

## Guía clínica para la indicación de implantes cocleares en la Comunidad Foral de Navarra

### *Guidelines for cochlear implant indication in Navarre*

M. Manrique<sup>1</sup>, J. Zubicaray<sup>2</sup>, I. Ruiz de Erenchun<sup>2</sup>, A. Huarte<sup>1</sup>, R. Manrique-Huarte<sup>1</sup>

#### RESUMEN

La colocación de un implante coclear es una medida útil para paliar la hipoacusia neurosensorial de grado severo-profundo en aquellos casos en los que el beneficio del audífono es escaso. Desde su inicio hace 30 años los resultados auditivos han mejorado gracias a las progresivas mejoras que se han adoptado en distintos ámbitos: su diseño, estrategia, técnica quirúrgica... Dados los buenos resultados en este periodo, las indicaciones también han variado. El objetivo de este trabajo es revisar los criterios establecidos y emergentes de indicación de implante coclear, estableciendo de manera consensuada, entre los centros sanitarios de la Comunidad Foral de Navarra, unos criterios actualizados para la indicación del mismo en dicha área territorial, de forma que pueden servir de referencia en situaciones clínicas diferenciadas.

**Palabras clave.** Implante coclear. Hipoacusia.

#### ABSTRACT

Cochlear implants are indicated in severe to profound hearing loss with no benefit with hearing aids. Since the beginning of cochlear implants 30 years ago, auditory outcomes have been improving due to changes introduced in different areas: electrode design, strategy, surgical technique... Given good results within this period of time, cochlear implant indication has varied too. The aim of this paper is to show an update on indication criteria for cochlear implantation in Navarre, for application in daily practice. The indications are established by consensus amongst the hospitals of the region.

**Keywords.** Cochlear implant. Hearing loss.

*An. Sist. Sanit. Navar. 2015; 38 (2): 289-296*

1. Departamento de Otorrinolaringología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. Navarra.
2. Departamento de Otorrinolaringología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra.

Recepción: 7 de diciembre de 2014

Aceptación provisional: 3 de marzo de 2015

Aceptación definitiva: 10 de marzo de 2015

#### **Correspondencia:**

Manuel Manrique  
Departamento de Otorrinolaringología  
Clínica Universidad de Navarra  
Pío XII 36, Pamplona 31008  
E-mail: mmanrique@unav.es

## INTRODUCCIÓN

La mayor parte de los autores coinciden en afirmar que los implantes cocleares (IC) están indicados en pacientes que presentan una hipoacusia neurosensorial profunda bilateral y que obtienen escasos beneficios en el uso de audífonos. Esta condición corresponde a una amplia lista de causas congénitas o adquiridas que pueden ocurrir en las fases pre, peri o postlocutiva del desarrollo del lenguaje.

La evolución clínica posterior a la implantación depende de múltiples factores. Entre ellos la etapa de aparición de la hipoacusia, la edad de implantación, las condiciones anatómicas de la cóclea y el propio desarrollo tecnológico de los IC. Este último y los cambios experimentados por las técnicas quirúrgicas han modificado a lo largo del tiempo los criterios de indicación de un IC.

Los criterios audiométricos siguen siendo uno de los parámetros más importantes a la hora de seleccionar un candidato para IC. El objetivo de este trabajo es revisar los criterios establecidos y emergentes de indicación de IC, estableciendo de manera consensuada, entre los centros sanitarios de la Comunidad Foral de Navarra, unos criterios actualizados para la indicación de IC en dicha área territorial, de forma que puedan servir de referencia en situaciones clínicas diferenciadas.

## CRITERIOS DE INDICACIÓN DE LOS IMPLANTES COCLEARES EN NIÑOS

Tomando como referencia el Informe de Evaluación de Tecnologías Sanitarias AIAQS 2010/03, se considera que hay indicación de IC en la población infantil (0-18 años) en las siguientes circunstancias:

1. Hipoacusia neurosensorial bilateral de severa (pérdida auditiva 71-90 dB) a profunda (pérdida auditiva mayor de 90 dB) en niños de 5 hasta 17 años. En menores de 5 años solo hipoacusias bilaterales profundas.
2. Hipoacusia prelocutiva, perilocutiva y postlocutiva.

