UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE BARCELONA FACULTAD DE MEDICINA DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA

"Valor de las exploraciones neurotológicas en el diagnóstico, localización y seguimiento de los neurinomas del acústico"

Tesis presentada para aspirar al grado de Doctor en Medicina y Cirugía

Doctorando: Mario Jesús Jr. Villegas González

Directores de la Tesis:

Prof. Dr. D. Pedro Quesada Marín

Dr. D. Emilio García-Ibáñez Ferrándiz

PEDRO QUESADA MARÍN, Catedrático de Otorrinolaringología de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Barcelona y EMILIO GARCÍA-IBÁÑEZ FERRÁNDIZ, Doctor en Medicina y Director del Instituto de Otología García-Ibáñez.

CERTIFICAN:

"Valor de las exploraciones neurotológicas en el diagnóstico, localización y seguimiento de los neurinomas del acústico", han sido realizados por D. Mario Jesús Jr. Villegas González y responden fielmente a los resultados obtenidos y una vez redactada la presente Tesis Doctoral ha sido revisada por nosotros y la encontramos conforme para ser presentada y aspirar al grado de Doctor en Medicina, ante el Tribunal que en su día se designe.

Y para que conste, en cumplimiento de las disposiciones vigentes extiendo el presente en Barcelona a 9 de Enero del 2004.

Prof. Pedro Quesada Marin

Prof. Emilio García-Ibáñez Ferrándiz

Esta Tesis Doctoral esta dedicada especialmente a mi esposa Janette y a nuestros tesoros Vanessa y Paola, por el amor, el apoyo, el ánimo y la comprensión que me han ofrecido siempre durante mis años de especialización.

> A mis padres, a mis suegros Hermanos y hermanas

AGRADECIMIENTOS

Al **Profesor Dr. D. Pedro Quesada Marín,** Catedrático de Otorrinolaringología de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Barcelona, Jefe del Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cervico-Facial del Hospital Universitario Vall d'Hebron, por su dirección en la realización de esta tesis doctoral.

Al **Dr. D. Emilio García-Ibáñez Ferrándiz,** Director del Instituto de Otología García-Ibáñez, a quien quiero expresarle mi eterno agradecimiento por haberme aceptado como su alumno y por brindarme como buen maestro que ha sido siempre, sus conocimientos y experiencias en el difícil arte de la otología, neurotología y la cirugía lateral de base de cráneo. Asimismo quiero agradecerle su dirección en la elaboración de esta tesis doctoral.

Al **Dr. Joan Fusté Clapés**, maestro y amigo, quien me ha enseñado como las exploraciones neurotológicas son un apoyo para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con trastornos auditivos y del equilibrio. Gracias a su asesoramiento constante y sus valiosos consejos, ha sido posible la realización de esta tesis doctoral desde que era solamente un proyecto hasta su culminación.

Al **Dr. Luis García-Ibáñez Cisneros**, quiero agradecerle el tiempo y la paciencia que ha dedicado siempre a mi formación quirúrgica, tanto en el laboratorio de disección de hueso temporal como en el quirófano.

Quiero agradecer al resto de colaboradores que forman parte del Instituto de Otología García-Ibáñez: al **Dr. Alfredo Rigau Llauger y al Dr. Oscar Estrada Moraga** por sus comentarios clínicos y consejos quirúrgicos, así como a la **Dra. Susana Crespo, Dra. Marta Pérez Grau** y a la diplomada en **logopeda Elisabeth Estrada Leypon** por su compañerismo durante estos dos años de mi fellow en otología.

Quiero destacar mi más sincero agradecimiento a tres médicos del Hospital Universitario "Dr. José E. González" de la Universidad Autónoma de Nuevo León, en Monterrey, Nuevo León, México, por que sin su apoyo nunca hubiera sido posible mi preparación en el área otológica y neurotológica.

Al Dr. Jesús Áncer Rodríguez, Director de la Facultad de Medicina y Hospital Universitario ``Dr. José E. González´´ de la U.A.N.L., por la confianza que depositó en mí al enviarme a realizar la especialización en el campo de la otología y neurotología.

Al Dr. Donato Saldívar Rodríguez, Subdirector de Asistencia Hospitalaria del Hospital Universitario ``Dr. José E. González´´ de la U.A.N.L., por su apoyo constante durante la realización de esta tesis doctoral.

Al Dr. Jorge E. Cruz Ponce, Jefe del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario ``Dr. José E. González´´ de la U.A.N.L., por haberme apoyado para conseguir la beca académica.

Agradezco al personal del Instituto de Otologia García-Ibáñez, a sus secretarias María Ángeles Berned, Victoria Cassola y Beatriz Yebra, a las enfermeras de consulta Núria Bartos y Pilar Luengo, a las enfermeras de quirófano Conchita Méndez y Cristina Barrado, a las audiólogas Charo Mayoral y Cristina Sarrias, y a las señoritas Pura Seoane y Merche Balayo, y al personal del Hospital Universitario Vall d'Hebron que directa o indirectamente contribuyeron con su apoyo para la realización de esta tesis doctoral.

ÍNDICE

			Página
l.	INTI	RODUCCIÓN	1
	ANA	ТОМÍА	
	1.1 A	natomía e Histología del oído interno	6
	1.1.1	Historia	6
	1.1.2.	Descripción anatómica general del oído interno	6
		A. Vestíbulo	7
		B. Canales semicirculares	8
		C. Cóclea	8
		D. Conducto auditivo interno	9
		E. Laberinto membranoso	10
	1.2	Anatomía del sistema vestibular periférico	10
	1.2.1.	Anatomía microscópica del laberinto membranoso	12
		A. Receptores otolíticos	12
		B. Crestas ampulares	13
		C. Tipos celulares	14
		D. Mecanismo de transducción	17
		E. Consideraciones fisiológicas	18
	1.2.2.	Nervio vestibular	20
		A. Tipos de fibras nerviosas	21

1.3 Anatomía del sistema vestibular central	23
1.3.1. Descripción de los núcleos vestibulares principales	24
A. Núcleo superior de Bechterew (NS)	25
B. Núcleo lateral de Deiters (NL)	25
C. Núcleo medial de Schwalbe (NM)	25
D. Núcleo descendente de Roller (ND)	26
E. Grupos accesorios	26
1.3.2. Aferencias vestibulares	27
A. Aferencias de los núcleos vestibulares	27
B. Aferencias vestibulares primarias al cerebelo	27
C. Aferencias del cerebelo a los núcleos vestibulares	28
D. Aferencias espinales a los núcleos vestibulares	29
E. Conexiones comisurales	30
F. Otras eferencias	30
1.3.3. Proyecciones del complejo vestibular nuclear	30
A. Conexiones oculomotoras	30
1.4 Anatomía e histología de la cóclea	34
A. Membrana de Reissner	34
B. Stria vascularis	34
C. Membrana basilar	35
D. Órgano de Corti	35
E. Membrana tectoria	35
F. Células de soporte	36
1.4.1. Células de soporte	36
A. Células de Deiters	36
B. Células de los pilares	37
C. Otras células de soporte y revestimiento	38

1.4.2. Células receptoras	38
A. Células ciliadas internas	39
B. Células ciliadas externas	39
C. Esterocilios de las células ciliadas	40
1.4.3. Inervación al órgano de Corti	41
A. Inervación aferente al órgano de Corti	41
1.5. Anatomía central del sistema auditivo	42
A. El nervio auditivo o coclear	42
B. Complejo de los núcleos cocleares	43
C. Complejo oliva superior	47
D. Lemnisco lateral	49
E. Colículo inferior	50
F. Cuerpo geniculado medial	52
G. Formación reticular	53
H. La corteza auditiva	53
1.5.1. Sistema vestibular aferente	54
A. Vía auditiva descendente	55
1.6. Riego sanguíneo del	
tronco cerebral y al oído interno	55
A. Arteria cerebelosa antero-inferior	56
B. Arteria auditiva interna	58
C. Sistema venosos del tronco cerebral	60
1.7 El nervio facial	62
1.7.1. Núcleos y vías centrales del VII par craneal	63
1.7.2. Nervio intermedio	64
A. Componente eferente visceral general	64

B. Componente aferente visceral especial	64
C. Componente aferente somático general	65
1.7.3. Recorrido intracraneal e intrameatal	
de los nervios facial e intermedio	66
1.7.4. Recorrido intrapetroso del nervio facial	67
A. Porción laberíntica	67
B. Primer codo (rodilla) facial	67
C. Porción timpánica	68
D. Segundo codo (rodilla) facial	68
E. Porción vertical o mastoidea	68
1.7.5. Distribución extracraneal del nervio facial	69
A. Porción parotídea	70
B. Porción extraparotídea	70
EXPLORACIONES NEUROTOLÓGICAS	
1.8. Audiometría de tonos puros	72
1.8.1. Descripción física de los tonos puros	72
A. Frecuencia	73
B. Intensidad	73
1.8.2. Audición	74
A. Hipoacusia conductiva	75
B. Hipoacusia neurosensorial	75
1.9 Logoaudiometría	76

1.10. Potenciales evocados auditivos	
del tronco cerebral (PEATC)	77
1.10.1 Origen de los PEATC	78
1.10.2. Instrumentación	80
1.10.3. Procedimientos de registro	80
A. Procesamiento de la actividad eléctrica	81
B. Amplificado y filtrado	81
C. Promediación de la señal	82
D. Procesamiento y almacenamiento de registros	84
1.10.4. Parámetros de estimulación	84
A. Clicks	84
B. Impulsos tonales	85
1.10.5. Polaridad del estímulo	
A. Clicks	85
B. Impulsos tonales	86
1.10.6. Tipos de estímulo	86
1.10.7. Calibración de la intensidad del estímulo	87
1.10.8. Efecto de la patología auditiva en los PEATC	88
A. Hipoacusia conductiva o transmisiva	89
B. Hipoacusia coclear vs retrococlear	89
1.10.9. Factores que afectan los PEATC	91
A. Edad	91
B. Género	92
C. Agentes farmacológicos	92
D. Temperatura del cuerpo	92

1.11. Videonistagmografía	93
1.11.1 Pruebas calóricas	94
1.11.2. Mecanismos de la excitación calórica	98
1.11.3. Métodos de calorización	99
A. Posición de Hallpike	100
B. Posición de Veits	100
1.11.4. Medio de irrigación y técnica empleada	100
A. Secuencia de irrigación	102
1.11.5 Análisis de resultados	103
1.12. Estudios de excitación nerviosa del nervio facial	103
1.12.1 Electromiografía facial	104
A. Facial normal	104
B. Neuropraxia	105
C. Neurotmesis	105
1.12.2. Electroneuronografía facial	106
1.12.3. Monitorización intraoperatoria del nervio facial	106
1.13. Estudios Radiográficos	108
PATOLOGÍA	
1.14. Patología	111

CIRUGIA DEL NEURINOMA DEL ACUSTICO

1.15. Historia	121
1.16. Abordaje craneal por fosa media	122
1.16.1. Técnica Quirúrgica	123
A. Incisión	124
B. Craniectomía	125
C. Elevación de la duramadre de fosa media	126
D. Exposición del CAI	128
E. Disección del tumor	130
F. Cierre de la herida	131
1.17. Abordaje craneal translaberíntico	131
1.17.1 Técnica Quirúrgica	132
A. Disección del tumor	136
II. REVISIÓN Y ACTUALIZACIÓN	
BIBLIOGRÁFICA	141
2.1. Introducción	143
2.2. Epidemiología	143
2.3. Audición	144
2.4. PEATC	146
2.5. Estudios de imagen	156
2.6. Monitorización intraoperatoria	159

