

Implante coclear en pacientes con inhabilidades especiales

Cochlear implant in multi-handicapped patients

Implante coclear em pacientes com inabilidades especiais

Parte I

Dra. Leonor Aronson (1), Fga. Nazarena Llobeta (2)

Resumen

Pacientes sordos profundos con handicaps físicos, cognitivos o sensoriales, pueden ser considerados candidatos a implantación coclear. Pero se debe considerar un muy estudiado y especial abordaje pre-implante quirúrgico y post-implante que seguramente va a requerir de un equipo multidisciplinario.

En esta **Primera Parte** del trabajo se consideran las posibles complicaciones que presentan algunos pacientes y que poseen asociada a su pérdida auditiva, algún tipo especial de inhabilidad como: Osificación coclear, Electrodo ubicados en escalas diferentes, Estimulación del Nervio Facial, Displasia Mondini, Cavidad común y Discapacidades Neurológicas.

En una **Segunda Parte** se presentarán los casos de 6 pacientes a los que se les colocó implante uni o bilateral y que poseían algún tipo de las inhabilidades mencionadas. Se expondrá el método de trabajo, los resultados obtenidos y las conclusiones a las que se arribó.

Palabras clave: implante coclear- inhabilidad asociada -malformación coclear.

Abstract

Introduction. Profoundly deaf patients with physical handicaps, whether cognitive or sensorial, can be considered as candidates for cochlear implantation. But for each patient, a depth studied and special approach shall be considered, which will surely need a multidisciplinary team, for the pre-implant, surgical and post-implant stages.

In this **First Part** of the work the possible complications that affects some patients, those of some special type of disability associated to the hearing loss such cochlear ossification, electrodes located in different scales, facial nerve stimulation, Mondini dysplasia, common cavity and Neurological Disability will be considered.

In a **Second Part**, 6 patients with unilateral or bilateral implant with some kind of the disabilities above mentioned working methods, results and conclusions that were reached will be exposed.

Key words: cochlear implant, associated disability, cochlear malformation.

Resumo

Pacientes surdos profundos com handicaps físicos, cognitivos ou sensoriais podem ser considerados candidatos à implantação coclear. No entanto, deve-se considerar uma abordagem muito estudada e especial anterior e posterior ao implante cirúrgico que, com certeza, exigirá uma equipe multidisciplinar.

Na **Primeira Parte** do trabalho, foram consideradas as possíveis complicações que alguns pacientes apresentam e que estão associadas à sua perda auditiva, algum tipo de inabilidade, como: ossificação coclear, eletrodos localizados em escalas diferentes, estimulação do nervo facial, displasia Mondini, cavidade comum e deficiência neurológicas.

Na **Segunda Parte**, serão apresentados os casos de 6 pacientes que receberam implantes uni ou bilaterais e que tinham alguma das inabilidades mencionadas.

(1) Consulta Privada: Malaver 420, Olivos, Tel. 11 57413553 - PhD leonoraronson@gmail.com

(2) Centro Terapéutico del Lenguaje y la Audición. E.E U.U 101. Tucumán. Tel. 0381-4754206 - Fonoaudióloga nazarenallobeta@gmail.com

Correspondencia a Leonor Aronson: Malaver 420, 1436, Olivos - Buenos Aires.

Método: Estes pacientes foram escolhidos por serem considerados representativos do que se deseja relatar. Expõe-se a ação tomada para cada um no que se refere a ligar e calibrar o implante coclear colocado, ajustando a metodologia de trabalho às características particulares de cada paciente.

Resultados: São relatados os parâmetros elétricos correspondentes à calibração dos seus processadores e os resultados obtidos em relação à patologia do paciente.

Conclusões: A maioria dos pacientes obtém benefícios com o seu implante coclear. O implante coclear pode ser de grande utilidade para pacientes com incapacidades associadas à sua perda auditiva, tomando as devidas precauções no trabalho com cada um.

Palavras-chaves: Implante coclear. Inabilidade Asociada. Má-formação coclear.

Introducción

Pacientes afectados de sordera profunda sensorineural bilateral, que además padezcan algún tipo de inhabilidad asociada a la pérdida, van a presentar problemas especiales, que deberán evaluarse cuidadosamente antes de decidir su candidatura al implante. Los tests de selección y evaluación no van a ser los corrientes y habrá que, en cada caso, ajustar las baterías que se utilizan normalmente para medir progresos, si los hay. De la evaluación de los resultados que se obtengan también surgirán dificultades e indecisiones.

Este tipo de paciente ha sido exhaustivamente investigado. Waltzman y col.¹ reportan que la población de niños con discapacidades asociadas a la auditiva, muestra mejoras sustanciales después de la implantación en lo que se refiere a la habilidad para percibir fonemas, palabras y oraciones utilizando sólo audición.

Bacciu y col.² informan que el implante coclear permitió a pacientes con múltiples discapacidades mejorar su calidad de vida, aumentando la confianza en sí mismos, independencia e integración social.

Daneshi y col.³ reportan el trabajo de 398 pacientes prelinguales con problemas asociados tales como retardo motor, emocional o cognitivo. Todos los pacientes mostraron un desarrollo significativo de la percepción del habla con excepción de un paciente sordo ciego.

Consideramos que este tipo especial de población, puede incluir candidatos a recibir una prótesis coclear y obtener beneficios de la misma, si se asiste a las dificultades individuales que presentan. En términos generales, la percepción del habla y adquisi-

sión del lenguaje van a estar lentificadas, comparadas con el ritmo de crecimiento de pacientes sin desórdenes asociados a la pérdida auditiva.

En este trabajo, en la segunda parte, se reportan los casos de 6 pacientes para los que se elaboró un plan individual y especial. En lo referente a la administración de elementos sonoros provistos por su prótesis coclear, se ajustaron los parámetros del procesador de sonidos al momento de encenderlo y/o calibrarlo, considerando en cada caso su específica condición. Esto significa que se modificaron los parámetros eléctricos para cada uno de los electrodos implantados, los modos y forma del estímulo aplicado y estrategias de codificación de la voz utilizadas.

Se reportarán casos de pacientes con osificación coclear, con estimulación del facial, cócleas afectadas de displasia Mondini, cavidad común y un paciente con síndrome neurológico.

Los resultados han sido muy variables pero en la mayoría de los casos positivos: el implante coclear resultó en algún tipo de beneficio que mejoró la condición de vida del paciente.

Veremos en esta primera parte, las características especiales que sobresalen en las situaciones que se van a describir.

I. Osificación coclear

La causa más común de osificación coclear es la meningitis⁴, que afecta no sólo el nervio auditivo sino que puede llegar a afectar el óptico.

Debido a que el tejido óseo es mal conductor de la electricidad y que hay una reducida población de células ganglionares, las cócleas osificadas van a mostrar valores de impedancia (Z) más altos que los normales y probablemente haya electrodos fuera de complianza. Para producir sensaciones auditivas, si los valores de Z son altos, puede ser necesario aplicar altos niveles de estimulación eléctrica de Máximo Confort (MC).

Una posible solución a esto, es ampliar el ancho del pulso del estímulo con la posible pérdida de velocidad de estimulación. En sistemas para los que la variable de estímulo es corriente eléctrica, el ancho de pulso puede ser manejado por el operador del soft de calibración; en sistema para los que la variable de estímulo es carga eléctrica, el pulso se ensancha automáticamente al incrementar la amplitud del estímulo.

Otra posible solución es colocar un sistema de electrodos cortos (comprimidos, menor distancia entre electrodos). En ese caso, a los niveles más altos de corriente eléctrica necesarios para estimular

la cóclea osificada, se suma el hecho de que los campos eléctricos entre electrodos adyacentes se van a superponer, dando lugar a una percepción de la frecuencia (pitch) poco diferenciada entre electrodos. Además, si debido a la osificación se ha introducido la vaina de electrodos de modo que sólo está estimulada la base coclear, la percepción auditiva puede ser de alto pitch.

