

Potenciales evocados auditivos de estado estable en el estudio de dos pacientes con neuropatía auditiva

M. C. Tapia Toca*, G. Savio López**

*ORL Pabellón nº 8. Hospital Clínico San Carlos e Instituto Antolí Candela. Madrid. **Centro de Neurociencias de Cuba. La Habana.

Resumen: *Introducción:* En este trabajo se describen los resultados de la introducción de la técnica de potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee) en dos pacientes con neuropatía auditiva (NA). Los objetivos fundamentales del estudio han sido corroborar que los generadores de los PEAee que se producen ante estímulos tonales modulados en amplitud entre 80-100 Hz, coinciden con los de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) a estímulo click. Además, demostrar la validez de esta técnica en el diagnóstico de las neuropatías auditivas, sobre todo en los pacientes pediátricos. *Material y métodos:* Dos niños con NA por hiperbilirrubinemia, edades 18 meses y 10 años han sido estudiados con PEAee (tonos en 500, 1000, 2000 y 4000Hz) modulados en amplitud entre 80-100 Hz y con PEATC mediante clicks. Además de un audiograma conductual; reflejo estapedial, otoemisiones acústicas (OEA) y Resonancia magnética (RNM) de oídos-cerebral. *Resultados:* En ambos niños, existen diferencias entre las pruebas electrofisiológicas y las pruebas audiológicas conductuales. En los dos tipos de potenciales evocados, los umbrales auditivos encontrados manifiestan un similar comportamiento, puesto que las dos técnicas han reflejado un aumento considerable de los umbrales auditivos que no corresponden con la audiometría conductual de ambos pacientes, cuyos umbrales muestran hipoacusias de grado leve. Las OEA y la RNM sin alteraciones. *Conclusiones:* La afectación en el sincronismo neuronal auditivo propia de las neuropatías auditivas justifica la alteración de los PEAee y de los PEATC. La elevación de los umbrales electrofisiológicos de los PEAee entre 500Hz- 4000Hz, pone de manifiesto que para indicar una adaptación protésica en los pacientes pediátricos con NA, debemos basarnos en los resultados del audiograma conductual, siendo complicado en algunos lactantes realizar con fiabilidad esta audiometría. La presencia de OEA demuestra la integridad de las células ciliadas externas. Se puede afirmar que tanto los PEAee como los PEATC, en conjunto con las otoemisiones acústi-

cas o los microfónicos cocleares, son en la actualidad las pruebas electrofisiológicas auditivas imprescindibles para el diagnóstico de las neuropatías auditivas

Palabras clave: Neuropatía auditiva. Potenciales evocados auditivos de estado estable. Audiología infantil. Electroaudiometría

Stable auditory evoked potentials in the study of two patients with auditory neuropathy

Abstract: *Introduction:* We described the results of the auditory multiple steady state response (MSSR) technique in the assessment of two patients with auditory neuropathy (AN). The aim of this study was to corroborate the correspondence between the MSSR generators elicited by amplitude modulated tones ranging between 80-100 Hz, with the generators of auditory brain stem response (ABR). Moreover, we would also try to demonstrate the validity of the MSSR in the diagnosis of AN in children. *Material and Methods:* Two children diagnosed of hyperbilirrubinemia, aged, 18 months and 10 years have been studied with MSSR (500, 1000, 2000 and 4000Hz); ABR with clicks; OAE; behavioural audiometry; MRI and acoustic reflexes. *Results:* A difference between electrophysiological and behavioural audiogram in both cases diagnosed with auditory neuropathy have been found. The auditory thresholds were similar using the two types of evoked potentials (MSSR and ABR). Both techniques showed an increment of auditory threshold congruous with a severe auditory impairment, while behavioural audiometry showed only a mild elevation of auditory threshold. We can also see how the threshold differed between frequencies using behavioral audiometry and MSSR. *Conclusion:* It is concluded that our findings are in agreement with previous studies and they sustain the theory about the coincidence of MSSR at fast rate (80-110 Hz) and ABR generators. Also, we demonstrate the usefulness of the MSSR as an objective electroaudiometric tool in patients with auditory neuropathy as ABR. This technique is thus a recommendable test to complete the audiological study in infants with AN, to establish a more precise treatment.

