

Neuropatía auditiva

M.C. Tapia^a, A. Almenar Latorre^b, M. Lirola^a y M. Moro Serrano^b

Servicios de ^aOtorrinolaringología y ^bNeonatología.
Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

(An Esp Pediatr 2000; 53: 399-404)

Introducción

La neuropatía auditiva constituye un tipo de hipoacusia neurosensorial en la que se produce una alteración importante de la comprensión del lenguaje. Desde el punto de vista etiológico se ha relacionado con la hipoxia, la hiperbilirrubinemia, trastornos metabólicos o enfermedades degenerativas que afectan la vía auditiva.

Pacientes y métodos

Se presentan 5 niños afectados de esta enfermedad que fueron remitidos para estudio otorrinolaringológico, 2 casos por no superar el cribado auditivo neonatal, 1 niño por antecedentes de hipoxia perinatal y en los 2 niños de mayor edad (7 y 9 años) por retraso escolar y alteraciones en el lenguaje. Se realizó exploración audiológica en todos los niños con potenciales auditivos de tronco cerebral, otoemisiones acústicas evocadas por click, estudio del reflejo estapedial, timpanometría, audiometría tonal liminal o reflejo de orientación condicionado.

Tras el diagnóstico se realizó el seguimiento audiológico durante 3 años consecutivos.

Resultados

En todos los niños, el timpanograma fue normal, el reflejo estapedial estaba ausente, las otoemisiones eran normales y los potenciales auditivos de tronco cerebral estaban ausentes con estímulos de intensidad de 80-90 dB. Los potenciales de latencia media, corticales y cognitivos fueron normales en el único niño (el de 9 años) en el que se pudieron realizar.

La discriminación verbal (en los pacientes de 7 y 9 años) se encontraba por debajo de los valores normales para su edad.

Todos presentaban por audiometría una hipoacusia bilateral de grado leve-moderado que no se modificó durante el seguimiento.

Conclusiones

La neuropatía auditiva es un proceso detectable con el uso combinado de las técnicas empleadas en el cribado auditivo neonatal, potenciales auditivos de tronco cerebral y otoemisiones acústicas.

El interés de la detección y diagnóstico precoces radica en el claro beneficio que supone para el desarrollo del lenguaje la instauración temprana del tratamiento y rehabilitación en estos niños.

Palabras clave:

Neuropatía auditiva. Hipoacusia. Potenciales auditivos acústicos de tronco cerebral. Otoemisiones acústicas evocadas.

AUDITORY NEUROPATHY

Introduction

Auditory neuropathy is a type of neurosensorial hypoacusis that produces significant impairment in language comprehension. Etiologically, this neuropathy has been related to perinatal hypoxia, hyperbilirubinemia, metabolic disorders and degenerative entities that affect the auditory pathway.

Patients and methods

We report five children with this disorder. Two of the children were referred for otorhinolaryngeal assessment after failing the neonatal hearing screening and one was referred because of a history of perinatal hypoxia. The two eldest children were referred because of schooling problems and language impairment. In all the children, auditory brainstem response, otoacoustic emissions, tympanometry stapedius reflex were examined and liminal and condition-orientation reflex audiometry were performed. After diagnosis, the children were followed-up for 3 consecutive years.

Results

In all five children, tympanogram and otoacoustic emissions were normal. The stapedius reflex and auditory brainstem responses with 80-90 dB stimuli were absent.

Medium latency and cortical and cognitive potentials were normal in the only child (aged 9 years) in whom they could be performed. In two children (aged 7 and 9 years), verbal discrimination was within the normal range for their age.

Correspondencia: Dra. A. Almenar Latorre.
C/ Serrano Anguita, 7, 1.º CD. 28004 Madrid.
Correo electrónico: almenarlatorre@eresmas.com

Recibido en mayo de 2000.
Aceptado para su publicación en julio de 2000.

In all the children, audiometry revealed bilateral mild-to-moderate hypacusia, which did not change during follow up.

Conclusions

Auditory neuropathy can be detected by the combined use of neonatal hearing screening techniques, auditory brainstem responses and otoacoustic emissions.