Otra posible solución para la osificación es el uso de los electrodos bifurcados, los que justamente fueron diseñados para cócleas en las que la inserción de electrodos no puede realizarse completamente. Los electrodos bifurcados se ubican en la porción superior e inferior de la cóclea.

La figura 1 muestra un sistema de electrodos bifurcados pertenecientes a la firma Med El (Split GB^a). Consiste en dos bandas de electrodos: una de 7 electrodos, otra de 5. En las figuras 1a y 1b pueden verse dos posibles configuraciones.

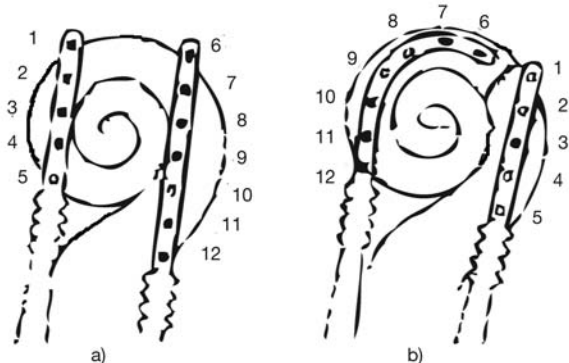


Figura 1 a): Electrodos bifurcados donde el electrodo 12 es el más basal y el electrodo 5 el más apical. b): electrodo 5 es el más basal y electrodo 12 el más apical. Gentileza Med El Latinoamérica.

Otro sistema de electrodos bifurcados es el CI24M Double Array de la firma Cochlear. Los electrodos activos están numerados de 1 a 11 (arreglo basal) y de 12 a 22 (arreglo apical).

La Figura 2 ilustra el sistema y como ejemplo se muestran dos posibles situaciones quirúrgicas: a) abordaje standar y b) abordaje retrógrado.

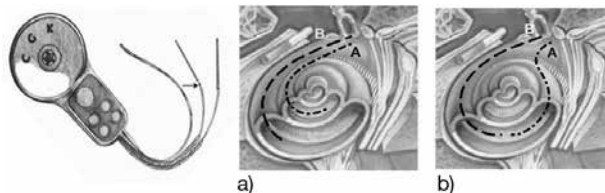


Figura 2. Sistema CI24M Doble Array. a) abordaje quirúrgico standard; b) abordaje retrógrado. A) arreglo apical; B) arreglo basal. Gentileza de Cochlear America Latina S.A.

^a Electrodo diseñado por Göram Bredberg.

En general se observa que la discriminación de pitch es menor en el arreglo de electrodos apicales. Aún así, los pacientes mejoran sus resultados adicionando el arreglo apical.

La osificación coclear puede impedir la inserción completa de la vaina de electrodos, por lo que el rendimiento de los pacientes va a ser menor que el que muestran pacientes con inserción completa. Como se mencionó, el número de electrodos que puedan insertarse y encenderse va a influir en el rendimiento del paciente.

Debe tenerse en cuenta que la osificación coclear puede continuar aun después de colocados los electrodos⁵. Balkany y colaboradores⁶ describen la implementación de técnicas de fresado para la inserción de electrodos multicanal en cócleas parcialmente osificadas.

Es muy importante que el cirujano informe cómo han sido colocadas cada una de las vainas, para que en el encendido del procesador del paciente se haga la asignación frecuencia-electrodo que respete la tonotopía coclear.

II. Electrodos ubicados en escalas diferentes

La implantación del arreglo de electrodos se realiza en la escala timpánica por razones fisiológicas y anatómicas: distancia al ducto coclear adecuada, facilidad para el acceso e inserción. Diferentes grados de osificación laberíntica y fundamentalmente de la rampa timpánica representan en muchas ocasiones un verdadero desafío quirúrgico para la inserción de electrodos.

Steenerson y colaboradores⁷ estudiaron a dos pacientes con osificación severa en la escala timpánica que fueron implantados colocando los electrodos en la escala vestibular. A uno de los pacientes se le colocó un sistema Nucleus 22 cuyo arreglo de electrodos se insertó 23 mm; el otro paciente fue implantado con el mismo sistema colocando el arreglo de electrodos hasta el nivel del quinto anillo rígido. Ambos pacientes tuvieron un período post operatorio normal, sin vértigos ni complicaciones. Los autores reportan resultados similares a los que se obtienen en pacientes implantados con electrodos colocados en la rampa timpánica, tanto desde lo funcional como desde lo audiológico.

Kiefer y colaboradores⁸ reportan 4 casos de pacientes con escala timpánica obstruida que fueron implantados en la escala vestibular con un máximo de profundidad de inserción de 30 mm. Uno de los

pacientes fue implantado con un sistema Nucleus 22, otro con el sistema N24 y dos con el sistema Combi 40+. Los autores reportan resultados en escala vestibular, comparables a los obtenidos con inserción en escala timpánica. Proponen la escala vestibular como una alternativa válida en casos de cócleas osificadas a nivel de la rampa timpánica.

Aronson y Arauz⁹ reportan el caso de un paciente con electrodos implantados en escala timpánica en un oído y vestibular en el otro.

También en estos casos es muy importante que el cirujano informe cuántos electrodos se colocaron en cada una de las vainas para realizar una calibración respetando, lo más cercanamente posible, la tonotopía coclear.

III. Estimulación del facial

La estimulación del nervio facial (EF) post-implante coclear es una de las complicaciones más frecuentes. La corriente eléctrica, que de los electrodos se dirige a las células del ganglio espiral, puede llegar al nervio facial provocando desde un ligero cosquilleo en mejillas o labios, hasta una contracción facial visible y molesta.

Los factores que pueden producir EF pueden ser una malformación coclear, otosclerosis, osificación coclear, osteoporosis, fractura del hueso temporal.¹⁰⁻¹¹

Generalmente, la EF puede resolverse modificando los parámetros de la calibración: reduciendo los niveles de estimulación de los electrodos afectados, cambiando el modo de estimulación (si el sistema de implante lo permite), aumentando el ancho del pulso de estímulo, cambiando la estrategia de estimulación, apagando los electrodos afectados.

En los casos observados, los electrodos afectados han sido los correspondientes a las zonas medias-apicales (del 8 al 12) en los sistemas de 22 electrodos de Cochlear y los electrodos mediales (5 al 8) en el sistema Med El.

Cada cambio que se realice en la calibración de un paciente afectado por EF, tiene un precio: apagar electrodos (última opción) puede influir en la calidad de la percepción; aumentar el ancho del pulso reduce la propagación de la corriente, pero puede afectar la velocidad de estimulación; cambiar el modo de estimulación puede resultar desagradable para el paciente si ya estaba habituado a otro modo.

Es importante recordar que si algunos electrodos tienen un valor de MC reducido para evitar la

estimulación del facial, esos electrodos no quedarán ecualizados en sonoridad, en relación al resto de los electrodos para los que el MC es el solicitado por el paciente.

Las molestias producidas por la EF pueden ser tan intolerables como para que el paciente deje de usar su prótesis. Si la condición del paciente podría producirla, se debe informar antes de efectuar la cirugía.

IV. Displasia de Mondini

La displasia de Mondini es una malformación congénita del oído interno uni o bilateral. La cóclea está desarrollada en forma incompleta, tanto en la porción ósea como en la membranosa; hay una falta de formación de las zonas más apicales y posibles malformaciones en el vestíbulo y los canales semicirculares. Puede llegar a producir sordera sensorineural de distinto grado, desde moderadas a profundas. La cóclea tiene una vuelta y media y es más pequeña. El laberinto posterior puede ser normal o aparecer alteraciones, como dilatación del conducto endolinfático, de los conductos semicirculares o el vestíbulo. La displasia de Mondini ocurre por la detención del desarrollo del oído, antes de la octava semana de gestación.