3. Hipoacusia sin beneficio o con mínimo beneficio con audífono después de un período de prueba de 3-6 meses.
4. Confirmación previa del beneficio que aportará el implante en la evaluación psicológica y neurológica.
5. Confirmación de viabilidad de inserción de los electrodos en la cóclea y la presencia del nervio coclear, en estudios de imagen (TC, RNM o ambas).
6. Hipoacusia en niños menores de 1 año de edad. La FDA, en el año 2000, recomienda realizar la implantación por encima de los 12 meses de edad. Las limitaciones vinieron dadas por la dificultad de establecer un diagnóstico preciso y por el riesgo anestésico que implicaba intervenir a un niño menor de un año. El sangrado intraoperatorio, la anatomía del nervio facial o la fijación del procesador podrían interferir en el acto quirúrgico. Posteriormente se ha observado que en hospitales infantiles con personal entrenado y disponiendo de los medios adecuados, el riesgo anestésico y quirúrgico de un niño menor de un año era comparable al de niños mayores y adultos<sup>1</sup> y que por tanto no debería contraindicar, de forma absoluta, la intervención. En cuanto a la dificultad de alcanzar un diagnóstico audiométrico fiable, la mejora en los métodos de screening, en la fiabilidad de las técnicas diagnósticas y el entrenamiento del personal que lleva a cabo las pruebas son factores que contribuyen a la tendencia a disminuir la edad de implantación. Por otra parte, la edad es factor determinante de los resultados después de la implantación debido a la existencia de un periodo crítico para la adquisición del lenguaje, el cual abarca los primeros años de vida. Por ello, actualmente el límite inferior de edad lo marca la seguridad diagnóstica para determinar el grado de hipoacusia<sup>2,4</sup>.

La aparición de una hipoacusia profunda (HNP) bilateral en el contexto de una meningitis debe ser considerada como una urgencia en la colocación uni o bilateral de IC ante el riesgo de una laberintitis osificante.

Existe un amplio número de “candidatos tradicionales” que cumplen estos criterios audiométricos. Sin embargo, en algunos de ellos es preciso considerar con especial detalle la indicación final de implantación al concurrir factores de gran importancia pronóstica. Tal es el caso de:

- Adolescentes y adultos con hipoacusias de aparición prelocutiva<sup>5</sup>.
- Pacientes con malformaciones congénitas del oído interno o con diferentes grados de osificación coclear<sup>6,7</sup>.
- Candidatos con otras discapacidades asociadas a la hipoacusia<sup>8</sup>.

## CRITERIOS DE INDICACIÓN DE LOS IMPLANTES COCLEARES EN ADULTOS

Tomando como referencia el Informe de Evaluación de Tecnologías Sanitarias AIA-QS 2010/03, se considera que hay indicación de IC en los adultos (>18 años) en las siguientes circunstancias:

1. Hipoacusia neurosensorial bilateral de severa (pérdida auditiva 71-90 dB) a profunda (pérdida auditiva mayor de 90 dB) en el rango de frecuencias conversacionales (de 500 a 4000 Hz).
2. Hipoacusia postlocutiva.
3. No beneficio o beneficio mínimo con audífono tanto a nivel tonal como funcional (menos de un 40% en prueba vocal a 65 dB) después de un período de prueba de 3-6 meses.
4. Convicción del paciente de que la mejora auditiva que le aportará el implante le beneficiará personal y socialmente. Se recomiendan valoraciones personales, laborales y psicológicas previas.
5. Confirmación por estudios de imagen (TC, RNM o ambas) de que la cóclea puede alojar el electrodo y la presencia del nervio coclear.

## IMPLANTES COCLEARES BILATERALES

Los principales beneficios de la audición binaural son la mejor comprensión en ruido y la capacidad de localizar el sonido. Esto se debe principalmente a la supresión del efecto sombra de la cabeza y a los procesos de integración central de la palabra, como son la sumación binaural y el efecto de supresión de los ruidos (“squelch effect”). Los pacientes con implante coclear bilateral pueden beneficiarse de las ventajas de la binauralidad ya que al llevar dos implantes el sistema nervioso central puede diferenciar en amplitud la señal de los sonidos que llegan a ambos oídos consiguiendo localizar la procedencia de los mismos y separar lenguaje y ruido, y por tanto mejorar la comprensión de la palabra hablada<sup>9</sup>.

