

MINISTERIO DE SALUD PÚBLICA
INSTITUTO SUPERIOR DE CIENCIAS MÉDICAS CIUDAD DE LA HABANA
HOSPITAL CLÍNICO QUIRÚRGICO “HERMANOS AMEIJERAS”



**CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES SORDO- CIEGOS CON IMPLANTE
COCLEAR EN CUBA. ESTUDIO DE UN AÑO**

Autor: Dr. Miguel Ramírez Gómez

Tutor: Dr. Antonio Paz Cordovés.

Asesores: Dra. Maribel Ponce de León Mola.

Dra. Beatriz Bermejo Guerra.

TRABAJO DE TERMINACIÓN DE RESIDENCIA PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA DE PRIMER GRADO EN OTORRINOLARINGOLOGÍA

2006

PENSAMIENTO

Caracterización de pacientes sordo-ciegos con implante coclear en Cuba. Estudio de un año.



*Los pueblos que no atienden a sus niños
son pueblos sin futuro,
los pueblos que olvidan sus ancianos no
tienen derecho a su historia.*

José Martí

DEDICATORIA

A Dios:

Por llevarme en sus brazos en momentos difíciles.

A mi madre:

Interminable fuente de ternura, amor y comprensión.

A mi padre:

Por enseñarme que no existe gloria sin sacrificios.

A mi familia:

Por creer en mí.

A mis amigos:

Por los hermosos e inolvidables momentos.....

AGRADECIMIENTOS

Agradecer en forma particular a todas y cada una de las personas que contribuyeron a la realización de este trabajo, sería imposible al momento querer mencionarlas, por tanto quedo infinitamente en deuda con el colectivo del servicio de Otorrinolaringología, que en todo momento han sido muestra de compañerismo y enseñanza.

De la misma manera quiero agradecer al personal paramédico por la ayuda brindada durante mi residencia.

A mis compañeros de residencia por el gran apoyo y amistad brindado durante esta faceta de mi vida.

INDICE

Páginas

Resumen

Introducción	11
Marco teórico	14
Objetivos	36
Material y método	38
Resultados y discusión	42
Conclusiones	53
Recomendaciones	55
Bibliografía	57
Anexos	63

RESUMEN

Se realizó un estudio prospectivo, longitudinal, descriptivo, con la finalidad de caracterizar a los pacientes sordo- ciegos con implante coclear, utilizando como universo de trabajo 17 pacientes diagnosticados de hipoacusia neurosensorial profunda bilateral (pre y postlocutiva) y ceguera, seleccionados por el grupo multidisciplinario del programa cubano de implantes cocleares en el período de enero a julio del 2005, los cuales fueron implantados en el mismo año . Se describen las características demográficas de los pacientes implantados, sin encontrar preponderancia en sexo ni edad. Se señaló que la ototoxicidad en un 21.9%, prematuridad en el 18.7% y la sepsis generalizada en un 9.4% fueron las causas más frecuentes del déficit audio visual; se enunciaron los criterios de implante coclear donde el 100% de pacientes implantados los cumplieron, describiéndose la estrategia de programación Hi-res y demostrando el adecuado desarrollo auditivo, cognitivo y social que han obtenido los pacientes implantados al año de su intervención.

Palabras Claves: Implante coclear, hipoacusia neurosensorial, ceguera.

INTRODUCCIÓN

El déficit auditivo es uno de los trastornos sensoriales con más repercusiones negativas en el desarrollo cognitivo del individuo si no se logra detectar, diagnosticar e instaurar tempranamente un tratamiento médico-quirúrgico- rehabilitador adecuado.

Sus repercusiones se evidencian en un pobre desarrollo del pensamiento abstracto, limitaciones en el desarrollo del lenguaje, trastornos de la personalidad y dificultades para su plena inserción social; si a este daño sensorial se añade otro como el visual, las consecuencias negativas de esta asociación se potencian extraordinariamente, conllevando incluso en muchos casos a un aislamiento total del individuo. Desde la antigüedad los griegos y romanos consideraban al sordo incapaz de educarse; Aristóteles en su Historia de los Animales dice:” Los que por nacimiento son mudos, también son sordos.” Lucrecio (95-53 AC) sentencia:” No hay arte posible para instruir al sordo.”. Galeno (131-201) y sus discípulos enseñan que existe una relación de origen cerebral entre los órganos de la audición y la palabra, y una lesión de la primera hace que el que nace sordo sea también mudo⁽¹⁾.

En la edad media, San Agustín afirma:” Aquel que no tiene oído no puede oír y el que no puede oír, jamás podrá entender, y la falta de oído desde el nacimiento, impide la entrada de la fe ”. El código de Justiniano (527-565) priva al sordomudo del derecho de hacer testamento; hasta el siglo XV el sordo mudo era un ser irracional, sin derechos ni deberes religiosos, sin deberes sociales y sin posibilidad de educación. Hacia mediados del siglo XVI, empieza a disiparse la niebla cuando un médico de Padua, llamado Girolamo Cardano (1501-1578), logró abolir el concepto de que el sordo es un inadaptado social, proponiendo principios para la educación del sordo⁽²⁾. Afortunadamente el desarrollo de la ciencia y la tecnología aplicada a ella ha permitido variar estos conceptos.

La disminución de la mortalidad infantil, logro alcanzado gracias a los adelantos sanitarios y a los revolucionarios programas de cuidados para la madre, el feto y el recién nacido, ha incidido de esta forma en un aumento de aparición de anomalías, permitiendo que sobrevivan sujetos con deficiencias que en la mayoría de casos acumulan factores de riesgo de deficiencia auditiva y otras afecciones ⁽²⁾. Un informe

de la Organización Mundial de la Salud (OMS) estima que la incidencia de hipoacusia profunda en el recién nacido es de aproximadamente 1:1000 y que cuando se consideran los trastornos ligeros, moderados y severos, se incrementa en un orden de magnitud de 5:1000; al mismo tiempo al referirnos a la ceguera en el mundo, se estima según la Organización Mundial de la Salud que existen alrededor de 34 millones de ciegos en países subdesarrollados ⁽³⁾.

El déficit auditivo provoca alteración en el aprendizaje debido a que obstaculiza la adquisición del lenguaje y la capacidad de comunicación, dificultando la relación del ser humano con el medio ⁽⁴⁾. De la misma forma, al referirnos a la pérdida de la visión asociada a discapacidad auditiva, estamos señalando un especial estado patológico suficiente para impedir la autosuficiencia en una ocupación, lo que hace al individuo dependiente en un 85 % de otras personas, agencias o aparatos para poder vivir ⁽⁵⁾.

La posibilidad de sustituir el órgano auditivo dañado, por otro artificial que pueda realizar su función, ha sido durante años el sueño de múltiples investigadores. Existen reportes realizados a finales de la década del 50 del siglo XX donde se señala el intento de estimular el nervio auditivo afectado ⁽⁴⁾. Vallancien, implantó en dos pacientes micro-bobinas de inducción que provocaron una estimulación global del nervio auditivo; en 1964 Simmons, Mongeon y Lewis de Stanford University presentaron resultados obtenidos con un sistema de electrodos múltiples bipolar ⁽⁶⁾.

En 1970 Michelson presenta una serie de estudios sobre implantes cocleares en animales, lo que evidenciaba una realidad futura. Al poco tiempo, W. House y Urban desarrollaron lo que en esos momentos fue considerado lo más sofisticado, el implante coclear monocanal ⁽⁷⁾.

En 1978 y 1979 el Dr. Clark de la Universidad de Melbourne, que desde 1967 había comenzado sus investigaciones en estimulación del nervio auditivo, implantó los primeros equipos multicanales. La avanzada tecnología empleada dio sus primeros frutos y brindó la posibilidad al sordo profundo de captar no sólo sonidos, sino el poder discriminar algunas palabras sin lectura labial ⁽⁸⁾.

Cuba en su constante preocupación por dar una mejor calidad de vida a sus habitantes, realizó el primer implante coclear monocanal en 1987, para luego, en

noviembre de 1998 realizar el primer implante coclear multicanal, comenzando posteriormente a partir del año 2000 el programa cubano de implantes cocleares.

Al conocer de la existencia de pacientes sordo-ciegos en el país, en el año 2004 se decide realizar un pesquizaje a nivel nacional y se seleccionan los pacientes sordo-ciegos con criterios de implante coclear, los cuales fueron implantados en su totalidad.

Mediante esta investigación, tenemos la intención de mostrar los resultados logrados en el marco del programa cubano de implantes cocleares, en los niños sordo-ciegos operados y en proceso de rehabilitación, lo cual resulta determinante en su integración a la sociedad y confirma la preocupación del estado cubano por mejorar el bienestar y elevar la calidad de vida de todos los ciudadanos con necesidades especiales, entre los que se encuentran los pacientes con esta discapacidad múltiple.

MARCO TEÓRICO

La hipoacusia o disminución de la percepción auditiva supone un problema de salud muy importante en el niño, ya que el desarrollo cognitivo en la infancia está íntimamente unido a las aferencias auditivas al sistema nervioso central.

El déficit auditivo provoca una importante alteración en el aprendizaje del lenguaje y la capacidad de comunicación, dificultando la relación del ser humano con el medio ambiente, ya que el hombre transmite sus ideas fundamentalmente por medio del lenguaje verbal ^(9,10).

Dos de los factores más influyentes en la importancia de la hipoacusia son: el grado de la misma y la edad de instauración.