Recién en 1967 los radiólogos pudieron diagnosticar la displasia de Mondini en personas vivas. Así se supo que la pérdida de audición suele ser asimétrica, fluctuante y progresiva. Casi todos los niños Mondini nacen con buena audición y la pierden paulatinamente. La afectación auditiva es frecuente, presentando restos auditivos en sonidos de frecuencias agudas.¹²⁻¹³

Numerosos trabajos reportan muy buenos resultados en pacientes niños y adultos con aplasia de Mondini a los que se les ha colocado un implante coclear.¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶

V. Cavidad común

En 1838 Cock pudo describir la presencia de una amplia comunicación entre la cóclea y el vestíbulo, a lo que le dio el nombre de cavidad común (CC) o única. Jackler¹⁷ pudo establecer que la malformación aparecía hacia la cuarta semana de gestación. Es posible que dicha falla se establezca cuando ya existe algún grado de diferenciación de células del ganglio espiral, lo que tendría relación con los resultados que se obtienen en pacientes a los que se les coloca un implante coclear¹⁸. La CC representa aproximadamente el 25% de las malformaciones co-

cleares aun cuando la cavidad única, exclusivamente, sólo represente alrededor del 1%¹⁹.

Existe la posibilidad de colocar un implante coclear a pacientes con CC, si se utilizan electrodos apropiados que contacten la periferia de la cavidad. Se necesitan electrodos cortos y circunferenciales que se puedan adosar a las paredes de la cavidad. Algunos cirujanos utilizan electrodos que presentan configuraciones precurvadas, los que permiten evitar que el arreglo se dirija al conducto auditivo interno.

Med El propone el uso de electrodos CMD (Custom Made Device)²⁰. En CC es posible que los electrodos se ubiquen sin respetar la organización tonotópica, dado que no se conoce con precisión la ubicación exacta del tejido neural. De acuerdo con Graham²¹ lo más probable es que esté localizado en la periferia de la cavidad.

El implante coclear tiene mayor probabilidad de complicaciones, sobre todo por los riesgos de fístula de líquido cefalorraquídeo, lesión de nervio facial, meningitis recurrente y dificultades en la inserción²².

VI. Discapacidades neurológicas

Para pacientes que presentan una hipoacusia severa, profunda o total combinada con una alteración neurológica, como ser parálisis cerebral, autismo, ceguera, síndrome de Down, el implante coclear posiblemente significará una mejoría en la calidad de vida aun cuando casi seguramente algunos tendrán resultados pobres. Van a mostrar un desarrollo limitado en su capacidad auditiva y será necesario aplicar en ellos técnicas de rehabilitación especial.

La parálisis cerebral infantil (PCI) se refiere a "un grupo de síndromes motores no progresivos, pero a menudo cambiantes, secundarios a lesiones o anomalías del cerebro, que surge en las etapas tempranas de su desarrollo"²³. En la parálisis cerebral infantil es difícil realizar una evaluación de tipo neuropsicológico con pruebas convencionales. Los pacientes van a presentar discapacidades motoras que van a impedir en gran medida realizar los tests de evaluación pre y post implante convencionales²⁴.

Varios niños afectados por distintos grados de desórdenes del espectro autista que han recibido un implante coclear, han sido estudiados por la Universidad de Michigan²⁵. Los niños fueron diagnosticados antes o después de recibir la prótesis coclear. Los autores reportan que si bien los resultados ob-

tenidos en los tests han sido pobres comparados con los resultados generales que se conocen, se han observados progresos en el comportamiento y la calidad de vida posteriores al implante, difícilmente cuantificables.

El implante coclear puede ser una opción para niños afectados por síndrome de Down (DS, trisomy 21) y sordera profunda sensorineural²⁶. El equipo médico, como en todos los casos que mencionamos, deberá desarrollar un programa especial para el paciente y su familia.

Como ya se mencionó, se reportarán 6 casos en la segunda parte de este trabajo.

Referencias

1. Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL. Cochlear Implants Performance of Multiply Handicapped Children Using Cochlear Implants. *American Journal of Otolaryngology*. 2000; 21:329-35.
2. Bacciu A, Pasanisi E, Vincenti V, Wileya S, Jahnke M, Meinzen-Derric M et al. Perceived qualitative benefits of cochlear implants in children with multi-handicaps. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2005; 69:791-8.
3. Daneshi A, Hassanzadeh S. Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. *The Journal of Laryngology & Otolaryngology* 2007; 121: 635-8.
4. Paparella MM, Sugiura S, Hoshino T. Familial progressive sensorineural deafness. *Archives of Otolaryngology* 1969; 90:44-51
5. Balkany T, Ganz B, Nadol JB Jr. Multichannel cochlear implants in partially ossified cochleas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988; (Suppl): 135: 3 -7.
6. Balkany T, Ganz B, Steenerson RL, Cohen NL. Systematic Approach to Electrode Insertion in the Ossified Cochlea. *Otolaryngol. Head Neck Surg*. 1996. 114(1):4-11.
7. Steenerson RL, Gary LB, Wynens MS. Scala Vestibuli Cochlear Implantation for Labyrinthine Ossification. *The American Journal of Otolaryngology* 1990, 11 No 5: 360-3.
8. Kiefer J, Weber Alexander, Pfennigdorff T, von Ilberg C. Scala vestibuli Insertion in Cochlear Implantation: valuable Alternative for Cases with Obstructed Scala Tympani. *ORL* 2000; 62: 251-6.
9. Aronson L, Arauz S. Bilateral cochlear implant user with a right ear scala vestibuli insertion and left ear scala tympani insertion: case report. *International Congress Series* 2006, Tom 1273;455-58. Editor WD Baumgartner. Vienna.
10. Kelsall DC, Shalloo JK, Brammeier TG, et al. Facial nerve stimulation after Nucleus 22-channel cochlear implantation. *Am J Otol*. 1997;18:336-41.
11. Bigelow DC, Kay DJ, Rafter KO, et al. Facial nerve stimulation from cochlear implants. *Am J Otol*. 1998;19:163-169.
12. Sancho Serrano E, Escorial Sanz O, Sebastián Cortés JM, et al. Malformación congénita del oído interno. Displasia de Mondini. *O.R.L. ARAGON* 2000; 3 (1) 38-9.
13. Mangabeira-Albernaz PL. The Mondini dysplasia from early diagnosis to cochlear implant. *Acta Otolaryngologica* 1983; 95:627-31.

- 14 Hoffman RA, Downey LL, Waltzman SB, Cohen NL. Cochlear Implantation in Children with Cochlear Malformation. *American Journal of Otolaryngology*. 1997; 18:184-7.
- 15 Miyamoto Richard T, McConkey Robbins, et al. Cochlear implantation in the Mondini inner ear malformation. *American Journal of Otolaryngology*. 1986; 17:241-314.
- 16 Daneshi A, Hassanzadeh S, Abasalipour P, Emamdjomeh H, Farhadi M. Cochlear implantation in Mondini dysplasia. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2003; 65(1):39-44.
- 17 Jackler RK, et al. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987 97 (3 Pt 2 supl 40): 2-14.
- 18 Ramos A, Cervera J, Valdivieso A, Pérez D, Vasallo JR, Cuyas JM. Implante coclear en malformaciones congénitas. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2005; 56: 343-8.
- 19 Torres Pazmiño JC, Marrugo Pardo GE. Malformación congénita del oído interno; cavidad única. *Rev.Fac.Med. Universidad Nacional de Colombia* 2010;58:71-4.
20. *Advances and Innovations in Cochlear Implant Electrodes: Electrode Arrays*. Med El. Disponible en <http://www.medel.com/technology-atraumatic-electrodes>. Folleto 2012. pdf.
21. Graham JM, Phelps PD, Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *Journal of Laryngology & Otolaryngology* 2000; 114:1-14.
22. Daneshi A, Hassanzadeh S. Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. *J. Laryngol Otol* 2007; 121(7): 635-8.
23. Mutch, L., Alberman E, Hagberg B, Kodana K, & Perat M. V. Cerebral Palsy. *Epidemiology: Where are now and here are we going? Developmental Medicine & Child Neurology*, 1992 Vol 34, 547-55.
24. Bacciu A, Pasanisi E, Vincent V, Di Lella F, <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0165587609000172-aff1> Guida M, Berghenti M, et al. Cochlear implantation in children with cerebral palsy. A preliminary report *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. Volume 73, Issue 5, May 2009, Pages 717-21.
25. Donaldson AL, Krista S, Heavner .S, Zwolan TA. *Measuring Progress in Children With Autism Spectrum Disorder Who Have Cochlear Implants*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(5):666-71.
- 26 Hans PS, England R, Provwse S, Young E, Sheehan PZ. UK and Ireland experience of cochlear implants in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 Mar;74(3):260-4.