Key words: Auditory neuropathy. Stable auditory evoked potentials. Audiology in infants. Electroaudiometry.

Correspondencia: María Cruz Tapia Toca
Servicio de ORL
Hospital Clínico San Carlos - Pabellón 8
Dr. Martín Lagos, s/n
28040 Madrid
E-mail: mcruztapia@hotmail.com
Fecha de recepción: 17-6-2004
Fecha de aceptación: 25-4-2005

INTRODUCCIÓN

La neuropatía auditiva es una enfermedad caracterizada por el déficit de la audición fundamentalmente para la comprensión de la palabra, con potenciales evocados auditivos del tronco cerebral ausentes o alterados. Por el contrario, las otoemisiones acústicas transitorias (OEAT) y los microfónicos cocleares (MC) están conservados^{1,2}. En la actualidad, para el diagnóstico de las neuropatías auditivas son fundamentales la realización de estas pruebas, además de una anamnesis y exploración física otorrinolaringológica (ORL) y neurológica exhaustiva. La función de las células ciliadas externas (CCE) de la cóclea, se estudia mediante las OEAT o los MC, mientras que la conducción eléctrica del nervio auditivo en su porción periférica y su trayecto por el tronco cerebral se evalúa con el registro de los PEATC¹. La audiometría tonal en estos pacientes es heterogénea en cuanto a la presencia de hipoacusia en las frecuencias graves, en las agudas o en toda la gama de frecuencias. El grado de hipoacusias oscila de ligera a profunda². En la mayoría de las veces la afectación es bilateral y simétrica^{2,3}. Otra prueba conductual importante es la logaudiometría donde podemos encontrar una desproporcionada falta de comprensión de la palabra que no suele corresponder con la pérdida auditiva reflejada en el audiograma tonal^{1,3}. El reflejo estapedial es negativo en los pacientes con NA probablemente por la alteración en la sincronización neuronal en el VIII par craneal^{1,3}.

Entre las causas de las neuropatías auditivas se encuentran algunas enfermedades neurológicas de origen genético sensitivo motor como la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y la ataxia de Friedreich¹. La mutación Q829X en el gen OTOF que codifica la síntesis de otoferlina, proteína que se expresa en las células ciliadas internas (CCI) y sus sinapsis⁴. También son causas de neuropatías auditivas las enfermedades adquiridas perinatales como la hiperbilirrubinemia, la anoxia y los recién nacidos prematuros³. Las enfermedades infecciosas, inmunológicas y metabólicas son otros de los orígenes de las NA¹. En otro grupo de pacientes no se ha podido establecer la causa y se han denominado idiopáticas^{1,3}.

Arnold Starr y cols¹ publican como probable localización de las alteraciones de esta entidad clínica, las CCI de la cóclea, las sinapsis entre éstas y las fibras del VIII par craneal, las neuronas en el ganglio espiral, los axones de las neuronas ganglionares en su trayecto hacia el tronco cerebral o una combinación de las anteriores.

Es indiscutible el papel de las OEAT y de los PEATC a click en el diagnóstico de las neuropatías auditivas, siendo escasa la bibliografía sobre la nueva técnica electrofisiológica de PEAAe en el estudio de estos pacientes.

Los potenciales evocados auditivos de estado estable son respuestas obtenidas por estímulos que ocurren a una frecuencia suficientemente rápida, de manera que la respuesta provocada por un estímulo, se superpone a la del estímulo precedente⁵. Esta superposición causa una respuesta periódica que se alcanza a una determinada frecuencia de

estimulación. Con fines audiométricos, las técnicas de estado estable tienen ventajas sobre los PEATC a click:

1- Los PEAAe permiten el uso de estímulos de estado estable tales como los tonos continuos con una amplitud modulada sinusoidalmente. Estos estímulos tienen un contenido espectral más circunscrito con un primer pico a nivel de la frecuencia portadora, otro a la frecuencia portadora más la frecuencia de modulación, y un tercero a la frecuencia portadora menos la frecuencia de modulación⁶. Estas características de los tonos modulados los convierten en estímulos más específicos en frecuencia que los clicks utilizados para los registros de PEATC. El click produce una activación amplia de toda la membrana basilar, pero se conoce que la respuesta deriva fundamentalmente de la región basal de la cóclea donde se codifican las frecuencias agudas (2-3 KHz)⁷. De manera que con una exploración mediante PEATC a click, no se puede estimar un audiograma detallado por frecuencias.