Cuanto más severa y precoz es la hipoacusia, mayores son las alteraciones que se producen en el desarrollo del sujeto, sobre todo si se produce en el período considerado como crítico para adquisición del lenguaje (tres primeros años de vida) ⁽¹¹⁾.

Un dato importante a considerar es que según estudios actuales, alrededor del 80% de las hipoacusias se presentan al nacimiento o en la etapa neonatal ⁽¹²⁾.

La incidencia de la hipoacusia congénita.

La incidencia de la hipoacusia congénita tiende a mantenerse estable a lo largo de los años, y una de las razones que explicarían esto es la disminución de las cifras de mortalidad infantil; el hecho de que los niños que antes no sobrevivían y ahora si lo logran, ha devenido en un gran reto para el sistema de salud, pues debe garantizar una adecuada calidad de vida a los mismos ya que presentan múltiples factores de riesgo de daño al sistema nervioso central dentro de los que están incluidos los daños sensoriales auditivo y visual ⁽¹³⁾.

Las tasas reportadas por Israel, Reino Unido, Australia y EE. UU. varían entre 0.09 y 0.24 x 100 habitantes. Hay pocos datos de prevalencia para países del tercer mundo;

recientemente se concluyó en Cuba, un estudio de discapacidad auditiva de los municipios Cotorro, Ciudad de La Habana, y Río Cauto en la provincia de Granma, donde la prevalencia de trastornos auditivos encontrados en los mismos fue de 0.26 x 100 habitantes en el primero, comparable con la de países desarrollados y de 0.47 x 100 habitantes en el segundo, siendo estas últimas superiores al rango reportado ⁽¹⁴⁾.

Tipos de hipoacusias

El déficit auditivo los podemos clasificar siguiendo diferentes patrones:

Grado de hipoacusia:

Diferentes autores lo sistematizan en función de su intensidad ⁽¹³⁾.

La ANSI (American National Standards Institute) subdivide las hipoacusias en cuatro grupos:

- Hipoacusias leves, 21 a 40 db
- Hipoacusias moderadas, 41 a 60 db
- Hipoacusias severas, 61-80 db
- Hipoacusias profundas, superiores a 81 db

Localización de la lesión:

- Hipoacusias conductivas o de transmisión, es la afectación en la función del oído externo y medio en presencia de un oído interno normal, existiendo una dificultad para la conducción del sonido mas no para su percepción, ya que las vibraciones sonoras se ven imposibilitadas de estimular debidamente la coclea por vía normal.

- Hipoacusias neurosensoriales o de percepción, es aquella donde el sonido es conducido adecuadamente hasta los líquidos del oído interno pero éste no puede ser analizado o percibido normalmente. Si es el órgano sensorial terminal o las células ciliadas cocleares las que han sufrido el daño se denomina hipoacusia neurosensorial de tipo coclear, pero si la afección es a nivel del nervio auditivo se denomina retrococlear.

- Hipoacusia mixta, es la existencia de una afectación tanto neurosensorial como conductiva, en términos audiométricos, existe una pérdida tanto de vía ósea como de vía área.

- Hipoacusia central, la American Speech-Language-Hearing Association (ASHA), la define como un déficit en el procesamiento sensorial de la información que afecta no sólo la audición sino la comprensión del habla y por tanto el aprendizaje. Los estudios audiológicos convencionales (tonales) pueden estar dentro de límites normales (si no se acompaña desde luego de un trastorno periférico), por esta razón se emplean para su diagnóstico pruebas psicofisiológicas (Ej. Procesamiento temporal, integración e interacción binaural) y electrofisiológicas (PEATC, P300, Potencial negativo de disparidad o Mismatch Negativity)⁽⁷⁾.

Edad de instauración:

- Hipoacusias prelinguales o prelocutivas, el déficit se produce antes de la adquisición del lenguaje (0-2 años).
- Hipoacusias perilinguales o perilocutivas, se manifiesta durante la adquisición del lenguaje (2-5 años)
- Hipoacusias postlinguales o postlocutivas, el déficit acontece tras la estructuración del lenguaje (mayores de 5 años)⁽¹⁵⁾.

De acuerdo a su etiología se pueden clasificar en hipoacusias congénitas, hereditarias y no hereditarias e hipoacusias adquiridas.

Hipoacusia congénita

Se considera que aproximadamente el 50 % son de causa genética, que un 25 % son adquiridas y un 25 % hasta el momento es de causa desconocida, dentro de este último porcentaje, es posible que exista un grupo importante con una base hereditaria no determinada aún⁽¹⁴⁾.

Hipoacusia congénitas hereditarias

En las hipoacusias congénitas hereditarias de un 10 a 20% han recibido la transmisión por herencia autonómica dominante, un 75% recesiva y 1% ligada al cromosoma X. Un papel aún por determinar se debe a la herencia mitocondrial en las hipoacusias hereditarias, la misma que se debe a los genes codificados por el único cromosoma mitocondrial. Esta herencia es materna y las mujeres que portan la alteración genética del cromosoma mitocondrial, transmiten la enfermedad al total de su descendencia.

Las hipoacusias genéticas pueden presentarse de forma aislada, hipoacusia genética no sindrómica, o en el contexto de otras malformaciones, hipoacusia genética sindrómica. Se han descrito más de 100 síndromes genéticos que asocian la hipoacusia a otras malformaciones ⁽¹⁶⁾.

Muchas de las alteraciones genéticas se encuentran asociadas a las anomalías oftalmológicas, entre las de mayor incidencia y de más frecuente aparición tenemos: El síndrome de Usher (Retinopatía Pigmentaria), S. de Cockaine (Retinitis Pigmentaria), S. de Alstrom (Retinopatía Pigmentaria), S. de Lawrence- Moon-Biedl-Bardet (Ret. Pigmentaria), S. de Hallgren (Ret. Pigmentaria), etc. ⁽⁵⁾.

Hipoacusias congénitas no hereditarias

Las hipoacusias congénitas no hereditarias, pueden aparecer en el período prenatal o en el neonatal o bien ser de causa desconocida.,siendo las causas más frecuentes de las hipoacusias adquiridas las infecciones (TORCHS), sufrimiento durante el parto, la hiperbilirrubinemia, ototóxicos en el embarazo ^(17,18).

Otro de los factores a tener en cuenta son las malformaciones del oído interno, ya que hasta un 20% de los niños con hipoacusia neurosensorial congénita presentan algún tipo de anomalía del oído interno demostrable con estudios de imagen ⁽¹⁹⁾.

Aplasia de Scheibe, es una malformación de la membrana tectoria y de la de Reissner a nivel del órgano de Corti, con un buen desarrollo del laberinto óseo. Presenta una herencia de forma autosómica recesiva.

Aplasia de Mondini Alexander, se caracteriza por un desarrollo incompleto del laberinto óseo y membranoso, la cóclea tiene una vuelta y media terminando el resto en un espacio o cloaca, con desarrollo similar de la porción vestibular. En estos pacientes puede existir algún grado de audición, lo cual hace posible la amplificación con aparatos de ayuda auditiva. Se transmite con un rasgo autosómico dominante.

Aplasia de Alexander, existe una aplasia del acueducto coclear con malformación anatomopatológica de la espira basal del órgano de Corti y de las células ganglionares.

Aplasia de Michel, no existe desarrollo del oído interno, incluyendo ausencia de la porción petrosa del hueso temporal. Es una de las más graves de todas ya que no permite implante coclear.

Existen otras anomalías, como la dilatación del conducto coclear, o de los canales semicirculares ⁽²⁰⁾.

Indicadores de riesgo en recién nacidos

Los indicadores de riesgo de hipoacusia en los recién nacidos son:

- 1.-Antecedentes familiares de sordera.
- 2.-Infección gestacional (TORCHS) (Citomegalovirus, toxoplasmosis, herpes, sífilis y rubéola)
- 3.-Malformaciones craneofaciales
- 4.-Peso menor de 1.500g.
- 5.-Hiperbilirrubinemia
- 6.-Ototoxicos en el embarazo

- 7.-Hipoxia al nacer
- 8.-Ventilación mecánica
- 9.-Hábitos tóxicos maternos
- 10.-Síndromes asociados a hipoacusia.
- 11.-Meningitis bacteriana

De acuerdo con Schuller y col. los indicadores anteriormente mencionados son tomados como elemento principal para el estudio y pesquizado de la sordera neurosensorial ^(21,22).

Etiología de la discapacidad visual en los niños sordos

Las patologías oculares provocan un impacto negativo en la vida del niño si no se diagnostican y tratan en etapas tempranas, limitando sus posibilidades de comunicación y desarrollo en todos los aspectos. Es conocido que aproximadamente el 50% de los niños con discapacidad auditiva presentan patologías oculares, por tanto es esencial que todo niño diagnosticado con hipoacusia neurosensorial debe ser evaluado por un oftalmólogo ⁽²³⁾.

En cuanto a su etiología las causas adquiridas más frecuentes son:
Rubéola, citomegalovirus, sífilis y toxoplasmosis.

Entre las causas congénitas que más frecuentemente se presentan se citan:

- Catarata congénita
- Glaucoma congénito
- Atrofia oftálmica
- Albinismo
- Retinosis pigmentaria
- Aniridia

- Posiciones anómalas del cristalino
- Distrofias corneales
- Desorganizaciones del segmento anterior.