Parte II

Resumen

Pacientes sordos profundos con handicaps físicos, cognitivos o sensoriales, pueden ser considerados candidatos a implantación coclear. Pero se debe considerar un muy estudiado y especial abordaje pre-implante quirúrgico y post-implante que seguramente va a requerir de un equipo multidisciplinario.

En la Primera Parte del trabajo se consideraron las posibles complicaciones que presentan algu-

nos pacientes y que poseen asociada a su pérdida auditiva, algún tipo especial de inhabilidad como: Osificación coclear, electrodos ubicados en escalas diferentes, estimulación del nervio facial, displasia de Mondini, cavidad común y discapacidades neurológicas.

En esta Segunda Parte se presentarán los casos de 6 pacientes a los que se les colocó implante uni o bilateral y que poseían algún tipo de las inhabilidades mencionadas.

Método: Estos pacientes fueron escogidos por considerarlos representativos de lo que se desea reportar. Se expone la actitud tomada para cada uno, en lo que se refiere al encendido y calibración del implante coclear que se colocó, ajustando la metodología de trabajo a las características particulares de cada paciente

Resultados: Se reportan los parámetros eléctricos correspondientes a la calibración de sus procesadores y los resultados obtenidos, en relación a su patología.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes obtiene beneficios con su implante coclear. El implante coclear puede ser de gran utilidad para pacientes con inhabilidades asociadas a su pérdida auditiva, tomando los debidos recaudos en el trabajo con cada uno.

Palabras clave: implante coclear- inhabilidad asociada -malformación coclear.

Abstract

Introduction. Profoundly deaf patients with physical handicaps, whether cognitive or sensorial, can be considered as candidates for cochlear implantation. But for each patient, a depth studied and special approach shall be considered, which will surely need a multidisciplinary team, for the pre-implant, surgical and post-implant stages.

In the First Part of the work the possible complications that affects some patients, those of some special type of disability associated to the hearing loss such cochlear ossification, electrodes located in different scales, facial nerve stimulation, Mondini dysplasia, common cavity and Neurologics Disability were considered.

In this Second Part 6 patients with unilateral or bilateral implant with some kind of the disabilities above mentioned will be exposed.

Method: These six patients were chosen as they are considered representative of what is desired to report. The attitude of each patient is reported, related to the switch-on and fitting of their cochlear device.

Results: It is exposed the way on which the sound processors were fitted by adjusting the electrical parameters of the speech processor and the methodology to the unique characteristics of their pathology, that was considered as the most suitable.

Conclusions: Most of the patients gets benefits from their cochlear implant in spite of their pathology. The cochlear implant can be very useful for patients with disabilities associated with their hearing loss, if taken reasonable cares in working with each of them.

Key words: cochlear implant - associated disability - cochlear malformation.

Resumo

Pacientes surdos profundos com deficiências físicas, cognitivas ou sensoriais, podem ser considerados candidatos à implantação coclear. No entanto, deve-se considerar uma abordagem muito estudada e especial prévia ao implante cirúrgico e posterior ao mesmo que, com certeza, exigirá uma equipe multidisciplinar.

Na primeira parte do trabalho, foram consideradas as possíveis complicações que alguns pacientes apresentam e que têm associadas à sua perda auditiva, algum tipo especial de inabilidade como: ossificação coclear, eletrodos localizados em escalas diferentes, estimulação do nervo facial, displasia Mondini, cavidade comum e deficiências neurológicas.

Nesta segunda parte, serão apresentados os casos de 6 pacientes que receberam implante uni ou bilateral e que tinham alguma das inabilidades mencionadas.

Método: Estes pacientes foram escolhidos por serem considerados representativos do que se deseja relatar. Expõe-se a atitude tomada para cada um no que se refere a ligar e calibrar o implante coclear colocado, ajustando a metodologia de trabalho às características particulares de cada paciente

Resultados: Foram relatados os parâmetros elétricos correspondentes à calibração dos seus processadores e os resultados obtidos em relação à sua patologia.

Conclusões: A maioria dos pacientes obtêm benefícios com o seu implante coclear. O implante coclear pode ser grande utilidade para pacientes com inabilidades associadas à sua perda auditiva, tomando as devidas precauções no trabalho com cada um.

Palavras-chaves: implante coclear- inabilidade associada - má-formação coclear.

Introducción

Pacientes afectados de sordera profunda sensorineural bilateral, que además padezcan algún tipo de inabilidad asociada a la pérdida, presentarán problemas especiales que deberán evaluarse cuidadosamente antes de decidir su candidatura al implante. Los tests de selección y evaluación no van a ser los corrientes y habrá que, en cada caso, ajustar las baterías que se utilizan normalmente para medir progresos, si los hay. De la evaluación de los resultados que se obtengan también surgirán dificultades e indecisiones.

Hemos mencionado en la Primera Parte varios trabajos de investigadores en relación a las patologías que se mencionan. Todos los autores reportan mejorías en la calidad de vida de los pacientes. Consideramos que este tipo especial de población puede incluir candidatos a recibir una prótesis coclear y obtener beneficios de la misma, si se asiste a las dificultades individuales que presentan. En términos generales, la percepción del habla y adquisición del lenguaje van a estar lentificados comparados con el ritmo de crecimiento de pacientes sin desórdenes asociados a la pérdida auditiva.

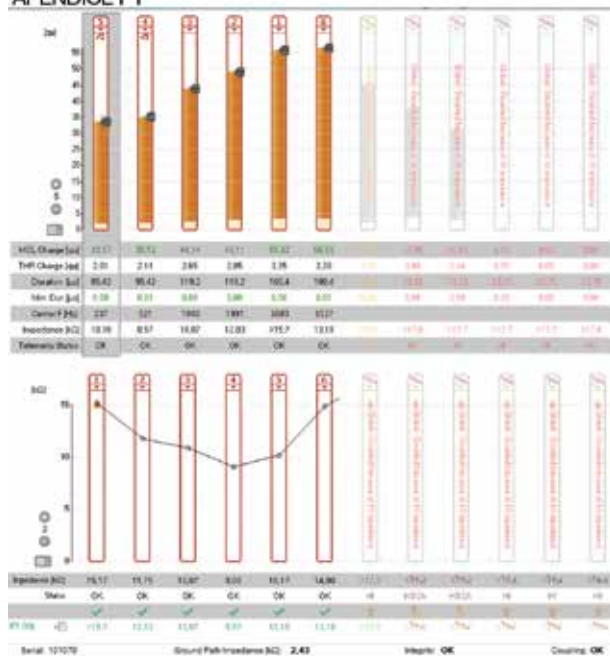
En lo que sigue se reportan 6 casos clínicos para los que se elaboró un plan individual y especial. En lo referente a la administración de elementos sonoros provistos por su prótesis coclear, se ajustaron los parámetros del procesador de sonidos al momento de encenderlo y/o calibrarlo, considerando en cada caso su específica condición. Esto significa que se modificaron los parámetros eléctricos para cada uno de los electrodos implantados, los modos y forma del estímulo aplicado y las estrategias de codificación de la voz utilizadas.

