loss of other etiologies, we compared the value of functional gain with hearing aids and cochlear implants, which was obtained from audiometric test. The global functional gain with both types of amplification does not show significant differences compared the two groups, comparing the group of patients with auditory neuropathy were no significant differences between hearing aid and implant for mid and high frequencies. We can conclude that the hearing aid in patients with auditory neuropathy is the amplification system that offers better functional gain values, even better than cochlear implant.

Auditory neuropathy- Functional gain- Sensorineural hearing loss- Hearing aid

1. Introducción

La neuropatía auditiva es una entidad que causa hipoacusia neurosensorial en presencia de una integridad de las células ciliadas externas. Interfiere con la percepción del lenguaje y en el desarrollo del mismo, si se produce en etapas tempranas de la vida, Clínicamente los pacientes manifiestan que la audición fluctúa día a día o incluso de hora en hora y puede haber dificultad en entender lenguaje, especialmente cuando se exponen a situaciones de ruido. (2)

Los posibles sitios de lesión en la neuropatía auditiva incluyen las células ciliadas internas, la membrana tectorial, la sinapsis entre las células ciliadas internas y las neuronas auditivas del ganglio espiral, las fibras del VIII par. A nivel neuronal los problemas pueden ser axonales o de desmielinización y se pueden ver involucradas tanto la vía aferente como la eferente. La desincronía neural auditiva o neuropatía es un tipo de alteración fisiológica auditiva en la cual falla el flujo convencional de liberación de neurotransmisores a partir de las células ciliadas internas o en otras conexiones neurales de la vía auditiva, produciendo que la información acústica no sea conducida sincrónicamente al cerebro. (3)

Los primeros reportes de la patología datan de mediados de los años 90, Starr y colaboradores reportaron un grupo de pacientes que presentaban pérdidas moderadas a severas en los umbrales de tonos puros, pobre discriminación del lenguaje, emisiones otoacústicas (OAE) normales, BERA anormal y ausencia de alteraciones radiológicas en neuroimágenes. (4) Con el advenimiento de las OAE el diagnóstico de la patología se ha hecho más frecuente.

Durante las etapas tempranas de desarrollo de los niños, una alteración de la función auditiva puede generar un retardo en el desarrollo del lenguaje y por ende llevar a desfases en los procesos comunicativo y de aprendizaje.

El procedimiento indicado, una vez se ha identificado la pérdida auditiva, es el de realizar amplificación (audífonos, sistema de osteointegración, etc.) en paralelo con la

terapia auditiva. De igual manera se hace necesario permanentemente verificar y validar la ganancia obtenida con la amplificación; para ello se utiliza la ganancia de inserción que da una relación de presión acústica de amplificación en el canal auditivo externo, con el propósito de mantener una proporción adecuada que no vaya a generar lesión en la reserva coclear; y el otro procedimiento es la ganancia funcional que consiste en verificar la ganancia real de la amplificación, obtenida en campo libre ya no en términos de presión sonora, sino de calidad e inteligibilidad de los estímulos presentados, entre ellos tonos puros modulados, ruido de banda estrecha y estímulos verbales, donde se identificará detección, discriminación, procesamiento y competencia auditiva en ruido.

El presente estudio se planteó el objetivo de medir la ganancia funcional que ofrecen los sistemas de amplificación cuando son utilizados en pacientes que presentan la patología, esta medida es la que da el mayor criterio de efectividad comunicativa en los sistemas de rehabilitación de los pacientes, por tanto al compensar la deficiencia, facilita el ingreso y procesamiento del estímulo auditivo que permite el normal desarrollo del lenguaje, por la adquisición y comprensión de los fonemas que es un punto clave en el proceso neuronal del lenguaje.

2. Marco Teórico

La lesión de nervio auditivo en cualquier punto de la vía auditiva, desde su inicio el órgano de corti hasta las fibras que llegan a la corteza cerebral puede corresponder a una neuropatía auditiva, aunque la definición más específica sitúa a la neuropatía auditiva en regiones más periféricas, entre las células ciliadas internas y el tallo cerebral. Sus principales características son: hipoacusia neurosensorial, presencia de otoemisiones acústicas transitorias (TEOAE) o de producto de distorsión (DPOAE), presencia de microfónicos cocleares y ausencia o anomalías de los potenciales evocados auditivos del tallo cerebral (BERA) con la presencia de ondas en espejo al cambio de polaridad; así como un déficit en la comprensión del lenguaje que no corresponde en general con la pérdida auditiva reflejada en el audiograma. En cuanto a la localización de la lesión auditiva, la presencia de OAE en estos pacientes nos indica una correcta funcionalidad de las células ciliadas externas. Existe la prueba de microfónicos cocleares con la que se detecta la actividad de células ciliadas internas; ella es una prueba clave en el proceso de diagnóstico de desincronía auditiva.

En condiciones normales existe una correlación entre los hallazgos audiométricos y los BERA. La falta de correlación entre la audiometría y los BERA puede ser significativa 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 BERA, con el umbral auditivo del audiograma, siendo este factor dependiente de las características de la curva (9)

La interpretación del reflejo del músculo estapedial (RE), es una de las mejores herramientas en la audiología clínica. Los pacientes con neuropatía auditiva no presentan RE positivo; en estos casos, ante la ausencia del reflejo estapedial e hipoacusia neurosensoriales leves a moderadas en el audiograma, es otro dato añadido que puede confirmar una probable localización neural de la lesión auditiva de estos pacientes.

La configuración audiométrica es heterogénea en las neuropatías auditivas: hipoacusia neurosensorial en las frecuencias graves, hipoacusia en todo el espectro frecuencial

(plana), hipoacusia en las frecuencias agudas, hipoacusia fluctuante. Con relación al grado de hipoacusia oscila entre leve a profunda, con predominio de hipoacusia de grado moderado- severo y evolución auditiva variable pero no progresiva.