Diagnóstico

Las técnicas de exploración auditiva en la infancia se dividen en dos grandes grupos: subjetivas y objetivas.

Las primeras están condicionadas por la subjetividad del paciente y del propio explorador, sin embargo tienen la ventaja de evidenciar el reconocimiento del sonido, es decir, el sujeto no sólo oye si no que tiene conciencia de que ésto sucede.

Las técnicas objetivas han desplazado a las técnicas clásicas de audiometría infantil por observación del comportamiento, siendo en la actualidad el método de elección para diagnóstico de hipoacusia en la infancia. No necesitan de la colaboración del paciente y tampoco están influenciados por el examinador. Se basan en la objetivación de la llegada del sonido al oído o a las vías auditivas por diferentes métodos. Sin embargo presentan el problema de que no hay evidencia del reconocimiento del mensaje sonoro ⁽²⁴⁾.

Las técnicas audiométricas subjetivas se pueden realizar mediante estímulos tonales o vocales.

En la estimulación tonal las pruebas a aplicar se basan fundamentalmente de la edad del paciente:

Menores de 2 años, reflejos audio motores, reflejo de orientación condicionada o ROC.

De 2-5 años, Peep-show en campo libre, peep-show con auriculares.

A partir de los 5 años, audiometría tonal.

La estimulación vocal en el niño es una prueba que va a estar muy influenciada por la edad y el lenguaje que disponga a dicha edad y por tanto del grado de hipoacusia que limitará el desarrollo de dicho lenguaje ⁽²⁵⁾.

En las técnicas de audiometría objetivas, se han propuesto diferentes técnicas objetivas de detección del umbral auditivo en la infancia, entre los que se destacan:

- Audiometría por respuestas eléctricas o potenciales auditivos evocados.
- Electrocoqueleografía, que consiste en el registro de los potenciales cocleares, que se realiza mediante un electrodo colocado en el promontorio.
- Otoemisiones acústicas, las cuales son la fracción de sonido que se puede detectar en el conducto auditivo externo, causada por la actividad fisiológica coclear del proceso de la audición.
- Impedanciometría, es el estudio de la impedancia acústica, o sea el grado de dificultad que opone el oído medio y los huesecillos al paso del sonido, permite evaluar objetivamente el estado y funcionamiento del complejo tímpano osicular, la trompa de Eustaquio y de manera indirecta el umbral auditivo mediante el reflejo estapedial ^(26, 27, 28).
- Potenciales auditivos de estado estable a múltiples frecuencias, éstos se emplean en la caracterización de la audición residual obteniendo un audiograma electrofisiológico confiable en el estudio objetivo temprano en el campo de la audiometría pediátrica ⁽¹⁴⁾.



DIAGNÓSTICO DE PACIENTES CON DEFICIT VISUAL

Antes de abordar el diagnóstico de los pacientes con déficit visual es importante conocer la clasificación de la discapacidad visual:

Clasificación

Según la clasificación estadística internacional de enfermedades visuales de la Organización Mundial de la Salud ⁽⁵⁾ se entiende por:

Baja visión: Av. C/C de 0.3 ó menos en su mejor ojo, pero mayor de 0.05 y/o campo visual menor de 20 grados.

Ciego: no percepción, ni proyección de luz (ppl) en ninguno de los dos ojos.

Ciego legal: Av. C/C de 0.05 ó menos y/o VC. menor de 10 grados.

Diagnóstico

Para el estudio del paciente con déficit visual se emplean métodos subjetivos y objetivos ^(29,30).

Métodos subjetivos

- Toma de agudeza visual.
- Estudio de la visión binocular.
- Estudio de la visión de colores.
- Campo visual
- Refracción.

- Anexos: segmento anterior (biomicroscopia), medios refringentes, fondo de ojo (oftalmoscopia directa e indirecta), tonometría.

Métodos objetivos

- Electronistagmografía en niños es de gran utilidad en los casos de no encontrar hallazgos de retinopatía en el fondo de ojo, como en el caso del síndrome de Usher ⁽³¹⁾.



BASES DEL SCREENING PARA DESÓRDENES OFTÁLMICOS EN NIÑOS SORDOS

1. Identificar y tratar anomalías oculares corregibles que limitan la agudeza visual como errores de refracción, estrabismo, miopía, catarata y glaucoma.
2. Identificación de retinopatía pigmentaria, anomalías del nervio óptico y disfunción cortical, aunque estas condiciones no son tratadas su diagnóstico es esencial para una apropiada conserjería educacional, psicológica y genética.
3. Ofrecer rehabilitación apropiada a los servicios de niños sordos con problemas oculares y proveer apoyo a ellos y a sus familias ⁽³²⁾.

Tratamiento y manejo

El manejo del paciente sordo ciego infantil, se basa en varios pilares para obtener mejores resultados.

Es imprescindible la correcta información a los padres, facilitando la aceptación del problema y promoviendo su participación en el proceso rehabilitador, así como la participación de un grupo multidisciplinario que incluye: otorrinolaringólogo, audiólogo, audioprotesista, oftalmólogo, optometrista, neurofisiólogos, genetista, psicólogo y logopeda.

Una vez establecido el diagnóstico de hipoacusia neurosensorial, el tratamiento va a estar determinado por la intensidad de la hipoacusia, el momento de su aparición y por la localización de la lesión que las produce (cocleares o retrococleares), así la elección del tratamiento dependerá fundamentalmente de la intensidad de la hipoacusia ⁽³³⁾.

Actualmente se cuenta con prótesis auditivas tanto para la vía aérea como para la ósea, esto dependerá de la necesidad de cada paciente.

Los implantes cocleares son un tipo de prótesis auditivas considerados como oídos biónicos, es decir, son dispositivos electrónicos de avanzada tecnología, capaces de sustituir el sistema de transducción de las células ciliadas no funcionales del oído interno, convirtiendo la energía mecánica sonora en señales eléctricas que serán transmitidas al nervio auditivo en aquellos pacientes con sordera neurosensorial de causa coclear.

Todos los implantes cocleares tienen 4 características comunes:

- a) un micrófono para captar los sonidos y transformarlos en señales eléctricas
- b) un procesador de de sonidos que codifica las señales eléctricas y que se acompaña de una batería.
- c) Un sistema de transmisión que comunica el procesador con los componentes implantados, y

- d) Una antena –receptor –estimulador unida a una serie de electrodos distribuidos a lo largo de una guía portadora de electrodos, que el cirujano introduce en la cóclea a través de la ventana redonda o de un orificio practicado en sus paredes ⁽³⁴⁾.



Indicaciones

En un principio se consideró que el grupo de pacientes más favorecidos con el implante coclear eran los adultos postlinguales con sordera profunda que no obtendrían ningún beneficio con las prótesis auditivas convencionales y además donde la sordera se había instaurado recientemente.

Hoy en día la realidad es otra. Los criterios de selección se han ampliado y un grupo más numeroso de individuos se ven favorecidos con esta técnica, ya que con el paso

del tiempo se ha podido observar el buen resultado que se obtendría en algunas poblaciones de hipoacúsicos con el implante coclear.

Los criterios son:

- Criterios audiométricos

Hipoacusia neurosensorial profunda bilateral, con pérdida mayor de 90db HL, en adultos actualmente se acepta una pérdida entre 70 – 90 db, a 500, 1000, 2000 y 4000 Hz, con menos de un 10% de reconocimiento de frases en contexto abierto, sin apoyo visual y con adecuado equipamiento audio protésico, a una estimulación en campo libre de 65 db HL.

- Criterios relacionados con la adquisición del lenguaje

Se mantiene el criterio de que los pacientes postlinguales o postlocutivos son los que obtienen un mejor beneficio con la implantación coclear, pero se incluyen como muy buenos candidatos los prelinguales hasta los 2-3 años de edad (aprovechar período crítico y plasticidad neural), e aquí la importancia de la implementación de programas de detección temprana de sorderas en niños, aunque también resultan muy favorecidos los menores de 6-7 años con esta intervención.

- Criterios relacionados con la edad

La FDA. (Departamento de Sanidad y Servicios humanos de los Estados Unidos) ha establecido como límite inferior la edad de 2 años, ya que es en torno a esta edad cuando se puede obtener un estudio audiológico adecuado, aunque actualmente se están implantando niños por debajo de los 24 meses.

La edad máxima no está determinada porque depende del estado físico y psicológico del paciente. En pacientes mayores de 65 años se han obtenidos resultados excelentes desde el punto de vista auditivo y de calidad de vida con la implantación coclear en sorderas postlocutivas recientes ⁽³⁵⁾.

- Criterios imagenológicos.

Imágenes de Tomografía Axial Computarizada (TAC) y Resonancia Magnética Nuclear (RMN) ,donde se avalen la existencia y el estado del oído interno y los criterios de implantación si existe malformación a este nivel, así como reconocimiento de reparos anatómicos necesarios para la realización de la cirugía.

Es imprescindible la identificación del nervio cocleovestibular para elegir un paciente como candidato a implante coclear.

- Criterios generales

Factores psico-sociales que rodean al candidato son muy importantes para establecer la indicación.

La no existencia de enfermedades de base que supongan un riesgo vital a la hora de la cirugía ⁽³⁶⁾.

Contraindicaciones

Absolutas: Existencia de una psicopatía de base, falta de motivación en el paciente, enfermedad general grave, alteraciones anatómicas importantes tales como agenesia de oído interno, osificación completa bilateral, lesión del acústico y alteraciones auditivas a nivel central.