Casos clínicos

Paciente 1 (P1)

P1 es un paciente que a los 6 meses de edad tuvo meningitis, lo que le provocó sordera profunda sensorineural bilateral. Se controló el estado de su cóclea por medio de TACs realizadas mensualmente, observándose siempre configuración normal. En 1996, cuando el niño tenía 1 año, se decidió colocar un IC MedEl Combi 40+ en OI pero durante el proceso quirúrgico realizado 3 semanas después de la última TAC, se halló la cóclea osificada. Se implantó un sistema MedEl Comfort de dos canales, como única posible solución, sistema retroauricular que contiene la antena y los componentes electrónicos en un único encapsulado cerámico. Debido a las características del dispositivo implantado y a la disfunción coclear, adquirió lenguaje a un ritmo

APENDICE P1



P1. Mapa donde se observan 6 electrodos activos: 5 (más apical) 4-3-2-1-6 (basal) y las correspondientes impedancias.

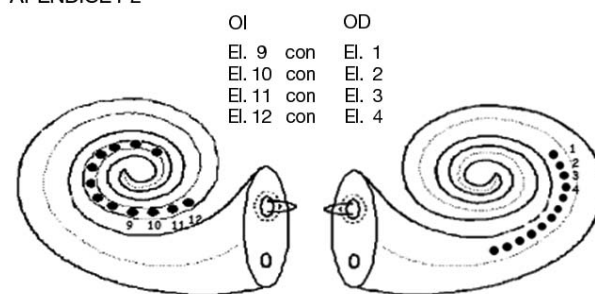
muy lento aun cuando auditivamente sus respuestas eran buenas.

Como ya se dijo, Paparella y Suguira (4) han estudiado la evolución de la osificación que ocurre como consecuencia de meningitis.

La osificación continuó su progreso y en 2008 se colocó un sistema MedEl Pulsar ci100 con electrodo Split (bifurcado) en OD. Se utilizó estrategia FSP (Procesamiento de Estructura Fina) y procesador Opus 2. Con el tiempo, quedaron activos sólo 4 electrodos, debido a los muy altos valores de impedancia que se registraban. El equipo de trabajo sugirió la parcial desosificación de la cóclea y la reimplantación en 2010 del mismo sistema MedEl Pulsar ci100, bifurcado, que utiliza en la actualidad. La vaina de electrodos 5, 4, 3, 2, 1 es la más apical. De la vaina basal, con electrodos 6, 7, 8, 9, 10, 11 y 12, sólo el electrodo 6 quedó activo. Actualmente tiene 6 electrodos activos.

El joven tiene buen nivel de lenguaje, buena comunicación, regular calidad de voz, nivel de escaridad acorde a su edad. El Apéndice (P1) muestra un mapa actual y las correspondientes impedancias. Obsérvese la distribución de los electrodos (asignación frecuencia-electrodo) considerando que tiene un sistema bifurcado y que se ha respetado la tonotopía de la cóclea.

APENDICE P2



P2. OD: escala vestibular; OI escala timpánica. Electrodo que producen igual percepción del pitch utilizando la distribución logarítmica de frecuencias (Ej.: electrodo 1 con electrodo 9).

Paciente 2 (P2)

Un joven músico tiene un accidente de tránsito como consecuencia del cual sufre fractura de la base del cráneo. Durante la internación hospitalaria padece una meningitis por neumococos. El tratamiento de la misma le produce sordera sensorineural profunda bilateral a las 48 horas de la internación. La Tomografía Computada (TC) de alta resolución mostró osificación en ambas cócleas, aparentemente menos notable en el OD. La resonancia magnética nuclear confirmó la integridad del VII par craneal, osificación y fibrosis bilateral.

Se decidió la colocación de un implante coclear en OD, pero en la cirugía se comprueba osificación total de la rama timpánica, por lo que se acuerda la colocación del arreglo de electrodos en la rama vestibular, que se encuentra permeable. Se colocó el sistema MedEl Combi+ Short, con inserción del arreglo completo de electrodos en el sector inferior y ascendente de la vuelta basal; posición basal-medial.

Dos meses después del encendido, P2 era capaz de reconocer habla en formato abierto, utilizando sólo el procesador de sonidos. Su voz era natural y su comunicación muy aceptable.

Seis meses después, el paciente solicita la colocación de otro implante en OI. El OI presentaba osificación en el tercio posterior del sector inferior de la vuelta basal. En este segundo acto quirúrgico se colocó el mismo sistema Combi 40+Short, pero los electrodos se ubicaron en rama timpánica. Dada la permeabilidad de la rama, el arreglo se introduce totalmente quedando los 12 electrodos en el sector descendente de la vuelta basal, espira media y ápex, de la escala timpánica (ver figura 1 para ambas cócleas).

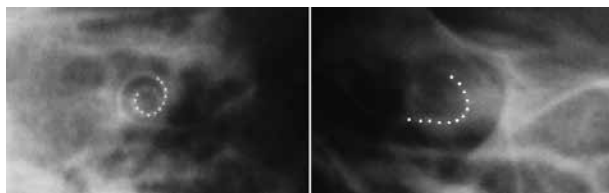


Figura 1. URX donde puede apreciarse la ubicación de los electrodos para ambas cócleas.

A partir del encendido del dispositivo de OI, comenzó a realizarse la estimulación bilateral. Se controló el balance de sonoridad entre dispositivos de modo tal que, colocando el control de volumen en ambos sistemas al 100% del rango dinámico (posición X del control de volumen), un tono presentado a través de un parlante a 0° azimut fuera percibido como proveniente de una fuente situada frente al paciente. Se hicieron las correcciones en los máximos de percepción para cada electrodo hasta lograr el balance de sonoridad.

En cuanto a la percepción de la frecuencia, como los arreglos de electrodos fueron ubicados en regiones totalmente diferentes de las cócleas se instruyó al paciente acerca del “matching de pitch” entre varios electrodos. Si se compara la tonotopía normal (TN) de la cóclea con la frecuencia central (FC) de los filtros que se asignan para cada electrodo, resulta que hay un corrimiento importante en las frecuencias, justamente debido a la inserción asimétrica. Esta asimetría bilateral pudo compensarse después de 8 meses de estimulación bilateral, utilizando una apropiada distribución de frecuencia en ambos implantes (ver figura 2).

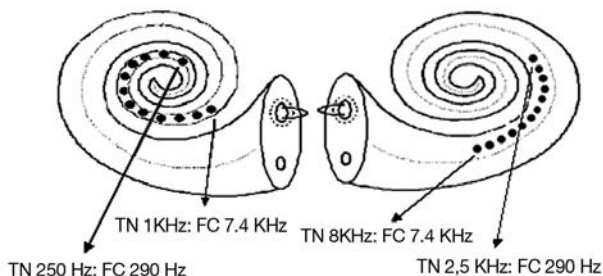


Figura 2. Tonotopía Normal (TN) versus Frecuencia Central (FC) asignada a cada banda utilizando la distribución de frecuencias logarítmica.

En el apéndice P2 pueden verse los electrodos que producen igual percepción del pitch, utilizando la distribución de frecuencias logarítmica.

Se realizaron tests de habla en silencio y en ruido utilizando relación señal ruido (S/R) de 0, 5, 10 y 15 dB estimulando sólo OD, sólo OI y ambos oídos. Aun cuando los resultados que se obtuvieron (has-

ta 2005, en que el paciente es controlado por otros profesionales), utilizando el OI sólo, son mucho menores que los obtenidos con el OD sólo, la discriminación en ruido mejora cuando se utilizan ambos implantes a la vez. La localización de una fuente sonora comenzó a lograrse sólo cuando se mejoró la asimetría entre sistemas.

Al cabo de tres meses del uso de ambos dispositivos pudo usar el teléfono, reconoció melodías que interpretaba en su guitarra. Su sensibilidad auditiva fue mejorando: manifestó percibir calidad de sonido diferente cuando para un cierto electrodo el ancho de pulso del estímulo era modificado.