2- Por la periodicidad de las respuestas de estado estable, éstas son fácilmente llevadas del dominio del tiempo al dominio de la frecuencia, lo que permite que las mediciones de la amplitud y la fase de la respuesta, sean muy simples a una determinada frecuencia de estimulación⁸.

3- Existen claros procedimientos estadísticos para determinar la presencia de estas respuestas de estado estable en el dominio de la frecuencia⁹. Por lo tanto, a diferencia de otras exploraciones electrofisiológicas como los PEATC, que requieren mayor pericia por parte del especialista para interpretar los resultados (la respuesta umbral se identifica por la inspección visual de los registros). En cambio, en el caso de la audiometría mediante PEAAe se logra una mayor objetividad con la detección automática de la señal¹⁰ y por consiguiente un audiograma electrofisiológico en las frecuencias de 500- 1000- 2000 y 4000Hz.

4.- Los PEAAe pueden obtenerse a diferentes frecuencias de estimulación. Lins y cols⁶ sugirieron que cuando se utilizan frecuencias de estimulación entre 80 y 100 Hz, la respuesta se origina por superposición de los potenciales de corta latencia (PEATC). Los PEATC a click están compuestos por componentes rápidos (ondas I a V) y un componente lento que contiene una onda vertex positiva con latencia igual a la de la onda V, seguida de una lenta negatividad (SN10) con un pico entre los 10-12 milisegundos^{11,12}. La energía principal en este componente lento está alrededor de los 100 Hz. Cuando los estímulos son presentados con una frecuencia de estimulación entre 80-100 Hz, estas ondas pueden superponerse para dar una respuesta periódica como los PEAAe⁶.

Los objetivos de este estudio son: corroborar como se describe por otros autores⁶, que los generadores de los PEAAe que se producen ante estímulos tonales modulados en amplitud entre 80-100 Hz, coinciden con los de los PEATC a estímulo click. Demostrar la validez de esta técnica en el diagnóstico pediátrico de las neuropatías auditivas, como ha quedado patente con los PEATC. Además, valorar si los PEAAe, proporcionan información sobre la configuración audiométrica entre las frecuencias de 500Hz-4000Hz.

MATERIAL Y MÉTODOS

Pacientes

Se han estudiado 2 niños con neuropatía auditiva: paciente n° 1 de 10 años y paciente n° 2 de 18 meses de edad respectivamente, en el momento de asistir a nuestra consulta.

Historia clínica del paciente n° 1

Antecedentes personales de hiperbilirrubinemia perinatal (21 miligramos/dl) requiriendo fototerapia. Diagnosticado a los 4 años de edad una hipoacusia profunda bilateral, al detectarle el umbral de la onda V de los PEATC en 95 dB bilateralmente. Posteriormente con la adaptación de audífonos mostró una intolerancia a los mismos. A los 6 años de edad observaron sus familiares y en el colegio que respondía a los sonidos cotidianos como el timbre del teléfono, aunque existía una falta de comprensión del lenguaje.

Historia clínica del paciente n° 2

Remitido a nuestra consulta para descartar una hipoacusia por antecedentes de prematuridad (30 semanas de gestación), bajo peso (1.800 gramos) e hiperbilirrubinemia (22 miligramos/dl).

A cada niño se le realizó una anamnesis y examen físico ORL y neurológico. Ambos casos fueron evaluados, siguiendo la metodología publicada en^{13,14} con PEATC a click; reflejo estapedial en 0,5, 1, 2 y 4 KHz ipsilateral y contralateral al oído estimulado; timpanometría; OEAt; audiometría tonal y verbal en el paciente n° 1 y un audiograma conductual por observación del comportamiento en el paciente n° 2.

También se obtuvo en los dos casos, un estudio de genética molecular para descartar mutaciones de genes implicados en sorderas, así como una resonancia magnética de los oídos internos, de los ángulos pontocerebelosos y cerebral (RNM).