Relativas: Algunas malformaciones del oído interno, osificaciones parciales de la cóclea, las enfermedades infecciosas agudas y crónicas del oído ⁽³⁷⁾.

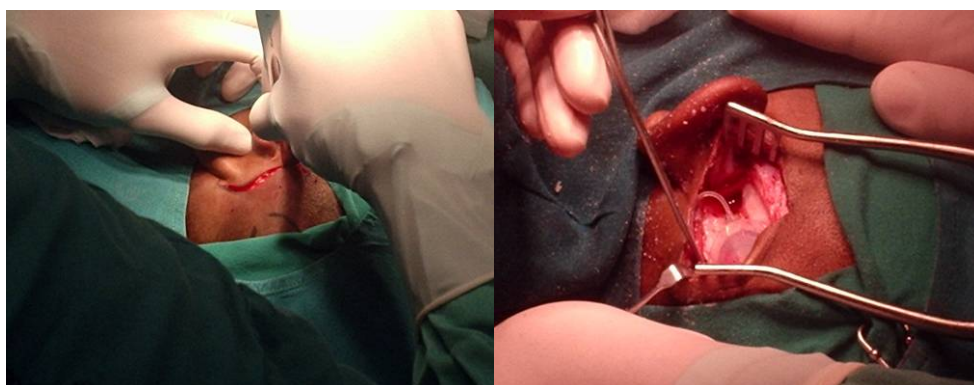
Técnica quirúrgica

Se utiliza una mastoidectomía simple con exposición de los elementos anatómicos y una timpanotomía posterior de tamaño suficiente que nos permitirá visualizar el promontorio, la articulación incudoestapedial y el lecho de la ventana redonda.

Se procede a realizar una cocleostomía antero inferior a la ventana redonda de 1 mm. que sea suficiente para introducir el haz de electrodos por la escala timpánica de la cóclea.

En la escama del temporal se fresa un lecho óseo donde se alojará el receptor-estimulador.

Finalizada la cirugía se realiza una radiografía de control para evaluar la inserción y el ángulo de inserción de los electrodos.



Complicaciones quirúrgicas

Las complicaciones más frecuentes reportadas son necrosis del colgajo, lesión del nervio facial, inserción incompleta de los electrodos por alteraciones cocleares o dificultad en la técnica, rechazo del implante, afectación vestibular, meningitis y fístula de LCR ⁽³⁸⁾.

Programación

La activación del implante coclear es el principal objetivo de la programación. Para lo cual es necesario seleccionar el modo y la estrategia de estimulación, y activar los diferentes electrodos que lo constituyen, pudiendo comprobar también a través de ella su correcto funcionamiento ⁽³⁹⁻⁴⁰⁾.

La realización de la programación se lleva a cabo aproximadamente cuatro semanas después de la cirugía, en la cual se colocaron los componentes internos del implante coclear. En este momento cuando se procede a adaptar los elementos externos del implante, constituidos por el micrófono, el procesador y el transmisor. Es aquí donde se inicia la programación ya que estos elementos son conectados al ordenador a través de una interfase ⁽⁴¹⁾.

Una vez que el sistema está conectado, hay que comprobar el perfecto funcionamiento del receptor y de los electrodos del implante coclear.

Posteriormente se selecciona el modo y la estrategia de programación.

Según Neumann ^(42,43) las estrategias a seleccionar son las siguientes:

1. - SPEAK (Spectral Peak).
2. - CIS (Continuos Intervelved Sampling).
3. - ACE (Advanced Combination Enconder).
4. - SAS (Simultaneous Analog Stimulation).
5. - PPS (Paired Pulsatile Stimulation).
- 6.- Hi RES (Hi Resolution).

El Hi-resolution, es un sistema de procesador de sonido empleado en el oído biónico de alta resolución y programado para usar un software de onda sonora.

El procesamiento del sonido se define como la forma en que el sistema de implante coclear transforma los sonidos acústicos a estimulación eléctrica del nervio auditivo.

El procesamiento de sonido del Hi- resolution fue diseñado para representar las señales acústicas en fuentes, con un nivel de alta fidelidad en una señal eléctrica enviada del electrodo del implante.

El procesamiento de sonido se produce por medio de la ventana de sonido, mapeo de frecuencia, análisis de onda, grado de estimulación y fuentes actuales.

Se puede decir que el Hi- resolution combina las mejores partes de los sistemas CIS y SAS en un análisis completo de las señales espectrales en representación de la onda temporal mas precisa y una estimulación pulsátil de alto grado.

La programación se inicia creando el mapa auditivo, que está determinado por el umbral de la audición y el umbral confortable para cada uno de los electrodos de que consta el implante coclear. Los umbrales del mapa auditivo dependen de la estrategia seleccionada y del modo de estimulación, por tanto, ambos parámetros deben quedar fijados antes de iniciar la medición de los umbrales. Estos umbrales varían de unos pacientes implantados a otros, ya que la cantidad de corriente eléctrica requerida para desencadenar una sensación auditiva es distinta para cada paciente, lo cual exige una programación individualizada por parte del audiólogo ⁽⁴⁴⁾.

Rehabilitación

Rehabilitación en implantados postlinguales:

Se considera que en general los pacientes con sordera postlingual requieren un periodo de uno a doce meses de rehabilitación, en dependencia de sus características, memoria auditiva y habilidades lingüísticas conservadas. El paciente deberá dedicar dos a cuatro horas diarias a la rehabilitación de una serie de ejercicios individuales indicados por un profesional en educación fono auditiva, recibiendo el apoyo de su familia. Cuanto mayor sea el interés y la dedicación se obtendrán mejores y más precoces resultados ⁽⁴⁵⁾.

Rehabilitación en implantados prelinguales

El proceso de rehabilitación en los pacientes prelinguales es sensiblemente diferente al descrito en los postlinguales. El hecho de no haber oído nunca determina que estos pacientes no hayan desarrollado una “memoria auditiva”, siéndoles inicialmente muy

difícil interpretar la información sonora recibida por medio del implante coclear, hay que enseñarlos a escuchar.

Este proceso de aprendizaje auditivo y desarrollo del lenguaje precisará un periodo de tiempo prolongado, no inferior a 5 años. Será imprescindible que exista una estrecha colaboración entre la familia, el centro hospitalario, los profesionales que dirigen la programación y rehabilitación y los maestros para lograr que estos pacientes puedan desarrollar toda la potencialidad de su implante coclear y alcanzar los mejores resultados.

Las fases de rehabilitación se desarrollan en 5 etapas:

1. Detección del sonido, el implantado debe ser capaz de indicar la presencia un sonido.
2. Discriminación, el implantado debe indicar si dos estímulos son iguales o diferentes.
3. Identificación del sonido, el implantado debe reconocer auditivamente un ítem dentro de una serie de alternativas que se le propone, es decir, dentro de una serie cerrada (palabras y oraciones).
4. Reconocimiento del sonido, el implantado debe reconocer un ítem verbal con la sola ayuda de una clave contextual.
5. Comprensión del sonido, el implantado debe ser capaz de reconocer un ítem verbal sin ayuda previa y de participar en una conversación interactiva ⁽⁴⁶⁾.

Rehabilitación en sordo ciegos

Cuando en la persona sordociega se plantea utilizar un implante coclear debe tener información sobre las implicaciones del uso de un implante coclear, las expectativas reales en cuanto al desarrollo auditivo y del lenguaje oral, y sobre la posible necesidad de un sistema de comunicación previo (en caso de no haber adquirido ninguno) o en paralelo con la propia rehabilitación con el implante coclear.

El programa específico tendrá en cuenta el diagnóstico médico que determine si la persona sordociega es candidata para el uso de un implante coclear.

Posteriormente, el equipo multiprofesional realizará una valoración del futuro candidato para determinar la necesidad de realizar un entrenamiento previo al implante, para condicionar la respuesta auditiva. Durante la valoración, se proporciona la información de aspectos funcionales en el uso de esta ayuda técnica a la familia y al candidato.

Resulta imprescindible la coordinación con el equipo médico, que se mantendrá durante todo el proceso de rehabilitación y cuyo objetivo será transmitir información sobre la respuesta auditiva del implantado para ajustar futuras programaciones.

La rehabilitación auditiva se realizará mediante la aplicación de programas de atención individualizada. El objetivo general de este programa estará dirigido al desarrollo de la audición y el lenguaje oral, y los objetivos específicos se corresponderán, por tanto, con los planteados en los programas de desarrollo auditivo y desarrollo de lenguaje.

Los resultados obtenidos en personas sordociegas prelocutivas con resto visual implantadas a una edad adulta, nos indicaran que consiguen un mayor contacto con el entorno sonoro, reaccionaran ante determinados sonidos del ambiente y pueden llegar a identificarlos (ruidos de la calle, sonidos del hogar). Se obtienen buenas respuestas auditivas al producirse estimulación con objetos sonoros, identifican diferentes parámetros sonoros, así como ritmos, y responden a la voz, pudiendo identificar palabras sencillas muy trabajadas.

En adolescentes sordociegos prelocutivos sin resto visual y con un nivel de funcionamiento medio, se necesita un programa de adaptación al implante coclear realizado de manera conjunta por el equipo de logopedas y maestro del niño implantado. Al igual que en el caso anterior consiguen un mayor contacto con el entorno, y resulta muy gratificante la estimulación auditiva, mostrando interés por los objetos sonoros y la música. Reaccionan en ocasiones con gestos faciales o movimientos corporales ante sonidos ambientales y presencia de voz.