En el caso de los niños, el motivo frecuente de consulta es el retraso en el aprendizaje en el colegio y una deficiente comprensión del lenguaje detectada por familiares y educadores. Es importante llevar a cabo un diagnóstico diferencial entre una neuropatía auditiva y desorden en el procesamiento auditivo central, puesto que en ambas el paciente puede reflejar una alteración en la comprensión de la palabra. Sin embargo, la normalidad de los BERA y del reflejo estapedial, en los casos con anomalías en el procesamiento auditivo central es dependiente del grado de pérdida auditiva, que lo hace diferente al de la neuropatía auditiva. El origen anatómico exacto de la neuropatía auditiva está por determinar, puesto que no ha sido publicado hasta la actualidad el resultado anatomopatológico de ningún paciente con OEA normales, BERA ausentes o alterados, y déficit en la comprensión del lenguaje. (4)

Varias etiologías están implicadas, dentro de las cuales se tienen las neuropatías determinadas genéticamente, en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth o neuropatía sensitivo motora tipo I y en la ataxia de Friedreich, se ha publicado una mayor casuística de Neuropatías auditivas, formando parte de un proceso hereditario neuropático sensitivo motor y no como un hallazgo aislado. El síndrome hipóxico isquémico es otro factor etiológico de la neuropatía auditiva que se debe tener presente sobre todo en la población neonatal que lo padece. La vulnerabilidad de la vía auditiva debido a la hiperbilirrubinemia ha sido reflejada en la bibliografía como causa de neuropatía auditiva. Pacientes que han presentado hiperbilirrubinemia severa durante los primeros días de vida, requiriendo fototerapia con exanguinotransfusión; presentan hipoacusia neurosensorial de grado leve-moderado, ante la ausencia de BERA y del reflejo estapedial y la presencia de las OEAT en diferentes períodos cronológicos. Puesto que los PEATC son dependientes de la sincronización neural del VIII par en el tronco cerebral auditivo, patologías que afecten a dicha sincronización provocan una ausencia o anomalías en los BERA, aunque los mecanismos periféricos auditivos estén

indemnes. En esta línea, lactantes con hiperbilirrubinemia, asfixia perinatal, procesos infecciosos de tipo vírico, prematuridad comportan estas características audiológicas y en las pruebas electrofisiológicas. Se considera que aproximadamente un 30% de los pacientes con NA no tienen una etiología que la justifique y se engloban dentro de las idiopáticas aunque en ocasiones esto ocurre porque no se realiza un diagnóstico correcto de la neuropatía mediante la realización de todas las pruebas para el cumplimiento de los criterios diagnósticos de la patología (10)

Aunque la preponderancia del daño coclear es significativa respecto a las lesiones retrococleares en los neonatos y lactantes con hipoacusia neurosensorial, si verdaderamente se busca un método de tamización neonatal efectivo, se debería realizar inicialmente un BERA automatizado por la eficacia y rapidez en su ejecución; ante cualquier alteración de los mismos, se llevará a cabo un OAE; si estas últimas son normales, puede entonces tratarse de un lactante con una neuropatía auditiva, siendo necesario un seguimiento ORL y audiológico exhaustivo para su confirmación. En el momento actual los programas de detección precoz de la hipoacusia con OAE y BERA permiten identificar estos pacientes desde los primeros meses de vida, pudiendo intervenir precozmente y así, los resultados terapéuticos son más favorables. Un método de tamización auditiva limitado a la población de riesgo no detectará las neuropatías auditivas de causa idiopática hasta edades más tardías, por consiguiente el screening auditivo universal sea obligatorio.

Referente al tratamiento, la rehabilitación del lenguaje es la terapia de elección y la precocidad en su instauración influye positivamente en la mejor comprensión del lenguaje de estos niños, cuyo diagnóstico precoz de neuropatía auditiva ha permitido instaurar el tratamiento rehabilitador de forma inmediata. En la actualidad, existe una controversia referente a la adaptación protésica y según Berlin (10), los pacientes con neuropatía auditiva no son candidatos en general para los audífonos, reservando el uso de los mismos a los pacientes con hipoacusia de origen coclear (ausencia de OAE por lesiones en las CCE), con normofuncionalidad en la actividad eléctrica del VIII par. La alteración en la sincronización neural reflejada en la alteración en los registros de los

BERA y su deficiente inteligibilidad del lenguaje, contribuyen al escaso beneficio que les proporciona los audífonos como parte del tratamiento rehabilitador. Además, la amplificación del sonido que proporciona el audífono puede ser un riesgo de provocar un trauma acústico en las células ciliadas externas indemnes, contraindicando su adaptación. Sin embargo, algunos pacientes refieren una ventaja en su rehabilitación del lenguaje con el audífono. Hasta que se tenga un mejor conocimiento de las etiologías y de la localización anatómica que implica a las neuropatías auditivas, para algunos el enfoque terapéutico debería comenzar por ambas opciones terapéuticas: logopedia y adaptación monoaural de un audífono. Si la evolución no es significativamente mejor respecto a la comprensión del lenguaje del paciente, se optará únicamente por la logopedia. La aplicación de los implantes cocleares en los pacientes con hipoacusia profunda bilateral debida a una neuropatía auditiva, está siendo un tema muy debatido, puesto que si las células ciliadas externas son normofuncionantes y no se conoce el estado de las células ciliadas internas, aunque se utilicen algunas pruebas de microfonía coclear, para conocer el estado de las mismas. No se tiene conocimiento si la señal eléctrica a través del implante, puede resincronizar la actividad neural del nervio auditivo que se supone comprometida en estos pacientes y sea la explicación del éxito de la implantación en algunos casos. En este sentido, Miyamoto (7) considera que tanto una prótesis auditiva convencional o un implante coclear están indicados en determinados pacientes con neuropatía auditiva, aunque el beneficio que proporcionan referente a la rehabilitación del lenguaje, sea menos favorable que el obtenido en otros casos, cuya lesión neurosensorial es coclear. Hasta que no se conozca mejor cuál es el origen y qué mecanismos (alteración en la mielinización del VIII par, alteración de los neurotransmisores u otros) son los implicados en la NA, la explicación de estos hallazgos no es factible. En cuanto a la evolución de estos pacientes, los controles audiológicos periódicos y el mejor entendimiento de las etiologías, nos permitirá a largo plazo ir conociendo el comportamiento de esta entidad clínica, que aunque no es de aparición reciente, puesto que estos casos han existido siempre, lo que sí es nuevo es disponer de una herramienta de diagnóstico como las OEA que en conjunto con la batería de pruebas estándar: BERA, audiometría tonal y verbal, reflejo estapedial y timpanometría ha permitido llevar a cabo el diagnóstico de estos pacientes cuya complejidad desde el punto de vista clínico y terapéutico queda patente. (11)