Además de los mencionados beneficios, la colocación de implantes cocleares bilaterales en niños prelinguales proporciona la posibilidad de estimular de una manera completa las vías y centros del sistema auditivo promoviendo, entre otros aspectos, el desarrollo bilateral del córtex auditivo, cuestión no alcanzable en el caso de una estimulación unilateral con un único implante coclear<sup>10</sup>.

En el adulto, el implante bilateral es una opción, puesto que aunque se ha demostrado una mejoría en la localización de sonidos y de la audición en ruido, con una consiguiente mejoría de la comprensión del habla en ruido, los estudios de coste-beneficio hacen menos recomendable su uso sistemático. En este grupo de pacientes debe considerarse favorablemente la colocación bilateral de implantes cocleares cuando coexisten alteraciones visuales, riesgo de obliteración de los espacios cocleares y determinadas alteraciones neurológicas.

Respecto a la duda de realizar el implante de forma secuencial o simultáneo, los estudios muestran que, de ser posible, es mejor indicar una implantación bilateral simultánea y de no ser así, que el tiempo transcurrido entre la implantación de ambos oídos sea el mínimo posible. La razón

de esta actitud está basada en alcanzar un normal desarrollo de la actividad cortical auditiva, con unos mejores resultados clínicos<sup>10,11</sup>.

De acuerdo con lo expresado por Kimura e Hyppolito<sup>12</sup>, se proponen las siguientes premisas para la implantación coclear bilateral en niños y adultos:

1. Todos los niños con hipoacusia neurosensorial bilateral severo-profunda deben recibir, si las condiciones de salud del paciente lo permiten, un implante bilateral simultáneo.
2. En caso de implante secuencial en niños, el segundo implante debe ser llevado a cabo, si es posible, en un intervalo menor de un año.
3. Aquellos niños implantados bilateralmente antes de los 4 años alcanzarán gran beneficio, disminuyendo su rendimiento hasta el 50% en los implantados bilaterales entre los 4 y 7 años.
4. En niños a partir de los 7 años de edad, el implante bilateral (simultáneo o secuencial) está indicado en hipoacusias neurosensoriales severo-profundas con umbrales auditivos por encima de 80 dB (Umbral promedio en frecuencias de 1, 2, 3 y 4 kHz) en el mejor oído sin beneficio con audífonos convencionales y siempre que no exista un importante deterioro cognitivo o un grado muy severo de autismo.
5. En niños mayores de 7 años con sordera prelingual el implante bilateral secuencial estaría indicado en hipoacusias neurosensoriales severo-profundas con umbrales auditivos por encima de 80 dB (Umbral promedio en frecuencias de 1, 2, 3 y 4 kHz), con buen desarrollo del lenguaje, implantados precozmente del primero (recomendable antes de los dos años) y con un intervalo entre los dos implantes no mayor de 5 años, siempre que no exista un importante deterioro cognitivo o un grado severo de autismo. No obstante, el resultado del segundo implante siempre será variable, siendo fundamental en el

pronóstico la estimulación acústica recibida antes de la implantación.

6. En sorderas postlinguales el implante bilateral secuencial está indicado en hipoacusias neurosensoriales severo-profundas con umbrales auditivos por encima de 80 dB (Umbral promedio en frecuencias de, 2, 3 y 4 kHz), que ha usado el primer implante coclear al menos durante un año.
7. En individuos con hipoacusia neurosensorial y un déficit visual severo el implante coclear bilateral simultáneo o secuencial está indicado en hipoacusias neurosensoriales severo-profundas con umbrales auditivos por encima de 80 dB (Umbral promedio en frecuencias de 1, 2, 3 y 4 kHz).

## IMPLANTE COCLEAR Y NEUROPATÍA AUDITIVA

La neuropatía auditiva (NA) es una forma de afectación de la audición caracterizada por una hipoacusia neurosensorial de moderada a profunda, progresiva o estable en la que la función de las células ciliadas externas está preservada (otoemisiones acústicas y microfónicos cocleares presentes), pero no existe estimulación adecuada de los centros auditivos (potenciales de tronco cerebral distorsionados o ausentes). La incidencia se ha estimado en un 10-14% de los niños diagnosticados de hipoacusia neurosensorial severo-profunda<sup>13</sup>. Los audífonos en estos casos tienen un beneficio limitado. Sin embargo, el empleo del implante coclear aporta unos resultados variables, ya que cuando la lesión está en el propio nervio (ej. desmielinización) la estimulación eléctrica puede tener las mismas limitaciones que la acústica. La experiencia publicada por el *Sydney Cochlear Implant Centre* muestra que en una mayoría, tras la implantación, se obtuvieron buenos resultados<sup>14</sup>, sugiriendo que el 75% de las neuropatías se debe a una alteración presináptica de la función de la célula ciliada interna. Durante la selección del paciente los antecedentes clínicos, la valoración genética<sup>15</sup>, la RNM y los potenciales eléctricos