III.	HIPOTESIS	167
IV.	OBJETIVOS DEL TRABAJO	173
V.	MATERIAL Y METODOS	177
	5.1. Criterios de inclusión	179
	5.2. Criterios de exclusión	180
	5.3. Distribución de los grupos	181
	5.4. Criterios de evaluación	182
	A. Audiometría	182
	B. PEATC	184
	C. Videonistagmografía	186
	D. Electroneuronografía facial	187
	F. Monitorización intraoperatoria del nervio facial	187
	G. Clasificación de recuperación facial	188
	5.5. Análisis estadístico	189
VI.	RESULTADOS	191
	6.1. Resultados Generales	197
	6.1.1 Edad	197
	6.1.2. Sexo	197
	6.1.3. Tamaño tumoral	198
	6.2. Síntomas	199
	6.2.1. Síntomas iniciales	201

6.2.2. Tiempo de evolución	202
6.2.3. Síntomas al momento del diagnóstico	202
6.2.4. Hipoacusia súbita	202
6.3. Audición	203
6.3.1. Tipo de curva auditiva	203
6.3.2. Clasificación auditiva	207
6.3.3. Hipoacusia neurosensorial súbita	211
C.A. Batanaialan assaulta assalitina	
6.4. Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral	213
de tronco cerebrar	213
6.4.1. Criterios de retrococlearidad	213
6.4.2. PEATC alterados, diferencia interaural	
del intervalo I – V superior a 0,35 mseg.	215
6.4.3. PEATC alterados, diferencia interaural	
del intervalo I – V superior a 0,35 mseg.	
Intervalo I – III Prolongado	216
6.4.4. PEATC alterados, diferencia interaural	
del intervalo I – V superior a 0,35 mseg.	
Intervalo III – V Prolongado	220
6.4.5. PEATC alterado, Intervalo I – III	
prolongado e intervalo I – V normal	223
6.4.6. PEATC alterado Intervalo III - V	
prolongado e intervalo I – V normal	225

6.4.7. PEATC alterado, trazado desestructurado	227
6.4.8. PEATC alterado, todos los criterios utilizados	229
6.5. Videonistagmografía y pruebas calóricas	230
6.5.1. Resultados	230
6.5.2. Relación entre sintomatología y	
resultado de las pruebas calóricas.	232
6.6. Electroneuronografía facial	236
6.6.1. Evaluación preoperatoria	236
6.6.2. Evaluación postoperatoria	237
6.7 Tumores Intracanaliculares	
Abordaje craneal por fosa media	239
6.7.1. Síntomas al momento del diagnóstico	240
6.7.2. Audición preoperatoria	241
6.7.3. Localización del tumor	242
6.7.4. Conservación nervio coclear	243
6.7.5. Audición postoperatoria	246
VII. DISCUSION	249
7.1. Resultados Generales	252
7.1.1 Edad	252

7.1.2. Sexo	252
7.1.2. Tamaño tumoral	253
7.2. Síntomas	254
7.2.1. Síntomas iniciales	254
7.2.2. Tiempo de evolución	256
7.2.3. Síntomas al momento del diagnóstico	258
7.2.4. Hipoacusia súbita	263
7.3. Audición	266
7.3.1. Tipo de curva auditiva	267
7.3.2. Clasificación auditiva	269
7.3.3. Hipoacusia neurosensorial súbita	274
A. Teoría vascular	279
B. Teoría de la compresión	280
7.4. Potenciales evocados auditivos	
de tronco cerebral	282
7.4.1. Criterios de retrococlearidad	287
7.4.2. PEATC alterados, diferencia interaural	
del intervalo I – V superior a 0,35 mseg.	289
7.4.3. PEATC alterados, diferencia interaural	
del intervalo I – V superior a 0,35 mseg.	
Intervalo I – III Prolongado	295

7.4.4.	PEATC alterados, diferencia interaural	
	del intervalo I – V superior a 0,35 mseg.	
	Intervalo III – V Prolongado	298
715	DEATC alterede Intervale I III	
7.4.5.	PEATC alterado, Intervalo I – III	000
	prolongado e intervalo I – V normal	300
7.4.6.	PEATC alterado Intervalo III - V	
	prolongado e intervalo I – V normal	302
7.4.7.	PEATC alterado, trazado desestructurado	303
7.4.8.	PEATC alterado, todos los criterios utilizados	304
7.5. \	/ideonistagmografía y pruebas calóricas	306
7.5.1.	Resultados	307
7.5.0	Delegation of the state of the	
7.5.2.	Relación entre sintomatología y	
	resultado de las pruebas calóricas.	309
76 E	lectroneuronografía facial	318
7.0. L	iecti offedi offografia facial	310
7.6.1.	Evaluación preoperatoria	318
762	Evaluación postoperatoria	321
		<u></u>
7.7	Tumores Intracanaliculares	
	Abordaje craneal por fosa media	331
7.7.1.	Síntomas al momento del diagnóstico	333
	· ·	
1.1.2.	Audición preoperatoria	334
7.7.3.	Localización del tumor	335

	٠	٠	٠
v	1	1	1
1		1	

7.7.4. Conservación nervio coclear	337
7.7.5. Audición postoperatoria	337
VIII. CONCLUSIONES	339
VIII. BIBLIOGRAFÍA	347

INTRODUCCIÓN

Los schwannomas o neuromas, son neoplasias que se originan de la cubierta de las células de Schwann de los nervios craneales, raíces medulares y nervios periféricos. Estos tumores se originan principalmente de los nervios sensoriales, de los cuales el octavo par craneal es el más frecuentemente afectado.

El schwannoma vestibular o neurinoma del acústico es una neoplasia benigna que se origina de la rama vestibular del VIII par craneal. Constituye el 8 al 9% de las tumoraciones intracraneales y el 80 al 90% de las tumoraciones del ángulo pontocerebeloso¹⁻⁴. El primer neurinoma del acústico observado en autopsia fue descrito por Eduard Sandifort⁵ (1742-1814), quien en 1777 reportó que el tumor estaba adherido al nervio auditivo y se insinuaba en el conducto auditivo interno. Una de las primeras descripciones clínicas de estas tumoraciones fue realizada por Cushing⁶ en 1917 quien describió el síndrome del ángulo pontocerebeloso, donde destacaba que la progresión de los síntomas se iniciaba con una hipoacusia ipsilateral, paresia facial, hidrocefalia (dolores de cabeza y vómito) y en ultima instancia falla respiratoria y muerte secundaria a la compresión del tronco cerebral.

La afectación del VIII par craneal en la mayoría de los casos se inicia con una pérdida en la discriminación del habla la cual es desproporcionada al umbral auditivo y con el tiempo la hipoacusia neurosensorial unilateral se convierte en el signo revelador. El acúfeno es la segunda queja mas frecuentemente observada y en ocasiones precede a la hipoacusia. Los síntomas vestibulares incluyen una sensación de inestabilidad, con alteraciones vagas del equilibrio y mareos transitorios, que incluso pueden ser referidos que son exacerbados por cambios posturales. En raras ocasiones se producen verdaderos ataques de vértigo.

Los estudios epidemiológicos demuestran que la incidencia a nivel mundial de neurinomas del acústico varía de entre el 0.7 y 1 por cada 100,000 habitantes^{7, 8}. Se considera que esta tumoración se origina de la cubierta nerviosa de la raíz vestibular del octavo par craneal, entre las áreas cribosas del conducto auditivo interno y la unión de las células de Schwann con las células gliales en la vecindad del ganglio de Scarpa⁹. Rara vez se originan del nervio coclear y solo en el 10% nacen de la porción extracanalicular del VIII par craneal. La proliferación tumoral que se produce es marginal al nervio el cual es comprimido pero no lesionado¹⁰.

Generalmente el crecimiento de los neurinomas del acústico tiende a ser lento y asintomático. En su desarrollo altera las paredes óseas del conducto auditivo interno, el cual por la compresión y la isquemia a la que es sometido se desmineraliza antes de destruirse provocando imágenes radiológicas características. Sin embargo estos hallazgos pueden ser inconstantes debido a que en ocasiones el tumor puede nacer en el ángulo pontocerebeloso o bien se puede tratar de una neoplasia blanda en un conducto amplio.

Normalmente el crecimiento tumoral se efectúa hacia el ángulo pontocerebeloso por ser la región de menor resistencia. La dirección que tome al salir del conducto auditivo interno determinará que otro par craneal puede verse involucrado (V, IX, X, XI, etc.). La compresión y deformidad del tronco cerebral y cerebelo estará relacionada al tamaño del tumor, donde los tumores grandes pueden producir una compresión del acueducto cerebral o del cuarto ventrículo con la consiguiente dilatación de los ventrículos tercero y laterales ocasionando un aumentando de la presión intracraneal y la producción de papiledema.

Por lo anterior, los tumores del acústico son capaces de producir tres tipos de cambios intracraneales:

- 1. Cambios relacionados al sitio de origen del tumor que producen alargamiento y erosión del conducto auditivo interno.
- 2. Cambios relacionados a compresión de estructuras nerviosas, tronco cerebral, cerebelo y nervios craneales.
- 3. Efectos distantes atribuidos al aumento de la presión intracraneal, y en casos extremos herniación cerebelar.

El otorrinolaringólogo debe mantener un alto índice de sospecha en todo paciente con síntomas auditivos o vestibulares unilaterales, ya que pueden suponer la existencia de un neurinoma del acústico hasta que no se demuestre lo contrario. La historia clínica es un elemento esencial en el diagnóstico, apoyada siempre en los estudios complementarios que lleven al diagnostico final de la tumoración:

- Audiometría tonal y vocal
- Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral
- Videonistagmografía y pruebas calóricas
- Electroneuronografía facial
- Resonancia magnética nuclear

En los próximos capítulos analizaremos la anatomía del VII y VIII par craneal para comprender la bases fisiológicas en que estas pruebas neurotológicas están fundadas, y como su correcta interpretación nos conducirán no solo al diagnóstico sino también a la localización de los neurinomas del acústico.

1. ANATOMÍA

1.1 Anatomía e Histología del oído interno

1.1.1. <u>Historia</u>

La anatomía del laberinto del oído interno fue estudiada inicialmente por Eustaquio (1510-1547) y Falopio en 1561, siendo Valsalva en 1707 quien describió el modiolo y las linfas del oído interno. Breschet (1784-1845) introdujo los términos de endolinfa y perilinfa, siendo el primero en observar la estructura del helicotrema. Corti en 1851 describió la anatomía microscópica del receptor auditivo, siendo Reissner (1854) y Reichter (1852), los que describen los compartimientos cocleares y sus membranas. Hensen en 1863 con su descripción del *canalis reuniens* continúo con el estudio del laberinto óseo y sus relaciones con el vestíbulo, mientras que Schwalbe y Weber en 1869 estudiaron la comunicación coclear con el espacio subdural y con el conducto auditivo interno. Retzius en 1884 estudio la estructura del *ductus perilnfaticus*, y junto con Denis (1902), Van der Stricht (1907), Held (1909) y Kolmer (1927) aportaron los conocimientos mas detallados sobre las células ciliadas.

1.1.2. Descripción anatómica general del oído interno

El oído interno se encuentra en el interior del peñasco del hueso temporal constituyendo una estructura única con numerosas cavidades excavadas en dicho hueso que forman el laberinto óseo. En el interior del laberinto óseo se encuentra un sistema de membranas que conforman el laberinto membranoso. Ambos laberintos se encuentran separados por la perilinfa, mientras que dentro

del laberinto membranoso se ubican los receptores auditivo y vestibular rodeados por endolinfa. En el laberinto óseo se distinguen tres regiones anatómico-funcionales bien diferenciadas: el vestíbulo, los canales semicirculares y la cóclea o caracol¹¹.

A. Vestíbulo

El vestíbulo mide cerca de 4mm de diámetro y comunica anteriormente con la cóclea y posteriormente con los canales semicirculares. Se distinguen seis caras o paredes que contienen en su interior al utrículo y al sáculo.

