

VII. Neurofisiología clínica y foniatría

Antonio Ysunza-Rivera*

Durante los últimos 17 años, en las áreas de neurofisiología clínica y foniatría, se han seguido básicamente tres líneas de investigación: los aspectos funcionales de las fisuras palatinas, el electrodiagnóstico de parálisis facial y la utilización de potenciales provocados auditivos para el diagnóstico de diversos trastornos neurológicos.

Aspectos funcionales de fisuras palatinas

Diversos proyectos encaminados al diagnóstico y tratamiento de trastornos de lingüísticos y de articulación en niños con fisuras de paladar secundario han mostrado que el resultado global depende de diversos factores. En el aspecto de comunicación oral, un buen resultado depende de dos elementos principales, el primero es que la reparación quirúrgica obtenga un esfínter velofaríngeo suficiente y competente que permita un equilibrio adecuado de la resonancia nasal durante el habla. El segundo es alcanzar un adecuado desarrollo de la articulación, previniendo la aparición de patrones de articulación compensatoria.¹ En nuestro hospital, se evalúan más de 350 casos de fisuras de paladar secundario anualmente. En los últimos años se ha estudiado la reparación quirúrgica temprana de la fisura palatina y su efecto sobre el desarrollo fonológico en estos pacientes. Por otro lado, se ha estudiado el desarrollo lingüístico en pacientes con fisura palatina y la importancia que éste puede tener en el abordaje de terapia de lenguaje. Por último, se ha estudiado la importancia de la participación de los padres en el proceso de terapia.

La etapa prelingüística del desarrollo del lenguaje se lleva a cabo de los 0 a los 12 meses. En esta etapa, las emisiones del niño intentan gradualmente aproximarse al modelo adulto. Por lo tanto, el cierre temprano de la fisura, antes de los seis meses de edad, proporciona un tracto vocal íntegro durante al menos una parte de esta importante etapa. Existen trastornos de articulación que se consideran como compensadores de una insuficiencia velofaríngea.¹ Estos trastornos denominados articulación compensatoria, incluyen un funcionamiento aberrante no sólo del esfínter velofaríngeo sino de todo el tracto vocal. La articulación compensatoria se ha considerado un trastorno fonético.² Sin embargo, no todos los niños con insuficiencia velofaríngea cursan con este trastorno de articulación. El hallazgo de que algunos niños continúan

produciendo errores de articulación compensatoria a pesar de lograrse la reparación exitosa de una fisura palatina en etapa temprana, sugiere que existe algún otro factor aparte de las dificultades inherentes a la fisura que contribuye al desarrollo y persistencia de estos patrones de articulación anómalos. La aparición de palabras dentro del desarrollo lingüístico, alrededor del año de edad, implica que se ha establecido un sistema fonológico, esto es, un sistema de reglas lingüísticas que permiten *mapear* los patrones fonéticos del habla hacia los sonidos y patrones de sílabas del lenguaje con significado.¹ Por lo tanto, las conductas compensatorias de articulación que surgieron como una estrategia para aproximarse a la articulación adecuada, se incorporan al sistema de reglas fonológicas antes del cierre de la fisura que se realiza convencionalmente entre los 12 y 18 meses de edad. Existen diversos reportes que proponen que los trastornos de articulación tienen como base alteraciones en niveles más elevados de la organización lingüística.^{1,2} Mientras que la relación compleja entre la articulación compensatoria y los trastornos lingüísticos no se ha establecido claramente hasta la fecha, sí se ha demostrado que los niños que cursan con articulación compensatoria se encuentran en alto riesgo de presentar un trastorno global del desarrollo lingüístico. Es evidente que la articulación compensatoria es al menos en parte un trastorno fonológico.²

La articulación compensatoria se puede prevenir reparando tempranamente una fisura palatina.³ Cuando la articulación compensatoria ya se ha establecido, el tratamiento más eficiente es utilizar un abordaje fonológico de terapia. Debido a que la regla fonológica se integra con otros aspectos lingüísticos, la presentación de sonidos correctos en la producción espontánea se obtiene más rápidamente. El sonido no tiene que aprenderse como una producción motora y después generalizarse al lenguaje y al habla espontáneos. Es más, si los niños con articulación compensatoria presentan trastornos lingüísticos asociados, entonces la terapia debe también abordar estos problemas de la misma forma que se aborda la articulación.² Si existen limitaciones de tiempo y recursos, la terapia que aborda simultáneamente la articulación compensatoria y el desarrollo lingüístico promete mayor eficacia. Esto es particularmente importante en nuestro medio, donde la mayoría de nuestros pacientes presenta graves limitaciones sociales y educativas.^{1,2}

*Jefe de la Sección de Foniatría. Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