intracocleares y corticales pueden ayudarnos a saber qué pacientes con NA van a obtener un mejor rendimiento con el implante coclear<sup>16,17</sup>.

### **IMPLANTE COCLEAR EN PACIENTES CON AUDICIÓN RESIDUAL**

Existen pacientes con buenos niveles de audición residual en frecuencias graves y caídas abruptas de audición en frecuencias medias y agudas. Este grupo de pacientes suele tener pobres niveles de discriminación de la palabra hablada que no mejoran de forma sustancial con el uso de audífonos. En ellos, con el empleo de guías de electrodos especiales y una técnica quirúrgica depurada, que ha venido a ser mínimamente traumática, es posible preservar los restos de audición en el oído implantado. Esta circunstancia permite llevar a cabo en el mismo oído y de forma simultánea, una estimulación eléctrica con el IC y acústica con el audífono (estimulación híbrida o electroacústica). Los resultados obtenidos bajo este paradigma de estimulación indican que los pacientes son capaces de escuchar significativamente mejor, especialmente en ambiente de ruido, y alcanzar una percepción musical satisfactoria<sup>18,19</sup>.

Los criterios de inclusión de estos candidatos son los siguientes: 1) 6 años de edad o mayor, 2) Pérdida de audición neurosensorial postlocutiva de severa a profunda en las frecuencias > 1500 Hz y pérdida de audición neurosensorial postlocutiva de leve a moderada en las frecuencias > 500 Hz, sin restricciones audiométricas para el oído contralateral, 3) Duración de la hipoacusia < 30 años, 4) Reconocimiento de palabras bisílabas con ayuda (prótesis ajustada correctamente) en el oído a implantar entre un 10 y un 50%, en silencio y a 65dB SPL.

### **IMPLANTE COCLEAR EN HIPOACUSIAS ASIMÉTRICAS: ESTIMULACIÓN BIMODAL**

Tras los resultados obtenidos en una serie de ensayos clínicos, existe una tendencia a realizar implantaciones en pa-

cientes con una hipoacusia neurosensorial moderada-severa en un oído y una hipoacusia profunda en el otro. La experiencia clínica ha mostrado que estos pacientes utilizan de manera simultánea un IC en el oído con niveles más bajos de audición y un audífono en el oído contralateral. A este paradigma de estimulación se le denomina estrategia bimodal. Con ella, se ha comprobado que estos pacientes alcanzan estereofonía y mejores niveles de discriminación del lenguaje, tanto en ambiente de silencio como en ruido, en comparación con los obtenidos empleando audífonos o solamente un IC<sup>20,21</sup>.

El criterio audiométrico empleado sería el siguiente: hipoacusias neurosensoriales profundas en un oído y moderada a severas (entre 41dB y 90 dB) en el oído contralateral. La colocación del implante coclear se haría en el oído auditivamente peor<sup>22</sup>.

En aquellos casos en los que es difícil establecer el pronóstico de una implantación en un oído con una hipoacusia severo-profunda de largo tiempo de evolución, se justifica la realización de pruebas funcionales de audición (potenciales evocados corticales o PET auditivos) en orden a obtener información sobre el grado de funcionalidad-plasticidad de las áreas corticales auditivas<sup>23</sup>.

### **IMPLANTE COCLEAR EN SORDERA UNILATERAL**

Hasta ahora las modalidades de tratamiento de aquellos pacientes con sordera unilateral eran la abstención terapéutica, el uso de un implante de conducción ósea o el uso de un audífono con sistema CROS. El IC constituye una nueva alternativa en ciertos pacientes. Recientemente, se han publicado estudios comparando estos tres dispositivos en pacientes adultos con sordera unilateral postlocutiva, encontrando una mejoría significativa con el implante frente al resto de opciones, sin existir interferencias del implante con el oído normoauditivo contralateral<sup>24</sup>. Esto indica que es posible la integración central de la estimulación eléctrica y acústica, incluso en

aquellos casos en los que hay una normoacusia contralateral.