Interest in the early identification and diagnosis of this disorder is due to the clear benefit to language development secondary to the early treatment and rehabilitation of these children.

Key words:

Auditory neuropathy. Hearing loss. Auditory brainstem responses. Otoacoustic emissions.

INTRODUCCIÓN

Entre las hipoacusias infantiles existen déficit auditivos caracterizados por una importante afectación de la comprensión del lenguaje, como sucede en la llamada neuropatía auditiva.

Esta entidad puede ser identificada con el uso combinado de las dos técnicas más empleadas en el cribado auditivo neonatal, ya que presenta unos potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) muy distorsionados o ausentes, con otoemisiones acústicas evocadas (OEA) normales¹⁻³. Estas pruebas proporcionan información topográfica de la lesión, ya que las OEA evalúan la normalidad funcional de las células ciliadas externas del órgano de Corti, mientras que los PEATC, exploran la porción periférica del VIII par craneal y su recorrido por el tronco cerebral.

Sin embargo, en estos pacientes, no está bien definida la localización exacta de la lesión. En este sentido, Starr et al³, estudiaron 10 pacientes que presentaban audiogramas con una pérdida auditiva de grado leve o moderado, con ausencia de PEATC, reflejos estapediales y de supresión de las OEA con estimulación auditiva contralateral. Estos pacientes presentaban además unos potenciales microfónicos cocleares y unas OEA normales, por lo que todo ello indicaba lesión en las células ciliadas internas, sus sinapsis con el VIII par craneal, las neuronas del ganglio espiral, el recorrido de sus axones por el tronco cerebral o una combinación de las anteriores. Otros estudios como los realizados por Hood apoyan que el origen de esta enfermedad se encuentra en alteraciones bioquímicas que interfieren en la liberación de neurotransmisores en el receptor periférico⁴.

Las referencias sobre la neuropatía auditiva en la bibliografía son escasas, aunque Berlín afirma que 5 de cada 60 hipoacúsicos pueden presentar ésta⁵, y Krauss et al consideran que el 15% de los pacientes con PEATC ausentes pueden desarrollar esta enfermedad⁶.

Su etiología, se ha relacionado con enfermedades neurológicas determinadas genéticamente como la enferme-

dad de Charcot-Marie-Tooth, la ataxia de Friedreich^{1,3}, y enfermedades adquiridas como la hiperbilirrubinemia^{7,8}, la hipoxia perinatal⁹ y determinados trastornos metabólicos¹⁰. Existen además casos en los que no se ha identificado ningún factor etiológico, por lo que se denominan idiopáticas^{3,11}.

Respecto al grado de hipoacusia, en la mayoría de las series publicadas ésta oscila entre leve y profunda, aunque predominan las moderadas que con frecuencia presentan progresión del deterioro auditivo en su evolución^{3,11}.

En este trabajo se presentan 5 pacientes cuyos resultados clínicos, audiológicos y electrofisiológicos eran compatibles con el diagnóstico de neuropatía auditiva (tabla 1).

PACIENTES Y MÉTODOS

Pacientes

Paciente 1. Varón de 6 meses con antecedentes de hiperbilirrubinemia (28 mg/dl) en el período neonatal que precisó tratamiento mediante exanguinotransfusión. Este niño no superó el cribado auditivo con PEATC al alta hospitalaria, por lo que fue remitido al servicio de otorrinolaringología (ORL) para estudio.

Paciente 2. Varón de 9 meses con antecedentes de hipoxia perinatal, remitido al servicio de ORL por su pediatra para descartar hipoacusia.

Paciente 3. Varón de 9 meses con antecedentes familiares de síndrome de Pierre-Robin e hipoacusia neurosensorial moderada bilateral en frecuencias superiores a 1.000 Hz en su madre y un tío materno, remitido para estudio otorrinolaringológico desde la unidad de cribado auditivo por presentar PEATC patológicos.

Paciente 4. Varón de 7 años de edad, que fue remitido al servicio de ORL para descartar hipoacusia por presentar retraso escolar y dificultades en la comprensión de la palabra. Entre sus antecedentes personales destacaba la existencia de hiperbilirrubinemia (22 mg/dl) en el período neonatal que precisó tratamiento con fototerapia.