- Pared externa: Constituida fundamentalmente por la ventana oval, separa el oído medio del oído interno. Esta ventana esta cerrada por la membrana oval sobre la que se fija la platina del estribo mediante un ligamento circular.
- 2. Pared interna: Separa el oído interno del fondo del conducto auditivo interno permitiendo el paso de los nervios auditivo y vestibular, y del acueducto del vestíbulo. En su región anterior posee dos depresiones separadas por la cresta del vestíbulo que son: la fosita semiovoidea o elíptica sobre la que asienta el utrículo y la fosita semicircular en la que se apoya el sáculo. Detrás de la fosita semiovoidea se encuentra el orificio del acueducto del vestíbulo, continuado en el canal sulciforme y detrás de la fosita semicircular se encuentra la fosita coclear. Las tres fositas se encuentran horadadas para permitir el paso de los haces nerviosos de los nervios auditivo y vestibular.
- 3. **Pared anterior**. Por arriba muestra la primera porción del acueducto de Falopio y el borde de la fosita hemisférica, y más abajo el orificio de la rampa vestibular del caracol óseo.

- 4. *Pared posterior*. Sobre ella terminan el orificio ampular del canal semicircular posterior y el no ampular del canal semicircular lateral.
- Pared superior: Por su región anterior posee el orificio ampular del canal semicircular externo y del superior, mientras que por detrás presenta el orificio no ampular común de los canales semicirculares posterior y superior.
- 6. *Pared inferior:* Esta constituida, hacia delante, por el inicio de la lámina espiral ósea y hacia atrás por el borde de la fosita coclear con su lámina cribosa.

B. Canales semicirculares

Son tres formaciones tubulares arqueadas que forman 2/3 de círculo y de 1mm de diámetro interno. Estos tres canales están colocados según tres planos ortogonales de forma que en el plano parasagital se encuentra el canal semicircular superior, en el plano frontal el posterior y en el horizontal el lateral o externo. La parte no ampular del canal semicircular superior y posterior se unen para formar la cruz común.

C. Cóclea

La cóclea encuentra en el espesor del peñasco del hueso temporal limitada externamente por un tejido óseo compacto denominado cápsula ótica que delimita el laberinto óseo conteniendo en su seno al laberinto membranoso. Esta formada por un tubo enrollado de 31 a 33 mm de largo, con una longitud axial de cerca de 5 mm. Describe de 2 ½ - 2 ¾ vueltas espirales en torno a un eje óseo denominado modiolo o columela de Breschet.

El modiolo se encuentra horadado por fuera para alojar al ganglio auditivo o de Corti en el denominado canal de Rosenthal y en el centro para permitir el paso de los filetes nerviosos que constituyen el nervio auditivo, los cuales atraviesan la base de la cóclea en la lámina cribiforme de la fosita coclear, en su trayecto al conducto auditivo interno.

La cóclea se encuentra compartimentalizada en tres rampas mediante: a) la prolongación de la lámina espiral ósea (que parte del modiolo) con la membrana basilar, y b) la membrana de Reissner. Entre ambas membranas se encuentra el *ductus cochlearis* o rampa coclear, conteniente de endolinfa, mientras que por encima de la membrana de Reissner se encuentra la rampa vestibular y por debajo de la membrana basilar se encuentra la rampa timpánica. Las rampas vestibular y timpánica, con su contenido de perilinfa, se continúan a nivel del ápex coclear formando el helicotrema.

D. Conducto Auditivo interno

Es una estructura ósea por la que circulan diversos fascículos nerviosos. Se origina en la base del modiolo coclear y se dirige desde allí, hacia delante y hacia adentro, hasta alcanzar la cara posterior del peñasco del temporal. Se encuentra dividido, casi simétricamente en cuatro orificios, dos superiores y dos inferiores separados por una cresta ósea horizontal, denominada falciforme, de la que parten hacia arriba y hacia abajo dos pequeñas crestas verticales. El orifico antero-superior permite el paso de los nervios facial e intermediario de Wrisberg, mientras que por le orificio antero-inferior pasa el nervio auditivo. Los orificios postero-superior (utricular) y postero-inferior (sacular) conducen los nervios vestibulares tanto del utrículo, sáculo y los canales semicirculares, así como el fascículo eferente olivococlear de Ramussen, destinado a la innervación de la cóclea.

E. Laberinto membranoso

Se trata de una estructura separada por membranas del laberinto óseo y que se adapta al interior del mismo. Se consideran tres partes en el laberinto membranoso: 1) vestíbulo, que contiene dos vesículas, utrículo y sáculo, 2) los canales semicirculares, y 3) la cóclea o caracol membranoso, que se comunican entre ellos a través del canalis reuniens.

1.2 Anatomía del sistema vestibular periférico

El laberinto posterior esta formado por el utrículo, el sáculo, el acueducto endolinfático y los tres conductos semicirculares. En su interior se alojan cinco receptores vestibulares: la mácula utricular, la mácula sacular y las crestas ampulares de cada canal semicircular. El conducto endolinfático a pesar de no tener receptores, es una parte muy importante en el funcionamiento del sistema al intervenir en la regulación de la circulación de endolinfa.

El utrículo esta situado en la fosita elíptica del laberinto óseo. En su parte posterior se abren la cruz común, la extremidad no ampular del conducto semicircular horizontal, la extremidad ampular del conducto semicircular posterior y la rama utricular del conducto endolinfático. La unión de la rama utricular del conducto endolinfático con el utrículo tiene forma de hendidura y su borde posterior forma la válvula de Bast. En su parte anterior se abren las ampollas de los conductos semicirculares horizontal y superior. En su parte inferior se encuentra la mácula utricular situada en posición horizontal.

El sáculo, de menores dimensiones que el utrículo, se relaciona con la fosita hemisférica del laberinto óseo. De su parte anterior sale la rama sacular del acueducto vestibular. En su parte posterior se abre el *ductus reuniens* de

Hensen, que lo comunica con la cóclea. En su pared interna, en posición vertical se encuentra la mácula sacular.

Los canales semicirculares son tres estructuras situadas a cada lado de la línea media. Por su situación, se habla de conducto semicircular horizontal o externo, conducto semicircular superior y conducto semicircular posterior. Tienen forma de circunferencia de unos 15 a 20 mm de longitud, siendo el más largo el posterior y el más corto y grueso el horizontal. Se considera que su calibre es la cuarta parte del diámetro del canal semicircular óseo correspondiente.

Los conductos semicirculares se abren por ambos extremos en el utrículo. En todos ellos hay una extremidad ampular donde el conducto se dilata y forma una ampolla en la que se sitúa la cresta ampular, que es el órgano receptor, y de un extremo no ampular. Hay cinco orificios que abren al utrículo que son las tres ampollas de los conductos semicirculares, el *crus simplex* del conducto semicircular lateral y el *crus comune*, formada por la unión de los extremos no ampulares del conducto semicircular superior y del conducto semicircular posterior. Las crestas ampulares se encuentran situadas en el suelo de la ampolla correspondiente, perpendiculares a la luz del conducto, obliterando completamente la cavidad¹².

La orientación de los conductos semicirculares forma un sistema ortogonal. El conducto semicircular horizontal forma un ángulo de 30° con el plano de Francfort (plano que pasa por el plano orbital inferior y por el auditivo superior) y es paralelo al conducto semicircular horizontal del otro lado. El conducto semicircular superior forma un ángulo de 37° con el plano sagital, abierto hacia delante, y se puede considerar paralelo al conducto semicircular posterior del otro lado. El conducto semicircular posterior forma un ángulo de 53° abierto hacia atrás con respecto al plano sagital y es casi paralelo al conducto semicircular superior contralateral.

1.2.1. Anatomía microscópica del laberinto membranoso

El laberinto membranoso esta formado por una red de finas estructuras muy tenues alojadas en el laberinto óseo, al que se unen por un fino entramado. La capa interna esta formada por células aplanadas o cuboides bajas apoyadas en una membrana basal que en la zona de los receptores vestibulares sufre grandes modificaciones. Las partes no especializadas tienen dos tipos de células: a) las células claras, que son similares a las de otros muchos epitelios no secretores y b) las células oscuras, las cuales son menos abundantes y que tienen la característica de presentar microvellosidades y vesículas de endocitosis, por lo que se cree que puedan intervenir en la regulación de la composición iónica de la endolinfa. Por fuera hay una capa intermedia de tejido conectivo y la capa más externa la forma un tejido conectivo vascular más denso, a veces recubierto por células perilinfáticas planas, que en algunas áreas se confunde con el endostio del laberinto.

En los receptores vestibulares la capa epitelial interna es muy diferente. En todos ellos se encuentran las células ciliadas tipo I y II responsables de la transducción mecano-eléctrica, y las células de soporte¹³. En total hay unas 7,600 células ciliadas en cada una de las crestas ampulares, distribuidas 4,500 en la periferia y 3,100 en la parte central. En la periferia el 50% de las células son el tipo I, mientras que en el centro de las crestas éstas alcanzan el 70%¹⁴. La mácula del utrículo contiene una media de 33,100 células ciliadas (2,300 en la estriola), y la del sáculo 18,800 (1,600 en la estriola) ¹⁵. Si bien, la ultra-estructura de los receptores otolíticos y de las crestas ampulares son muy similares, presentan algunas diferencias.

A. Receptores otolíticos

Se caracterizan porque, apoyadas sobre el epitelio de las máculas del utrículo y el sáculo, presentan una membrana otoconial u otolítica en la que se

sitúan las otoconias u otolitos. La membrana otolítica esta formada por un entramado gelatinoso de mucopolisacáridos y glicoproteínas en el que penetran los cilios de las células receptoras.

Consta de dos componentes, uno superficial más denso en el que están inmersos los otolitos y otro profundo reticular con numerosos huecos, particularmente a nivel de la estriola¹⁶. La porción marginal es más densa que la medial, próxima al epitelio sensorial¹⁷. Sobre esta membrana se sitúan las otoconias que son cristales de carbonato de calcio de tamaño muy variable que miden de 5 a 7 µm, con una forma prismática hexagonal¹⁸.

La membrana otolítica está anclada a la mácula por unos finos filamentos que llegan hasta las células de sostén. En la parte central de la mácula sacular los otolitos forman una eminencia lineal, la estríola, que sigue el eje mayor de la mácula en forma de "S" itálica. En la parte central de la mácula utricular los otolitos delimitan la estríola, formando una pequeña depresión lineal en forma de "C". Los cristales más grandes se sitúan periféricamente mientras que en la estríola son más pequeños y la capa que forman es más delgada. Dada la situación de las máculas del utrículo y del sáculo y la forma no rectilínea de la estríola, su estimulación por cualquier movimiento es compleja, por lo que, tomadas junto con las del otro lado, las máculas permiten una representación en todo momento de los movimientos del cuerpo y de su posición.

B. Crestas ampulares

Se sitúan sobre el suelo de las ampollas de los conductos semicirculares. En esta zona, la capa intermedia conjuntiva se engruesa mucho, y sobre ella se coloca la membrana basal y el epitelio vestibular. Los cilios de las células del epitelio vestibular se encuentran inmersos en la cúpula, una estructura formada por mucopolisacáridos, cuyo peso específico es de 1, lo mismo que la endolinfa. Esto hace que la cúpula no flote aunque la cabeza adopte determinadas

posiciones y evita con ello la aparición de un nistagmo persistente en estas posiciones. La cúpula se ancla en las células de sostén por un lado y en la pared de la ampolla por el otro con canales ultramicroscópicos en los que se introducen los cilios de las células neurosensoriales¹⁹. El resultado es una barrera que ocluye completamente la ampolla, e impide la circulación de la endolinfa²⁰. Al estar parcialmente fija, los movimientos de la endolinfa hacen que la cúpula se desplace más en la base que en el vértice, transformado la aceleración angular en velocidad angular, mientras que su movimiento se asemeja al de un péndulo amortiguado²¹.

Los extremos de la cresta junto a la ampolla tienen un epitelio cúbico. Esta área, por su forma, se denomina *planum semilunatum* y está orientada en sentido perpendicular a la cresta. La parte basal tiene un área de epitelio intermediario de células claras que luego son sustituidas por células oscuras. El *planum semilunatum*, el epitelio intermediario y las células oscuras seguramente intervienen en la secreción y reabsorción de endolinfa²¹.