El impacto de la hipoacusia unilateral profunda en la vida laboral, familiar y social del paciente puede ser grande. Su repercusión durante la edad infantil es aún mayor, por su alta incidencia<sup>25</sup> y por su implicación directa en el desarrollo auditivo, rendimiento académico y en la autoestima de estos niños<sup>26</sup>. En los niños con sordera unilateral se están realizando estudios para demostrar la eficacia que supondría la implantación coclear, tanto a nivel de integración auditiva como derivados del beneficio binaural<sup>27-29</sup>. Más allá de los beneficios clínicos mencionados, una de las principales razones para promover la implantación coclear en niños con sordera unilateral es facilitar un completo desarrollo del sistema auditivo central dentro del periodo crítico o de mayor sensibilidad que se corresponde con los primeros años de la vida. Especialmente interesante resulta esta indicación en ciertos grupos de niños que asocian a la sordera unilateral déficits visuales o presentan situaciones de fragilidad en el oído auditivamente normal. Como ejemplos de esta situación cabe mencionar determinadas malformaciones laberínticas (dilatación de acueducto vestibular, particiones incompletas de la cóclea, etc), osteodistrofias del hueso temporal, patología de oído medio (colesteatoma congénito, etc).

Los criterios de inclusión para niños de edad comprendida entre 0 y 12 años de edad con una hipoacusia unilateral serían los siguientes:

- Oído a ser tratado con IC: Hipoacusia severo-profunda, con una duración de hipoacusia inferior a 12 años.
- Oído contralateral: Audición normal o Hipoacusia de grado leve.

Se excluirían los niños con las siguientes características:

- Osificación u otra malformación coclear que impida la completa inserción de los electrodos activos del implante.
- Signos de hipoacusia retrococlear o central.

- Expectativas no realistas por parte de los padres respecto a los posibles beneficios, riesgos y limitaciones del procedimiento.

## **IMPLANTE COCLEAR EN SORDERA UNILATERAL Y ACÚFENOS**

Aunque en la fisiopatología del acúfeno existen aún muchas lagunas, cada vez hay más evidencia de que éste se podría deber a una alteración neuronal a nivel del sistema auditivo central. Al igual que el dolor generado en miembros amputados (dolor del miembro fantasma), el acúfeno parece estar relacionado con los intentos del cerebro de generar un reordenamiento cortical neuronal ante una alteración de la percepción auditiva. Esta idea se refuerza con el hecho de que la pérdida auditiva es el factor de riesgo más importante del acúfeno y que la mayoría de los pacientes con sordera súbita unilateral los padecen. Consecuentemente las estrategias de tratamiento han ido encaminadas a compensar la pérdida auditiva para atenuar el acúfeno<sup>30</sup>. Pero en aquellos sujetos que están sordos el tratamiento con audífonos para mitigar el acúfeno resultará imposible.

La comprobación clínica de que los acúfenos en los implantados cocleares tienden a mejorar en un porcentaje elevado de los casos, tanto en el oído homolateral como en el contralateral, ha llevado progresivamente a que se propusiera el uso del implante coclear como tratamiento en aquellos pacientes con acúfenos incoercibles que no han mejorado con los tratamientos habituales. Estudios recientes<sup>31-33</sup>, han demostrado que al realizar un implante coclear en el lado del acúfeno se restauraría el input auditivo y por tanto, la reorganización del sistema nervioso central. Otra posible explicación sería que el propio beneficio auditivo producido por el implante enmascarara el acúfeno y que por tanto éste no fuera audible por el paciente.

Los criterios para la inclusión de candidatos a implante coclear por hipoacusia y acúfenos serían poseer edad superior a

18 años y presentar en el oído a realizar el implante las siguientes características:

- a) Hipoacusia preoperatoria moderada o profunda en las frecuencias bajas del habla e hipoacusia de severa a profunda en las frecuencias altas.
- b) Duración de la hipoacusia neurosensorial de menos de 20 años.
- c) Ensayos de rendimiento del habla con bisílabos en silencio a 65 dB-SPL en condiciones óptimas de asistencia sin lectura labial menor del 50%.
- d) Nivel de acúfenos THI mayor del 58%.
- e) Acúfenos causantes de discapacidad relacionados o causados por la hipoacusia.
- f) Duración de los acúfenos mayor de 1 año.
- g) Tratamiento fallido de los acúfenos con los tratamientos convencionales, incluida la terapia de reentrenamiento del tinnitus, durante al menos 6 meses.