Paciente 5. Varón de 9 años que fue enviado por su pediatra para descartar hipoacusia por presentar retraso en el aprendizaje y dificultad en la comprensión del lenguaje.

Métodos

Se utilizaron otoemisiones acústicas evocadas por *click* (OEA), para cuyo registro se emplea el equipo de OEA ILO-88. La respuesta se consideró normal cuando fue 4 dB superior al ruido registrado y una reproducibilidad superior al 70% en al menos 2-3-4 kHz.

Los potenciales evocados auditivos de latencia media, corticales y cognitivos (estos últimos sólo se registraron en el paciente 5), se registraron mediante un protocolo estandarizado^{12,13} con el equipo Nicolet Panthfinder II.

TABLA 1. Descripción de los pacientes y del resultado de las pruebas realizadas

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5
Edad diagnóstico	6 meses	9 meses	9 meses	7 años	9 años
Antecedentes personales	Hiperbilirrubinemia	Hipoxia perinatal	Sin interés	Hiperbilirrubinemia	Sin interés
Antecedentes familiares	Sin interés	Sin interés	Hipoacusia Síndrome de Pierre-Robin	Sin interés	Sin interés
Motivo de remisión a ORL	No pasar cribado auditivo neonatal	Estudio ORL por los antecedentes personales	No pasar cribado auditivo neonatal	Retraso escolar y en el lenguaje	Retraso escolar y en el lenguaje
Exploración					
Neurológica	Normal	Hipotonía	Normal	Normal	Normal
Oftalmológica	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
RM	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Reflejo estapedial	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
Timpanograma A	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Otoemisiones	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
PEATC	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
Potenciales latencia media	No realizados	No realizados	No realizados	No realizados	Normal
Potenciales corticales	No realizados	No realizados	No realizados	No realizados	Normal
ROC	Patológico	Patológico	Patológico	No realizado	No realizado
Audiometría tonal	No realizado	No realizado	No realizado	Patológico	Patológico
Audiometría verbal	No realizado	No realizado	No realizado	48% bilateral	52% bilateral
Grado de hipoacusia	Leve (30-40 dB)	Moderada (45-50 dB)	Leve (30-40 dB)	Moderada (45 dB)	Leve (30 dB)

ORL: otorrinolaringología; PEATC: potenciales evocados auditivos del tronco cerebral; RM: resonancia magnética; ROC: reflejo orientación condicionado.

La audiometría tonal liminal y verbal (realizada en los pacientes 4 y 5), estudiando tanto la vía aérea (125-8.000 Hz) como la ósea (250-4.000 Hz) y la determinación del umbral de recepción verbal y la discriminación máxima se llevó a cabo usando listas de 20 palabras con léxico pediátrico¹⁴. Para ello se utilizó un audiómetro Grason GSI 16.

Timpanometría y reflejo estapedial con tonos puros (500-4.000 Hz) ipsilateral y contralateral al estímulo, realizada mediante un impedanciómetro Grason GSI 33.

Reflejo de orientación condicionado con frecuencias de estimulación de 0,5-4 kHz e intensidades de 20-40 dB (en los pacientes 1, 2 y 3), se determinó empleando el estimulador pediátrico PAC-2 de Interacoustics.

RESULTADOS

Los pacientes se diagnosticaron de neuropatía auditiva cuando se encontraban en edades comprendidas entre los 6 meses y 9 años.

El comienzo de su hipoacusia fue en el período neonatal en los primeros 4 casos y desconocido en el quinto.

El resultado de las exploraciones realizadas en cada paciente se muestra en la tabla 1.

La exploración neurológica sólo fue patológica en el paciente 2 que presentaba hipotonía generalizada como secuela de la hipoxia perinatal.

Existía hipoacusia neurosensorial bilateral y simétrica en todos los niños. En los niños 1, 3 y 5 era de grado leve y en los casos 2 y 4 de grado moderado. La discriminación verbal fue desproporcionalmente baja en ambos

oídos respecto a la audiometría tonal en los casos que colaboraron en su realización (casos 4 [48%], y 5 [52%]).