En niños sordociegos prelocutivos con resto visual y un nivel de funcionamiento alto se han observado buenos resultados en las respuestas auditivas referidas a sonidos

que se producen en el entorno sonoro más cercano, mayor conexión, interés e intentos de localización de la fuente sonora, así como una mejoría en la comprensión del lenguaje oral. En cuanto a la expresión oral, inician la emisión de palabras sencillas muy trabajadas, expresiones muy funcionales y desarrollo del lenguaje oral mas fluido.

En la actualidad, se están realizando implantes cocleares en niños menores de 12 meses sordociegos y, aunque todavía es pronto para sacar conclusiones hasta el momento los resultados son positivos: hay una aceptación del implante coclear, de inicio inmediato de las respuesta auditiva a objetos sonoros y a la voz, iniciando movimientos corporales (sonrisa, levantar o extender las manos, giros de cabeza, incorporarse corporalmente) ⁽⁴⁷⁾.

Intervención logopédica en pacientes sordo ciegos

La metodología realizada en la rehabilitación logopédica en personas sordociegos se basa en una intervención centrada en la persona a la que se atiende de manera personalizada, valorando sus posibilidades individuales y favoreciendo aprendizajes funcionales que potencian las capacidades y habilidades concretas que presentan.

No podemos olvidarnos que el objetivo fundamental es el desarrollo de la comunicación. Para ello, tenemos que reforzar las respuestas dadas por la persona sordociega, fomentando la elección entre diferentes alternativas ya sean lengua de signos, lenguaje oral en mayor o menor nivel, cada uno de estos en función de la competencia de la persona, pero siempre cubriendo sus necesidades básicas tanto expresivas como comprensivas.

El método de trabajo inicialmente partirá de ofrecerle a la persona sordociega todas las ayudas o apoyos disponibles, para conseguir una comprensión total de los mensajes, una explicación sobre la actividad a realizar, el manejo de materiales, etc., utilizando para ello la lengua de signos, el lenguaje oral, el dactilológico, lectura labial, grafismos, fotografías, juguetes, dibujos, etc., para, posteriormente, aunque siempre de forma progresiva, plantear la retirada de estas ayudas según vayamos

comprobando que no las necesitan porque ha comprendido la actividad y se muestra seguro en la realización de la misma.

Durante el desarrollo de las sesiones, se ofrecerá al niño una serie de actividades que se tienen planteadas, acorde a los objetivos específicos propuestos en cada uno de los programas (desarrollo auditivo y de lenguaje). Sin embargo, estas deberán ser flexibles y podrán ir variando en función de las posibles demandas o intereses de las personas sordociegas. Asimismo, durante la sesión podremos propiciar los intercambios comunicativos con el niño, además de comprobar y revisar el funcionamiento correcto de la ayuda técnica que utilice.

Las sesiones son individuales, con una duración de 30 a 45 minutos, y una frecuencia semanal de 2 días (pudiendo llegar hasta 4), determinadas en función de que si tiene establecido lenguaje oral o de las posibilidades reales de adquirirlo, del aprovechamiento de los restos auditivos y de la utilización del implante coclear.

El desarrollo de la comunicación y del lenguaje debe tratarse con el contexto en que se produce, por ello, la intervención del logopeda estará ajustada a las diferentes situaciones en las que se encuentra la persona sordociega. De ahí que la coordinación con la familia y con otros profesionales que intervienen, tanto del propio equipo de profesionales externos, sea imprescindible para ayudar de manera adecuada a la persona sordociega ⁽⁴⁸⁾.

OBJETIVOS

GENERAL

Caracterizar a los pacientes sordociegos a los cuales se les realizó implante coclear.

ESPECÍFICOS

- 1.-Determinar las variables demográficas de interés (edad, sexo y procedencia).
- 2.-Identificar las causas de la discapacidad auditiva y visual además de otras discapacidades presentes.
- 3.-Describir la estrategia de programación auditiva realizada al grupo de niños sordociegos implantados.
- 4.-Correlacionar la edad de implantación con las etapas de la rehabilitación.

MATERIAL Y MÉTODO

En la presente investigación se estudió un universo de 17 pacientes diagnosticados con hipoacusia neurosensorial profunda bilateral, 15 de ellos prelocutivos y 2 postlocutivos, todos con déficit visual severo, catalogados como ciegos funcionales según las normas de clasificación estadística internacional de enfermedades y causas de defunción de la OMS. (ICD-10), seleccionados por el grupo multidisciplinario del programa cubano de implante coclear, en el período de enero a noviembre del 2005.

Para desarrollar los objetivos propuestos se realizó un estudio prospectivo, longitudinal y descriptivo.

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

Variables	Escala de clasificación	Definición operacional
Edad (años)	0 a 3 años 4 a 6 años 7 a 10 años 11 a 14 años 15 años o más	Se consideró la edad de implantación al momento de la investigación.
Sexo	Masculino Femenino	Se consideró según género.
Procedencia	Según lugar de Residencia	Se consideró el lugar de la procedencia.
Adquisición del lenguaje	Prelocutivos Postlocutivos	Se consideró la edad de aparición de la sordera atendiendo a la adquisición del lenguaje.
Causa de discapacidad auditiva	Ototoxicidad OMR Albinismo Malformación congénita Sepsis Rubéola Desconocida Toxoplasmosis Prematuridad Hipoxia neonatal Infec. prenatal Congénito Consanguinidad Oxigenoterapia Ictus	Se consideró la patología causante de discapacidad auditiva
Causa de discapacidad visual	Retinopatía congénita Astigmatismo	Se consideró patología causante de

	Miopía Albinismo Glaucoma congénito Catarata congénita Sind. malformativo Sepsis Uveítis Toxoplasmosis Rubéola Retinopatía pigmentaria Prematuridad Microftalmos	discapacidad visual
Criterios de inclusión de implante coclear	Hipoacusia neurosensorial profunda	Se considero las hipoacusias profundas mayores de 90dB.
	Criterios de imagen	No alteraciones de oído interno
	Criterios psico- sociales	Colaboración educacional y familiar
	Enfermedades asociadas	No enfermedades que contraindican anestesia general.
Correlacionar la edad en que se implantó, con las etapas de rehabilitación.	Menores de 2 años Mayores de 5 años	Se consideró las etapas pre, y postlocutivas
Estrategias de programación	HI Resolution	La estrategia empleada fue de acuerdo al implante utilizado.

Técnicas y procedimientos

Muestra

Nuestro estudio estuvo conformado por los 17 pacientes sordociegos implantados en el año 2005.

Técnicas de recolección de la información

Los datos fueron obtenidos por la anamnesis, el examen físico, estudios audiológicos, neurofisiológicos, exámenes imagenológicos, programación y la rehabilitación realizadas a los pacientes, llevándose toda la información a una planilla de recolección de datos (anexo 1), posteriormente fueron procesados y los resultados se expresan en tablas y gráficos.

Ética

El consentimiento para la realización de este estudio, se realizó por el padre o tutor de forma escrita (anexo 2).

Recursos materiales y humanos

- 1.- Grupo multidisciplinario de implantes cocleares de Cuba formado por:
 - 2 Otorirujanos
 - 2 Audiólogas
 - 1 Médico especialista en logopedia y foniatría y 6 licenciadas en logopedia
 - 1 Psicopedagoga
 - 1 Oftalmólogo
 - 1 Neurólogo
 - 1 Pediatra
 - 3 Neurofisiólogos
 - 1 Radiólogo
 - Equipo local: Familia y educadores
 - .- Salón de operaciones
 - Microscopio quirúrgico.
 - Instrumental de otocirugia. Especifico de implante coclear
 - Departamento de audiolgia
 - Departamento de neurofisiología
 - Exámenes imagenológicos con equipo: Philips, multislid Mx 8000, IDT de 16 canales con cortes de 1mm.
 - Resonancia magnética nuclear con equipo marca Siemens de tipo abierto de 0.2 tesla y densidad protónica a 5mm de espesor.
 - Centro de rehabilitación pre y postimplante.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Hasta hace unos años, el manejo de la sordoceguera constituía un problema más dentro del campo de trabajo del otorrinolaringólogo y del oftalmólogo. En la actualidad, debido al desarrollo e incremento de medios diagnósticos, la creciente complejidad de los procedimientos terapéuticos y rehabilitatorios, la organización en el país de un programa de salud para el diagnóstico y tratamiento temprano de los niños sordociegos y el propósito de mejorar cada vez más la calidad de vida de los pacientes discapacitados con estas afecciones, se ha hecho necesaria la pronta ejecución de programas de intervención a beneficio de esta población afectada ⁽¹⁴⁾.

Los datos obtenidos en nuestra investigación fueron agrupados de acuerdo a las distintas variables analizadas y presentadas en forma de tablas.

Tabla I Distribución de los pacientes según grupos de edad y sexo

GRUPOS DE EDAD (años)	SEXO				TOTAL	%
	MASCULINO		FEMENINO			
	No	%	No	%		
0-3	2	11.8	1	5.9	3	17.7
4-6	1	5.9	3	17.7	4	23.5
7-10	3	17.7	1	5.9	4	23.5
11-14	2	11.8	2	11.8	4	23.5
15 o más	1	5.9	1	5.9	2	11.8
TOTAL	9	53	8	47	17	100%

Fuente. Planilla de recolección de datos

La distribución de los pacientes de acuerdo a la variable de edad y sexo, se muestra en la tabla I, donde se observa un total de 17 niños sordo ciegos implantados, de los cuales 8 (47%) fueron de sexo femenino y 9 (53%) de sexo masculino, lo que no nos permite establecer un predominio de sexo en nuestro grupo.

