

Tendencias Actuales en Implantes Cocleares en Pediatría

Kenneth H. Lee

Introducción

Desde la introducción de los Implantes Cocleares (IC) para el uso clínico en los años 60, ha habido muchos avances y son probablemente las prótesis neurales de mejor rendimiento disponibles actualmente.

Los datos más recientes de los Institutos Nacionales de Salud (NIH) indican que en todo el mundo, más de 300.000 personas han sido implantadas, siendo la mayoría de los pacientes niños. Desde el dispositivo inicial de un solo canal, han evolucionado hasta convertirse en dispositivos multicanal que pueden proporcionar información inteligible de voz e incluso información musical a algunos pacientes. Los esfuerzos de varias disciplinas, incluyendo ingeniería, acústica, otorrinolaringología y audiología, han permitido avances en diseño de hardware, técnicas quirúrgicas y procesamiento de señales para el desarrollo continuo de la tecnología de los implantes.

En los últimos 50 años, desde que los primeros pacientes recibieron dispositivos comerciales, los criterios de implantación para niños y adultos han sufrido muchos cambios. Inicialmente, la tecnología estaba reservada sólo a pacientes con sordera profunda bilateral. Sin embargo, debido a la mejoría de la función, la seguridad y los beneficios cada vez mayores de la implantación coclear, los IC están ahora disponibles para muchos pacientes con formas menos graves de discapacidad auditiva. Mientras que los criterios actuales de la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, por sus siglas en inglés) para los niños han permanecido sin cambios durante más de una década, la premisa de que la pérdida auditiva sensorineural bilateral profunda es un criterio crítico y a veces el único para la indicación de IC en niños está siendo desafiada. Este capítulo revisará los desarrollos recientes y el estado actual de la implantación coclear pediátrica.

Criterios Actuales para la Implantación Coclear en Niños

Basado en las pautas de la FDA en los Estados Unidos, los criterios para el IC en los niños siguen basados en los umbrales audiológicos documentados y en el progreso auditivo. En general, para los niños menores de 2 años de edad, el IC está indicado para la pérdida auditiva sensorineural profunda bilateral (SNHL). Para los niños mayores de 2 años, el criterio se amplía a aquellos con SNHL severa a profunda. La discriminación del lenguaje de 30% o menos también se usa para calificar a un niño para la implantación. Además, es necesario realizar un ensayo de 3 a 6 meses con audífonos adecuadamente ajustados y demostración de poco o ningún progreso.

IC Unilateral vs. Bilateral para niños

La implantación unilateral versus bilateral en niños ha sido objeto de mucho debate. Hay costos obvios de un 2do implante y riesgos adicionales de la cirugía en ambos lados. Sin embargo, existe evidencia para apoyar el IC bilateral en niños, y se considera cada vez más el estándar de atención para pacientes pediátricos (Instituto Nacional sobre la Sordera y otros Trastornos de la Comunicación, 2011). Mientras que los niños con IC unilateral se desempeñan bien en ambientes silenciosos controlados (Sarant *et al.*, 2001), los resultados de las pruebas en las cabinas de sonido no reflejan el ambiente de escucha común para los niños en situaciones cotidianas tales como aulas, gimnasios o cafeterías. Para apoyar esto, los estudios han demostrado algunos retrasos en el desarrollo del lenguaje en niños con IC unilaterales (Gers 2002, Tobey *et al.*, 2003). La audición binaural innata tiene las ventajas de la localización del sonido y mejor comprensión del lenguaje en presencia de ruido de fondo. Si bien los beneficios del uso bilateral de IC en niños para la localización del sonido se han demostrado en algunos (Litovsky *et al.*, 2006a), muchos niños no muestran capacidad de localización del sonido con sus implantes (Gavin *et al.*, 2007). Sin embargo, los implantes bilaterales tienen una clara ventaja sobre los unilaterales, en los niños, en el área de la percepción del habla en ambientes silenciosos (Scherf *et al.*, 2007) y ruidosos (Litovsky *et al.*, 2006b). Más recientemente, los estudios que examinaron el vocabulario a largo plazo y los resultados del lenguaje han mostrado una clara ventaja en los niños con IC bilateral en comparación con los unilaterales (Sarant *et al.*, 2014). Basado en estos y otros estudios, la recomendación en nuestro programa es ofrecer implantes cocleares bilaterales en niños a menos que haya factores que lo contraindiquen.