C. Tipos Celulares

El epitelio de las máculas y las crestas ampulares tienen tres tipos de células.

a) Células de sostén.

Son alargadas, con el núcleo en posición basal y en su superficie presentan microvellosidades. En su parte apical tienen un anillo electrón-denso, la membrana reticular²². En su citoplasma se observa un aparato de Golgi bien desarrollado, abundantes mitocondrias y numerosos gránulos de secreción que quizá participen en la formación de la membrana otoconial y la cúpula.

En la parte apical de estas células aparecen uniones intercelulares del tipo unión ocluyente al igual que entre las células de sostén y las células ciliadas

tipo I. las uniones ocluyentes, además de estabilizar el conjunto, impiden el paso de endolinfa hacia la parte basal del epitelio. En la parte basal se han observado uniones de hendidura entre las células de sostén y también entre éstas y las células ciliadas tipo I, lo que además de constituir un factor de cohesión entre las células, permite una comunicación electrónica entre ellas²³. A medida que nos acercamos al *planum semilunatum* las células se hacen cuboideas y con pocas microvellosidades. El núcleo ocupa una posición apical, siendo en otros aspectos similares al resto e las células de sostén.

b) Células ciliadas tipo I

Tienen una morfología piriforme, con el núcleo en posición basal rodeada de mitocondrias y un cuello. En la parte apical se encuentra la placa cuticular, menos desarrollada que en las células de sostén, formada por un denso enramado de actina, que deja libre la zona del cuerpo basal. Los filamentos de actina se colocan paralelos a la superficie de la célula y están entrelazados por filamentos de fodrina²⁴. La fodrina presenta un lugar de unión para la calmodulina, una proteína de unión al calcio. La entrada de calcio en las células ciliadas, al unirse a la calmodulina, puede hacer variar la rigidez de la placa cuticular.

En el extremo presentan 60-100 microvellosidades especializadas, dispuestas hexagonalmente, que se denominan estereocilios, y un cilio verdadero, más largo, denominado kinocilio auque es inmóvil. Los estereocilios son más estrechos en su base y tienen una parte central más densa, formada por numerosos filamentos de actina, que se ancla en la lámina cuticular²⁵. Su longitud aumenta progresivamente, de forma que son más largos los próximos al kinocilio, con una longitud media de 10-20 µm en las células de las máculas y de más de 30 µm en las crestas. El número de estereocilios es algo superior en las células tipo I que en las tipo II, a la vez que también es mayor al diámetro, lo cual puede influir en una respuesta más rápida de las células tipo I respecto a

las tipo II. Los haces de los estereocilios se disponen en unas células de forma compacta, en grupos de 10 hileras paralelas con la unión del vértice de los cilios ligeramente oblicua respecto al eje de orientación hacia el kinocilio. En otras células la disposición es más laxa, con unas 20 hileras transversales de cilios con menor número de componentes en cada hilera y unión de los cilios en paralelo al eje de orientación hacia el kinocilio²⁶⁻²⁸.

El kinocilio tiene la estructura habitual de 9 pares de microtúbulos en torno a un par central y un corpúsculo basal, estando desprovisto de plano cuticular. A diferencia de los esterocilios, que contienen proteínas con propiedades contráctiles, el kinocilio carece de motilidad. La región basal de las células tipo I se encuentra rodeada por una sola terminación nerviosa aferente en forma de cáliz. Las terminaciones eferentes hacen sinapsis con esta terminaron aferente^{29, 30}.

c) Células ciliadas tipo II

Su forma es cilíndrica con el núcleo central, generalmente situado por encima del de las células tipo I, aunque a varios niveles, sin formar una sola fila. El resto de sus características es similar a las células tipo I, con vesículas mas abundantes y un aparato de Golgi en posición supranuclear y más desarrollado.

A la parte basal de las células tipo II llegan múltiples terminaciones nerviosas, tanto aferentes como eferentes, en forma de botón^{29, 30}. En los botones sinápticos hay gran cantidad de mitocondrias. Se diferencian dos tipos de botones, los no granulados, con vesículas claras que se supone son terminaciones aferentes, y los granulados, con vesículas electrón densas, que posiblemente son terminaciones eferentes³¹.

D. Mecanismo de transducción

Las características del sistema vestibular es que su respuesta es muy rápida, el umbral de estimulación es muy bajo y es capaz de adaptarse a la persistencia del estímulo. Las células ciliadas están polarizadas por su morfología: todo desplazamiento de los estereocilios en el sentido del kinocilio produce un potencial receptor despolarizador, mientras que el movimiento en sentido contrario, alejándose del kinocilio produce hiperpolarización de la célula ciliada. La respuesta se desencadena con desplazamientos ciliares menores a 1nm. El kinocilio define la dirección de la polarización, pero sólo los estereocilios son necesarios para la transducción³²⁻³⁴.

Davis³⁵ propuso la teoría mecano-eléctrica de la transducción de las células ciliadas, según la cual el desplazamiento o deformación de los cilios cambia el potencial de la célula³⁶, el cual se explica de la siguiente forma:

En las células ciliadas, tanto los estereocilios entre sí como éstos y el kinocilio están interconectados por medio de uniones filamentosas situadas a diversos niveles, de las que las más importantes para la transducción mecanoeléctrica son las situadas en el vértice del estereocilio³⁷. El desplazamiento de los estereocilios hace que se abran directamente uno o dos canales de K+ situados cerca del vértice del estereocilio. La apertura la llevan a cabo los filamentos que unen el canal iónico del vértice de un estereocilio con la región lateral de un estereocilio adyacente más largo por medio de uniones elásticas. El hecho de que la apertura de estos canales sea mecánica, sin la intervención de una cascada enzimática, permite que la respuesta a los estímulos se efectúe en unos pocos microsegundos y con una gran sensibilidad ante desplazamientos mínimos³⁸. El mecanismo de apertura de los canales es regulado continuamente por los llamados motores de adaptación. Se trata de sistemas activos, posiblemente formados por moléculas de miosina que reducen o aumentan la tensión de "resorte" de apertura. Esto permite que el aparato vestibular pueda detectar pequeñas alteraciones de aceleración angular o lineal a pesar de un estímulo continuo producido, por ejemplo, por la fuerza de gravedad.

La entrada de K+ en la célula ciliada produce una despolarización de ésta que induce a la apertura de canales de Ca+ potencial-dependientes que se sitúan en la base de las células. La entrada de Ca+ hace que las vesículas sináptica liberen un neurotransmisor (aspartato o glutamato) en la hendidura sináptica, con lo que se despolarizan las neuronas aferentes y aumentan su ritmo de descarga. Cuando el estímulo desparece se cierran loa canales de Ca+ y se abren canales de K+ voltaje-dependientes, situados en la base de la célula, que permiten la salida de K+ y la recuperación del potencial de reposo. El desplazamiento de los estereocilios en el sentido contrario al kinocilio impide que se abran los canales de K+ del vértice del esterocilio, pero deja de salir K+ por los canales de la base de la célula, con lo que se produce una hiperpolarización de la célula ciliada, se libera menos neurotransmisor y hay menores potenciales de acción en las fibras aferentes^{39, 40}. Casi todas las fibras vestibulares aferentes primarias tienen un ritmo espontáneo de descarga de unos 90 impulsos por segundo, debido a una liberación constante del neurotransmisor por las células ciliadas⁴¹.

E. Consideraciones fisiológicas

En el caso de la mácula utricular, el kinocilio siempre está en el lado más próximo a la estríola, mientras que en sáculo el kinocilio se coloca en el lado más alejado de la estríola. Como en ambos casos la estríola describe una línea curva en la mácula, los movimientos producen estimulaciones muy complejas en estos receptores al estar las células ciliadas polarizadas en direcciones diversas. No obstante, como tanto la mácula utricular como la sacular es una imagen especular de las del otro lado, el movimiento que despolariza una hiperpolariza la contralateral^{42, 43}.

En las crestas ampulares de los conductos semicirculares horizontales el kinocilio esta en el lado más cercano al utrículo. En el conducto semicircular superior y el conducto semicircular posterior el kinocilio se encuentra situado en el lado más alejado al utrículo. Esta diferente situación del kinocilio es el sustrato morfológico que explica las llamadas leyes de Ewald, según las cuáles los movimientos del ojo ocurren siempre en el plano del canal estimulado y en la dirección de la corriente de endolinfa, con mayor respuesta a los movimientos ampulípetos de la endolinfa que a los ampulífugos en el conducto horizontal, mientras que en los otros conductos ocurre lo contrario. Todo movimiento que despolariza las células de la cresta de un conducto semicircular hiperpolariza las de su homólogo en el otro lado. Esto lleva al concepto de que la información vestibular esta codificada por medio de dos señales contrarias que vienen de los receptores periféricos. Los receptores vestibulares se comportan como un transductor de velocidad, sin embargo, cuando los estímulos rotatorios son de baja frecuencia o la aceleración lineal es constante se produce una adaptación sensitiva, disminuyendo la respuesta aferente.

Las máculas utricular y sacular están sometidas continuamente a la aceleración de la gravedad y son estimuladas por la aceleración lineal. El resultado de la combinación de la fuerza de la gravedad con los desplazamientos e inclinaciones de la cabeza es una fuerza tangencial a la superficie de las mismas que produce una cizalladura de los cilios. El desplazamiento de las otoconias sobre la mácula es frenado por la inercia de su masa, de manera que el funcionamiento es como un péndulo amortiguado. Ello hace que el desplazamiento sea mayor ante aceleraciones lineales sinusoidales de baja frecuencia⁴⁴. Las crestas ampulares funcionan de igual modo, pero el estímulo que desencadena sus respuestas es la aceleración angular generada durante los giros de la cabeza. Cuando se produce el giro de la cabeza en un plano, el movimiento relativo de la endolinfa es en sentido contrario a ese plano. Cuando la estimulación se prolonga, las fuerzas de fricción hacen que el

movimiento acelerado se convierta en un movimiento de endolinfa a velocidad constante, con lo que la cúpula vuelve a su posición inicial de reposo, desapareciendo el estímulo. El resultado es que el desplazamiento de la endolinfa es proporcional a la aceleración absoluta de la cabeza, lo que permite que este sistema sea muy sensible a estimulaciones de muy corta duración y escasa amplitud. Cuando el movimiento de giro de la cabeza a velocidad constante se detiene se produce el proceso inverso, reapareciendo el estímulo vestibular, que desaparecerá poco desees de permanecer la cabeza en reposo.

1.2.2. Nervio vestibular

Las neuronas vestibulares primarias son neuronas bipolares cuyos somas se encuentran en el ganglio vestibular o de Scarpa. De aquí salen terminaciones mielínicas que constituyen los nervios vestibulares superior e inferior. Su terminación dendrítica llega a los receptores vestibulares y la axonal se dirige hacia el tronco del encéfalo para constituir el tracto vestibular. El nervio vestibular superior inerva las crestas del conducto semicircular horizontal, del conducto semicircular superior y de la mácula del utrículo. El nervio vestibular inferior inerva la mácula del sáculo y, por medio de un filete nervioso independientemente que pasa por el foramen singulare de Morgagni situado en la pared posterior del conducto auditivo interno, inerva la cresta del conducto semicircular posterior. Además, existen pequeñas ramas tendidas entre el nervio vestibular superior y el nervio vestibular inferior, como la anastomosis de Voit, que corren desde el primero a la parte anterosuperior del sáculo, la anastomosis de Oort, tendida entre el nervio vestibular inferior y el nervio coclear, que conduce fibras cocleares aferentes. Finalmente, hay anastomosis entre el nervio intermediario y el nervio vestibular que posiblemente lleven inervación parasimpática al laberinto posterior⁴⁵.