Con el OI solo su rendimiento hasta el tiempo que se consigna era más pobre que con el OD. Pero todos los tests arrojan mejores resultados cuando ambas prótesis se utilizan simultáneamente para todas las condiciones S/R.

Paciente 3 (P3)

P3 es un paciente que a los 3 meses tuvo meningitis, lo que ocasionó pérdida de audición progresiva. A la edad de 39 años (1993), consulta por la posibilidad de colocarse un implante coclear. Se le coloca un dispositivo Nucleus 22 en OD. Utiliza procesador de caja hasta que cambia por el procesador ESPRIT 22 y posteriormente cambia a procesador 3G. Utiliza estrategia SPEAK.

Sus resultados son muy buenos, lenguaje excelente y voz natural. Pero a partir de 2008 comienza a reportar molestias en el ojo y la mejilla derecha, debidas a estimulación del facial en los electrodos 9, 10 y 11, los que son, entonces, desconectados. A medida que se realizan los controles se nota una expansión de la zona de molestias causadas por la estimulación del nervio facial y se desconectan paulatinamente los electrodos 6, 7, 8, 9, 10, 11 y 12.

APENDICE P3

Channel Details

Channel Number	Active Electrode	Stimulation Mode	Threshold	Comfort	Dynamic Range	Objective Measure	Pulse Width	Gain	Lower Freq	Upper Freq
22										
21										
20										
19	10	22 (BP+3)	112	140	26	-	0	0	240	560
18	10	22 (BP+3)	113	151	38	-	0	0	560	880
17	10	22 (BP+3)	117	150	33	-	0	0	880	1200
16	10	22 (BP+3)	115	149	34	-	0	0	1200	1520
15	15	10 (BP+3)	112	153	41	-	0	0	1520	1840
14	14	10 (BP+3)	113	151	38	-	0	0	1840	2160
13	13	17 (BP+3)	110	149	39	-	0	0	2160	2480
12										
11										
10										
9										
8										
7										
6										
5	5	9 (BP+3)	106	157	51	-	0	0	2480	2828
4	4	6 (BP+3)	106	151	45	-	0	0	2828	3249
3	3	7 (BP+3)	102	139	37	-	0	0	3249	3732
2	2	6 (BP+3)	97	133	36	-	0	0	3732	4288
1	1	5 (BP+3)	95	124	29	-	0	0	4288	4925

P3. Mapa donde puede verse la zona de los electrodos desconectados (12, 11, 10, 9, 8, 7, 6) debido a estimulación del facial.

Simultáneamente, los valores de MC de los electrodos basales aumentan considerablemente y no hay respuesta auditiva para los electrodos 5, 4 y 3. Su voz se mantiene natural pero desmejora su comunicación. En el apéndice P3 puede verse el mapa del OD donde se observan los electrodos que han sido desconectados. (Es muy importante consignar que en casos de desconexión de electrodos por estimulación del facial, se deben cuidar los valores de máximo de los electrodos adyacentes a la zona de desconexión, en este caso electrodos 5 y 13 para evitar posibles molestias si crece la zona afectada).

Se realiza una prueba de integridad; la empresa reporta que el implante está muy deteriorado y le entregan un sistema N24 para ser implantado en OI.

En 2009 se coloca dicho implante en OI, se enciende y calibra sin dificultad. Utiliza un procesador Freedom, estrategia ACE con 8 máximos y velocidad de 900 pps. El paciente recobra su buen rendimiento y mejora su comunicación. Pero notablemente, y a pesar del pobre rendimiento con su implante de OD y la recomendación de no utilizarlo, el paciente reporta que usando ambos dispositivos posee cierto tipo de sensación de completitud que le da seguridad y bienestar. No es posible tratar la situación como bilateralidad: hay estrategias, velocidades y número de electrodos activos diferentes entre ambos equipos. Con el implante del OD, el paciente no tiene ningún rendimiento pero para todos los tests realizados, usando ambos equipos tiene mejor respuesta que si utiliza sólo el OI.

Paciente 4 (P4)

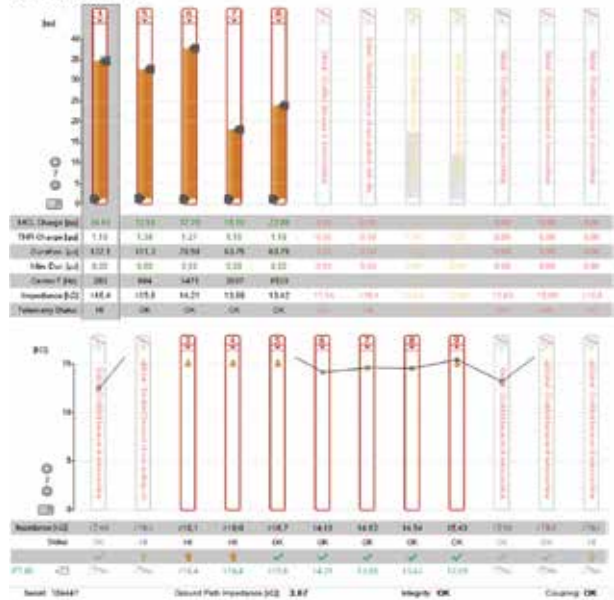
P4 es una niña que presenta hipoacusia bilateral congénita neurosensorial profunda con malformación coclear Mondini bilateral.

A los 18 meses es equipada con audífonos digitales programables en ambos oídos. Logra detectar sonidos del habla con entrenamiento sistemático, pero con resultados pobres. P4 utilizaba principalmente la lectura labial para comprender el mensaje oral. La información que obtiene con sus audífonos le sirve sólo de apoyo.

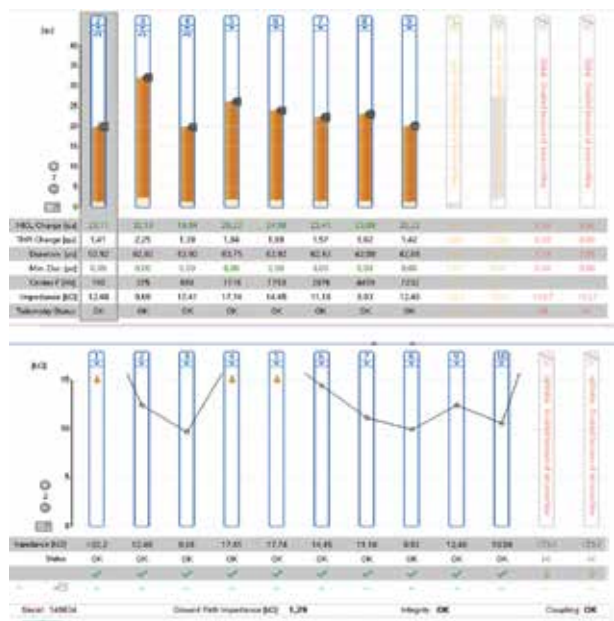
En 2005, a los 6 años de edad, recibe un implante MedEl Pulsar con procesador Opus 1 en OD, con electrodos standard. Las impedancias se muestran muy inestables y los electrodos 10, 11 y 12 deben ser desconectados.

P4 comienza a reconocer su nombre, responde a instrumentos sonoros a intensidad media, no detecta sonidos agudos. Su vocabulario es muy limitado, utiliza gestos y señas. Con el tiempo mejora su aler-

APENDICE P4



P4a. OD Mapa donde pueden verse los 5 electrodos conectados y los 7 desconectados y sus correspondientes impedancias. Obsérvese que electrodos conectados también muestran valores de impedancia elevados.



P4b. OI Mapa donde pueden verse los 8 electrodos conectados y los 4 desconectados y sus correspondientes impedancias.

ta auditivo y demuestra una franca evolución en la discriminación en contexto cerrado. P4 muestra gran interés por la lectura, lo que favorece su adquisición del lenguaje. Pero no socializa y eso crea una situación angustiante en su familia que sólo nota avances en lo escolar.