Los PEATC estaban ausentes incluyendo la onda I para intensidades de 80-90 dBHL. En el paciente 5 se registraron además potenciales de latencia media Na-Pa-Nb, potenciales corticales N100-P200 y cognitivos N200-P300, todos ellos normales respecto al grupo control de su misma edad.

En el seguimiento de estos niños efectuado durante 3 años no se han observado cambios desde el punto de vista audiológico, el grado de hipoacusia se mantiene estable, persiste la alteración de los PEATC y la normalidad de las OEA.

DISCUSIÓN

La neuropatía auditiva se produce por afectación de la vía auditiva. Parece que el punto de lesión más probable se sitúa entre las células ciliadas externas del órgano de Corti y el tronco cerebral, dadas las características de las pruebas electrofisiológicas en las que destacan las OEA normales con PEATC alterados, como presentan los 5 pacientes de este estudio, al igual que en otras series publicadas por Starr et al³ en 10 pacientes y Doyle et al¹¹ en 8.

La normalidad de las OEA en todos los pacientes tanto al diagnóstico como en su evolución posterior indica que las células ciliadas externas del órgano de Corti presentan una función normal. La funcionalidad de las células ciliadas internas no es posible evaluarla con las técnicas disponibles en la actualidad. En estudios experimentales

como los realizados por Harrison¹⁵, provocando la pérdida selectiva de dichas células, se produce una lesión en la que existen OEA y potenciales microfónicos cocleares normales con PEATC alterados, por lo que aunque estos hallazgos no sean extrapolables a los humanos, no puede descartarse que dicha lesión esté presente en algunos pacientes con neuropatía auditiva.

En los 5 pacientes existe una discrepancia entre los resultados de los PEATC que estaban ausentes a 80-90 dB y el nivel detectado tanto en la audiometría por observación del comportamiento (en los primeros 3 niños), como la audiometría tonal (en los otros dos). Esta discrepancia según Picton¹⁶ apoya la idea de que la localización de la lesión retrococlear, ya que en las hipoacusias cocleares existe mejor correlación.

En el registro de PEATC, la afectación de la onda I es indicativa de lesión en la porción distal del nervio auditivo, aunque la afectación simultánea de las ondas II y V indica también posible alteración de las estructuras del tronco cerebral¹⁷.

La existencia de potenciales de latencia media, larga y corticales, realizados en el paciente 5, indican en este caso que la lesión se localiza sin ninguna duda en la porción más periférica del nervio acústico, con conservación de las conexiones talamocorticales y de las áreas de asociación cortical. Aunque estas pruebas no han podido realizarse en todos los pacientes, en otros estudios se ha confirmado este hallazgo^{3,6}.

La ausencia de reflejo estapedial en todos los pacientes con hipoacusias neurosensoriales de leve a moderadas, orienta también hacia la localización neural de la lesión.

Con respecto al grado de hipoacusia, en los pacientes de este estudio se detectó una hipoacusia leve en las frecuencias agudas en el paciente 5, umbral de 45 dB en todas las frecuencias (250-8.000 Hz) en el paciente 4. En el resto de los niños al ser lactantes, no fue posible definir con exactitud la configuración audiométrica, pero mediante el reflejo de orientación condicionado (ROC), presentaban una hipoacusia de grado leve a moderada y simétrica, acorde con lo publicado en otras series^{3,11}.

El déficit en la comprensión del lenguaje, es una de las características de los pacientes con neuropatía auditiva¹⁻³, con porcentajes de discriminación máxima verbal en ambos oídos por debajo de lo esperado en las hipoacusias cocleares¹⁸. Dos de los pacientes (pacientes 4 y 5) de este estudio se remitieron para estudio debido al retraso en el aprendizaje y deficiente comprensión del lenguaje detectada por sus familiares y educadores. En estos niños la discriminación máxima verbal fue del 48 y 52%, respectivamente, en ambos casos inferiores a la de otros pacientes de similar edad e hipoacusias cocleares de igual intensidad, lo cual apoya también la localización neural. En el resto de pacientes con edad inferior a 37 meses no fue posible realizar una valoración de la discriminación

del lenguaje de forma fiable por no disponer de logoaudiometría. Sin embargo, dos de estos niños (pacientes 1 y 3) presentan un lenguaje comprensivo y expresivo dentro de la normalidad para su edad cronológica, si bien en ambos niños se está realizando tratamiento con rehabilitación del lenguaje desde los 6 y 9 meses de edad. El paciente 2 responde a la voz de sus padres con regularidad, aunque en ocasiones parece presentar una falta de atención a los estímulos sonoros siendo difícil diferenciar si esta reacción es secundaria a su déficit auditivo o a las secuelas neurológicas.