El tronco del nervio vestibular discurre durante unos 8 mm por el conducto auditivo interno, donde se sitúa por encima y detrás del nervio coclear y por debajo y detrás del nervio facial. Si bien, es relativamente facial separarlos del nervio facial, no ocurre lo mismo con el coclear, del que se distingue con dificultad. A nivel de la bifurcación en el fondo del conducto auditivo interno el nervio vestibular presenta un imperceptible engrosamiento constituido por los somas de la primera neurona de la vía vestibular, que dan lugar al ganglio de Scarpa. Este tiene una forma de reloj de arena, con una porción anterosuperior y otra posteroinferior unidas por un istmo⁴⁶. A cierta distancia de las crestas y máculas cada rama está formada por un fascículo único, que se divide en dos cerca de la base de la cresta, para posteriormente hacerlo en muchos más fascículos separados por finas láminas óseas correspondientes a los orificios que comunican el fondo del conducto auditivo interno con el vestíbulo. Cada una de las ramas de las crestas contiene más de 2000 fibras, mientras que las ramas de las máculas del utrículo y del sáculo llevan más de 5000 y 4000 fibras respectivamente. Por consiguiente, el nervio vestibular esta formado por 15,000 a 20,000 fibras⁴⁷⁻⁵¹.

A. Tipos de fibras nerviosas

Las neuronas del ganglio de Scarpa se han clasificado en gruesas, medianas y finas según el diámetro de sus axones. Las células grandes de ambas partes del ganglio inervan la parte medial de las crestas y máculas, mientras que las células pequeñas se distribuyen por la porción periférica de las mismas.

Las fibras gruesas (>4.5 µm) que representan menos del 10% del total, se distribuyen en su mayor parte por la porción central e intermedia de las crestas inervando a una o muy pocas células tipo I mediante terminaciones caliciformes con un patrón de descarga muy irregular. Se caracterizan por no tener actividad espontánea, a la vez que muestran unas respuestas intensas e irregulares con

gran sensibilidad a los incrementos de los estímulos y una alta velocidad de conducción. En las máculas las fibras gruesas inervan con terminaciones en forma de cáliz a las células tipo I cercanas a la estríola, donde son contactadas por pocas fibras, cada una de las cuales realiza numerosos contactos con la célula⁵²⁻⁵⁴.

Las fibras finas (<2.5 µm) se distribuye por el extremo de las crestas teniendo propiedades opuestas a las fibras gruesas, inervando numerosas células tipo II por medio de dendritas finas con numerosos botones terminales con un patrón regular de descarga. En las máculas, las células tipo II se encuentran en las zonas alejadas de la estríola y reciben botones sinápticos de numerosas fibras finas vestibulares aferentes, cada una de las cuales hace sólo un contacto con la célula⁵⁵.

Entre ellas se sitúan un continuo de fibras con calibres intermedios que participan en mayor o menor medida de las características fisiológicas de las fibras gruesas y finas, teniendo una actividad irregular y muy sensible a las variaciones y la intensidad del estímulo, mientras que otras son más regulares y menos sensibles; inervan indistintamente células ciliadas tipo I y tipo II a través de ambos tipos de terminaciones, llamadas dimórficas, y que emergen de la misma fibra^{56, 57}.

En el tronco del nervio vestibular las fibras tienen una doble ordenación, por un lado según su calibre y, por otro, según el receptor de origen^{45, 58}. De esta forma, buena parte de las fibras gruesas van por la parte central del nervio, situándose las finas en la periferia. Cada una de las fibras del nervio vestibular se divide, poco después de entrar en el tronco encefálico, en una rama ascendente y otra descendente, que constituyen el denominado tracto vestibular. Las fibras se ordenan de acuerdo a su grosor, situándose las más gruesas medialmente con respecto a las finas. Cada una de las 15,000 - 20,000 fibras del nervio vestibular emite numerosas ramas terciarias que inervan neuronas de los

núcleos vestibulares. Las fibras gruesas dan colaterales mas cortas y numerosas, que terminan en botones sinápticos sobre los somas neuronales. Por el contrario, las colaterales de las fibras finas son más largas y tortuosas, a la vez que inferiores en número, presentando muchos botones en passant con contactos axodendríticos^{55, 56}.

Las fibras gruesas, que representan menos del 10% del total de fibras del nervio vestibular, no tienen actividad espontánea por lo que necesitan estímulos intensos para entrar en acción, pero una vez que alcanzan el umbral de excitabilidad, pequeños incrementos de estímulo sobre estas fibras dan lugar a respuestas intensas. Por el contrario, las fibras finas que representan el 60% del total tienen una actividad espontánea continua, con un bajo umbral de excitabilidad, y los estímulos supraliminares, por intensos que sean, apenas aumentan la magnitud de la respuesta^{47, 48}.

Las fibras finas presentan colaterales con numerosos botones de paso, que descargan de forma continua sobre neuronas pequeñas. La actividad más probable de estas fibras es el mantenimiento del tono. Las fibras gruesas están equipadas para producir descargas de intensidad muy variable sobre neuronas cinéticas grandes dando lugar a reflejos cuya finalidad es el mantenimiento del equilibrio y la posición de la mirada. El complejo nuclear vestibular esta formado por cuatro núcleos principales y por una serie de pequeños grupos neuronales que se asocian a ellos topográficamente y funcionalmente. Ocupan un área de 15 mm y se encuentran situados en el suelo del 4to ventrículo.

1.3 Anatomía del sistema vestibular central

Cada una de las fibras del nervio vestibular se divide, poco después de entrar en el tronco encefálico, en una rama ascendente y otra descendente, que constituyen el denominado tracto vestibular. Las fibras se ordenan de acuerdo a

su grosor, situándose las más gruesas medialmente con respecto a las finas. Cada una de las 15,000 - 20,000 fibras del nervio vestibular emite numerosas ramas terciarias que inervan neuronas de los núcleos vestibulares. Las fibras gruesas dan colaterales mas cortas y numerosas, que terminan en botones sinápticos sobre los somas neuronales. Por el contrario, las colaterales de las fibras finas son más largas y tortuosas, a la vez que inferiores en número, presentando muchos botones en passant con contactos axodendríticos^{59, 60}.

Las fibras gruesas, que representan menos del 10% del total de fibras del nervio vestibular, no tienen actividad espontánea por lo que necesitan estímulos intensos para entrar en acción, pero una vez que alcanzan el umbral de excitabilidad, pequeños incrementos de estímulo sobre estas fibras dan lugar a respuestas intensas. Por el contrario, las fibras finas que representan el 60% del total tienen una actividad espontánea continua, con un bajo umbral de excitabilidad, y los estímulos supraliminares, por intensos que sean, apenas aumentan la magnitud de la respuesta^{61, 62}.

Las fibras finas presentan colaterales con numerosos botones de paso, que descargan de forma continua sobre neuronas pequeñas. La actividad más probable de estas fibras es el mantenimiento del tono. Las fibras gruesas están equipadas para producir descargas de intensidad muy variable sobre neuronas cinéticas grandes dando lugar a reflejos cuya finalidad es el mantenimiento del equilibrio y la posición de la mirada⁶³.

1.3.1. Descripción de los núcleos vestibulares principales

El complejo nuclear vestibular esta formado por cuatro núcleos principales y por una serie de pequeños grupos neuronales que se asocian a ellos topográficamente y funcionalmente. Ocupan un área de 15 mm y se encuentran situados en el suelo del 4to.

A. Núcleo superior de Bechterew (NS)

Se extiende desde la parte caudal del núcleo motor del trigémino al polo inferior del núcleo abducens. Lateralmente se encuentra limitado por el pedúnculo cerebeloso superior y medialmente esta próximo, excepto en su parte más caudal, por el suelo del IV ventrículo. El núcleo tiene unas 22,000 neuromas, cuyo diámetro máximo medio es de $32 \, \mu m^{64}$.

B. Núcleo lateral de Deiters (NL)

Se localiza medialmente a la entrada del nervio vestibular en el tronco encefálico, estando limitado lateralmente por el cuerpo restiforme. Su límite más rostral se encuentra al nivel de la rodilla del nervio facial, donde comienza a remplazar progresivamente al NS. Medialmente se encuentra separado del suelo del IV ventrículo por el núcleo medial, a lo largo de toda su altura. El núcleo tiene 25,000 neuronas, cuyo diámetro medio es de 35 µm^{64, 65}. El 12% de su población neuronal esta formada por las neuronas gigantes de Deiters, que son multipolares y miden de 50-100 µm de diámetro. La porción rostroventral se proyecta sobre los núcleos oculomotores, mientras que la caudodorsal lo hace sobre las astas anteriores de la médula.

C. Núcleo medial de Schwalbe (NM)

Aparece simultáneamente al NL, que forma su límite lateral rostralmente, mientras que en el resto de su altura está bordeado por el núcleo descendente. El NM termina caudalmente al nivel del núcleo del hipogloso y forma parte en toda su extensión del suelo del IV ventrículo. Es el núcleo con mayor población neuronal 128,000, cuyo diámetro medio es de unas 28um^{64, 65}. Las neuronas de mayor tamaño se localizan en la parte rostrolateral del núcleo. La parte rostral del NM está relacionada con el reflejo vestibuloocular, mientras que la caudal lo está con el cerebelo y la médula espinal bidireccionalmente.

D. Núcleo descendente de Roller (ND)

Sustituye paulatinamente al NL, siendo los límites entre ambos muy difíciles de establecer, se sitúa entre el cuerpo restiforme y el NM junto al cual termina al nivel del núcleo del hipogloso. En su parte caudal el ND está limitado ventromedialmente por el núcleo y el fascículo solitario y por el núcleo dorsal del vago, mientras que lateralmente el núcleo cuneiforme externo lo separa del cuerpo restiforme. Se encuentra atravesado por numerosos fascículos de fibras correspondientes al tracto vestibular descendente y a las fibras cerebelosas vestibulares. Contiene 56,000 neuronas, cuyo diámetro medio es de 29 µm, estando las mayores situadas rostralmente⁶⁴, en la vecindad del NM y del NL, proyectándose sobre las mismas estructuras de estos, es decir, los núcleos oculomotores y las astas anteriores de la médula cervical a la vez que la parte caudal lo hace sobre los segmentos lumbosacros del cerebelo.

E. Grupos accesorios

El núcleo intersticial de Cajal (NIC) está situado en la raíz vestibular, lateralmente al NL, entre el punto de entrada del nervio vestibular y el NL. Esta constituido por 2,000 neuromas y tiene un diámetro medio de 38 μm. Recibe fibras nerviosas de las máculas y crestas, y se proyecta sobre los núcleos oculomotores y la médula espinal, con lo que tiene un papel similar al NL^{67, 69}.

El grupo "X" se sitúa dorsalmente con respecto al cuerpo restiforme y dorso-lateralmente al ND por encima del polo rostral del núcleo cuneiforme externo, estando constituido por menos de 1,000 neuronas de tamaño intermedio. El grupo "F" con un diámetro de 36 µm, esta formado por columnas de neuronas ventrales y ventro-laterales a la mitad caudal del ND en la vecindad del fascículo solitario o del tracto espinal del trigémino. Estos dos grupos reciben fibras espinales y cerebelosas, pero no vestibulares primarias y se proyectan sobre el cerebelo^{69, 70}.

El grupo "Z" se encuentra entre la parte dorsal y caudal del ND y el IV ventrículo, por encima del núcleo cuneiforme. No recibe fibras vestibulares primarias, limitándose sus aferencias a fibras espinales. El grupo "M" esta localizada en la parte ventromedial del NM caudal, próximo al fascículo solitario. Los núcleos subventricular y supravestibular se relacionan con la parte dorsal del NM y del ND, siendo el primero medial al segundo; sus neuronas se sitúan entre los fascículos de la estría medular, en el suelo del IV ventrículo⁶⁹⁻⁷¹.