En cuanto a la edad llama la atención que en nuestro grupo de estudio, tres pacientes se encuentran en el grupo de 0 a 3 años, los mismos constituyen el 17.7% el resto de los grupos, quedó conformado por 4 pacientes que constituyen un 23.5% en las edades entre 4 a 6, 7 a 10 y 11 a 14 años, respectivamente y 2 de los

pacientes (11.8%) eran mayores de 15 años, lo que nos habla que la tendencia a la implantación de niños sordociegos es cada vez a edades más tempranas.

Este resultado coincide con otros trabajos en donde no ha existido preponderancia en cuanto a sexo ni grupo etareo ⁽¹⁸⁾. Se plantea que existe una importante correlación entre edad de implantación y resultados durante la rehabilitación, ya que resultados sugieren que implantados precozmente antes de los tres años tienen mayor posibilidades de alcanzar el reconocimiento de la palabra hablada y obtener un mayor desarrollo del lenguaje hablado ⁽⁴⁸⁾.

Consideramos que la edad es un parámetro siempre de interés en este tipo de investigaciones, Waltzman y Roland ⁽⁴⁹⁾, reportan la implantación de 18 niños menores de un año, siendo después de los 6 meses el mejor período para la implantación.

Tabla II Distribución de los pacientes según lugar de procedencia.

Lugar de procedencia	Pacientes	%
Pinar del Río	2	11.8
Ciudad de La Habana	3	17.6
Villa Clara	3	17.6
Cienfuegos	4	23.5
Ciego de Ávila	1	5.9
Camaguey	1	5.9
Las Tunas	1	5.9
Guantánamo	1	5.9
Isla de la Juventud	1	5.9
Total	17	100

Fuente. Planilla de recolección de datos

En la Tabla II, sobre procedencia, puede apreciarse que la más alta incidencia se presentó en Cienfuegos con 4 pacientes, Ciudad de La Habana y Villa Clara con 3, respectivamente. En otras seis provincias fueron encontrados 2 ó 1 paciente, lo que permite considerar que existe una amplia distribución a nivel nacional de esta situación patológica combinada sin que exista un claro predominio de determinada región del país, tomando en cuenta que el pesquizaje incluyó zonas urbanas y rurales.

Tabla III Distribución de los pacientes según causa de discapacidad auditiva.

Causa de discapacidad Auditiva	Nro.	%
Multifactorial y multietiológica	17	100
Ototoxicidad	7	21.9
Prematuridad	6	18.7
Sepsis generalizada	3	9.4
Hipoxia	3	9.4
Toxoplasmosis	2	6.3
Genético	2	6.3
Desconocido	2	6.3
Infección prenatal	1	3.1
Consanguinidad	1	3.1
Malformación congénita	1	3.1
OMR	1	3.1
Rubéola Materna	1	3.1
Ictus	1	3.1
Albinismo	1	3.1

Fuente. Planilla de recolección de datos.

En cuanto a la causa de discapacidad auditiva (Tabla III), en nuestros pacientes la afección multietiológica y multifactorial constituyó la de mayor incidencia, encontrándose en el 100%, siguiendo la ototoxicidad en un 21.9%, la prematuridad con el 18.7%, además de la sepsis neonatal y la hipoxia en 9.4% respectivamente.

Resulta de interés señalar la coexistencia de varias causas en un mismo paciente, lo que nos demuestra una afectación multietiológica y multifactorial como en el caso de pacientes que padecieron de meningitis al nacimiento y fueron tratados con antibióticos ototóxicos, en los cuales se produjo un daño neurosensorial a nivel del oído interno provocando una discapacidad auditiva profunda. Estudios realizados por Schuller y Schleuning⁽²⁰⁾ demuestran la alta incidencia producida por infecciones por el síndrome TORCH, sufrimiento fetal en el momento del parto, hiperbilirrubinemia y ototoxicidad en el período peri y postnatal.

Está demostrado que la administración de antibióticos ototóxicos a una mujer durante su gestación especialmente durante el primer y segundo trimestre, puede producir daños cocleares en el feto y si a esta condición le sumamos la administración de

antibióticos de amplio espectro por infecciones neonatales ésto lleva a un daño permanente e irreparable del sistema auditivo ^(20,21).

En investigaciones de series amplias de niños sordos, se ha estimado que cerca del 50% de los casos de hipoacusia neurosensorial profunda son debido a una causa genética, con una prevalencia de 1/2000 nacimientos según los conocimientos actuales ⁽¹⁸⁾.

Tabla IV Distribución de los pacientes según causa de discapacidad visual.

Causa de discapacidad visual	No.	%
Prematuridad	6	21
Catarata congénita	3	10.8
Hipoxia	3	10.8
Miopía	3	10.8
Retinosis pigmentaria	2	7.1
Toxoplasmosis	2	7.1
Albinismo	1	3.6
Astigmatismo	1	3.6
Genético	1	3.6
Glaucoma congénito	1	3.6
Coloboma de iris	1	3.6
Desconocido	1	3.6
Desprendimiento de retina	1	3.6
Uveítis	1	3.6
Rubéola materna	1	3.6

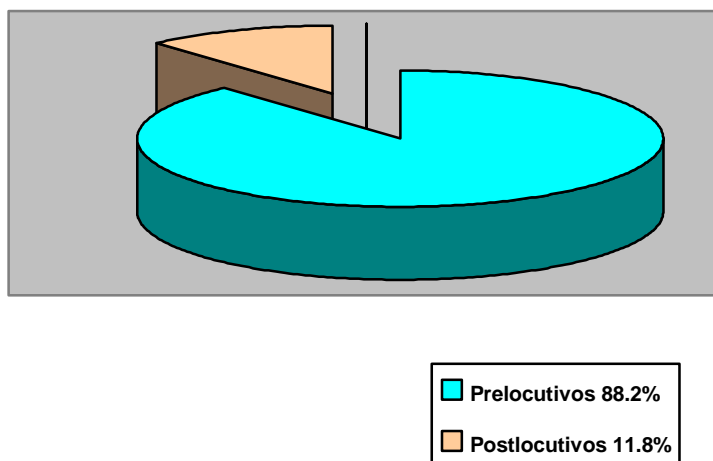
Fuente. Planilla de recolección de datos

En el grupo de pacientes sordo ciegos implantados la prematuridad estuvo presente en 6 pacientes para el 21%, la catarata congénita en 3 pacientes (10.8%) al igual que la hipoxia (10.8%), siendo los factores etiológicos de mayor incidencia. Del mismo modo al analizar nuestros resultados expresados en esta tabla, se evidencia la afectación etiológica múltiple que padecen nuestros pacientes al ser nacidos prematuros, lo que ha dado como resultado la afectación visual en un grado discapacitante. Coincidiendo nuestra casuística con los resultados obtenidos por Tuke y Murphy⁽²³⁾ en la universidad de Oregon en el 2001, quienes demostraron que las causas adquiridas tienen mayor índice de afección en la población pediátrica que

padeció de ceguera, seguida de las causas genéticas en un rango de afectación visual .

En Estados Unidos una de las enfermedades genéticas que afecta a su población en general es el síndrome de Usher en un 4.4 x 100000 habitantes, que presenta Retinopatía Pigmentaria, produciendo afecciones graves tanto en el aparato visual como auditivo ⁽⁵⁰⁾ .

Gráfico No 1. Distribución de los pacientes según etapas en el momento del implante.



Fuente. Planilla de recolección de datos

En nuestro trabajo de los 17 pacientes implantados 15 se encontraban en etapa prelocutiva, lo que nos representa un 88.24%, mientras que en la etapa postlocutiva fueron 2, representando el 11.76%.

Existen diferentes experiencias que comparan los resultados alcanzados por los niños sordociegos prelinguales implantados a diferentes edades. Waltzman y cols. ⁽⁵⁰⁾ realizó un estudio en niños prelinguales, con una duración media de la sordera de 1.5 años, implantados a la edad media de 2.3 años. Sus resultados, en el reconocimiento abierto de la palabra, fueron mejores que los obtenidos por el grupo

de Miyamoto y cols.⁽⁵¹⁾, cuyos niños habían sido implantados a la edad media de 6.1 años y presentaban una duración media de la sordera de 4.8 años.

Manrique⁽⁵³⁾, en un estudio llevado a cabo en una población prelingual de 98 niños y adolescentes sordos, clasificada en 5 grupos establecidos en función a la edad de implantación, puso de manifiesto que los mejores resultados correspondieron al grupo de edad implantado más tempranamente (entre 0 y 3 años) y que sólo cuando la implantación se llevó a cabo antes de los 7 años de vida, los niños fueron capaces de reconocer consistentemente la palabra hablada en un contexto abierto.

Resultados de la programación con la estrategia Hi Resolution.

En cuanto a las estrategias de programación, se debe tener en cuenta la utilización del sistema de programación CIS (muestreo secuencial continuo), el mismo que se implantó en la primera intervención coclear por el programa cubano de implante coclear utilizado en el equipo marca Clarion en el año de 1997, en el cual la velocidad con que son estimulados los electrodos, repercute de manera importante en el reconocimiento del habla⁽⁵²⁾.