Metodología para el registro de los potenciales evocados auditivos de estado estable

Se utilizaron como estímulos tonos continuos modulados en amplitud, presentados simultáneamente; técnica conocida como PEAee a múltiples frecuencias^{6,10}. Los tonos fueron de 0,5, 1, 2 y 4 KHz, modulados a 95, 98, 101 y 105 Hz respectivamente. La profundidad de modulación fue del 95%. La intensidad del estímulo se varió buscando el umbral entre 110 y 40 dB HL, presentándose monoauralmente a través de auriculares TDH 49.

El estímulo acústico fue calibrado con un sonómetro Brüel & Kjaer, modelo Investigator 2260. El estímulo multi-

frecuencial (MF), se calibró separadamente para cada frecuencia usando tonos puros.

El estímulo multifrecuencial fue automáticamente ajustado para asegurar que la energía acústica medida en dB SPL en cada frecuencia, correspondiese con los valores nominales en dB HL especificados en el software.

Los 2 niños durante el registro se mantuvieron relajados, acostados en una habitación silenciosa con un ruido ambiente de 49 dB (A).

Procedimiento de Registro

Los PEAee fueron obtenidos con el equipo AUDIX (Neuronic S.A, Habana), que consta de un hardware especializado conectado a un ordenador. La operación del sistema se realiza mediante un software especialmente diseñado para la adquisición y análisis de potenciales evocados auditivos tanto transitorios como potenciales auditivos de estado estable a múltiples frecuencias¹³. Se utilizaron electrodos de disco de plata clorurados (Ag/AgCl), fijados al cuero cabelludo con pasta conductora. La colocación de los electrodos fueron: vertex (activo), mastoide ipsilateral (referencia) y mastoide contralateral (tierra), controlándose que las impedancias estuvieran por debajo de 5 Kohms.

Los PEAee fueron amplificados con una ganancia de 100.000 y filtrados analógicamente con un ancho de banda entre 10 y 300 Hz. La FFT (Transformada Rápida de Fourier) fue calculada en línea y durante la promediación, el espectro de la respuesta se actualizó continuamente en la pantalla del ordenador. Para la detección de la respuesta se utilizó el indicador estadístico T2 de Hotelling (T2H)⁹.

RESULTADOS

Paciente n° 1

La exploración física ORL y neurológica fue normal.

En la RNM no se detectó anomalías en los oídos, en los ángulos pontocerebelosos o en el cerebro.

La timpanometría con curvas normales, tipo A, en ambos oídos y ausencia de los reflejos estapediales en 500-1000-2000-4000 Hz en la estimulación ipsilateral y contralateral.

Audiometría tonal: Se le realizó un examen audiométrico apreciándose un aumento del umbral auditivo en las frecuencias de 500 y de 1000 Hz en 30 dB y en 25 dB, en las frecuencias 2000 y 4000 Hz respectivamente en ambos oídos.

Audiometría Verbal: La discriminación máxima verbal fue del 56% en el oído derecho y del 60% en el oído izquierdo, siendo desproporcionadamente baja respecto al audiograma tonal.

OEAt: Normales bilateralmente, amplitudes en 18 dB SPL.

PEATC a click: El umbral de la onda V en 80 dB a 7,2

milisegundos bilateralmente y ausencia de los componentes I- II-III.

El estudio de genética molecular, para valorar las mutaciones genéticas más frecuentes que causan hipoacusia fue negativo.

Impresión diagnóstica: Hipoacusia neurosensorial bilateral de grado leve. Neuropatía auditiva de probable origen adquirido por hiperbilirrubinemia. No concuerda la respuesta conductual (hipoacusia leve en audiograma tonal) con la electrofisiológica en los PEATC.

Paciente n° 2

La exploración ORL y neurológica fue normal.

Se descartó anomalías en la RNM de los oídos, ángulo pontocerebelosos y cerebral. El resultado de las pruebas genéticas descartaron una hipoacusia de este origen.

Timpanogramas: Curvas tipo A, normales bilateralmente.

Audiometría Conductual (dB HL): Umbral auditivo promedio entre 500 a 4000 Hz en 40 dB (± 5 dB al tratarse de un niño de 1 año y medio de edad).

OEA: Normales en ambos oídos, amplitud de 14dB SPL.

PEATC a click: Umbral auditivo de la onda V en 90 dB oído derecho y en 80 dB en el oído izquierdo, sin obtenerse los componentes I-II-III.