1.3.2. <u>Aferencias vestibulares</u>

A. Aferencias de los núcleos vestibulares

El nervio vestibular se proyecta, con mayor o menor intensidad, sobre la mayoría de las distintas áreas de los núcleos vestibulares, si bien la región dorsocaudal del NL no recibe ninguna aferencia. Por otra parte, la porción más medial del NS y la caudal del NM y del ND apenas si reciben proyecciones^{72, 73}. Las zonas en las que la densidad de la inervación es notablemente mayor esta relacionada con la parte central del NS, la rostral del NM y del ND y la ventrolateral del NL; constituyendo la denominada zona "I". Sobre esta área, formada por neuronas grandes que envían sus axones a los núcleos oculomotores, se proyecta la totalidad de los receptores vestibulares, lo que determina su papel capital en el reflejo vestíbulo-ocular.

B. Aferencias vestibulares primarias al cerebelo

Al igual que en los núcleos vestibulares, las aferencias vestibulares primarias al cerebelo son ipsolaterales, terminando en el estrato granuloso del nódulo, la úvula y en mucho menor medida del flóculo⁷⁴. De esta forma en el

nódulo y la úvula confluyen señales sensoriales de distinto origen: información vestibular primaria; información vestibular secundaria, originada en los núcleos de ambos lados; información vestibular terciaria, procedente de la oliva inferior, donde confluirían mensajes originados en las máculas y el conducto semicircular posterior, que finalizarían como fibras trepadoras y, finalmente, información visual. Todas estas señales, al ser procesadas conjuntamente, permiten al nódulo y a la úvula elaborar una representación tridimensional de los movimientos corporales.

C. Aferencias del cerebelo a los núcleos vestibulares

El vestíbulo-cerebelo es una de las principales fuentes de información del los núcleos vestibulares. Estas conexiones son ipsolaterales y se establecen con todos los núcleos vestibulares a excepción del NL que tiene pocas. El flóculo se proyecta sobre la parte central del NS y la rostral del NM. La úvula y el nódulo, por el contrario, lo hacen sobre la región periférica del NS y la mitad caudal del NM y del ND⁷⁰. En consecuencia, el flóculo se proyecta sobre las regiones del NS y del NM relacionadas con el reflejo vestibulocular, mientras que el nódulo y la úvula se conectan con las partes de núcleos vestibulares que reciben aferencias de los núcleos fastigio y que participan en los reflejos vestibuloespinales.

Los lóbulos anterior y posterior del vermis cerebeloso establecen importantes conexiones con la formación reticular y con las neuronas del NL que dan origen al fascículo vestibuloespinal⁷⁵. Estas áreas cerebelosas reciben sus aferencias de la médula espinal a través de los fascículos espinocerebelosos, así como de la corteza cerebral, además de una proyección menor de las vías auditiva y visual, de los núcleos vestibulares y propioceptiva de los músculos extraoculares⁷⁶. El resultado final es un circuito reticulocerebelovestibular, que forma una unidad funcional al servicio del equilibrio y la locomoción actuando sobre la vía final común de la médula espinal.

El vermis cerebeloso ejerce su influencia sobre los núcleos vestibulares a través de dos vías. La primera de ellas es directa, originada en el lóbulo anterior del vermis, cuyas fibras terminan en la parte dorsal del NL (que no recibe fibras vestibulares primarias) y la rostral del ND⁷⁷. En la vía indirecta, las células del Purkinje de ambos lóbulos del vermis se proyectan sobre el núcleo fastigio ipsolateral, el cual, a su vez, lo hacen sobre los núcleos vestibulares ipsolaterales y contralaterales⁷⁸. La estimulación del vermis provoca una inhibición en todo el NL, mediada por GABA; en cambio, la estimulación del núcleo fástigo tiene un efecto excitador sobre la parte ventral del NL.

El interés de estas conexiones reside en que en condiciones de normalidad o de patología vestibular periférica, el nistagmo se inhibe parcial o totalmente mediante la fijación de la mirada, hecho de suma importancia en la clínica. A los núcleos vestibulares llegan fibras desde las máculas y las crestas y, a partir de ellos, se proyectan otras sobre los núcleos oculomotores, dando lugar a una desviación conjugada de la mirada. Durante las sacudidas nistágmicas la información visual percibida se transmite a través del tracto óptico accesorio a la oliva inferior, desde donde parten fibras que hacen sinapsis con las células de Purkinje del cerebelo que se proyectan sobre las neuronas vestibulares inhibiendo su actividad y, por lo tanto, reduciendo el reflejo vestibuloocular.

D. Aferencias espinales a los núcleos vestibulares

La mayoría de las fibras que salen de la médula se originan de los segmentos cervicales y son fibras propioceptivas de los ligamentos y las articulaciones vertebrales, siendo las conexiones tanto ipsolaterales como contralaterales. El lugar de terminación de estas fibras es la parte caudal del NM y del ND, finalizando algunas de ellas en la parte dorsal del NL^{79, 81}.

E. Conexiones comisurales

Los núcleos vestibulares de ambos lados funcionan de forma coordinada a pesar de la unilateralidad de las aferencias vestibulares primarias. Los núcleos que participan en este sistema comisural son fundamentalmente el NS y el NM, con una pequeña participación del ND⁸². A la existencia de este sistema se debe, en parte, el mecanismo de compensación vestibular central tras una lesión periférica.

F. Otras aferencias

El núcleo intersticial del Cajal del mesencéfalo se proyecta sobre el NM, el ND y el NS ipsolaterales, mientras que el complejo perihipogloso lo hace bilateralmente sobre el NM, el ND y el NL⁷⁷. La formación reticular se proyecta también sobre estos últimos núcleos, a la vez que la oliva inferior envía fibras al NL. Finalmente, la corteza parietal se conecta con distintas partes de todos los núcleos vestibulares, siendo el sustrato anatómico que explica la influencia del área 7 en los reflejos vestibulooculares, en los movimientos de seguimiento y en los movimientos cefálicos.

1.3.3. Proyecciones del complejo vestibular nuclear

A. Conexiones oculomotoras

Los núcleos vestibulares tienen una importante participación en la regulación de los movimientos oculares a través del reflejo vestibulocular, al conservar fija en la retina las imágenes durante los movimientos de la cabeza, a fin de mantener la agudeza visual. Los impulsos procedentes de las crestas ampulares llegan a los núcleos vestibulares, donde hacen sinapsis con neuronas que se proyectan a los núcleos oculomotores a través de dos circuitos, uno

directo monosináptico y otro indirecto multisináptico. Otro circuito en el que participan las neuronas comisurales inhibe las neuronas contralaterales conectadas con los músculos antagonistas. Por lo tanto, desde el punto de vista funcional, se considera que en los núcleos vestibulares existen dos tipos de neuronas: las de tipo I "activadoras", las que se subdividen en cinéticas y tónicas, y las de tipo "II" inhibidoras⁸³.

Las neuronas cinéticas reciben impulsos monosinápticos desde la periferia y se caracterizan por no tener actividad espontánea y un umbral de excitabilidad alto, pero que una vez alcanzado, responden a un incremento considerable de actividad ante pequeños incrementos en el estímulo. Las neuronas tónicas reciben generalmente impulsos a través de circuitos multisinápticos, poseen actividad espontánea y un umbral de excitabilidad bajo, sin que elevaciones en la magnitud del estímulo produzcan aumentos significativos de la respuesta. Estas neuronas se activan por estímulos procedentes de la periferia; así, cuando se gira la cabeza en el plano horizontal, se produce una despolarización de las células de Wersal del conducto semicircular horizontal del lado hacia el que se gira, con lo que aumenta el número de impulsos que alcanzan las neuronas de tipo I, tanto cinéticas como tónicas, de los núcleos vestibulares ipsolaterales. Como resultado de las conexiones de los núcleos vestibulares con los oculomotores y las astas anteriores de la médula, se produce una desviación corporal y de la mirada conjugada hacia el lado contrario. Además, las neuronas tipo I están conectadas con las de tipo II de los núcleos vestibulares contralaterales, que ejercen una actividad inhibitoria de las neuronas de tipo I de los mismos núcleos. Por lo tanto, los estímulos procedentes de los canales semicirculares, llegan a los núcleos del mismo lado incrementando la actividad de las neuronas de estos núcleos, a la vez que por un circuito multisináptico, disminuyen la actividad de los núcleos contralaterales.

Este mecanismo se pone de manifiesto tanto en el reflejo vestibuloocular como en el vestibuloespinal. Así, en caso de rotación hacia la izquierda, habría una contracción por estimulación de los músculos agonistas (recto interno izquierdo y recto lateral derecho) y una relajación por desestimulación de los músculos antagonistas.

El NS se proyecta a través de las células grandes de su periferia, que son las que reciben mayor número de fibras vestibulares primarias, sobre el núcleo del motor ocular común ipsolateral a través del fascículo longitudinal medial⁸⁴. En el NS solo se han visto neuronas relacionadas con los movimientos oculares verticales, pese al hecho de recibir aferencias de la cresta del conducto horizontal. La parte rostral del NM recibe fibras de las crestas y está conectada con los núcleos oculomotor y troclear contralaterales a través del fascículo longitudinal medial, así como con el núcleo abducens contralateral⁸⁵. La porción rostroventral del NL se conecta con el núcleo oculomotor por el tracto ascendente de Deiters ipsolateral y por el fascículo longitudinal medial ipsolateral y contralateral, así como con el núcleo abducen por una vía separada. Finalmente, las proyecciones del núcleo ND con los núcleos oculomotores son muy limitadas y se circunscriben a su parte rostral⁸⁶.

Los reflejos vestibulooculares originados en las máculas tienen menos importancia los originados en las crestas. Los movimientos anteroposteriores producen desviaciones oculares verticales y los laterales movimientos rotatorios oculares situándose las neuronas efectoras en el NL y el ND. En el caso de los movimientos rotatorios horizontales se produce una estimulación de la cresta del conducto horizontal del lado hacia donde se gira lo que se traducen en una activación de neuronas del NM y del NL. Como resultado, aumenta la actividad de las neuronas del núcleo abducens y de las neuronas internucleares contralaterales, con la siguiente contracción del recto lateral contralateral. Las motonueronas del recto medial ipsolateral se activan a través del tracto ascendente de Deiters ipsolateral y de las neuronas

internucleares del núcleo abducens contralateral, cuyos axones cruzan la línea media y ascienden por el fascículo longitudinal medial ipsolateral hasta el núcleo del motor ocular común. Los músculos antagonistas se inhiben debido a las conexiones de los mismos núcleos vestibulares con el núcleo abducens ipsolateral (recto lateral ipsolateral), y el núcleo oculomotor contralateral a través de las neuronas internucleares (recto medial contralateral) ^{86, 87}.

Si se realiza un movimiento vertical en el plano frontal se estimula la cresta del conducto superior, activándose neuronas del NM y del NL, cuyos axones se proyectan por el fascículo longitudinal medial contralateral hasta el núcleo del motor ocular común. Dentro de este contactan con motoneuronas que inervan el oblicuo inferior contralateral y el recto superior ipsolateral. La vía inhibidora de los músculos antagonistas tiene su punto de partida en el NS, cuyas neuronas se conectan con los núcleos del III y del IV pares craneales por medio del fascículo longitudinal medial ipsolateral.

Cuando el movimiento rotatorio vertical se efectúa en el plano sagital, la cresta estimulada es la del canal posterior, cuyas fibras se proyectan sobre el NM y el NL. Desde estos núcleos, y a través del fascículo longitudinal medial contralateral, se activan las motonueronas del III y del IV pares craneales, que inervan, respectivamente, el recto inferior contralateral y el oblicuo superior ipsolateral. La inhibición de los antagonistas se verifica mediante las conexiones del NS con el núcleo del III par, cuyas motonueronas inervan el oblicuo inferior ipsolateral y el recto superior contralateral.

1.4 Anatomía e histología de la cóclea

El ductus cochlearis o rampa media coclear, es de forma triangular. Su lado superior esta constituido por la membrana de Reissner, su lado externo forma la estría vascular que se apoya en el hueso de la pared lateral y, finalmente, su lado inferior o membrana basilar sustenta al órgano de Corti.