El aprendizaje natural debe incluir relaciones del desarrollo del lenguaje que proporcionen un soporte natural para la comunicación y el aprendizaje del lenguaje. En el Hospital General "Dr. Manuel Gea González" hemos desarrollado durante los últimos años un programa en el que se involucra a las madres, y si es posible a los padres, de niños con fisuras palatinas en el proceso de terapia. En este programa, las madres y/o los padres de los niños acuden a las sesiones de terapia con sus hijos. Con este fin, se conforman pequeños grupos con características similares para facilitar la interacción lingüística. Los resultados de nuestros estudios demuestran que los niños que acuden con sus madres logran avances significativos respecto de los niños que reciben la terapia solamente con la terapeuta. Así mismo, las madres que acompañan a sus hijos, modifican sustancialmente sus estilos de comunicación lingüística y sus modos de interacción comunicativa mediante su participación activa en las sesiones de terapia.⁴

Electrodiagnóstico de parálisis facial

Sir Charles Bell, neurólogo británico, fue uno de los primeros que publicó el padecimiento de la parálisis facial,⁵ aunque otros autores ya lo habían publicado previamente sin tanta difusión.⁵ Darwin en 1872, estudió y describió la importancia de la expresión facial para la manifestación de la gran mayoría de las emociones humanas.⁶ En sus estudios, se describe que el factor más importante para lograr movimientos faciales adecuados es la espontaneidad.⁶ La incidencia de la parálisis facial se ha reportado recientemente de 20 a 30 casos por 100 mil. El padecimiento afecta por igual a hombres que a mujeres.⁷ Para la valoración de la gravedad de una parálisis facial, durante los últimos ocho años, se ha utilizado una escala clínica obteniendo correlación significativa con hallazgos electrofisiológicos.⁸⁻¹⁵ La escala incluye:

- 0) parálisis flácida con total asimetría en reposo y ausencia de movimientos faciales
- 1) simetría en reposo, movimientos faciales voluntarios y expresiones faciales asimétricos
- 2) simetría en reposo, movimientos faciales voluntarios simétricos y expresiones faciales asimétricas.
- 3) simetría en reposo, movimientos faciales voluntarios simétricos y expresiones faciales simétricas.

El conjunto de pruebas que incluyen el diagnóstico topográfico no pueden identificar definitivamente el sitio de lesión en casos de parálisis de Bell, Herpes Zoster ótico y fracturas de base de cráneo, estas tres entidades engloban 95% de los casos de parálisis facial.^{7,8,10,16} La parálisis de Bell y el Herpes Zoster ótico son enfermedades

desmielinizantes inflamatorias que se manifiestan por diversas áreas a manera de *parches*, en una disposición longitudinal extendiéndose desde el tallo cerebral hasta la periferia. Recientemente se ha reportado que cerca de 80% de los casos de parálisis de Bell se relaciona con una infección por Herpes Simplex-1.^{7,10,13,16}

Una vez realizado el diagnóstico neurofisiológico, es conveniente obtener en las primeras etapas una timpanometría y reflejos acústicos, en especial los ipsilaterales, este estudio es útil como medida de la conducción del facial en su trayecto intratemporal.^{7,8} Para el estudio del trayecto extratemporal se utiliza un estudio de conducción del facial, también llamado electroneuronografía. Este estudio ha demostrado un alto porcentaje de resultados falsos negativos durante la primera semana por lo que si se usa en este tiempo deberá realizarse diariamente y observar los cambios.^{10,11,13} Posteriormente se puede utilizar electromiografía, porque los cambios electromiográficos tardan de dos a tres semanas en aparecer.^{10,11,15} Se han reportado como útiles los estudios de imagen, en especial la imagen de resonancia magnética de cráneo con énfasis en fosa posterior y tallo cerebral. Este tipo de estudio es de mayor utilidad en casos con parálisis facial de más de 20 semanas de evolución sin recuperación mayor de 80%.⁷

En un estudio con 1400 pacientes con parálisis facial realizado entre 1987 y 1999 se identificaron diversas etiologías que se resumen en el cuadro I. El 90% de los pacientes con parálisis de Bell, menores de 40 años, mostró recuperación completa ya sea con tratamiento farmacológico y de medicina física, o bien, en forma espontánea.¹⁷ De los casos que alcanzaron reinervación completa en forma espontánea o con tratamiento farmacológico y de medicina física, sucedió antes de 20 semanas. Se ha reportado que el tratamiento con prednisona (1 mg/kg de peso) tiene resultados significativamente mejores que la utilización de placebo,^{17,18} mientras que el tratamiento con prednisona y aciclovir (2000 gr por día) tiene resultados significativamente mejores que la utilización de placebo o prednisona.¹⁷ La