Para ayudar a solucionar el problema de comunicación de una persona con pérdida auditiva es fundamental considerar que no solo necesita oír más fuerte, sino también entender lo que escucha. Como no todas las personas con pérdidas auditivas tienen el mismo problema, cada adaptación de audífonos requiere de un estudio individual y un ajuste personalizado para lograr una rehabilitación eficiente.

El audífono es un aparato electrónico que tiene la capacidad de amplificar los sonidos. Para ello tiene componentes que captan las ondas sonoras y las traducen en señales eléctricas, las que luego de ser modificadas son traducidas nuevamente en sonido. Su función es amplificar el sonido en un grado y de una manera tal que permita a una persona con daño auditivo utilizar su audición restante de forma efectiva. (12). La ganancia funcional es una medida que refleja el número de decibeles de la pérdida auditiva que son compensados por el sistema de amplificación, por tanto objetivamente es la medida con la cual se puede evaluar si el sistema de amplificación rehabilita al paciente y logra que este tenga el estímulo auditivo suficiente para la percepción del lenguaje.

3. Justificación

La neuropatía auditiva es el término utilizado para describir un desorden que se caracteriza por la alteración de la función auditiva periférica con preservación de la integridad de las células ciliadas externas. Esta condición que se encuentra en algunos pacientes, independientemente de su edad, audiométricamente se presenta con función normal de las células ciliadas externas e internas y una función neural anormal del VIII par (vestíbulo-coclear). (1)

La neuropatía auditiva interfiere con la percepción del lenguaje y en el desarrollo del mismo, si se produce en etapas tempranas de la vida, se sospecha por la detección de algún grado de pérdida auditiva, que puede variar entre leve y profunda, sin ser predecible. Los pacientes adultos manifiestan que la audición fluctúa día a día o incluso de hora en hora y puede haber dificultad en entender lenguaje, especialmente cuando hay ruido. (2)

Los posibles sitios de lesión en la neuropatía auditiva incluyen las células ciliadas internas, la membrana sectorial, la sinapsis entre las células ciliadas internas y las neuronas auditivas del ganglio espiral, las fibras del VIII par, o alguna combinación de ellos (Starr et al., 1996; Berlin et al. 1998). A nivel neuronal los problemas pueden ser axonales o de desmielinización y se pueden ver involucradas tanto la vía aferente como la eferente. (3)

El problema puede estar también relacionado con una anomalía que involucra los neurotransmisores. El sitio específico y los mecanismos de las neuropatías aun no están determinados puede estar catalogada como una hipoacusia neurosensorial sin mayor especificidad, generando deficientes planeaciones e intervenciones terapéuticas y con una involución o estancamiento en el desarrollo auditivo y por ende comunicativo.

La sintomatología y los hallazgos clínicos son inespecíficos, de manera que este cuadro clínico antes de ser denominado como neuropatía adoptó en la literatura una variedad de nombres tales como Síndrome de procesamiento auditivo central paradójico, disfunción auditiva central o desorden sincrónico neural, recientes publicaciones han descrito criterios diagnósticos dentro de los cuales se incluyen la presencia de: 1. Umbrales auditivos de tonos puros fluctuantes; 2. Ausencia del reflejo estapedial; 3. Emisiones

otoacústicas presentes; 4. Ausencia de emisiones otoacústicas ante ruido enmascarante contralateral; 5. BERA anormal con cambios en la polarización y presencia de ondas en espejo, incluyendo los micrófonos cocleares.(1)

Los primeros reportes de la patología datan de mediados de los años 90, Starr y colaboradores reportaron un grupo de pacientes que presentaban pérdidas moderadas a severas en los umbrales de tonos puros, pobre discriminación del lenguaje, emisiones otoacústicas (OAE) normales, BERA anormal y ausencia de alteraciones radiológicas en neuroimágenes. (4) Con el advenimiento de las OAE el diagnóstico de la patología se ha hecho más frecuente.

La prevalencia de la patología según diferentes estudios hechos en poblaciones con deficiencias auditivas varía en un rango de 0,5 – 24% según las diferentes series de casos; en poblaciones sin riesgo, la prevalencia de la patología aún no ha sido establecida.(5)

Dentro de las causas de la enfermedad se han descrito

- Historia de hipoxia al nacimiento
- Hiperbilirrubinemia durante el periodo del recién nacido
- Enfermedades infecciosas en el periodo neonatal
- Enfermedades autoinmunes
- Enfermedades genéticas (mitocondriales)
- Enfermedades neurológicas sindrómicas tales como el *Charcot-Marie-Tooth* o *Ataxia de Friedrich* y otras.
- Administración de medicamentos con contenido de platino.
- Presencia del gen de la otoferlina (gen predisponente para neuropatía auditiva)

La prevalencia dentro de la población infantil es variable, en un estudio realizado por Foerst y colaboradores en 2006, examinaron 3415 pacientes entre 1 y 5 años de edad

que tenían factores de riesgo y/o algún grado de pérdida auditiva. Estos pacientes fueron evaluados con BERA y otoemisiones acústicas, encontrando una prevalencia del 0.91% entre los pacientes que tenían algún factor de riesgo y del 8,44% en los pacientes con pérdidas auditivas severas. (6)