Luego se implantó la estrategia SAS (estrategia análoga simultanea), la cual en estudios realizados para comparar las estrategias CIS y SAS, han demostrado que los sujetos que fueron programados con ésta, tuvieron mejores resultados en percepción auditiva en general que los que eligieron CIS⁽⁵³⁾.

Actualmente nuestros pacientes se encuentran con la estrategia de programación Hi Resolution, la cual muestra una mejor percepción de los estímulos sonoros, por tanto la utilización de esta estrategia ha permitido un mejor desarrollo frente a los resultados obtenidos con las estrategias convencionales en los pacientes implantados con los equipos marca Clarion⁽⁵⁴⁾.

Las ventajas de la estrategia Hi-res, en la programación de sordociegos, radica fundamentalmente en la posibilidad de realizar medidas objetivas de respuesta neural (NRI), que orienta el inicio de la programación, el hecho además de que no

haya que detectar los niveles T, sino que éstos por el software de programación se calculan automáticamente a partir de la determinación de los niveles C y la posibilidad de estimar estos niveles en bloques de electrodos atendiendo a su afinidad o cercanía de rango frecuencial.

Las respuestas auditivas de los pacientes al programarse con esta estrategia han sido mas precisos y rápidos que con las otras programaciones (SAS, CIS), y ésto se ha reflejado en los resultados de la rehabilitación según ha informado el grupo de rehabilitación del programa cubano de implante coclear, en las habilidades comunicativas y de la conducta auditiva, que en estos pacientes han sido superiores (55).

Tabla V Distribución de los pacientes según la edad de implantación y las etapas de rehabilitación.

Edad de implantación	Etapas de rehabilitación								Total	
	Detección- discriminación		Discriminación – identificación		Identificación- reconocimient o		Reconocimient o- comprensión			
	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%
0-3 años	2	11.8	-	-	1	5.9	-	-	3	17.7
4 - 6 años	1	5.9	3	17.7	-	-	-	-	4	23.5
7 -10 años	1	5.9	3	17.7			-	-	4	23.5
11 -14 años	-	-	4	23.5	-	-	-	-	4	23.5
15 o más años	-	-	-	-	-	-	2	11.8	2	11.8
Total	4	23.5	10	58.9	1	5.9	2	11.8	17	100

Fuente. Planilla de recolección de datos.

Tabla VI. Distribución de los pacientes según las etapas de rehabilitación y el nivel de funcionamiento.

Etapas de rehabilitación	Nivel de funcionamiento						Total	
	Bajo		Medio		Alto			
	No	%	No	%	No	%	No	%
Detección-discriminación	4	23.5	-	-	2	11.8	6	35.3
Discriminación-identificación	-	-	4	23.5	4	23.5	8	47
Reconocimiento-comprensión	-	-	-	-	3	17.7	3	17.7
Total	4	23.5	4	23.5	9	53	17	100

Fuente. Planilla de recolección de datos.



En la etapa de rehabilitación postimplante, los niños fueron progresando según su nivel de funcionamiento y los objetivos propuestos en el programa de desarrollo auditivo y del lenguaje, de los cuales, 2 se encuentran en la etapa de detección-discriminación con un nivel de funcionamiento bajo, y uno en la etapa de reconocimiento-comprensión con un nivel de funcionamiento alto en el grupo de edad entre 0-3 años.

En el grupo de edad entre 4 a 6 años, existen 4 niños que representan el 23.5%, los cuales se encuentran en la etapa de detección- discriminación, un paciente con bajo nivel de funcionamiento y tres pacientes en la etapa de discriminación- identificación con alto nivel de funcionamiento.

De los 4 niños implantados entre los 7 y 10 años de edad, 3 están en la etapa de discriminación-identificación y uno en la etapa de detección- discriminación.

En el grupo de edad 11 a 14 años de edad, se incluyen 4 niños que equivale al 23.5%, logrando evolucionar hacia la etapa de identificación, uno es sordociego total con un nivel de funcionamiento alto y 3 se mantienen en la etapa de discriminación – identificación con un nivel de funcionamiento medio.

Implantados por encima de 14 años existen 2 pacientes postlocutivos quienes representan el 11.8% manteniendo un nivel de funcionamiento alto.

Es importante resaltar que el trabajo con las personas sordociegas, tiene diferentes objetivos dependiendo del aprovechamiento de la ayuda técnica y del nivel de funcionamiento que puede ir; desde conseguir un mayor contacto con su entorno sonoro, desarrollar la actitud de alerta auditiva, dar significado y respuesta a los sonidos del ambiente hasta desarrollar su lenguaje oral.

En nuestra experiencia podemos decir que los niños sordociegos parciales con un nivel de funcionamiento medio y alto se comportan en el primer año de implantado con resultados similares a los niños sordos, siendo un proceso que requiere mayor tiempo de trabajo atendiendo a sus particularidades con programas bien centrados en la individualidad de cada niño, haciendo uso de variados códigos de comunicación para abordar éste como un todo.

En el caso de los niños con bajo nivel de funcionamiento en un año de trabajo hemos cumplido los objetivos propuestos encaminados a trabajar aspectos relacionados con hábitos orales como son la masticación y deglución, el entrenamiento auditivo adaptándolos al uso del implante, la comunicación preverbal, gestos naturales así como el uso de sistemas alternativos básicos adaptados, involucrando a la familia en

el manejo del equilibrio y en su preparación para abordar los diferentes aspectos de la intervención.

En los niños con nivel de funcionamiento medio encaminamos nuestros esfuerzos a crear hábitos respiratorios, realizar entrenamiento auditivo y adaptación al implante, comunicación preverbal, hábitos comunicativos, lenguaje oral y sistemas alternativos adaptados. La mayoría de estos niños son capaces de detectar presencia y ausencia de sonidos, localizan la fuente sonora, tienen respuestas consistente a su nombre, discriminan aspectos suprasegmentales del habla, conocen el concepto de igual – diferente y lo adaptan a las diferentes situaciones de la vida, logran identificar sonidos propios del cuerpo, del medio, de la naturaleza, así como diferentes ritmos.

En los niños con nivel de funcionamiento alto teniendo en cuenta el momento y orden de aparición de los déficit logran además de lo antes expuesto según su edad resultados sorprendentes incorporando aspectos formales de la lengua, mejoran la inteligibilidad del habla y hacen uso de la audición para la comprensión del lenguaje, debiendo señalar en el caso de los postlocutivos son capaces de establecer una conversación telefónica de forma fluida y consistente ⁽⁵⁶⁾.

CONCLUSIONES

Caracterización de pacientes sordo-ciegos con implante coclear en Cuba. Estudio de un año.

1.- Los niños sordociegos implantados tenían de 2 a 18 años de edad, siendo la mayoría menores de 11 años, sin existir límite de edad para la realización del implante en pacientes prelinguales ni postlinguales.

3.- No existió predominio de sexo entre los niños implantados.

4.- La mayor incidencia por provincias de niños sordociegos en el presente estudio correspondió a Cienfuegos.

5.- La causa de discapacidad auditiva fue multietiológica y multifactorial de tipo adquirido y la mayor incidencia de hipoacusia fue producida por la ototoxicidad, seguida de la prematuridad y la sepsis neonatal.

6.- La etiología de la discapacidad visual, tuvo su mayor incidencia en la prematuridad, catarata congénita y la hipoxia neonatal.

7.- La utilización de la estrategia de programación Hi Resolution, demostró a corto plazo una rápida detección del sonido a la hora de su programación y mayor desarrollo cognitivo en los pacientes sordociegos implantados.

8.- Todos los niños sordociegos implantados se encuentran en el programa de rehabilitación del grupo nacional de implante coclear, y cumplieron los objetivos trazados en el desarrollo de las habilidades comunicativas y de conducta auditiva en el período establecido.

RECOMENDACIONES

1.- Divulgar los resultados del programa de implante coclear en Cuba para sordo ciegos, e incentivar a otros sistemas de salud de países subdesarrollados a implementar programas similares a éste, en beneficio de la población afectada por daños aditivos y visuales.

2.- Seguir ampliando el programa de implantes cocleares para poder abarcar a toda la población sordociega tributaria de este proceder, con el fin de contribuir a su adecuado desarrollo cognitivo y plena integración social.

3.- Hacer énfasis en el conocimiento y la reducción de las causas prevenibles que provocan la discapacidad visual y auditiva con el fin de disminuir el costo en recursos humanos y materiales, así como la repercusión social que estas afecciones provocan.