IC en niños con malformaciones del oído interno

Las malformaciones del oído interno son comunes en niños con SNHL y pueden explicar la etiología en un 35% de los pacientes con pérdida auditiva congénita (Rachovitsas *et al.*, 2012). Inicialmente, la implantación coclear en niños con malformación del oído interno estaba contraindicada debido al aumento de los riesgos de la cirugía y disminución de los posibles resultados funcionales (Weber *et al.*, 1998). Además, los estudios anatómicos revelaron disminución de las células ganglionares espirales en estos pacientes (Monsell *et al.*, 1987). Numerosos estudios han informado medidas de resultado después del IC en niños con malformaciones del oído interno. Algunos pacientes con malformación del oído interno no son tan buenos candidatos como aquellos con anatomía normal; particularmente aquellos con aplasia total del canal semicircular, hipoplasia del nervio coclear, aplasia del nervio coclear o cavidad común (Buchman *et al.*, 2004). Sin embargo, con una cuidadosa planificación preoperatoria, la mayoría de los niños con anomalías en el oído interno pueden someterse a un implante coclear de forma segura sin aumentar significativamente los riesgos. Los niños con displasia coclear y vestibular reciben algún beneficio y los niños con acueducto vestibular agrandado demuestran resultados funcionales similares a los de los niños con oídos internos normales (Lee y cols., 2010; Lee *et al.*, 2014). Los niños con malformaciones del oído interno requieren precauciones adicionales y un asesoramiento pre-operatorio cuidadoso, pero pueden implantarse con seguridad con buenos resultados en ciertos pacientes.

Preservación de la audición en Implantes Cocleares en niños

La sordera parcial con pérdida severa a profunda en frecuencias altas y audición razonablemente buena en las frecuencias bajas a medias, también conocida como una pérdida auditiva tipo “pendiente de esquí” se encuentra más a menudo en la población adulta mayor y comúnmente se ve en la presbiacusia. Inicialmente, estos pacientes no fueron candidatos a implantación. Sin embargo, estos pacientes suelen tener una mala discriminación del habla y muchos no funcionan bien con los audífonos (Hogan y Turner, 1998). Numerosos estudios en adultos han demostrado la capacidad de preservar la audición en bajas frecuencias (Revisado en Huarte y Roland, 2014). En consecuencia, se ha demostrado que el uso de estimulación eléctrica y acústica (EAS) proporciona una percepción del lenguaje superior en adultos (Adunka *et al.*, 2013). Aunque este patrón de pérdida auditiva es menos frecuente en los niños, un estudio reciente muestra que la preservación auditiva completa puede lograrse en la mayoría de los pacientes pediátricos y que se puede preservar algo de audición en todos los niños (Skarzynski *et al.*, 2016). Además, también se ha demostrado que los niños tienen el potencial más alto de preservación de la audición después de la cirugía del IC (Anagiotos *et al.*, 2015). Investigaciones adicionales sobre preservación de la audición en los niños sometidos a cirugía de CI puede conducir a que el IC se convierta en una opción estándar, brindando beneficios de la mejoría de la función auditiva a una mayor población de niños con pérdida de audición en el futuro.

IC en niños con sordera unilateral

Recientemente ha habido una creciente investigación de IC como una opción de tratamiento potencial para la sordera unilateral, particularmente cuando se asocia con el tinnitus incapacitante (Van de Heyning *et al.*, 2008). Mientras que la literatura sobre esto continúa evolucionando, existen estudios que demuestran los beneficios de la localización del sonido y la discriminación del lenguaje en los adultos sometidos a IC para sordera unilateral (Tavora-Vieira *et al.*, 2015, Zeitler *et al.*, 2015). Si bien los estudios en niños son extremadamente limitados, hay datos que muestran un rápido desarrollo de la discriminación del lenguaje en el oído implantado, mejoría en la localización del sonido y la percepción del habla en ambiente de ruido, así como un alto grado de satisfacción del paciente, sugiriendo beneficios potenciales en una gran población (Vlastarakos *et al.*, 2014). Investigaciones adicionales sobre este tópico pueden mostrarnos beneficios del IC en los niños con sordera unilateral en el futuro.

Resumen

Los implantes cocleares han cambiado dramáticamente la vida de innumerables niños con pérdida de la audición que de otro modo habrían pasado por la vida sin el sentido de la audición y limitados a la lectura de los labios y la comunicación no verbal. Actualmente las recomendaciones son para que los niños reciban implantes cocleares bilaterales a menos que existan limitaciones anatómicas u otras contraindicaciones. Las anomalías del oído interno ya no se consideran una contraindicación absoluta para el IC en los niños, y algunos niños con anatomía anormal, en particular los acueductos vestibulares agrandados funcionan bastante bien con los implantes. Los niños con sordera parcial que mantienen las bajas fre-

cuencias en muchos casos tienen un mejor desempeño con un audífono, abriendo los beneficios de los implantes a otra población de niños con deficiencia auditiva. Si bien la evaluación de los beneficios del IC para sordera unilateral aún está en su infancia en los niños, una investigación más profunda en esta área puede demostrar que la implantación de niños con pérdida auditiva unilateral pueden recibir beneficios sustanciales de este dispositivo.