La importancia de tener un sistema de amplificación óptimo ayuda a una mejor percepción del lenguaje y por tanto un adecuado desarrollo del mismo. Un estudio realizado por Rance y cols. en 2007, compararon las habilidades para el lenguaje en niños con neuropatía auditiva y niños con otros tipos de hipoacusias neurosensoriales, las competencias en lenguaje fueron evaluadas mediante el uso del Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT), el Diagnostic Evaluation of Articulation and Phonology (DEAP) y el Speech Intelligibility Rating Scale, los resultados del estudio revelan que los niños con neuropatía auditiva poseen un riesgo en el desarrollo del lenguaje sin embargo los que poseen sistemas de amplificación convencionales pueden tener un desarrollo y unas habilidades razonables para el lenguaje.(13)

Es claro que el diagnóstico de la neuropatía auditiva es importante, siendo una patología que tiene una prevalencia mucho más alta en los pacientes que manifiestan algún grado de pérdida auditiva, el diagnóstico debe hacerse de forma temprana para evitar todas las consecuencias que tienen las pérdidas auditivas a nivel del desarrollo del lenguaje y por tanto la capacidad de comunicación oral. El desarrollo temprano del estímulo auditivo mediante el uso de sistemas de amplificación es una de las terapias actualmente utilizadas para brindar al oído interno la estimulación necesaria que permita la comprensión de los fonemas y de esta forma desarrollar lenguaje, es por eso que este estudio pretende establecer si existen diferencias en cuanto a la ganancia funcional de los sistemas de amplificación en un grupo de niños con neuropatía auditiva y un grupo de niños con hipoacusias neurosensoriales de otras etiologías, dado que es una patología que se presenta en niños y la rehabilitación funcional de la audición es un punto importante para el logro de las competencias de lenguaje.

4. Problema

La neuropatía auditiva es una entidad clínica conocida y es un término utilizado para describir aquellos pacientes que presentan un déficit de la audición, fundamentalmente en la comprensión de la palabra pero que tienen potenciales evocados auditivos del tallo cerebral ausentes o alterados en presencia de otoemisiones acústicas dentro de la normalidad. Con estos métodos de exploración electrofisiológica se evalúa la funcionalidad de las células ciliadas externas de la cóclea, la actividad eléctrica del nervio auditivo en su porción periférica y en su recorrido por el tronco cerebral se evalúa con los (BERA). Además hay otras formas de evaluar la función auditiva en los pacientes, estas son la presencia de reflejos y el aspecto comportamental.

Estas pruebas son un requisito básico para el diagnóstico de la neuropatía auditiva. La afección auditiva compromete al nervio auditivo o a las células ciliadas internas y sus sinapsis, comprometiéndose así su sincronismo. En cambio, las células ciliadas externas se encuentran indemnes esto siendo demostrado por la presencia de las otoemisiones acústicas

Varias son las etiologías implicadas en las neuropatías auditivas, destacándose las enfermedades genéticas de tipo sensitivo motor como la enfermedad de Charcot Marie Tooth, la ataxia de Friedreich. Las alteraciones genéticas de tipo no sindrómico autosómicas recesivas, como la que provoca la mutación en el gen que codifica la otoferlina, proteína que se expresa en las células ciliadas internas y sus sinapsis y conlleva una hipoacusia generalmente congénita bilateral y profunda, demostrándose en los casos que han recibido un implante coclear una buena comprensión de la palabra. (7)

Se han descrito neuropatías auditivas de tipo hereditario cuya aparición es en la adolescencia y también son de tipo no sindrómico, como es la descrita recientemente por Arnold Starr, siendo autosómica dominante. Estos pacientes se han descrito como buenos candidatos al implante coclear. (7) Entre las enfermedades adquiridas que causan neuropatía auditiva se encuentran la hiperbilirrubinemia, la anoxia perinatal, las enfermedades infecciosas y metabólicas. Los niños prematuros son más propensos a sufrir una neuropatía auditiva, no se conoce la etiología y se denominan casos idiopáticos. (8)

Las audiometrías de estos pacientes muestran hipoacusias neurosensoriales, desde mínimas hasta de grados profundos y generalmente simétricos. El reflejo estapedial es negativo. La discriminación verbal se observa alterada, sobre todo en ambientes ruidosos y no suele corresponder al grado de sordera reflejada en el audiograma conductual.

En Colombia actualmente se desconocen cifras a cerca de la incidencia de la patología y los estudios que se encuentran en la literatura hacen referencia a reportes de casos, pero no hay estudios que muestren cual el estado del arte de la patología en Colombia y menos aun se encuentran reportes de esta patología en población pediátrica.

El diagnóstico precoz de esta patología y su tratamiento conlleva un mejor desarrollo de las capacidades lingüísticas de estos pacientes, de ahí la importancia de los programas de tamización auditiva neonatal para poder detectar a los recién nacidos que la padecen. El diagnóstico precoz lleva a la instauración temprana de una terapia de rehabilitación auditiva adecuada y acorde a las necesidades individuales del paciente. El uso de sistemas de amplificación brinda a los pacientes con hipoacusias la posibilidad de recibir el estímulo auditivo necesario para el desarrollo del lenguaje. El presente trabajo pretende evaluar el comportamiento audiológico mediante pruebas de ganancia con la amplificación de los pacientes con neuropatía auditiva y compararlo con aquellos que tienen hipoacusias neurosensoriales de otras etiologías, el valor de la ganancia funcional en un sistema de amplificación es la forma de medir si dicho sistema está cumpliendo con el objetivo de rehabilitación propuesto y por tanto ayudaría a un mejor desarrollo de lenguaje.

Pregunta de Investigación.

¿Existen diferencias en la ganancia funcional en niños con neuropatía auditiva comparados con aquéllos que tienen hipoacusia neurosensorial de otras etiologías?

5. Objetivos

5.1 Objetivo General:

Comparar la respuesta a la amplificación medida en términos de ganancia funcional en niños con neuropatía auditiva y en niños con hipoacusia neurosensorial.