A los 4 años de implantada, tiene un notable vocabulario. Continúa leyendo intensamente.

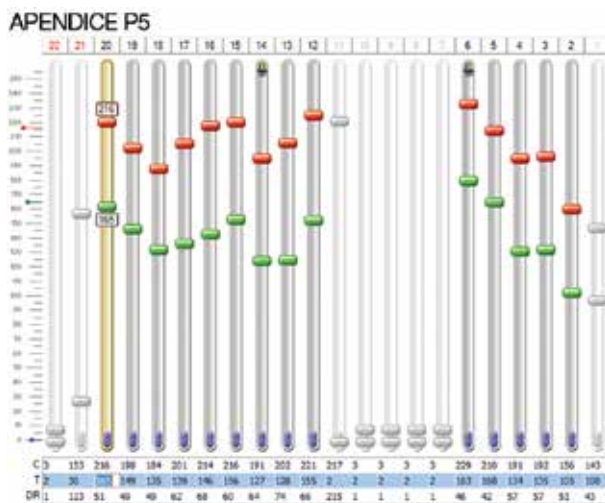
En 2010 se decide la colocación de un implante MedEl Sonatati100 con procesador Opus 2 en OI. En los comienzos del uso del segundo implante hay insatisfacción, angustia y rechazo. Se le sugiere el uso exclusivo de ese implante una hora por día para ayudar a su adaptación pero no hay buena aceptación. Alrededor de 5 meses después de encendido logra aceptarlo y su discriminación con ambos dispositivos empieza a mejorar notablemente. En ambos equipos hay electrodos apagados, por lo que no se logra bilateralidad. A pesar de ello, los resultados con el uso de ambos simultáneamente mejoran notablemente, aumenta su vocabulario, su lenguaje es fluido, mejora su calidad de voz y en general su comunicación. Algunas molestias desaparecen desconectando los electrodos que las producen, pero reaparecen en otros asociados a sensaciones de dolor. Se realiza consulta médica, se propone la reacomodación de los electrodos pero no se concreta. En la actualidad no hay molestias pero varios electrodos continúan desconectados.

Actualmente utiliza en OD, implante Pulsar, procesador Opus 1, estrategia FS4, nivel de complianza máximo; tres electrodos que proveen información de la estructura fina en bajas frecuencias usando secuencias de pulsos (Channel Specific Sampling Sequences, CSSS), cinco electrodos activos (4-5-6-7-8) y siete electrodos inactivos (1-2-3-9-10-11 y 12). De los electrodos inactivos, cuatro lo son por extracoclear (1-10,11 y 12). Dos electrodos están desconectados por alta impedancia (3-9) y uno (2) por presentar efecto no auditivo con dolor.

En OI, implante Sonatati100, procesador Opus 2, estrategia FS4, nivel de complianza 2; ningún electrodos para proveer información de la estructura fina en baja frecuencia; cinco electrodos activos, (4-5-6-7y 8); siete electrodos inactivos (1-2-3-9-10-11 y 12). De los inactivos, tres son extracoclear (1-10-11), dos son inactivos por alta impedancia (3-9) y uno es inactivo (2) por producir sensación no auditiva asociada a dolor. Ver apéndice P4a y P4b.

Paciente 5 (P5)

El paciente P5 padece una sordera profunda bilateral detectada a los 8 meses de edad. La TAC revela cavidad común en ambas cócleas. En 1995, a la edad de 2 años, se le coloca un sistema Nucleus 22 con electrodo recto, en su oído derecho. Trabaja con la estrategia SPEAK.



P5. Mapa del paciente 5 donde pueden verse varios electrodos desconectados por ausencia de percepción. Estrategia Speak.

Aun cuando, como ya se mencionó, la cavidad común impide el respetar la organización tonotópica coclear, y el sistema N22 sólo tiene electrodo recto, este paciente logró tener una buena percepción de pitch diferenciado desde prácticamente el inicio de su habilitación. Evidenció ser un niño muy inteligente y rápidamente comenzó a producir lenguaje. Actualmente, el paciente posee una excelente comunicación y cursa estudios universitarios. En los últimos tres controles, realizados cada 6-9 meses aproximadamente, se observó que para algunos electrodos la percepción auditiva es muy pobre o nula y fue necesario apagarlos. A pesar de ello, la comunicación del paciente es muy buena. En el apéndice P5 puede verse el mapa actual.

Paciente 6 (P6)

P1 es un niño con parálisis cerebral severa por embarazo pre-término. Recibe estimulación integral con personal especializado y sus reacciones globales son muy primitivas. No podía mantenerse sentado sin apoyo. Debido a su sordera profunda sensorineural se decidió la colocación de un IC en acuerdo con su familia y los profesionales que lo asisten. La familia recibe debida información y preparación. A la edad de 4 años y 8 meses se le implanta un sistema MedEl Sonata con procesador Opus 2 y se lo enciende en marzo de 2009. Se utiliza estrategia FS4.

En el proceso de encendido participan su madre, su terapeuta y su estimuladora, quienes conocen muy bien su lenguaje corporal. Estimulando con carga de muy bajo nivel, todos participan activamente, desde la observación de los cambios en la

postura que va mostrando el niño: gestos, sorpresa, atención.

Sólo se visualiza una leve sonrisa y un movimiento de su cabeza en busca de, tal vez, la fuente de sonido cuando la amplitud del estímulo es de alrededor de 10 unidades de carga con un ancho de pulso de 10,4 μ s/fase, en electrodos apicales. Cuando se expanden los valores de máximo, el niño comienza a moverse un poco más notablemente. El encendido completo se realiza a lo largo de 3 semanas de trabajo. Fue posible expandir considerablemente los MC sin observar incomodidad hasta aproximadamente 17 unidades de carga promedio. Los valores de estimulación y los de impedancia se mantuvieron más o menos estables durante el tiempo que se menciona.

Es muy notable la actitud del niño cuando se lo estimula. Sonríe y estira sus brazos hacia la persona que lo está estimulando. Eso produce una gran conmoción en el grupo de trabajo y en su familia.

Su madre manifiesta que sus reacciones ante sonidos ambientales son cada vez más evidentes. Su cuerpo se observa más relajado. Hay una mayor tonicidad. Mueve los ojos en busca de la fuente sonora y hay un mayor contacto con el medio ambiente que lo circunda. Cambia su ritmo respiratorio. Comienza un balbuceo muy pobre. Si los sonidos ambientales son fuertes, intenta sacarse la bobina de su implante. Reacciona ante la música con una sonrisa. Se recalibra su procesador cada dos semanas los primeros 5 meses y luego cada dos meses.

P6 no adquiere lenguaje inteligible hasta el momento. Sólo balbuceo y producción de sílabas aisladas como /ma/ /pa/, /ta/ y /ka/ en forma repetida. Continúa mejorando su solidez postural. Se mantiene en un programa de habilitación.

Interesa reportar que desde el momento del encendido se han observado Respuestas Neurales (RN) muy claras y definidas para los electrodos apicales y medios.

Discusión y conclusiones

En este trabajo se reportan casos clínicos de varios pacientes para los que su pérdida auditiva está asociada a alguna inhabilidad y se concluye que el implante coclear puede otorgar de diferente manera y grado, importantes beneficios para la comunicación, percepción del habla y desarrollo del lenguaje, probablemente a un ritmo menor que aquellos pacientes sin desórdenes asociados. Todos los pacientes descriptos reciben beneficios, regula-

res algunos y muy satisfactorios otros, con excepción del paciente P6.

El paciente P1 está cursando un nivel terciario con buenos resultados y su desempeño auditivo es satisfactorio. Las características de su voz son "mejorables" si el paciente aceptara mantener su terapia.