Impresión diagnóstica: Hipoacusia neurosensorial bilateral de grado leve-moderada. Neuropatía auditiva de probable causa adquirida por los antecedentes perinatales del niño.

Hallazgos en los potenciales evocados auditivos de estado estable a múltiples frecuencias

Los resultados obtenidos en este estudio muestran que ambos niños con diagnóstico de neuropatía auditiva presentaron diferencias entre las pruebas electrofisiológicas (PEATC a clicks y PEAee) y las pruebas audiológicas conductuales. Sin embargo, entre los dos tipos de potenciales evocados estudiados, los umbrales auditivos encontrados mostraron similar comportamiento.

En la figura 1 se exponen los umbrales electrofisiológicos con PEAee a MF para las frecuencias estudiadas (0,5-1-2 y 4kHz), así como el umbral de la onda V del PEATC y la audiometría tonal del niño n° 1.

Nótese como las dos técnicas electrofisiológicas reflejan un aumento considerable de los umbrales auditivos compatibles con pérdidas auditivas severas, mientras que la audiometría conductual del paciente nos informa de sólo una leve elevación del umbral auditivo principalmente en 0,5 y 1 KHz. En este caso podemos apreciar también cómo la respuesta umbral a 500 Hz, tanto de la audiometría tonal como de la electrofisiológica con PEAee, está ligeramente elevada con respecto a las otras frecuencias.

En la figura 2, se puede comprobar los umbrales de las respuestas electrofisiológicas del paciente n° 2 y de la au-

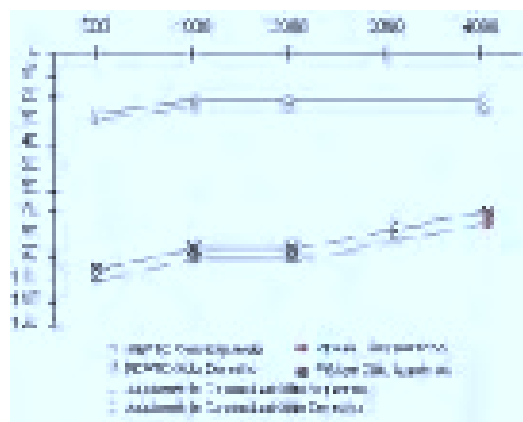


Figura 1. Paciente de 10 años con neuropatía auditiva. Se muestra la discrepancia de resultados entre el audiograma tonal con una pérdida bilateral de grado leve, que no corresponde con los umbrales auditivos de los PEATC y de los PEAee. Se observa que la respuesta en 500 Hz del audiograma tonal y de la electrofisiológica de los PEAee están ligeramente elevadas en relación al resto de las frecuencias.

diometría conductual por observación del comportamiento de este mismo caso. Aquí podemos valorar como los PEATC y los PEAee a MF muestran una similar pérdida auditiva de grado severo. En contraste, la audiometría conductual refleja una hipoacusia de grado leve-moderada en 40db (0,5-1-2-4 KHz). Los PEAee muestran umbrales más elevados en las frecuencias de 500, 1000 y 2000 Hz que a 4000 Hz y que al PEATC a click.

DISCUSIÓN

Los resultados de este estudio favorecen la teoría expuesta por Picton 1985⁷ de que los PEAee a frecuencias de estimulación entre 80 y 110 Hz, derivan fundamentalmente de la superposición de los PEATC.

Desde 1981 Galambos¹⁵ sugirió que la respuesta evoca-

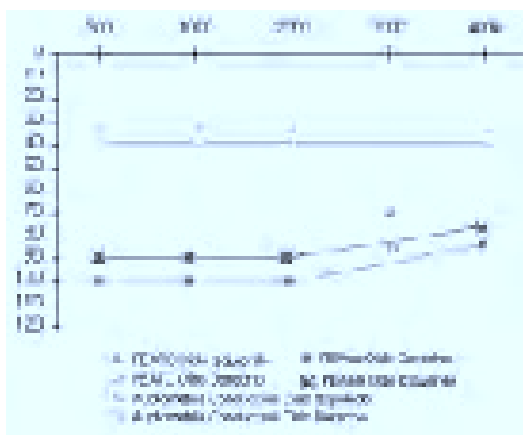


Figura 2. Paciente de 18 meses de edad con neuropatía auditiva. El audiograma conductual refleja una hipoacusia bilateral de grado leve o ligeramente moderada y las respuestas electrofisiológicas solo están presentes a elevadas intensidades de estimulación.