5.2 Objetivos específicos:

Comparar cual es el comportamiento ante la amplificación con Implante coclear en niños con neuropatía auditiva y en niños con hipoacusias de otras etiologías, de esta forma hacer ajustes en las herramientas de amplificación con el fin de mejorar la rehabilitación auditiva

Comparar cual es el comportamiento ante la amplificación con audífonos convencionales en niños con neuropatía auditiva y en niños con hipoacusias de otras etiologías, de esta forma hacer ajustes en las herramientas de amplificación con el fin de mejorar la rehabilitación auditiva

6. Propósito

Obtener mediante el seguimiento de las pruebas audiológicas en niños con neuropatía auditiva y niños con hipoacusias neurosensoriales de otras etiologías, la ganancia funcional con el uso de sistemas de amplificación.

7. Aspectos Metodológicos

7.1 Tipo de Investigación.

No experimental.

7.2. Tipo de estudio:

Descriptivo analítico- Estudio sin Intervención

7.3. Tipo de diseño:

Corte Transversal

7.4 Población y muestra:

7.4.1 Población:

Para el estudio la población corresponde a niños que asistieron a la consulta y las terapias al Centro de Investigación e Información en Deficiencias Auditivas (CINDA) entre el 2004 y 2008.

7.4.2 Muestra:

La muestra corresponde a 4 niños con hipoacusia neurosensorial diagnosticados con neuropatía auditiva y para el grupo control en la muestra se utilizo un grupo de 16 niños con hipoacusia neurosensorial pero con diagnostico de de otra etiología. La selección de la muestra fue por conveniencia dado que los 4 pacientes con diagnostico de neuropatía auditiva cumplían con los criterios de diagnostico de la misma, además la patología tiene una baja incidencia.

7.4.3 Criterios de Inclusión:

Pacientes con diagnostico de neuropatía auditiva que asisten a consulta al Centro de Investigación e Información en deficiencias Auditivas- CINDA y utilicen sistemas de amplificación.

Pacientes con diagnóstico de hipoacusia neurosensorial de otras etiologías que asisten a consulta al Centro de Investigación e Información en deficiencias Auditivas y se utilicen sistemas de amplificación.

Seguimiento con audiometrías a campo libre con y sin sistema de amplificación para determinar ganancia funcional

7.4.4 Criterios de Exclusión:

Pacientes que no firmen consentimiento informado.

Pacientes mayores de 13 años

7.5 Variables

Las variables a tener en cuenta en el estudio son :

La clasificación de la hipoacusia

El promedio tonal auditivo (PTA)

El tipo de sistema de amplificación (implante o audífono)

El valor numérico de la ganancia funcional

7.6 Hipótesis.

Es mayor el valor de la ganancia funcional en pacientes con hipoacusia neurosensorial de otras etiologías que en pacientes que presentan hipoacusia neurosensorial debida a neuropata auditiva

7.6 Técnica de Recolección de la Información.

La recolección de la información se realizo mediante una ficha de diseñada para el estudio en la cual fueron consignados los datos pertinentes para la investigación y consta de los siguiente Ítems:

ID Paciente: _____

Edad: Años: _____

Genero: Masculino: _____ Femenino: _____

Factores de riesgo:

Hipoxia neonatal: SI ___ NO ___

Ventilación Mecánica SI ___ NO ___

Hiperbilirrubinemia: SI ___ NO ___

Prematurez: SI ___ NO ___

Audiometría Tonal: PTA: OD. _____ OI. _____

Diagnostico de hipoacusia:

Etiologia de la Hipoacusia:

Neuropatía auditiva: SI _____ NO _____

Tipo de Amplificación:

	Frecuencias Graves		Frecuencias Medias		Frecuencias Agudas	
	250 hz	500 hz	1000 hz	2000 hz	3000 hz	4000 hz
Ganancia Funcional						

8. Materiales y Métodos

Los datos fueron tomados mediante la de la revisión de historias clínicas y de los registros de las pruebas audiológicas de amplificación.

Lo pasos y la secuencia con la cual se realizo el estudio fue el siguiente:

- Se realizo la selección de la muestra. De forma aleatoria para la selección del grupo control, fueron tomadas al azar 16 historias clínicas del archivo de historias clínicas de la Fundación Cinda.
- Grupo caso fue tomado por conveniencia ya que se trata de 4 pacientes con diagnostico confirmado de Neuropatía auditiva que cumplían con os criterios de Berlin para el diagnostico de la enfermedad.
- Se lleno la ficha demográfica diseñada para el estudio

El valor de la ganancia funcional se tomó de la siguiente forma.

1. Se utilizo el valor del oído que utilice el sistema de amplificación
2. Se tomo el valor de la vía aérea a campo libre sin sistema de amplificación en las frecuencias 250 Hz, 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz, 3000 Hz, 4000 Hz. (valor numero 1)
3. Se tomo el valor de la vía aérea a campo libre con sistema de amplificación en las frecuencias 250 Hz, 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz, 3000 Hz, 4000 Hz. (valor numero 2)
4. Se calcula la ganancia funcional restándole al valor numero 1 el valor numero 2.
5. Se tomó posteriormente el promedio de las frecuencias de la siguiente forma:
 - a. Para las graves: El promedio de la ganancia entre 250 Hz y 500 Hz (promedio de ganancia en graves).
 - b. Para las medias: El promedio de la ganancia entre 1000 Hz y 2000Hz (promedio de ganancia en medias).
 - c. Para las agudas: El promedio de la ganancia entre 3000 Hz y 4000Hz (promedio de ganancia en agudas).

Hay que tener en cuenta que las personas que realizaron la evaluación audiológica no conocían del estudio y los pacientes tampoco, por tanto sus registros fueron objetivos al momento de evaluar el desempeño de los niños en su parte auditiva.