Con respecto a la etiología, en todos los pacientes de este estudio se descartó la etiología tumoral, desmielinizante o degenerativa (neurofibromatosis tipo I o II), al presentar una resonancia magnética (RM) normal. La hipoacusia de conducción fue descartada en todos los casos al presentar otoscopia y timpanogramas normales. En ninguno de ellos existía antecedentes familiares ni personales de neuropatía hereditaria. En los pacientes 3 y 5 no se evidenció ningún factor etiológico hereditario ni adquirido. En el paciente 2, la hipoxia perinatal sería el factor etiológico más relevante. En este sentido, Leech y Brumback¹⁹, al estudiar el efecto que provoca la hipoxia perinatal sobre el sistema nervioso central observan que se produce una lesión importante del tronco cerebral auditivo con preservación de las áreas corticales.

Dos de los niños de este estudio (pacientes 1 y 4) presentaron hiperbilirrubinemia grave durante los primeros días de vida que requirió fototerapia en el paciente 4 y exanguinotransfusión en el paciente 1. La vulnerabilidad de la vía auditiva a la hiperbilirrubinemia ha sido reflejada por Chisin et al⁸, con evidencia de lesiones del VIII par craneal y normalidad en la función coclear. Esto se hizo patente en 13 pacientes con edades comprendidas entre los 9 meses y los 22 años con hipoacusias neurosensoriales de moderadas a graves y antecedentes de hiperbilirrubinemia. Otros estudios en recién nacidos con hiperbilirrubinemia⁷ han demostrado que las alteraciones en los PEATC durante el período neonatal se resuelven sin secuelas durante el seguimiento, lo cual indicará que la toxicidad es transitoria; sin embargo, los pacientes de este estudio con antecedentes de hiperbilirrubinemia presentaron PEATC y el reflejo estapedial ausentes en el momento del diagnóstico y persistieron alterados durante el seguimiento, lo cual hace sospechar que en estos casos la lesión auditiva puede ser irreversible.

Dado que los PEATC dependen de la sincronización neural del VIII par craneal en el tronco cerebral, todas las enfermedades que afecten dicha sincronización pueden provocar la alteración o ausencia de éstos, aunque los mecanismos periféricos estén indemnes^{6,18,19}. En este sentido, Kraus et al⁶ presentan varios lactantes con hiperbilirrubinemia, asfixia perinatal y lesión cerebral difusa, en quienes los PEATC estaban ausentes, con potenciales de latencia media normales. En nuestros casos, el

paciente 5 presenta ausencia de PEATC, con potenciales de latencia media y potenciales corticales presentes, y los 2 casos con hiperbilirrubinemia (pacientes 1 y 4) y el que presentaba en sus antecedentes hipoxia perinatal (paciente 2) reúnen una similitud diagnóstica respecto a otros estudios publicados con ausencia de PEATC^{6,18} que no se corresponden con sus pérdidas auditivas por lo que se clasifican de paradójicos²⁰.

Cabe destacar que aunque en las hipoacusias neonatales existe un predominio de la lesión coclear con respecto a la retrococlear, esta enfermedad plantea la necesidad de realizar en primer lugar los PEATC automatizados, y ante cualquier alteración de los mismos, realizar las OEA como complemento diagnóstico, para aumentar la efectividad del cribado neonatal, permitiendo así la identificación de los niños con hipoacusia en los primeros meses de vida, con lo que la intervención y tratamiento precoces logran tener resultados más favorables, como en los pacientes 1, 2 y 3 de nuestra serie. Cabe destacar que el cribado restringido a población de riesgo no permite detectar las neuropatías auditivas hasta edades tardías, con la merma que ello supone para el posterior desarrollo del niño, por ello sería preceptivo realizar el cribado universal.