- 1.- García Ibáñez et al. Implantes Cocleares. Ponencia Oficial.
XIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de ORL. 17-18 Sep 1990. Pag 1-2.
2. – Brookhouser PE. Incidence/prevalence, in NIII Consensus Development on Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. National Institutes of Health 1999; 1-3: 27-36.
3. - Manrique M. Morera C. Detección precoz de la hipoacusia infantil en recién nacidos, Manual de residentes de ORL, España, 2002 pp. 744-746
4. - Greenwood DD: A cochlear frequency-position function for several species-29 years later. J. Acoust Soc Am 1999; 87: 2592-2605.
- 5.- Daniel Vanghon, Ophthalmology general , decimal edition 2000 . pp 460-462
- 6.- Glenn Isaccson, M:D. Et al. Clínicas de Norteamérica Pediátricas. Cochlear Implant 3/ 1999 Pág. 531- 535.
- 7.- Rivera Rodríguez T, Audiología. Técnicas de exploración. Hipoacusias Neurosensoriales. Ed. Ars Médica 2003; 125-138.
8. - Balkany, Thomas MD. et al. Surgical Technique for the Clarion Cochlear Implant. Ann of Otolaryngology. Suppl. 177 April 1999 Pag 27-30
9. - American Academy of Paediatrics. Task force on Newborn and infant Hearing. Newborn and infant hearing lost : Detection and intervention. 2000; 103: 527-30
10. - Silverman SR. Audiología de rehabilitación. En Otología. Editado por Paparella 1994 p 972-85.
11. - Hayes D Northern JL. Infants and hearing Singular Publishing Group. Inc.1996

- 12.- Moro Almendar Sánchez. Detección Precoz de la Sordera en la Infancia. 1997:Mar 1-3; 11: 1-24.
- 13.- American National Standards Institute. Specifications for Audiometers. New York 1999.
- 14.- Ponce de León Maribel. Clínica Audiológica. Ed. Pueblo y Educación La Habana Cuba, 2004, p 10-11.
- 15.- Morera C. Mallea. Trastornos auditivos en el anciano Ed. por Sandoz 1997. p. 11 16.- Morera C. Programa de detección de hipoacusias en recién nacidos y lactantes Edit. Generalitat Valencia: 2000.p. 11-2.
- 17.- Kankkunen A. Preschool Children with impaired hearing. Acta ORL 1998: 391
- 18.- Brookhouser PE. Hipoacusia neurosensorial en niños Clin. Ped. N Ame. 2002:61. 105-27
- 19.- Guerina NG. Hsu HW. Neonatal serologic screening end early treatment for congenital Toxoplasma Gondii infection 1998; 330, 1885-63
20. - Schuller DE. Schleuning AJ. Pérdida auditiva en ORL. ED. Por Schuller de Madrid 1995 p. 453-5
- 21.- Epstein S. Really JS. Sensorineural hearing loss. Paediatric Clin N Ame 1998 ;36: 1501-
- 22.- Ramírez R. Arellano B. Hipoacusia profunda infantil. En. Manual de ORL España 2002. p. 153-60
23. - Armitage IM, Burke JP, Visual impairment in severe and profound sensorineural deafness. Arch Dis Child 2001; 73; 53-6
24. - Compel CW. Importance of on eye examination in identifying the cause of congenital hearing impairment 1981; 46; 258-61
25. - Conrad R. The deaf school child. Londres: harper and Row. 1979
- 26.- Francois M. exploración subjetiva de la audición. Barcelona. JIMS SA. 1997. p.31-5.

- 27.- Morera C. Mencheta E. Aplicación clínica de la electrococleografía. *Acta ORL Espanola* 2000; 85-92
28. - Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from whiting the humans auditory system. *J Acoustic soc. Am.* 1998; 93-105.
29. - Tuke JW. Murphy WH, Ophthalmologic screening of deaf students in Oregon *J paediatric ophthalmology strabismus* 2001; 38; 11-5
30. - Kwork SK, Ho PCP, Chan AKH. Ocular defects in Children and adolescent with severe mental deficiency. *J Intellect Disabil Res.* 2000; 40: 330-5
30. - Young NM, Cochlear implants in young children with Usher S., *ORL*, 1995; 166:342-5
- 31.- Young NM, Mets MB, Hain TC, early diagnostic of Usher S. in infants and children, *Am J Otol*, 1996;17 :30-4
32. - Armitage IM, Burke SP, Visual impairment in severe and profound sensor neural deafness. *Arch Dis Child* 2001; 73; 53-6
- 33.- Kaonradsson K, Magnusson M, Perform vestibular test among all small deaf children; early detection of Usher S. improves the possibilities of communication in the event of later deaf- blindness, 1998; 95; 379-81
34. - Mjoen S. Auditory brainstem responses in high risk neonates. *Acta Pediatr Scand* 1998. 71; 711-5
35. - Advanced Bionics corporations. Multi-Strategy. Cochlear Implant Clarion. Surgeons Manual. 1999
36. - Morera C Estructura de un programa de implantes cochleae. En. *Implantes Cocleares*. Manrique M y Huarte A. edit. Manson Barcelona.2002
37. - Johnson DW, Hasso AN, Stewart CE. Temporal Bone Trauma: HRCT Evaluation. *Radiology* 1984; 151: 411-415.

38. – Kiratzidis T, Lliades T. Cochlear implatation. 4to European Symposium on Pediatrics Cochlear Implatation. En. Implantes Cocleraes. Manrique M y Huarte A. edit. Manson Barcelona.2002 . PP 206-210
- 39.- Hi Resolution Bionic ear System. Device Fitting Manual. Advanced Bionics, Sound Wave 1.1, 2004.
- 40.- Dorman M, Loizou P, Speech intelligibility as a function of the number of channels of Stimulation for Signal processor using Sine- wave and noise- band output. J Acoustic Soc Am 2000 102: 2403- 2411.
41. - Dorman M, Hanney M, Word Recognition by 50 Patients Fitted with the Symbion Multichanel Cochlear Implant. Ear Hear 1990 10: 44-49.
42. - Dorkas K. The Clarion Multi- Strategy Cochlear Implant. Ann Otol Rhinol Laringol 2000; 108 6-16.
43. – Neumann K. Auditory cortex activation during electrical auditory function using a tympanic electrode. Cochlear Implant: An update. 41Ed. Kugler 2002
- 44.- Kubo T. Cochlear Implants: An update. Ed Kugler 2002
- 45- Allum D. Cochlear implants rehabilitation in children and adults. London: Whurr, 2000.
- 46.- Marchesi A, El desarrollo cognitivo y lingüístico de los niños sordos. Madrid: Alianza 2003.
- 47.- Huarte A, Molina M, Manrique M, García Tapia R, (1996), Protocolo para la valoración de la audición y el lenguaje, en la lengua española en un programa de implantes cocleares. Pamplona Universidad de Navarra Garsi, Departamento de Otorrinolaringología.
- 48.- Gómez P. (2000). La sordo ceguera. Intervención psicopedagógica. En: Martínez I, (coord.) y Villalba R, (dir).Aspectos evolutivos educativos de la deficiencia visual. Madrid: Organización Nacional de ciegos españoles, Dirección de educación, Vol. II (pp. 207-264).

49. - Waltzman SB, Roland T. Cochlear Implants in Children younger than 12 months. Pediatrics Official Journal of American Academy of Pediatrics 2005; 116; 487-493. DOI: 10.1542/ peds. 2005- 0282.
50. - Boughman JA, Vernon H, Usher simdrom, definition and estimate of prevalence from two high-risk population. J Chronic Dis 2000; 36: 595-603.
51. - Miyamoto RT, Osberger MJ, prelingually deafned children's performance with nucleus multichanel cochlear implant. Am J Otol 2001; 14 437-445
52. - Manrrique M, Cervera Paz FJ, Cerebral auditory plasticity and cochlear implants. Intern J Pediatr ORL 1999; 49 (suppl 1): 193-197.
- 52.- Huarte A, Manrique M, Implantes cocleares. Ed Masson, 2002, pp 167-174
53. - Battmer RD, Zilberman Y, Simultaneous Analog Stimulation (SAS), continuous interleaved sampler (CIS) pilot comparation study in Europe. 1999; 108 (suppl 177): 69-73.
54. - Koch DB, Osberger MJ, (2004) HiResolution and conventional sound processing in the HiResolution Bionic Ear: using appropriate outcome measure to assess speech- recognition ability. Audiol Neuro- otol (in press).
- 55.- Ponce de León Maribel, Trabajo de Programación en pacientes sordo ciegos. Experiencia personal 2006.
- 56.- Bermejo Guerra Beatriz, Trabajo de Rehabilitación en pacientes sordo ciegos. Experiencia personal 2006.

Anexo 1**PLANILLA DE VACIAMIENTO**

Para la recolección de datos se realizará una planilla en la que consten los siguientes acápite:

Nombres y apellidos del paciente.

Historia Clínica

Dirección y teléfono

Edad

Raza

Sexo

APP

APF

Inicio de la sordera

Inicio de la ceguera

Causa de la sordera

Causa de la Ceguera

Enfermedades Asociadas.

Diagnóstico

Edad de realizada la cirugía.

Complicaciones.

Resultado post-implante

Programación. 1era.

2da.

3era.

Fases de la Rehabilitación según edad y tiempo de implantado.

Anexo 2**Consentimiento de participación en la investigación clínica**

Yo _____

Estoy de acuerdo en participar en la siguiente investigación clínica.

Se me ha explicado que los pacientes incluidos en esta investigación, estarán sujetos a participar en el grupo de estudio.

Se me ha explicado claramente y he comprendido los objetivos de este trabajo así como en que consiste el tratamiento y / o procedimiento médico.

Se me ha explicado la aprobación es totalmente voluntario y no representa ningún compromiso, pues estoy en plena libertad de no aceptar o retirarlo cuando estime conveniente, con garantía de recibir atención médica adecuada.

Por lo tanto al firmar este documento autorizo se me incluya en la investigación.

Y para que conste y por mi libre voluntad, firmo el presente consentimiento a los ____ días del mes de _____ de _____

Firma _____

Médico responsable _____