En el oído contralateral al oído objeto del implante debe presentar:

- Audición normal a hipoacusia severa.
- Ensayos de rendimiento del habla con bisílabos en silencio a 65 dB-SPL en condiciones óptimas de asistencia sin lectura labial > del 50%.

Los criterios de exclusión serían los siguientes: en el oído objeto del implante aquellas circunstancias que figuran en el apartado de contraindicaciones. Además se excluirán aquellos pacientes con acúfenos de origen central (por ej., tumor o accidente cerebrovascular), acúfenos pulsátiles relacionados con el flujo sanguíneo, acúfenos paroxísticos, acúfenos somatosensoriales, acúfenos relacionados con dolores de cabeza, acúfenos postraumáticos. Por último, se excluirán aquellos pacientes con expectativas poco realistas sobre los posibles beneficios, riesgos y limitaciones propios del procedimiento y del dispositivo protésico.

## CONTRAINDICACIONES

Las contraindicaciones del implante coclear son: malformaciones congénitas que cursan con una agenesia bilateral de la

cóclea, ausencia de funcionalidad de la vía auditiva o presencia de enfermedades que originen una hipoacusia de tipo central, enfermedades psiquiátricas severas, enfermedades que contraindiquen la cirugía bajo anestesia general, ausencia de motivación hacia la implantación o incumplimiento de los criterios audiológicos. Algunas de estas contraindicaciones (malformaciones cocleares y del nervio coclear) podrán ser tributarias de tratamiento con implantes auditivos de tronco cerebral, indicación que va a precisar de un estudio exhaustivo antes de tomar una decisión final sobre la indicación de un implante de tronco para estimular la vía auditiva a nivel de los núcleos cocleares en el tronco del encéfalo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. ROLAND JT JR, COSETTI M, WANG KH, IMMERMANN S, WALTZMAN SB. Cochlear implantation in the very young child: long-term safety and efficacy. *Laryngoscope* 2009; 119: 2205-2210.
2. MANRIQUE M, CERVERA-PAZ FJ, HUARTE A, MOLINA M. Advantages of cochlear implantation in prelingual deaf children before 2 years of age when compared with later implantation. *Laryngoscope* 2004; 114: 1462-1469.
3. KILENY PR, ZWOLAN TA, ASHBAUGH C. The influence of age at implantation on performance with cochlear implant in children. *Otol and Neurotol* 2001; 22: 42-46.
4. HOLT RF, SVIRSKY MA. An exploratory look of pediatric cochlear implantation: is earliest always best? *Ear Hear* 2008; 29: 492-511.
5. MANRIQUE M, HUARTE A, MOLINA M, CILLERO G, RUIZ DE ERENCHUN I. Our experience with cochlear implantations in teenagers and prelingually deafened adults. En: Hochmair-Desoyer IJ, Hochmair ES, eds. *Advances in cochlear implants*. Vienna: Mainz, 1994 pp: 437-442.
6. SLATTERY WH, LUXFORD WM. Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea. *Laryngoscope* 1995; 105: 1184-1187.
7. SINGH RS. Ossified cochlea and its impact on cochlear implants. En *Cochlear Implants*, Monduzzi Ed. Bologna 1997 pp: 201-203.
8. LENARZ T. Cochlear implants: selection criteria and shifting borders. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1998; 52: 183-199.
9. BROWN KD, BALKANY TJ. Benefits of bilateral cochlear implantation: a review. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 15: 315-318.