Con respecto al tratamiento de estos pacientes, todos ellos están siendo rehabilitados con logopedia. Consideramos que esta es la terapia de elección y que la precocidad de su instauración influye de forma positiva en la adquisición del lenguaje de estos niños, como se confirma en los lactantes de este estudio (pacientes 1, 2 y 3). Sin embargo, la neuropatía auditiva puede desarrollarse en etapas tardías posgestacionales precoces como en los pacientes 4 y 5, aunque el diagnóstico no se hizo efectivo hasta edades posteriores con la consecuente repercusión negativa sobre el lenguaje, aprendizaje y escolaridad.

El beneficio de los sistemas de frecuencia modulada, en el entrenamiento auditivo de estos pacientes, está aprobado, dado que el aumento de la relación señal-ruido que proporcionan estos sistemas, es muy beneficioso para los niños hipoacúsicos prelocutivos y poslocutivos, por lo que es importante incluir este sistema en la rehabilitación escolar.

Con respecto al resto de tratamientos empleados en otros tipos de hipoacusia (audífonos, implante coclear, etc.), existe gran controversia para su aplicación en esta enfermedad. En los niños de nuestro estudio debe señalarse que los pacientes 2 y 3 presentan una buena adaptación al audífono, favoreciendo la rehabilitación del lenguaje, según informan los logopedas y familiares. En el resto de niños no se ha demostrado una mejoría con la adaptación protésica, por lo que se optó por prescindir de la misma tras un período de 3 y 6 meses. En este sentido, Berlin⁵ señala que las prótesis auditivas no están indicadas en los pacientes con neuropatía auditiva, restringiendo su uso a las hipoacusias de origen coclear de grado leve a modera-

do con normofunción de la sincronización neural, que puede objetivarse mediante la existencia de latencias absolutas de los componentes I-III-V a 80-90 dBHL. Además se considera que la amplificación del sonido que se produce con los audífonos, puede suponer un traumatismo acústico para las células ciliadas externas, lo cual contraindicaría su uso. Otros autores¹¹ por el contrario, consideran que algunos pacientes presentan ventajas en su rehabilitación con el audífono, aunque no existe un evidente beneficio en la comprensión de la palabra. Por nuestra parte, consideramos que hasta una mejor comprensión de la etiología y localización de lesión auditiva en la neuropatía auditiva, debe comenzarse con ambas opciones terapéuticas, logopedia y adaptación monoaural de un audífono, y si la evolución no es significativamente mejor, optar por la rehabilitación con logopedia, con el asesoramiento de los padres sobre las implicaciones que tiene cada opción terapéutica en esta entidad tan compleja que requiere además un seguimiento otológico periódico.

La aplicación de los implantes cocleares en niños con hipoacusia profunda bilateral debida a neuropatía auditiva está siendo muy debatida, ya que si las células ciliadas externas son normofuncionantes, y se desconoce el estado de las internas, ¿por qué destruir el receptor periférico con la implantación? Estaría indicado en el caso de pacientes con lesión de las células ciliadas internas o de sus sinapsis⁴. Se desconoce si la señal eléctrica a través del implante puede resincronizar la actividad neural del nervio auditivo que está comprometida en estos pacientes, y a ello se atribuye el éxito de la misma en algunos casos^{5,11}. En este sentido, Miyamoto et al²¹ aconsejan el implante coclear en los pacientes con neuropatía auditiva aunque el beneficio que proporciona con respecto a la rehabilitación del lenguaje es menos favorable que el obtenido en otros casos cuya lesión neurosensorial es de origen coclear. No se trata por tanto de un tratamiento de elección en estos casos.

Respecto a la evolución de estos pacientes se ha comunicado la existencia de un deterioro progresivo³ o una mejoría de la audición en el seguimiento⁹. No existen cambios en la evolución de nuestros pacientes en los 36 meses de seguimiento, aunque sigue siendo necesaria su evaluación periódica.