da auditiva de estado estable (o estacionario) a 40 Hz son el resultado de la superposición de los potenciales evocados auditivos transitorios de latencia media. Otros hallazgos realizados con estimulación eléctrica y magnética han sugerido esta misma idea^{16,17}. Sin embargo, existen referencias bibliográficas que plantean que esta superposición de la respuesta transitoria de latencia media, no es lo único que genera la respuesta de estado estable¹⁸, sino que además pudieran actuar otros mecanismos de seguimiento de algunos ritmos neuronales específicos¹⁹, en vez de o además de la superposición de la respuesta transitoria.

Acercas de la naturaleza de los PEAAe obtenidos específicamente por frecuencias de estimulación entre 80 y 110 Hz, Lins y cols 1995⁶ publicaron que los PEAAe obtenidos a estas frecuencias rápidas de estimulación son el resultado de la superposición de la onda V de los PEATC. Kiren y cols 1994²⁰, mostraron en ratas que las respuestas de estado estable estaban alteradas, cuando se lesionaba los colículos inferiores bilateralmente. Sin embargo el estudio de Lins y cols 1995⁶ refleja que la latencia aparente de los PEAAe es mayor que la que se espera en las respuestas auditivas de tronco cerebral. Para explicar este efecto, Picton y cols,²¹ sugieren que pueden estar relacionadas distintas vías multisinápticas en el tronco cerebral o en la corteza, por lo que la respuesta registrada puede ser una combinación de respuestas corticales y del tronco cerebral.

Nuestro interés ha sido comparar la respuesta del tronco cerebral a estímulos transitorios (PEATC a click), con la de PEAAe a múltiples frecuencias en dos pacientes con neuropatía auditiva, para comprobar si existían diferencias entre las mismas. Como está descrito en la literatura y en la introducción de este trabajo, las neuropatías auditivas se caracterizan por presentar un registro de PEATC completamente en contradicción con el audiograma conductual del paciente. En esta patología hay una desincronización de la respuesta eléctrica del tronco cerebral con el resultado de un PEATC muy alterado o ausente e hipoacusias de grado leve o moderado en bastantes de los pacientes, excepto en las NA de origen genético como las mutaciones en el gen *OTOF*⁴, cuya pérdida auditiva es severa-profunda bilateralmente.

Al realizarles a estos 2 pacientes también los PEAAe pudimos comprobar que la respuesta de los mismos coincidía en gran medida con la de los PEATC.

Existen hasta la actualidad pocas referencias en la bibliografía sobre el comportamiento de los PEAAe en pacientes con neuropatías auditivas. Rance et al 1998²² estudió 3 niños donde no aparecía respuesta identificable con los PEATC y sí tenían el potencial microfónico coclear (respuesta de las CCE en la coclea). Estos niños presentaron también PEAAe alterados con umbrales a elevadas intensidades de estimulación. Posteriormente, Rance y cols,²³ ampliando la casuística, registran los PEAAe en 20 niños con neuropatía auditiva y obtuvieron resultados similares. Por su parte, Picton y cols,²⁴ no encontraron respuesta en los PEAAe en un niño con neuropatía auditiva, cuya audiometría conductual mostró una ligera pérdida auditiva.

Nuestros resultados coinciden con los estudios anterior-

res y apoyan la teoría de que los generadores de los PEAAe son los mismos que los del PEATC y aunque también sea posible que participen otras áreas, estos hallazgos indican que los PEAAe son provocados fundamentalmente por la superposición de la onda V del PEATC generada en los colículos inferiores del tronco cerebral.

Es conveniente señalar que nuestro trabajo tiene una pequeña muestra de sólo 2 pacientes con neuropatía auditiva y que aunque este estudio se suma a los mencionados previamente, siguen siendo aún pocos los pacientes con NA valorados con la técnica de PEAAe. Futuras publicaciones con un mayor número de casos pueden dar más solidez a las afirmaciones anteriormente expuestas.