10. GORDON KA, WONG DD, PAPSIN BC. Cortical function in children receiving bilateral cochlear implants simultaneously or after a period of interimplant delay. *Otol Neurotol* 2010; 31: 1293-1299.
11. WIE O. Language development in children after receiving bilateral cochlear implants between 5 and 18 months. *Int J Otolaryngol* 2010; 74: 1258-1266.
12. KIMURA MYT, HYPOLITO MA. Reflections on bilateral cochlear implants. *Int J Clin Med* 2013; 4: 171-177.
13. STARR A. Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119: 741-753.
14. GIBSON WP. Auditory neuropathy: an update. *Ear Hear* 2007; 28: 102-106.
15. RODRÍGUEZ-BALLESTEROS M, DEL CASTILLO FJ, MARTÍN Y, MORENO-PELAYO MA, MORERA C, PRIETO F et al. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). *Hum Mutat* 2003; 22: 451-456.
16. TEAGLE HF, ROUSH PA, WOODARD JS, HATCH DR, ZDANSKI CJ, BUSS E et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear* 2010; 31: 325-335.
17. RANCE G, CONE-WESSON B, WUNDERLICH J, DOWELL R. Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 2002; 23: 239-253.
18. GSTOETTNER W, KIEFER J, BAUMGARTNER WD, POK S, PETERS S, ADUNKA O. Hearing preservation in cochlear implantation for electric acoustic stimulation. *Acta Otolaryngol* 2004; 124: 348-352.
19. TURNER CW, REISS LA, GANTZ BJ. Combined acoustic and electric hearing: preserving residual acoustic hearing. *Hear Res* 2008; 242: 164-171.
20. SEEBER BU, BAUMANN U, FASTL H. Localization ability with bimodal hearing aids and bilateral cochlear implants. *J Acoust Soc Am* 2004; 116: 1698-1709.
21. MORERA C, MANRIQUE M, RAMOS A, GARCÍA-IBÁÑEZ L, CAVALLE L, HUARTE A et al. Advantages of binaural hearing provided through bimodal stimulation via a cochlear implant and a conventional hearing aid: A 6-month comparative study. *Acta Otolaryngol Suppl* 2005; 125: 596-606.
22. Real Patronato de Prevención y Atención a Personas con Minusvalía, Comisión de Expertos. *Implantes Cocleares. Acta Otorrinol Esp* 2002; 53: 305-316.
23. CERVERA-PAZ FJ, ARBIZU J, PRIETO E, MANRIQUE M. PET study of auditory plasticity: Helping to address decision making for cochlear implantation of adults. *Audiol Med* 2009; 7: 47-54.
24. ARNDT S, ASCHENDORFF A, LASZIG R, BECK R, SCHILD C, KROEGER S et al. Comparison of pseudobinaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otol Neurotol* 2011; 32: 39-47.
25. BESS FH, DODD-MURPHY J, PARKER RA. Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. *Ear Hear* 1998; 19: 339-354.
26. KUPPLER K, LEWIS M, EVANS AK. A review of unilateral hearing loss and academic performance: Is it time to reassess traditional dogmata? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013; 77: 617-622.
27. PLONTKE SK, HEIDER C, KOESLING S, HESS S, BIESEKE L, GOETZ G et al. Cochlear implantation in a child with posttraumatic single-sided deafness. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2013; 270: 1757-1761.
28. CADIEUX JH, FIRSZT JB, REEDER RM. Cochlear implantation in nontraditional candidates: Preliminary results in adolescents with asymmetric hearing loss. *Otol Neurotol* 2013; 34: 408-415.
29. HASSEPASS F, ASCHENDORFF A, WESARG T, KRÖGER S, LASZIG R, BECK RL et al. Unilateral deafness in children: Audiologic and subjective assessment of hearing ability after cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2012; 34: 53-60.
30. DEL BO L, AMBROSETTI U. Hearing aids for the treatment of tinnitus. *Prog Brain Res* 2007; 166: 341-345.
31. VAN DE HEYNING P, VERMEIRE K, DIEBL M, NOPP P, ANDERSON I, DE RIDDER D. Incapacitating unilateral tinnitus in single sided deafness treated with cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2008; 117: 645-652.
32. KLEINJUNG T, STEFFENS T, STRUTZ J, LANGGUTH B. Curing tinnitus with a cochlear implant in a patient with unilateral sudden deafness: a case report. *Cases J* 2009; 2: 7462.
33. BUECHNER A, BRENDL M, LESINSKI-SCHIEDAT A, WENZEL G, FROHNE-BUECHNER C, JAEGER B et al. Cochlear implantation in unilateral deaf subjects associated with ipsilateral tinnitus. *Otol Neurotol* 2010; 31: 1381-1385.