En conclusión, los resultados de este estudio confirman que la neuropatía auditiva en la infancia tiene unas características audiológicas y terapéuticas diferentes de otras hipoacusias neurosensoriales. Es posible diagnosticarla con técnicas de uso habitual (PEATC y reflejo estapedial ausentes, y OEA normales), lo cual permite afirmar que la lesión se localiza entre las células ciliadas externas y el tronco cerebral. El diagnóstico precoz, que es posible mediante el cribado auditivo neonatal con el empleo combinado de dos técnicas PEATC y OEA, posibilita el inicio temprano de la rehabilitación del lenguaje, con la consiguiente mejoría del pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berlin CI, Hood LJ, Cecola RP, Jackson DF, Szabo P. Does type I afferent neuron dysfunction reveal itself through lack of efferent suppression? *Hear Res* 1993; 65: 40-50.
2. Sininger YS, Hood LJ, Starr A, Berlin C, Picton TW. Hearing loss due to auditory neuropathy. *Audiology Today* 1995; 7: 10-13.
3. Starr A, Picton TW, Sininger YS, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119: 741-753.
4. Hood L. Auditory neuropathy. What is it and what can we do about it? *Hearing J* 1998; 51: 8-10.
5. Berlin C. Auditory neuropathy. Current opinion in Otolaryngology. *Head Neck Surg* 1998; 6: 325-329.
6. Krauss N, Smith D, Reed N, Stein L, Cartee C. Auditory middle latency responses in children. Effects of age and diagnostic category. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1985; 62: 343-351.
7. Gupta A, Hans R, Anand N. Auditory brainstem responses (ABR) in neonates with hyperbilirubinemia. *Indian J Pediatrics* 1990; 57: 705-711.
8. Chisin R, Perlman M, Schmer H. Cochlear and brain stem hearing loss following neonatal hyperbilirubinemia. *An Otol* 1979; 88: 352-357.
9. Stein L, Tremblay K, Pastermak J, Banerje ES, Lindermann K, Krauss N. Brainstem abnormalities in neonates with normal otoacoustic emissions. *Sem Hearing* 1996; 19 (2): 197-213.
10. Parving A, Elberling C, Balle V, Parbo J, Dejgood A, Parving HH. Hearing disorders in patients with insulin-dependent diabetes mellitus. *Audiology* 1990; 29: 113-121.
11. Doyle KJ, Sininger YS, Starr A. Auditory neuropathy in childhood. *Laryngoscope* 1998; 108 (9): 1374-1377.
12. Tapia MC, Mijangos A, Garzón P, Olaizola F, Martínez J. Exploración objetiva en la infancia mediante la audiometría por respuesta eléctrica. *Acta ORL Esp* 1982; 33: 195-248.
13. Tapia MC, Ortiz T, Campos J, Olaizola F. Potenciales evocados auditivos corticales, onda P300 en niños con alteraciones del lenguaje. *Acta ORL Esp* 1989; 40 (Supl D): 121-125.
14. De Cardenas MR, Marreno V. Cuadernos de logaudiometría. Universidad Nacional de Educación a Distancia, 1994.
15. Harrison RV. An animal model of auditory neuropathy. *Ear Hear* 1998; 19: 355-361.
16. Picton TW. Auditory evoked potentials. En: Daly DD, Pdeley TA, eds. *Current practice of clinical electroencephalography*, 2ª ed. Nueva York: Raven Press, 1990; 625-678.
17. Martin HM, Pratt H, Schegler JW. The origin and nature of the human auditory brainstem response. Wave II. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1996; 87: 420-424.
18. Kraus N, Ozdamar V, Stein L, Reed N. Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction? *Laryngoscope* 1984; 94: 400-406.
19. Leech RW, Brumback RA. Massive brain stem necrosis in the human neonate. Presentation of three cases with review of the literature. *J Child Neurol* 1988; 3: 258-263.
20. Worthington DW, Peters JF. Quantifiable hearing and no ABR: paradox or error? *Ear Hear* 1980; 5: 281-285.
21. Miyamoto TR, Kirk KI, Renshaw J, Hussain D. Cochlear implantation in auditory neuropathy. *Laryngoscope* 1999; 109: 181-185.