9. Aspectos Estadísticos.

El análisis de los resultados de cada uno de los aspectos considerados en el presente estudio se realizó utilizando estadísticas descriptivas que incluyan cálculos de frecuencias (absolutas y relativas), y como medida de tendencia central como el promedio, asociaciones entre variables ordinales (Chi^2) con un nivel de significancia de 0.05. Significancia intra grupo, Prueba de estadísticas paramétricas, Chi^2 con una significancia menor a 0.05. Significancia inter grupo, Prueba de estadísticas paramétricas, U de Mann Whitney con una significancia menor a 0.05.

10. Aspectos Éticos

El presente trabajo por ser de características descriptivas corresponde a una investigación sin riesgo porque el sujeto de investigación o sufrirán ningún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio además los sujetos de investigación no serán manipulados, los sistemas de amplificación utilizados en ellos están indicados en el manejo de la patología y el estudio únicamente estará basado en la recolección de datos de sus historias clínicas.

Este proyecto se clasifica como una investigación sin riesgo según la resolución 008340, porque son estudios con cuestionarios, técnicas o métodos de investigación documental retrospectivos, por lo tanto no se realiza ninguna intervención o modificación de las variables biológicas, fisiológicas, psicológicas o sociales de los individuos que participan en el estudio, como son la revisión de historias clínicas, entrevistas o cuestionarios.

En esta investigación prevalece el criterio del respeto a la dignidad y la protección de los derechos y el bienestar de sujeto de estudio, ya que para las personas que están implicadas prevalecerá la seguridad personal y el conocimiento total sobre el desarrollo de la investigación.

Para la realización de investigaciones sin riesgo en menores se tuvo en cuenta el consentimiento informado de quienes ejercen la patria potestad o la representación legal del menor quien deberá autorizar su participación en la investigación, con pleno conocimiento de la naturaleza de los procedimientos con la capacidad de libre elección y sin coacción alguna, cuando se pretenda realizar investigación en menores de edad , se deberá asegurar que previamente se hayan hecho estudios semejantes en personas mayores de edad y animales inmaduros, excepto cuando se trate de estudios de condiciones que son propias de la etapa neonatal , padecimientos específicos de ciertas edades y que la intervención haga parte del desarrollo terapéutico común para el manejo de la patología que se está estudiando.

Debido a que la investigación se realizó en pacientes que asisten a una fundación para la investigación en deficiencias auditivas, será usado para la investigación el consentimiento institucional firmado por el tutor o representante legal del menor, documento que se firma cuando el menor hace ingreso a la fundación por primera vez.

11. Resultados

Se tomo una muestra de 20 pacientes de los cuales 4 pertenecen al grupo caso y 16 al grupo control, el promedio de edad para ambos grupos fue de 8 años (4-12) , todos los pacientes cumplieron con los criterios de inclusión propuestos, la estadística realizada para el balanceo de los grupos muestra que son homogéneos y se pueden realizar comparaciones entre los mismo, aplicadas las pruebas de U de Mann Whitney y chi 2 muestran que no hay significancia estadística con un valor de $p > 0.05$. (Tabla 1)

		TABLA. 1		valor de p
		n= 4 GRUPO CASO	n=16 GRUPO CONTROL	
EDAD	PROMEDIO	8 (4-12)	8 (5-11)	> 0.05
SEXO	M	2	8	1
	F	2	8	
FACTORES DE RIESGO	HIPOXIA	2 50%	9 56.3%	0,8221
	VENT. MECANICA	1 25%	6 38%	0,7755
	HIPERBILIRUBINEMIA	1 25%	7 43.8%	0,4935
	PREMATUREZ	1 25%	11 68.8%	0,1101
TIPO DE HIPOACUSIA	NS PROFUNDA	2 50%	8 50%	1
	NS SEVERA	2 50%	8 50%	
PTA	OD	87,9	87,1	>0.05
	OI	89,1	87,9	
SISTEMA DE AMPLIFICACION	AUDIFONO	3 75%	12 75%	0,9251
	IMPLANTE	1 25%	4 25%	

Al realizar el cruce de variables entre la ganancia funcional de pacientes con neuropatía auditiva y pacientes con hipoacusias de otras etiologías, se encuentra que al comparar los promedios de ganancia funcional de graves medias y agudas, teniendo en cuenta el uso de ambos sistemas de amplificación (audífonos e implante), la U de Mann Whitney muestra que no hay significancia estadística. Valor de significancia de $p > 0.05$ (Tabla 2).

		TABLA 2		valor de p
		n= 4 GRUPO CASO	n=16 GRUPO CONTROL	
GANACIA FUNCIONAL	GRAVES	41	40	>0.05
	MEDIAS	50	38	>0.05
	AGUDAS	44	33	>0.05
GANACIA FUNCIONAL TOTAL	PROMEDIO	45	37	>0.05

El cruce de variables, comparando el grupo caso y grupo control con respecto a la ganancia funcional con el uso de audífonos como sistema de amplificación, la U de Mann Whitney muestra que las frecuencias graves no presentan diferencias estadísticas, sin embargo las frecuencias medias y agudas muestran diferencias significativas, aplicada la misma prueba, el promedio general de la ganancia funcional entre el grupo caso y el grupo control también muestra una diferencia significativa. (Tabla 3)

TABLA 3				
		n= 3	n=12	
		GRUPO CASO	GRUPO CONTROL	valor de p
GANACIA FUNCIONAL CON AUDIFONO	GRAVES	43	40	>0.05
	MEDIAS	55	38	< 0.05
	AGUDAS	45	32	< 0.05
GANANCIA FUNCIONAL TOTAL		48	37	< 0.05

Comparando los promedios de la ganancia funcional con implante , en el grupo caso y el grupo control, aplicada la prueba de U de Mann Whitney , esta muestra que no existen diferencias significativas entre los promedios comparados, la ganancia funcional en graves, medias, agudas y el promedio general no muestra diferencias estadísticamente significativas, dado el valor de $p > 0.05$, (Tabla 4)

TABLA 4				
		n=1	n= 4	
		GRUPO CASO	GRUPO CONTROL	valor de p
GANACIA FUNCIONAL CON IMPLANTE	GRAVES	33	38	>0.05
	MEDIAS	35	37	>0.05
	AGUDAS	40	35	>0.05
GANANCIA FUNCIONAL TOTAL		36	37	> 0.05

En el grupo de pacientes que presentan neuropatía auditiva , Al realizar el cruce de variables entre los promedios de ganancia funcional de graves medias y agudas, comparando implante coclear contra audífono, se encuentra que existen diferencias estadísticas entre los promedios de las frecuencias graves y medias, las frecuencias agudas no muestran diferencias significativas , sin embargo la comparación del promedio general mediante una U de Mann Whitney, muestra que si hay diferencias entre ambos promedios. (Tabla 5).