Referencias bibliográficas

1. National Institute on Deafness and other Communication Disorders. (2011). *Cochlear Implants*. Bethesda, MD: National Institute on Deafness and other Communication Disorders, 2011.
2. Sarant J.Z., Blamey P.J., Dowell R.C., Clark G.M., Gibson W.P. (2001). Variation in speech perception scores among children with cochlear implants. *Ear Hear*, 22, 18–28.
3. Geers, A.E. (2002). Factors affecting the development of speech, language, and literacy in children with early cochlear implantation. *Lang, Speech, Hear Serv Schools*, 33, 172–183.
4. Tobey, E.A., Geers, A.E., Brenner, C., Altuna D, Gabbert G. (2003). Factors associated with development of speech production skills in children implanted by age five. *Ear Hear*, 24(1 Suppl), 36S–45S.
5. Litovsky, R.Y., Johnstone, P.M., Godar, S., Agrawal S, Parkinson A, Peters R, Lake J. (2006a). Bilateral cochlear implants in children: Localization acuity measured with minimum audible angle. *Ear Hear*, 27, 43–59.
6. Galvin, K.L., Mok, M., Dowell, R.C. (2007). Perceptual benefit and functional outcomes for children using sequential bilateral cochlear implants. *Ear Hear*, 28, 470–482.
7. Litovsky, R.Y., Johnstone, P.M., Godar, S.P. (2006b). Benefits of bilateral cochlear implants and/or hearing aids in children. *Int J Audiol*, 45 Suppl 1, S78–S91.
8. Sarant J., Harris D., Bennet L., Bant S. (2014). Bilateral versus unilateral cochlear implants in children: a study of spoken language outcomes. *Ear Hear*. 2014 Jul-Aug;35(4):396-409
9. Rachovitsas D., Psillas G., Chatziannakidou V., Triaridis S., Constantinidis J., Vital V. (2012). Speech perception and production in children with inner ear malformations after cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012 Sep;76(9):1370-4.
10. Weber B.P., Dillo W., Dietrich B., Maneke I., Bertram B., Lenarz T. (1998). Pediatric cochlear implantation in cochlear malformations. *Am J Otol* 1998;19:747-53.
11. Monsell, E.M., Jackler, R.K., Linthicum Jr. F.H. (1987). Congenital malformations of the inner ear: histologic findings in five temporal bones. *Laryngoscope*, 97 (Suppl. 40) (1987), pp. 18–24.
12. Buchman, C.A., Copeland, B.J., Yu, K.K., Brown, C.J., Carrasco, V.N., and Pillsbury, H.C. (2004). Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *The Laryngoscope* 114, 309–316.
13. Lee, K.H., Lee, J., Isaacson, B., Kutz, J.W., and Roland, P.S. (2010). Cochlear implantation in children with enlarged vestibular aqueduct. *The Laryngoscope* 120, 1675–1681.
14. Lee, K.H., Isaacson, B., Kutz, J.W., Gupta, S., and Roland, P.S. (2014). Cochlear Implantation in Children with Inner Ear Anomalies. In Abstracts of the International Conference on Cochlear Implants and Other Implantable Auditory Technologies, (Munich, Germany),.
15. Hogan C.A., Turner C.W. (1998). High-frequency audibility: benefits for hearing-impaired listeners. *J Acoust Soc Am* 1998;104:432–41
16. Huarte R.M., Roland J.T. Jr. (2014). Toward hearing preservation in cochlear implant surgery. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2014; 22:349–352
17. Adunka O.F., Dillon M.T., Adunka M.C., King E.R., Pillsbury H.C., Buchman C.A. (2013). Hearing preservation and speech perception outcomes with electric-acoustic stimulation after 12 months of listening experience. *Laryngoscope*. 2013 Oct;123(10):2509-15

19. Skarzynski H., Matusiak M., Lorens A., Furmanek M., Pilka A., Skarzynski P.H. (2016). Preservation of cochlear structures and hearing when using the Nucleus Slim Straight (CI422) electrode in children. *J Laryngol Otol.* 2016 Apr;130(4):332-9.
20. Anagiotos A., Hamdan N., Lang-Roth R., Gostian A.O., Lüers J.C., Hüttenbrink K.B., Beutner D. (2015). Young age is a positive prognostic factor for residual hearing preservation in conventional cochlear implantation. *Otol Neurotol.* 2015 Jan;36(1):28-33.
21. Van de Heyning P., Vermeire K., Diebl M., Nopp P., Anderson I., De Ridder D. (2008). Incapacitating unilateral tinnitus in single-sided deafness treated by cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2008 Sep;117(9):645-52.
22. Távara-Vieira D., De Ceulaer G., Govaerts P.J., Rajan G.P. (2015). Cochlear implantation improves localization ability in patients with unilateral deafness. *Ear Hear.* 2015 May-Jun;36(3):e93-8.
23. Zeitler D.M., Dorman M.F., Natale S.J., Loiselle L., Yost W.A., Gifford R.H. (2015). Sound Source Localization and Speech Understanding in Complex Listening Environments by Single-sided Deaf Listeners After Cochlear Implantation. *Otol Neurotol.* 2015 Sep;36(9):1467-71.
24. Vlastarakos P.V., Nazos K., Tavoulari E.F., and Nikolopoulos T.P. (2014). Cochlear implantation for single-sided deafness: the outcomes. An evidence-based approach. *Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngol. Off. J. Eur. Fed. Oto-Rhino-Laryngol. Soc. EUFOS Affil. Ger. Soc. Oto-Rhino-Laryngol. - Head Neck Surg.* 271, 2119–2126.