Otro de los objetivos de este estudio ha sido tratar de encontrar con los PEAAe una mayor y más completa información audiométrica en estos pacientes que la que se podía obtener con el PEATC. En ambos casos las audiometrías con PEAAe han reflejado el umbral auditivo más elevado en las frecuencias graves que en las frecuencias agudas. La respuesta umbral en las altas frecuencias del PEAAe coincidió con la respuesta umbral del PEATC, lo que corresponde con lo que ya se ha descrito en la literatura de que la respuesta del PEATC con estímulo click deriva fundamentalmente de la región entre 2 y 4 KHz⁶. En el caso n° 1, que por su edad se le pudo realizar una audiometría tonal, tanto en la audiometría con PEAAe como en la tonal, ha existido un umbral auditivo ligeramente mayor para la frecuencia de 500 Hz que para el resto de las frecuencias (figura 1). Por otra parte, aunque está demostrada la utilidad de los PEAAe, como herramienta electroaudiométrica objetiva en la caracterización por frecuencias de la audición^{6,10,13}, precisando mejor la adaptación protésica en la infancia, con patologías auditivas periféricas que no correspondan a las neuropatías auditivas, resulta complejo con los PEATC y también con los PEAAe, indicar una adaptación de audífonos en las NA. Es patente la discrepancia con relativa frecuencia, entre los umbrales auditivos de las pruebas electrofisiológicas y las conductuales en las NA, como queda demostrado en los dos pacientes que presentamos y en otros similares^{23,24}. En este sentido, para instaurar en los casos que lo requieran un tratamiento con audífonos, la audiometría conductual es la prueba apropiada en los niños con NA, teniendo presente su limitación en los lactantes menores de seis meses y en los pacientes con déficits neurológicos asociados, ante la falta de colaboración en estas audiometrías.

La causa de la NA en estos dos niños es con toda probabilidad de origen adquirido por hiperbilirrubinemia en el paciente n° 1 y por prematuridad e hiperbilirrubinemia en el paciente n° 2. La vulnerabilidad de la vía auditiva debido a la hiperbilirrubinemia ha sido demostrada por Chisin²⁵ ante la ausencia de los PEATC y la presencia de los MC en 13 pacientes con esta patología perinatal que mostraron hipoacusias de grado leves o moderadas en sus audiogramas conductuales, concluyendo que la falta de sincronismo neuronal en el VIII par craneal, puede estar presente en estos casos debido a la toxicidad provocada por el exceso de bilirrubina. Este origen podría explicar los resultados electrofi-

siológicos en los PEATC y en los PEAA de nuestros pacientes.

Como tratamiento rehabilitador del lenguaje, ambos pacientes están siendo tratados por un especialista en logopedia utilizando la palabra complementada. El paciente nº 1, tiene adaptado un audífono monoauralmente, experimentando una mejoría en la comprensión de la palabra con la adaptación. Por el contrario, el paciente nº 2, no ha mejorado la comprensión del lenguaje con la adaptación, optándose por prescindir de la misma ante el escaso beneficio que le aporta el audífono.

Creemos que los controles periódicos audiológicos respecto a la evolución de la audición de estos pacientes, el avance de las tecnologías electrofisiológicas, que nos permitan un diagnóstico precoz y topográfico más preciso sobre el origen de las NA. Así como, el descubrimiento de nuevas mutaciones de genes implicados en la sordera por NA, nos proporcionarían un diagnóstico más preciso de las etiologías que conllevan las neuropatías auditivas, permitiéndonos un mejor conocimiento en el manejo terapéutico de estos pacientes.