A. Membrana de Reissner

La membrana de Reissner es una bicapa celular que separa la rampa vestibular de la rampa coclear. Se inserta en el limbo espiral, en proximidad al inicio de la membrana tectorial, y por encima de la estría vascular, en la pared externa. La capa celular endolinfática, que tapiza la rampa coclear, es epitelial, mientras que la perilinfática o vestibular esta compuesta por fibroblastos. La capa celular endolinfática está sellada mediante complejos de unión que impiden el paso de endolinfa o perilinfa a través de ellos. Esta disposición permite que la rampa coclear sea un compartimento endolinfático estanco que permitirá el mantenimiento del potencial endococlear.

B. Stria vascularis

Es una región epitelial, de forma semilunar, situada en la cara externa de la rampa coclear bajo la inserción de la membrana de Reissner. Esta anclada firmemente en el hueso mediante el denominado ligamento espiral⁸⁸. Presenta una capa celular epitelial, que tapiza el espacio endolinfático, bajo la cual, y sin que las separe una membrana basal, existen varias capas de células epiteloides más claras. En el seno de las capas de células epiteloides existen numerosos capilares sanguíneos y, bajo ellas se encuentran algunos melanocitos.

C. Membrana basilar

La membrana basilar, separa la rampa coclear de la rampa timpánica y sirve de soporte al órgano de Corti. Se origina en la lámina espiral ósea bajo el surco espiral interno y se inserta en el ligamento espiral bajo la *stria vascularis*. Es una estructura fibrosa cuya longitud va creciendo desde la base coclear hasta el ápex, al tiempo que su espesor disminuye. Tiene junto con la lámina espiral ósea y el ligamento espiral un papel trascendental en la micro-mecánica del receptor auditivo.

D. El órgano de Corti

El órgano de Corti constituye el receptor auditivo de los mamíferos. Se sustenta sobre la membrana basilar enrollado en espiral en torno al modiolo. Esta constituido por tres tipos de células neurosensoriales, que se denominan células ciliadas (internas y externas), y células de soporte. Las células de soporte principales son las células de Deiters, sobre las que se apoyan las células ciliadas externas, y las células de los pilares, responsables del mantenimiento de la estructura del túnel de Corti. Las células del órgano de Corti se encuentran cubiertas por una membrana acelular, la membrana tectoria, de relevante papel funcional, ya que participa en la activación de las células ciliadas a través de sus estereocilios.

D. Membrana tectoria

La membrana tectoria es una estructura acelular, compuesta por colágeno, glicoproteínas y glicosaminiglicanos, que se sitúa sobre el órgano de Corti⁸⁹. Sus dimensiones, como las de la membrana basilar, no son constantes; aumenta progresivamente desde la base al ápex hasta alcanzar el doble de longitud que en la base. Tiene dos regiones principales, la que se encuentra firmemente

anclada sobre el limbo espiral y la porción libre que se sitúa sobre el órgano de Corti. Presenta una estructura fibrilar con diferentes regiones muy estructuradas, y en su cara basal se anclan los estereocilios de las células ciliadas externas que dejan unas impresiones en dicha membrana en forma de V o W. el principal papel funcional de la membrana tectoria es el de provocar mínimos desplazamientos, altamente controlados, de los estereocilios de las células ciliadas externas lo que conduce a la activación de las mismas. No obstante numerosos estudios indican que se comporta como un reservorio iónico, sobre todo de K+, en equilibrio con la endolinfa⁹⁰.

1.4.1. Células de soporte

Se conocen como células de soporte del órgano de Corti a las células que, gracias a un extraordinario desarrollo de su citoesqueleto, permiten el mantenimiento general de su estructura y, en particular, el mantenimiento posicional de las células ciliadas. Así, podemos distinguir la existencia de células muy especializadas como las células de Deiters y de los pilares del túnel de Corti, y otras células menos diferenciadas pero que también contribuyen al mantenimiento de la estructura del receptor (células de Hensen y células del epitelio de revestimiento).

A. Células de Deiters.

Se denominan células de Deiters o falángicas, a las tres hileras de elementos que se sitúan bajo las células ciliadas externas. No obstante, la célula ciliada interna también tiene un elemento de soporte, que no recibe una denominación específica, y que es una célula cúbica irregular. Las células de Deiters son elementos cilíndricos muy altos, que en su superficie apical, albergan el polo basal de las células ciliadas externas y las fibras nerviosas que llegan a ellas. De su superficie apical, emerge oblicuamente una prolongación

fina y curvada hacia arriba que se denomina falange, la cual asciende hasta alcanzar los polos apicales de las células ciliadas externas; a este nivel se ensancha y contacta con las células ciliadas y las células de Deiters vecinas. Queda así constituida la denominada membrana reticular de la superficie del órgano de Corti, que supone la existencia de una estructura funcional continua en la superficie de dicho órgano.

La falange de la células de Deiters permite el movimiento de las células ciliadas externas, y probablemente su contractibilidad, con la posibilidad de que sus movimientos incidan sobre todo el conjunto del órgano de Corti. Además dichas prolongaciones falángicas suponen la recuperación elástica del sistema después de las contracciones de las células ciliadas externas⁹¹.

B. Células de los pilares

Los pilares o arcos de Corti son dos hileras de células (pilar interno y pilar externo), unidas entre si, que delimitan un espacio triangular entre ellas que se denomina túnel de Corti. Las dos células de los pilares poseen una arquitectura similar, siendo en la base apoyada sobre la membrana basilar donde se encuentra el núcleo de la célula. La unión de las bases de ambas células de los pilares constituye la base del túnel de Corti. Cada pilar emite oblicuamente desde la base una prolongación delgada o tallo, que llega hasta el ápex celular y contiene abundantes haces de microtúbulos. No obstante, los tallos de las células de los pilares son distintos entre si. Así, los de los pilares internos forman una empalizada continua, mientras que los de los pilares externos dejan amplios espacios entre ellos. Esta conformación supone una mayor movilidad de la región externa del túnel, lugar donde se encuentran las células ciliadas externas.

Las cabezas de los pilares de Corti se unen entre si mediante una articulación que contiene un gran desmosoma en el que se anclan los microtúbulos de citoesqueleto celular, de hecho uno de los más grandes de los

diferentes tejidos⁷⁷. Esta estructura parece comportarse como una verdadera articulación móvil que garantiza también que las fuerzas que se ejercen sobre esta región no provoquen la destrucción del epitelio. Las células de los pilares permiten el paso entre ellas a las fibras nerviosas que inervan a las células ciliadas externas, y a las que forman el plexo espiral del túnel del órgano de Corti.

C. Otras células de soporte y revestimiento

Entre los elementos de soporte con una menor diferenciación celular se encuentran las células de Hensen. Son células globosas de citoplasma poco denso que contienen inclusiones lipídicas⁹². Son las células más periféricas del órgano de Corti que hacen relieve en la luz del ductus cochlearis. El surco epitelial externo, situado entre las células de Hensen y la pared lateral, esta tapizado por células epiteliales irregulares, con grandes diferencias entre las espiras que se denominan células de Claudius. Mas regulares suelen ser las células planas que tapizan el surco espiral interno.

1.4.2. Células receptoras

Las células receptoras del órgano de Corti se denominan células ciliadas por que presentan en su polo apical penachos de estereocilios. Estas células poseen un papel funcional muy preciso, ya que son transductores mecanobiológicos muy sensibles y capaces de transformar la energía mecánica, correspondiente a la onda sonora en energía bioeléctrica. Este fenómeno denominado transducción mecano-eléctrica permite que la información sonora se transforme, en el oído interno, en un mensaje auditivo que alcanza la corteza cerebral mediante la vía auditiva.

Las células ciliadas del órgano de Corti son de dos tipos: las células ciliadas internas (CCI) que forman una hilera cercana próxima al modiolo y en el lado interno del túnel de Corti, y las células ciliadas externas (CCE), colocadas en tres hileras al lado externo de dicho túnel. Ambos tipos de células ciliadas tienen dos características comunes: en el polo apical poseen numerosos estereocilios y presentan sinapsis con las fibras aferentes y eferentes.

A. Células ciliadas internas (CCI)

Son las verdaderas células sensoriales del receptor auditivo. Las CCI se desplazan en respuesta a la llegada del sonido al sistema auditivo iniciando el mensaje neural que a través de la vía auditiva alcanza la corteza cerebral auditiva. Las CCI se disponen en una hilera espiral a lo largo de la cóclea, la cual se identifica con facilidad en la superficie del órgano de Corti, por la presencia de los estereocilios situados en empalizada. Las CCI tienen un cuerpo celular globoso o piriforme, con citoplasma algo más denso que el de las células vecinas. El citoplasma de estas células presenta abundantes organelos y una condensación apical muy característica denominada placa cuticular. Su núcleo, de forma redonda, esta situado en la zona media. Estas células presentan en su polo apical numerosos estereocilios dispuestos en empalizada anclados en la placa cuticular.

B. Células ciliadas externas (CCE)

Las CCE son células neurosensoriales que participan en la micromecánica coclear. Se encargan de modular o regular la intensidad del sonido que alcanza la superficie del receptor auditivo, incrementándola si es débil o inhibiéndola si es muy intensa. Las CCE como las CCI también se despolarizan por la llegada de la onda sonora. No obstante, esta activación provoca la contracción de estas células, mientras que las fibras nerviosas aferentes que las inervan no registran ninguna modificación de su actividad

bioeléctrica. Las CCE se organizan en tres hileras que siguen la línea espiral coclear. Tienen un cuerpo celular cilíndrico con un núcleo situado en posición basal. Morfológicamente y funcionalmente las CCE son distintas a las CCI, siendo una diferencia importante la existencia de cisternas laminares de retículo endoplásmico liso situadas bajo la membrana celular, que por su cara citoplásmica se asocian a numerosas mitocondrias que se disponen en hileras casi regulares a lo largo de soma celular⁹³⁻⁹⁵.

C. Esterocilios de las células ciliadas

Ambos tipos de células ciliadas, tanto las CCI como las CCE, poseen un importante penacho de estereocilios anclados mediante una raíz ciliar a la placa cuticular. La única diferencia significativa entre ambos tipos celulares se deba a la disposición espacial de los estereocilios, que suponen marcadas diferencias funcionales. Así, los estereocilios de las CCE se disponen en "V", cuyo vértice se orienta hacia la pared lateral, mientras que en las CCI se disponen en hilera o empalizada, que se dirige siguiendo la espiral coclear. En cada célula, los estereocilios se ordenan en varias hileras de 5-7, siendo la más corta la interna (próxima al modiolo) y mas largos al dirigirse a la porción apical. Los estereocilios se unen entre si por filamentos glicoprotéicos de gran importancia funcional^{90, 91}.

Los estereocilios de las células ciliadas son elementos que permiten movimientos pasivos y carecen de movimientos activos. Poseen un citoesqueleto formado por microtúbulos y microfilamentos de actina con puentes de unión entre ellos y la membrana celular. En la base del estereocilio el citoesqueleto se condensa en una estructura anclada en la placa cuticular que se denomina raíz ciliar, en la que también se han identificado filamentos de miosina que se extienden en el interior de la placa cuticular. Los estereocilios tienen una gran importancia funcional ya que sus movimientos, gracias a la

participación de los puentes de glicoproteínas que los unen permiten la apertura de canales iónicos localizados en la región más apical⁹¹.

1.4.3. <u>Inervación del órgano de Corti</u>

La coclea esta inervada por fascículos aferentes que se dirigen al tronco cerebral y por fibras eferentes que provienen de los núcleos protuberenciales.