		TABLA 5		
		n=1	n= 3	valor de p
		IMPLANTE COCLEAR	AUDIFONOS	
GANANCIA FUNCIONAL CON IMPLANTE	GRAVES	33	43	< 0.05
	MEDIAS	35	55	< 0.05
	AGUDAS	40	45	>0.05
GANANCIA FUNCIONAL TOTAL		36	48	< 0.05

En el grupo de pacientes que presentan hipoacusias neurosensoriales de otras etiologías, Al realizar el cruce de variables entre los promedios de ganancia funcional de graves medias y agudas, comparando implante coclear contra audífono, aplicando una prueba de U de Mann Whitney, se encuentra que no hay diferencias estadísticas en los promedios de las frecuencias graves, medias, agudas, además del promedio general. (Tabla 6).

		TABLA 6		
		n=4	n=12	valor de p
		IMPLANTE COCLEAR	AUDIFONOS	
GANANCIA FUNCIONAL CON IMPLANTE	GRAVES	37	40	>0.05
	MEDIAS	37	38	>0.05
	AGUDAS	35	32	>0.05
GANANCIA FUNCIONAL TOTAL		37	37	>0.05

12. Discusión

La neuropatía auditiva interfiere con la percepción del lenguaje y en el desarrollo del mismo, si se produce en etapas tempranas de la vida, se sospecha por la detección de algún grado de pérdida auditiva, que puede variar entre leve y profunda, sin ser predecible. (2), en el grupo estudiado las edades de los pacientes oscilaban entre 4 y 12 años y el 100% de estos presentaron hipoacusias neurosensoriales que variaban entre grado moderado a severo, predominando la de tipo severo.

Entre las enfermedades adquiridas que causan neuropatía auditiva se encuentran la hiperbilirrubinemia, la anoxia perinatal, las enfermedades infecciosas y metabólicas. Los niños prematuros son más propensos a sufrir una neuropatía auditiva, no se conoce la etiología y se denominan casos idiopáticos. (8) igual situación se encontró en el presente grupo del estudio, en donde el 100% de los pacientes presentaron factores de riesgo, sin embargo llama la atención que los pacientes que tienen hipoacusias de otras etiologías muestran mayor prevalencia de factores de riesgo que los pacientes que presentan neuropatía auditiva, en el estudio encontró más prevalente la prematurez, seguida por la hipoxia y la hiperbilirrubinemia, hallazgo acorde a la literatura en el cual se reporta que el síndrome hipóxico isquémico es uno de los factores etiológicos de la neuropatía auditiva, también se reporta que la vulnerabilidad de la vía auditiva debido a la hiperbilirrubinemia es causa de neuropatía auditiva, pacientes que han presentado hiperbilirrubinemia severa durante los primeros días de vida, presentan hipoacusia neurosensorial de grado leve-moderado (10), en el estudio se encontró que la hiperbilirrubinemia es el tercer factor de riesgo más frecuente en la población.

La importancia de tener un sistema de amplificación óptimo ayuda a una mejor percepción del lenguaje y por tanto un adecuado desarrollo del mismo, en el grupo de estudio todos los pacientes usan sistemas de amplificación, se encontró en mayor porcentaje el audífono y en segundo lugar el implante coclear, Situación esta acorde a lo encontrado por Rance y cols. En 2007, en el cual los resultados del estudio revelan que los niños con neuropatía auditiva poseen un riesgo en el desarrollo del lenguaje sin embargo los que poseen sistemas de amplificación convencionales pueden tener un desarrollo y unas habilidades razonables para el lenguaje. (13), de allí radica la importancia que el sistema de amplificación realmente ofrezca un estímulo óptimo para

la compensación de la pérdida, siendo la ganancia funcional el único método para evaluar la misma.

Lo encontrado en el presente estudio muestra que los audífonos y los implantes son iguales en cuanto a la ganancia funcional, por tanto ambos sistemas de amplificación están ofreciendo el estímulo adecuado para el desarrollo del lenguaje. Acorde esto a lo encontrado por Rance y cols. en 2007, en el cual compararon las habilidades para el lenguaje en niños con neuropatía auditiva y niños con otros tipos de hipoacusias neurosensoriales, las competencias en lenguaje fueron evaluadas mediante el uso del Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT), Diagnostic Evaluation of Articulation and Phonology (DEAP) y Speech Intelligibility Rating Scale, los resultados del estudio revelan que los niños con neuropatía auditiva poseen un riesgo en el desarrollo del lenguaje sin embargo los que poseen sistemas de amplificación convencionales pueden tener un desarrollo y unas habilidades razonables para el lenguaje.(13), en este sentido, Miyamoto considera que tanto una prótesis auditiva convencional o un implante coclear están indicados en determinados pacientes con neuropatía auditiva, aunque el beneficio que proporcionan referente a la rehabilitación del lenguaje, sea menos favorable que el obtenido en otros casos, cuya lesión neurosensorial es coclear. (7)