Cuadro I. Etiología de parálisis facial

Bell	77%
Traumatismo (fractura de cráneo, cirugía obstétrica)	9%
Congénita	5%
Herpes Zoster	4%
Otitis media	2%
Otras*	3%

*Ramsay-Hunt (varicela-zoster), neoplasias de oído, neoplasias del facial, neoplasias de tallo cerebral, distonias (espasmo hemifacial), esclerosis múltiple y polirradiculoneuritis (Síndrome de Guillain-Barré, Síndrome de Miller-Fisher).

mayoría de los reportes, recomienda la descompresión quirúrgica del nervio facial sólo con antecedentes de traumatismo o en casos de parálisis de Bell muy grave y de inicio súbito.^{5,7} En todo caso, es necesaria una exploración completa de todo el trayecto con estudio neurofisiológico transoperatorio.^{7,17} Es fundamental realizar un diagnóstico electrofisiológico completo antes de definir que una parálisis facial es permanente ya sea parálisis facial congénita o adquirida.

El estudio de la interacción del diagnóstico electrofisiológico y el tratamiento quirúrgico en casos de parálisis facial permanente ha demostrado que es fundamental obtener un diagnóstico de parálisis facial permanente antes de siete meses después de instalada la parálisis, porque después de siete meses, los resultados de reinervación quirúrgica disminuyen significativamente a medida que el tiempo de evolución se prolonga. Así mismo, se ha demostrado la utilidad de la estimulación eléctrica postoperatoria con el fin de promover un crecimiento axonal más rápido en los trasplantes nerviosos. Esta estimulación eléctrica debe tener características específicas, no debe ser en forma de pulsos, debe aplicarse diariamente con una localización topográfica de acuerdo al crecimiento axonal calculado y no debe producir contracción muscular (eléctricamente inducida).⁸⁻¹⁵

Potenciales provocados auditivos en el diagnóstico de diversos trastornos neurológicos

En colaboración con otros hospitales, se ha estudiado la utilidad de los potenciales provocados auditivos en el diagnóstico de diversos trastornos neurológicos. Los potenciales auditivos de latencia corta son respuestas eléctricas tempranas de la vía auditiva que ocurren en sujetos dentro de los primeros 10 a 15 milisegundos después de un estímulo acústico apropiado. Este término genérico *latencia corta* engloba dos categorías de eventos: el *electrococleograma* o la *electrococleografía* y los *potenciales provocados auditivos denominados como "potenciales de tallo cerebral"*.¹⁹ Los términos *electrococleograma* y *potenciales provocados auditivos de tallo cerebral* son inapropiados porque el componente más prominente del electrococleograma es generado por fibras nerviosas auditivas de primer orden más que por estructuras cocleares. Así mismo, el primer componente de los potenciales provocados auditivos de tallo cerebral no se genera en el tallo cerebral sino en el nervio auditivo, además, los últimos componentes parecen originarse en estructuras más cefálicas que el tallo cerebral. A pesar de estas objeciones, dichos términos se han utilizado amplia-

mente y los han asimilado todos los profesionales que trabajan en el campo de la audiolgía y la neurofisiología.¹⁹

En 1998, Smith y colaboradores²⁰ reportaron alteraciones en los potenciales provocados auditivos de latencia corta (PPALC) en individuos seropositivos para el virus de la inmunodeficiencia adquirida (VIH) sin síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). Con base en este reporte se realizó un estudio de potenciales provocados auditivos de latencia corta en pacientes infectados por el VIH, con y sin SIDA. El propósito era determinar el tipo y frecuencia de alteraciones de los PPALC en estos pacientes. Los resultados demostraron que la infección por el virus de la inmunodeficiencia adquirida puede producir cambios patológicos subclínicos en el nervio coclear y el tallo cerebral, estos cambios pueden ser detectados por los estudios de PPALC.²¹

Los niños con trastorno de déficit de atención (TDA) pueden presentar diversas alteraciones en estudios de resonancia magnética de cráneo y en estudios electrofisiológicos tales como los PPALC e incluso otras variedades de potenciales como los potenciales provocados auditivos de latencia larga (PPALL). Al comparar los PPALC y los PPALL en niños escolares con un diagnóstico definido de TDA y niños sin datos clínicos de este padecimiento se demostró que el tiempo de transmisión en tallo cerebral está significativamente prolongado en niños con TDA. Así mismo, la latencia de los componentes principales de los PPALC es significativamente prolongada y su amplitud está disminuida. Estos resultados sugieren que los niños escolares con TDA pueden mostrar alteraciones clínicamente identificables en estudios electrofisiológicos. El diagnóstico de TDA se utiliza exageradamente en la actualidad. Así mismo, el tratamiento farmacológico en niños con este diagnóstico se ha incrementado significativamente en los últimos años. Las diferencias que diversos autores han reportado en varios procedimientos incluyendo estudios electrofisiológicos, bioquímicos y de imagen, pudieran en teoría ser las bases del TDA, sin embargo, estos hallazgos no necesariamente son la causa. Debe realizarse una cuidadosa distinción entre causa y correlación. El postulado de que los resultados de PPALC y PPALL en niños con TDA pueden ser útiles para el diagnóstico no quiere decir que en el momento actual sean indicadores diagnósticos con especificidad y sensibilidad adecuadas. De hecho, serán necesarios mayores estudios antes de definir la eficacia diagnóstica de estos procedimientos. Sin embargo, estos hallazgos pueden ser útiles en el futuro, al conformar baterías de estudio sistematizado para niños con sospecha de TDA, incluso pudieran aportar datos que apoyaran la detección de candidatos a diversos tratamientos farmacológicos específicos.²²