El paciente P2 actualmente está siendo tratado por el mismo centro de implantes en el que fue atendido en el período que se describe en este trabajo, pero los autores de este estudio ya no mantienen contacto con el paciente. Para este caso, se concluyó que la escala vestibular puede ser una alternativa para la implantación de electrodos en cócleas con malformaciones, fibrosis u osificación que impidan la colocación de arreglos multicanal en la escala timpánica. El proceso de fibrosis u osificación postmeningitis afecta más la escala timpánica que la vestibular. Las respuestas auditivas ante la estimulación a electrodos colocados en la escala vestibular, no parecen diferir de las observadas en pacientes con electrodos en escala timpánica. Se observa que, debido a la asimetría en la colocación de los electrodos, las áreas de estimulación no coinciden, pero aun así, el paciente reporta "matching de pitch".

Para el paciente P3 se está estudiando la posibilidad de reimplantar el OD para el que actualmente la estimulación del facial conlleva la desconexión de varios electrodos. Sus resultados con el implante en OI son muy buenos, con lo que se aspira a lograr bilateralidad.

A pesar de los serios inconvenientes con los que se enfrenta la paciente P4 debido a su malformación Mondini bilateral, ha podido superar muchos de ellos con mucho esfuerzo. Cuenta actualmente con un rico vocabulario debido a su pasión por la lectura y posee una muy buena comunicación. Con el uso de ambos dispositivos reporta mayor seguridad, localización de la fuente sonora y se observa mejor calidad de voz. Su percepción en ruido no se ve beneficiada por el uso de ambos implantes.

El paciente con cavidad común (P5) tiene resultados excepcionalmente buenos, a pesar de su patología y del hecho de que varios electrodos han tenido que apagarse. Para este paciente se está estudiando la posibilidad de implantar el oído contralateral con la esperanza de que, si bien su lenguaje es excelente, pueda lograr algunos de los beneficios de la bilateralidad.

Es importante destacar que si bien el paciente P6 no logró adquisición del lenguaje, sólo la mínima

fonación de lagunas sílabas, mejoró en cuanto a su postura y actitudes motoras: fue capaz de sentarse solo y permanecer de pie, sostenido por un adulto. Sus respuestas auditivas son evidentes y sonríe levemente ante la presencia del sonido de la voz de su madre y de la música.

Son muchos los pacientes que padecen algún tipo de malformación coclear o de alguna discapacidad asociada a su pérdida auditiva y que afortunadamente deciden colocarse un implante coclear. Cada paciente deberá seguir un plan terapéutico específico, siempre acompañado de un equipo interdisciplinario, para así brindarle el máximo de posibilidades de éxito. Es de suma importancia que el propio paciente y su medio familiar reciban debida información y explicación del trabajo que se debe enfrentar, de las dificultades que se pueden presentar, antes de tomar la decisión de colocar un implante coclear.

Se tiene en consideración que, después de realizados los correspondientes estudios, no todos los pacientes con múltiples inhabilidades pueden ser considerados buenos candidatos.

Referencias

1. Waltzman SB, Scalchunes V, Cohen NL. Cochlear Implants Performance of Multiply Handicapped Children Using Cochlear Implants. *American Journal of Otology*. 2000; 21:329-35.
2. Bacciu A, Pasanisi E, Vincenti V, Wileya S, Jahnke M, Meinzen-Derr M et al. Perceived qualitative benefits of cochlear implants in children with multi-handicaps. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2005; 69:791-8.
3. Daneshi A, Hassanzadeh S. Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. *The Journal of Laryngology & Otology* 2007; 121: 635-8.
4. Paparella MM, Sugiura S, Hoshino T. Familial progressive sensorineural deafness. *Archives of Otolaryngology* 1969; 90:44-51
5. Balkany T, Ganz B, Nadol JB Jr. Multichannel cochlear implants in partially ossified cochleas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988; (Suppl): 135: 3 -7.
6. Balkany T, Ganz B, Steenerson RL, Cohen NL. Systematic Approach to Electrode Insertion in the Ossified Cochlea. *Otolaryngol. Head Neck Surg*. 1996. 114(1):4-11.
7. Steenerson RL, Gary LB, Wynens MS. Scala Vestibuli Cochlear Implantation for Labyrinthine Ossification. *The American Journal of Otology* 1990, 11 No 5: 360-3.
8. Kiefer J, Weber Alexander, Pfennigdorff T, von Ilberg C. Scala vestibuli Insertion in Cochlear Implantation: valuable Alternative for Cases with Obstructed Scala Tympani. *ORL* 2000; 62: 251-6.
9. Aronson L, Arauz S. Bilateral cochlear implant user with a right ear scala vestibuli insertion and left ear scala tympani insertion: case report. *International Congress Series* 2006, Tom 1273;455-58. Editor WD Baumgartner. Vienna.
10. Kelsall DC, Shallop JK, Brammeier TG, et al. Facial nerve stimulation after Nucleus 22-channel cochlear implantation. *Am J Otol*. 1997;18:336-41.
11. Bigelow DC, Kay DJ, Rafter KO, et al. Facial nerve stimulation from cochlear implants. *Am J Otol*. 1998;19:163-169.
12. Sancho Serrano E, Escorial Sanz O, Sebastián Cortés JM, et al. Malformación congénita del oído interno. Displasia de Mondini. O.R.L. ARAGON 2000; 3 (1) 38-9.
13. Mangabeira-Albernaz PL. The Mondini dysplasia from early diagnosis to cochlear implant. *Acta Otolaryngologica* 1983; 95:627-31.
14. Hoffman RA, Downey LL, Waltzman SB, Cohen NL. Cochlear Implantation in Children with Cochlear Malformation. *American Journal of Otology*. 1997; 18:184-7.
15. Miyamoto Richard T, McConkey Robbins, et al. Cochlear implantation in the Mondini inner ear malformation. *American Journal of Otology*. 1986; 17:241-314.
16. Daneshi A, Hassanzadeh S, Abasalipour P, Emamjomeh H, Farhadi M. Cochlear implantation in Mondini dysplasia. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2003; 65(1):39-44.
17. Jackler RK, et al. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987 97 (3 Pt 2 suppl 40): 2-14.
18. Ramos A, Cervera J, Valdivieso A, Pérez D, Vasallo JR, Cuyas JM. Implante coclear en malformaciones congénitas. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2005; 56: 343-8.
19. Torres Pazmiño JC, Marrugo Pardo GE. Malformación congénita del oído interno; cavidad única. *Rev.Fac.Med. Universidad Nacional de Colombia* 2010;58:71-4.
20. *Advances and Innovations in Cochlear Implant Electrodes: Electrode Arrays*. Med El. Disponible en <http://www.medel.com/technology-atraumatic-electrodes>. Folleto 2012. pdf.
21. Graham JM, Phelps PD, Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *Journal of Laryngology & Otology* 2000; 114:1-14.
22. Daneshi A, Hassanzadeh S. Cochlear implantation in prelingually deaf persons with additional disability. *J. Laryngol Otol* 2007; 121(7): 635-8.
23. Mutch, L., Alberman E, Hagberg B, Kodana K, & Perat M. V. Cerebral Palsy. *Epidemiology: Where are now and here are we going? Developmental Medicine & Child Neurology*, 1992 Vol 34, 547-55.
24. Bacciu A, Pasanisi E, Vincent V, Di Lella F, <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0165587609000172-aff1> Guida M, Berghenti M, et al. Cochlear implantation in children with cerebral palsy. A preliminary report *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. Volume 73, Issue 5, May 2009, Pages 717-21.
25. Donaldson AI, Krista S, Heavner .S, Zwolan TA. Measuring Progress in Children With Autism Spectrum Disorder Who Have Cochlear Implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(5):666-71.
26. Hans PS, England R, Provwse S, Young E, Sheehan PZ. UK and Ireland experience of cochlear implants in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 Mar;74(3):260-4.