En la actualidad, existe una controversia referente a la adaptación protésica y según Berlín (10), los pacientes con neuropatía auditiva no son candidatos en general para los audífonos, reservando el uso de los mismos a los pacientes con hipoacusia de origen coclear, con normofuncionalidad en la actividad eléctrica del VIII par. La alteración en la sincronización neural reflejada en la alteración en los registros de los BERA y su deficiente inteligibilidad del lenguaje, contribuyen al escaso beneficio que les proporciona los audífonos como parte del tratamiento rehabilitador. En la población de estudio el 75% de los pacientes con neuropatía auditiva se encuentran rehabilitados con audífonos y la ganancia funcional global encontrada, muestra que los audífonos, a diferencia del implante, realmente ofrecen un estímulo adecuado al compensar la pérdida auditiva, las comparaciones entre las ganancias funcionales con audífono e implante, muestran que el audífono es mucho mejor que el implante en pacientes con neuropatía auditiva, en frecuencias medias y agudas, debido a que se presentan mejores valores de ganancia funcional con el uso del mismo, situación opuesta a lo encontrado en la literatura, debido a que consideran que el implante es el mejor método de

rehabilitación en niños que presentan neuropatía auditiva, En un estudio realizado por Berlín y col. en 2010, en el cual analizaron el desarrollo del habla y lenguaje de 260 pacientes con neuropatía auditiva, se encontró que solo en 15% de los pacientes existía algún beneficio con el uso de audífonos para el aprendizaje de idiomas, mientras que la mejora en la comprensión del habla y la adquisición del lenguaje fue del 85% de los pacientes con implante coclear. Aproximadamente el 5% (13/260) de la población total había desarrollado el habla y lenguaje, sin algún tipo de intervención. (14)

En el presente estudio se encontró que los pacientes que presentan neuropatía auditiva y los que presentan hipoacusias neurosensoriales de otras etiologías, al ser rehabilitados ambos con implante, las ganancias funcionales no muestran significancia estadística por tanto ambos sistemas ofrecen iguales ventajas, situación que difiere a lo encontrado por Rance en 2009 , el cual realizó un estudio cuyo objetivo era evaluar el lenguaje receptivo y la habilidad para la producción del habla en un grupo de niños escolares con neuropatía auditiva y pérdida de la audición de tipo dis-sincronía comparados con otros con hipoacusias neurosensoriales de otras etiologías. La muestra consistió en 10 niños que habían recibido implante coclear en un o en ambos oídos. Los resultados encontrados en este grupo se compararon con los de una cohorte de niños implantados que presentaban otra clase de pérdida auditiva neurosensorial, encontraron que 9 de los diez niños implantados y que tenían neuropatía auditiva / dis-sincronía tenían iguales habilidades para la adquisición del habla que aquellos que tenían hipoacusias neurosensoriales de otras etiologías. (15)

Es importante reconocer que el estudio se realizó con una muestra pequeña, sin embargo dada la baja incidencia de la patología en la población seleccionada, constituye un precedente valioso para futuros estudios por tanto se recomienda ampliar el lapso de tiempo en la recolección de los pacientes, para así obtener una mayor muestra, futuros estudios también deberían enfocarse en estudiar las causas del déficit en la amplificación para las frecuencias graves.

13. Conclusiones

La Prematurez constituye el principal factor de riesgo de los pacientes que presentan neuropatía auditiva, seguida esta por la hipoxia y la hiperbilirrubinemia.

La ganancia funcional con audífono e implante no muestra diferencias cuando se comparan los pacientes que presentan neuropatía auditiva y los pacientes que presentan hipoacusias neurosensoriales de otras etiologías

La ganancia funcional muestra ser mejor con audífonos que con implantes en pacientes que presentan neuropatía auditiva

Las frecuencias medias y agudas con el audífono en pacientes con neuropatía auditiva muestran los mejores valores de ganancia funcional

14.Referencias bibliográficas

1. Shivashankar N, Shatishandra P. Shatiskala HR. Gore M . Primary Auditory Neuropathy - An enigma. *Acta Neurologica scandinavica* 2003: 108:130- 135.
2. Kumar A. Jayaram M. Auditory processing in individuals with auditory neuropathy. *Behavioral and Brain Functions* 2005: 1: 21-28.
3. Loundon N, Marcolla A, Roux I, Rouillon I, Denoyelle F, Feldmann D et all. . Auditory neuropathy or endococlear hearing loss?. *Otology and neurotology*. 2005; 26: 748-754.
4. Starr A. Picton TW. Sininger Y, Hood LJ.Berlin CI, Auditory Neuropathy. *Brain* 1996: 119: 741- 753.
5. 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(4):399-408.
6. Foerst A, Beutner D, Lang-Roth R, Huttenbrink KB, von Wedel H, Walger M.Prevalence of auditory neuropathy/synaptopathy in a population of children with profound hearing loss.*International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2006: 70: 1415-142
7. Miyamoto RT, Kirk KI, Renshow J , Hussain D. Coclear implantation on auditory neuropathy. *Laryngoscope* 1999: 109: 181-185.
8. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell RC, King AM et all. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy.. *Ear and Hearing* 1999: 19: 37-47.
9. Tapia M. Neuropatía auditiva infantil. *Revista electrónica de audiología* 2001: 1.
10. Berlin C. Auditory neuropathy. *Current opinion in Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 1998: 6: 3259- 3265.
11. Morant A. Orotos M, Garcia J. Pitarch M, Marco J. Neuropatía auditiva en niños. *Acta Otorrinolaringologica Española* 200: 51: 530- 534.
12. Schweitzer C. Hearing Aids. *The Hearing Journal Special Section* 1998; 51: 1-50.
13. Rance G, Barker EJ, Sarant JZ, Ching TY. Receptive language and speech production in children with auditory neuropathy/dyssynchrony type hearing loss. *Ear Hear*. 2007 Sep;28(5):694-702
14. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder).Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, Wilensky D, Li L, Mattingly KR, Taylor-Jeanfreau J, Keats BJ, John PS, Montgomery E, Shallop JK, Russell BA, Frisch SA. *Int J Audiol*. 2010 Jan;49(1):30-43.

15. Speech and language outcomes in children with auditory neuropathy/dys-synchrony managed with either cochlear implants or hearing aids. Rance G, Barker EJ. *Int J Audiol.* 2009;48(6):313-20.