Referencias

1. **Pamplona M, Ysunza A, González M, et al.** Linguistic development in cleft palate patients with and without compensatory articulation disorder. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;54:81-91.
2. **Pamplona M, Ysunza A.** A comparative trial of two modalities of speech intervention for compensatory articulation in cleft palate children, phonologic approach versus articulatory approach. *Int. J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;49:21-27.
3. **Ysunza A, Pamplona M, Mendoza M, et al.** Speech outcome and maxillary growth in patients with unilateral complete cleft lip and palate operated on at 6 versus 12 months of age. *Plast Reconstr Surg* 1998;102:675-680.
4. **Pamplona M, Ysunza A, Jiménez, Y.** Mothers of children with cleft palate undergoing speech intervention change communicative interaction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;59:173-179.
5. **Adour K.** Diagnosis and management of facial paralysis. *N Engl J Med* 1982; 307:348-358.
6. **Darwin C.** The expression of emotions in man and animals. Chicago, IL, USA: University of Chicago Press; 1965.
7. **Adour K, Byl F, Hilsinger R, et al.** The true nature of Bell's Palsy. Diagnosis and treatment. *Laryngoscope* 1978;88:787-801.
8. **Ysunza A.** Exploración del nervio facial. En: Corvera J, editor. *Neuro-otología clínica*. México: Salvat; 1990.
9. **Ysunza A, Drucker R, Iñigo F, et al.** Facial palsy recovery after crossed facial nerve graft enhanced by electric field stimulation. *J Clin Neurophysiol* 1991;8:342-343.
10. **Ysunza A, Iñigo F, Ortiz-Monasterio F, et al.** Recovery of facial palsy following sural to facial nerve graft is enhanced by electric field stimulation. *Res Surg* 1993;5:154-158.
11. **Ysunza A, Iñigo F, Drucker R, et al.** Recovery of congenital facial palsy in patients with hemifacial microsomnia subjected to sural to facial nerve graft is enhanced by electric field stimulation. *Arch Med Res* 1996;27:7-13.
12. **Ysunza A, Iñigo F, Rojo P, et al.** Congenital facial palsy and crossed facial nerve grafts. Age and outcome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;36:125-135.
13. **Iñigo F, Ysunza A, Ortiz-Monasterio F, et al.** Early postnatal treatment of congenital facial palsy in patients with hemifacial microsomnia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993;26:56-67.
14. **Iñigo F, Rojo P, Ysunza A, et al.** Aesthetic treatment of Romberg disease. *Br J Plast Surg* 1993;46:194-200.
15. **Iñigo F, Ysunza A, Rojo P, et al.** Recovery of facial palsy after crossed facial nerve grafts. *Br J Plast Surg* 1994;47:312-320.
16. **Trigos I, Ysunza A, Iñigo F, et al.** Sistematización del diagnóstico y tratamiento de la parálisis facial y sus secuelas. *Cir Plast* 1995;5:101-115.
17. **Adour K.** Treatment of facial paralysis. *Ann Otorhinolaryngol* 1996;105:371-382.
18. **Austin J, Peskind S, Austin S, et al.** Idiopathic facial nerve paralysis: a randomized double blind controlled study of placebo versus prednisone. *Laryngoscope* 1993;103:1326-1333.
19. **Silva A, Carrillo E, Ysunza A.** Generadores de los potenciales provocados auditivos de latencia corta. *Anal ORL Mex* 1997;42:200-208.
20. **Smith M, Jakobsen J, Gaub J, et al.** Clinical and electrophysiological studies of human immunodeficiency virus-seropositive men without AIDS. *Ann Neurol* 1998;23:295-297.
21. **Reyes L, Silva A, Ysunza A, et al.** Brainstem auditory evoked response in HIV-infected patients with and without AIDS. *Arch Med Res* 2002;33:25-28.
22. **Puente A, Ysunza A, Pamplona M, et al.** Short latency and long latency auditory evoked responses in children with attention deficit disorder. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;62:45-51.