Referencias

1. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood L. J, Berlin C.I. Auditory neuropathy. *Brain* 1996;119:741-753.
2. Sininger Y, Oba S. Patients with auditory neuropathy: Who are they and what can they hear? En: Sininger Y, Starr A eds. *Auditory neuropathy: a new perspective of hearing disorders*, ed. Singular Thomson Learning 2001;15-36.
3. Tapia MC, Savio G, Almenar A, Moro M. Diagnóstico y tratamiento de la neuropatía auditiva. En: *Ars Medica editores. Practicas en ORL. Audiología. Técnicas de exploración. Hipoacusias neurosensoriales*. 2003;108-123.
4. Rodríguez Ballesteros M, Del Castillo FJ, Martín Y, Moreno A, Morera C y cols. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene. *Human Mutation* 2003;22:454-456.
5. Regan D. Comparison of transient and steady state methods. *Ann NY Acad Sci* 1982;388:45-71.
6. Lins OG, Picton PE, Picton TW, Champagne SC, Durieux-Smith A. Auditory steady-state responses to tones amplitude-modulated at 80-110 Hz. *J Acoust Soc Am* 1995;97:3051-3063.
7. Picton TW. Concluding Comments. *J Otolaryngol* 1985;Suppl 14:54-55.
8. Regan D. *Human brain electrophysiology: Evoked potentials and evoked magnetic fields in science and medicine*. Amsterdam: Elsevier, 1989;187-199.
9. Valdes JL, Perez-Abalo MC, Martín V, Savio G, Sierra C, Rodríguez E, Lins O. Comparison of statistical indicators for the automatic detection of 80 Hz auditory steady state responses. *Ear Hear* 1997;18: 420-429.
10. Savio G, Pérez-Abalo MC, Valdes JL, Martín V, Sierra C, Rodríguez E, et al. Potenciales evocados auditivos de estado estable a múltiples frecuencias: una nueva alternativa para evaluar la audición en forma objetiva. *Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello* 1997;25:87-97.
11. Suzuki T, Kobayashi K, Tagaki N. Effects of stimulus repetition rate on slow and fast components of auditory brain-stem responses. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol* 1986;65:150-156.
12. Pratt H, Bleich N, Feingold K. Three-channel Lissajous trajectories of auditory brainstem evoked potentials: Contribution of fast and slow components to planar segment formation. *Hear Res* 1990;43: 159-170.
13. Perez-Abalo MC, Savio G, Torres A, Martín V, Rodríguez E, Galán L. Steady state responses to multiple amplitude-modulated tones: An optimized method to test frequency-specific thresholds in hearing-impaired children and normal-hearing subjects. *Ear Hear* 2001;22:200-211.
14. Tapia MC, Lirola A, Moro M, Antolí Candela F. Neuropatía auditiva en la infancia. *Acta Otorrinolaringológica Esp* 2000;51:482-489.
15. Galambos R. A 40-Hz auditory potential recorded from the human scalp. *Nicolet Potentials* 1981;1:12.
16. Galambos R, Makeig S. Dynamic changes in steady-state potentials. In: Basar E, ed., *Dynamics of sensory and cognitive processing of the brain*. Berlin: Springer 1988;178-199.
17. Plourde G, Stapells DR, Picton TW. The human auditory steady-state evoked potentials. *Acta Otolaryngol Suppl* 1991;491:153-159.
18. Azzena GB, Conti G, Santarelli R, Ottaviani F, Paludetti G, Maurizi M. Generation of human auditory steady-state responses (SSRS). I: Stimulus rate effects. *Hear Res* 1995;83:1-8.
19. Basar E, Rosen B, Basar-Eroglu C, Greitschus F. The associations between 40 Hz-EEG and the middle latency response of the auditory evoked potential. *Int J Neurosci* 1987;33:103-117.
20. Kiren T, Aoyagi M, Furuse H, Koike Y. An experimental study on the generator of amplitude-modulation following response. *Acta Otolaryngol Suppl* 1994;511:28-33.
21. Picton TW, John S, Dimitrijevic A, Purcell D. Human Auditory Steady State Responses. *International Journal of Audiology* 2003 (Aceptado para publicar).
22. Rance G, Dowell RC, Rickards FW, Beer DE, Clark GM. Steady-state evoked potential and behavioral hearing thresholds in a group of children with absent click-evoked auditory brain stem response. *Ear Hear* 1998;19:48-61.
23. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell RC, King AM, Rickards FW, Clark GM. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 1999;20:238-252.
24. Picton TW, Durieux-Smith A, Champagne SC, Whittingham J, Moran LM, Giguere C, Beauregard Y. Objective evaluation of aided thresholds using auditory steady-state responses. *J Am Acad Audiol* 1998;9:315-331.
25. Chisin R, Perlman M, Schmer H. Cochlear and brainstem hearing loss following neonatal hyperbilirubinemia. *Ann Otol* 1979;88:352-357.