A. Inervación aferente en el órgano de Corti

Las células ciliadas del órgano de Corti están inervadas por las proyecciones periféricas de las neuronas bipolares del ganglio auditivo o de Corti. La proyección central o axónica de estas neuronas se dirige a los núcleos cocleares del bulbo raquídeo. El ganglio auditivo o de Corti se encuentra ubicado en el canal espiral o de Rosenthal alrededor del modiolo. En este ganglio, constituido en el hombre por 40,000 a 50, 000 neuronas se han identificado dos tipos de elementos: las neuronas tipo I y de tipo II. Las neuronas de tipo I que constituyen la mayoría de la población, aproximadamente del 90 – 95% del total, son grandes (12-20 μm), bipolares y presentan una fina vaina de mielina que envuelve no sólo a las proyecciones sino también al soma ganglionar. Característicamente poseen un núcleo esférico central y un gran nucleolo. Las de tipo II que son minoritarias son pequeñas (8-12 μm), pseudomonopolares y no se encuentran mielinizadas.

Las neuronas tipo I proyectan radialmente sus fibras sobre el órgano de Corti, que desde el punto de vista morfológico, estas fibras son las dendritas de dichas neuronas, auque por el hecho de estar mielinizadas, transmiten su potencial de acción, que en cualquier caso, es centrípeto hacia el soma celular. Periféricamente estas fibras escasamente ramificadas, constituyen el plexo espiral interno bajo la base de las CCI. Cada neurona tipo I contacta con una

única CCI mediante una sinapsis excitadora Gray tipo I, en la que frecuentemente se observan cuerpos presinápticos rodeados de vesículas. Sin embargo, cada CCI recibe contactos de 10 a 20 neuronas tipo I, lo que se debe al principal papel sensorial de las CCI en el receptor auditivo.

Las neuronas tipo II también siguen un fascículo radial directo hasta su entrada en el órgano de Corti. En el interior del receptor, a través del plexo espiral interno y el del túnel, alcanzan la base de las CCE donde se ramifican abundantemente. Su axón es amielínico y cada terminal de dichas dendritas alcanza varias CCE de forma que cada neurona de tipo II contacta con 15 a 20 CCE. No obstante, cada CCE sólo recibe un contacto sináptico, Gray tipo II, de una neurona de tipo II. La rama auditiva o coclear del VIII par craneal está formada por los axones de las neuronas ganglionares.

1.5 Anatomía Central del sistema auditivo

A. El nervio auditivo o coclear

La energía acústica transmitida por el oído medio alcanza la base del estribo y su oscilación hace que los fluidos de la cóclea vibren con la misma frecuencia. Esta vibración se transmite a la linfa y provoca la oscilación de la membrana basilar y subsiguientemente el desplazamiento de las células ciliadas. Con este movimiento los esterocilios de las células ciliadas se deforman al chocar con la membrana tectoria y se pone en marcha el mecanismo de transducción⁹⁶. Debido a las propiedades mecánicas de la membrana basilar, esta presenta un patrón de resonancia en el que sus porciones más anchas (basales) vibran con las frecuencias más altas y las más estrechas (apicales) con las más bajas⁹⁷. Se establece así, una relación entre el lugar en la cóclea y la selectividad a las frecuencias del sonido que recibe el nombre de cocleotopía^{97, 98}.

Cada fibra del nervio auditivo es sensible a un rango limitado de frecuencias e intensidades. En ausencia de estímulo acústico, las fibras del nervio auditivo difieren en su frecuencia de descarga, propiedad que esta en relación con el calibre de la fibra y el patrón de inervación coclear⁹⁹. Las fibras que inervan el lado externo de las células ciliadas internas son de mayor diámetro y tienen una mayor actividad que las fibras que contactan en la superficie modiolar. Esta segregación espacial que presentan las terminaciones periféricas es mantenida en el ganglio espiral, y también dentro de ciertos límites en los núcleos cocleares.

B. Complejo de los núcleos cocleares

El complejo de los núcleos cocleares se sitúa en la superficie de la médula cercana a la salida del cuarto ventrículo, en la vertiente dorsolateral del tronco cerebral, cercano a la unión bulboprotuberencial. Esto crea una pequeño abultamiento visible en el tronco cerebral caudalmente al pedúnculo cerebeloso, sin embargo, en la extensión tridimensional del núcleo coclear da solo acceso a una pequeña área superficial y la gran parte esta oculta dentro de la médula. Consiste en tres secciones o componentes principales: el núcleo coclear anterior ventral (NCAV), el núcleo coclear posterior ventral (NCPV), y el núcleo coclear dorsal (NCD). El complejo de los núcleos cocleares recibe la información recogida a nivel de las células ciliadas internas y externas del órgano espiral (órgano de Corti) por la rama coclear del VIII par. Las fibras nerviosas auditivas entran a este complejo en la unión del NCAV y el NCPV, donde cada fibra nerviosa se divide y manda ramos a los tres núcleos individuales 100, 101.

El nervio auditivo entra en el tronco cerebral en el aspecto posterolateral de la unión pontomedular y se proyecta al complejo de los núcleos cocleares. Tras entrar en los núcleos cocleares los axones del nervio coclear se bifurcan de una manera sistemáticamente ordenada; cada fibra envía una rama ascendente

al núcleo coclear antervoentral y una rama descendente que cruza e inerva el núcleo coclear posteroventral y termina en el núcleo coclear dorsal¹⁰². Así, cada subdivisión de los núcleos cocleares recibe la misma información procedente de la cóclea. La existencia de una misma información suministrada a tres subdivisiones de los núcleos cocleares supone un patrón de divergencia de la transmisión y procesado de la información auditiva. Además, la cocleotopía originada en la cóclea se mantiene en el orden de las fibras del nervio auditivo y es preservada en cada una de las tres subdivisiones de los núcleos cocleares, dando lugar a la tonotopía, que es el equivalente en el sistema nervioso central de la cocleotopía a nivel del receptor coclear. De esta forma, las frecuencias graves están representadas ventrolateralmente y las frecuencias altas están representadas dorsomedialmente en cada núcleo¹⁰³.

Núcleo coclear ventral

En este núcleo se han descrito 5 tipos neuronales: las neuronas esféricas, globulares, estrelladas o multipolares, de pulpo y células de grano^{104, 105}. Las neuronas esféricas, son propias de la porción anterior del NCAV, e inervan bilateralmente el complejo olivar superior^{106, 107}. Cada una de estas neuronas es inervada por una fibra del nervio auditivo, en forma de cáliz que rodea al soma. Este tipo de terminal establece lo que se denomina "sinapsis de alta seguridad" ya que hace que la descarga de esta neurona siga fielmente la descarga de la fibra que la inerva¹⁰⁸. Así, las neuronas esféricas presentan una frecuencia característica clara, su respuesta al sonido es fiel reflejo de la respuesta de las fibras primarias con una latencia corta y constante.

Las neuronas globulares presentan una forma similar a las neuronas esféricas, aunque su soma es más ovalado e igualmente inervan el complejo olivar superior. Se localizan en el NC anterior ventral y en el NC posterior ventral, en la zona en que las fibras primarias entran en los núcleos cocleares y se bifurcan¹⁰⁹. Reciben sinapsis procedentes de varias fibras del nervio coclear.

Su patrón de respuesta es similar al de las neuronas esféricas, pero con una muesca de menor actividad tras la descarga inicial¹⁰⁵. Las proyecciones de las neuronas esféricas y globulares al complejo olivar superior son excitadoras y forman parte de los circuitos de diferencias interaurales de tiempo e intensidad, esenciales en la localización del sonido.

Las neuronas estrelladas forman a nivel morfológico y funcional el grupo más heterogéneo dentro del núcleo coclear ventral pudiéndose dividir en dos grupos T y D. las neuronas estrelladas tipo T son excitadoras e inervan al núcleo coclear dorsal a través del haz ventrotubercular y a través del cuerpo trapezoide a las regiones periolivares del complejo olivar superior, los núcleos del lemnisco lateral y el colículo inferior contralateral¹¹⁰. Este tacto ventrotrabecular conecta las partes dorsales y ventrales de los núcleos cocleares. Presentan una curva de sintonía con fenómenos de inhibición lateral a ambos lados de la frecuencia característica, de manera rítmica y regular (respuesta en dientes de sierra), que se mantiene todo el tiempo que dura el estímulo¹¹¹. Las neuronas estrelladas tipo D a través de la estría acústica dorsal inervan los núcleos cocleares contralaterales. Su patrón de dientes de sierra sólo parece al inicio del estimulo.

Las neuronas pulpo se localizan en el núcleo coclear posteroventral, exclusivamente en su región más posterior. Las dendritas primarias emergen exclusivamente de la cara rostral del soma, presentado una trayectoria similar a los tentáculos de un pulpo. Con esta disposición las dendritas de estas neuronas cruzan todas las ramas posteriores de los aferentes primarios. Por este motivo deben de recibir información de muchas fibras primarias que tienen frecuencias características diferentes. Los axones de las neuronas pulpo inervan fundamentalmente el complejo ventral del lemnisco lateral contralateral¹¹².

Las células grano son las células mas pequeñas de los núcleos cocleares y su morfología es similar a las células grano descritas en el cerebelo. Forman una capa que rodean la superficie libre de los núcleos cocleares y también se

sitúan entre el núcleo coclear ventral y dorsal formando una banda. A esta capa llegan fundamentalmente las fibra tipo II de los aferentes primarios, y los axones de estas células proyectan al núcleo coclear dorsal.

El núcleo coclear dorsal

Las neuronas principales del núcleo coclear dorsal son las neuronas piramidales. Son inervadas a través de sus dendritas basales por las ramas descendentes de las fibras del nervio coclear y a nivel del soma y de las dendritas apicales por otras neuronas locales. Se caracterizan por una gran actividad al inicio del estímulo, seguida de una pausa de varios ms, tras lo cual recupera su actividad. El segundo tipo de neuronas de proyección que también alcanzan el colículo inferior contralateral son las células gigantes de las capas profundas del núcleo coclear dorsal¹¹³.

Por lo anterior, los impulsos neurales que alcanzan los núcleos cocleares pueden ser modificados por estas células de una manera tan característica que proveen las bases para codificar la información por el tipo de actividad neural que desarrollan dentro de los núcleos cocleares.

Desde los núcleos cocleares la información auditiva de los axones de las neuronas de proyección viajan por tres tractos fibrosos: la estría acústica dorsal, la estría acústica intermedia y la estría acústica ventral o cuerpo trapezoide. La estría acústica dorsal contiene los axones de las neuronas del núcleo dorsal coclear que inervan al colículo inferior contralateral; y los axones de las neuronas estrelladas tipo D que inervan a los núcleos cocleares contralaterales. La estría acústica intermedia lleva los axones de las neuronas pulpo del núcleo coclear postero-ventral y junto con la estría acústica ventral (cuerpo trapezoide) el tracto más largo que está formado por los axones de las neuronas del núcleo coclear ventral inervan tanto al complejo olivar superior ipsilateral y contralateral, extendiéndose contralateralmente hacia el lemnisco lateral y el colículo inferior

contralateral. La información única que transportan las fibras del nervio auditivo hasta los núcleos cocleares se transforma en la segunda neurona de la vía^{114,} 115

El núcleo coclear es la única estructura auditiva del tronco cerebral en que solo los impulsos aferentes son ipsolaterales, que provienen de la coclea por medio del nervio auditivo. Por tal motivo, el daño a los núcleos cocleares puede simular una disfunción del nervio auditivo que producirá una perdida en los tonos puros ipsolaterales y por lo tanto un déficit auditivo central. Los tumores extra axiales, como los neurinomas del acústico, a menudo afectan los núcleos cocleares debido a su posición posterolateral en el tronco cerebral 116,

C. Complejo olivar superior.

El complejo olivar superior, se encuentra ventral y medial al complejo de los núcleos cocleares, en la porción caudal del puente¹¹⁷. Consiste en varios grupos de núcleos, entre los que se encuentran el complejo olivar superior lateral, el núcleo olivar superior medial, el núcleo del cuerpo trapezoide y el núcleo preolivar medial y lateral. Entre ellos existen núcleos más pequeños y poco definidos, siendo entre ellos el núcleo olivar superior medial el más grande de estos núcleos.

El complejo olivar superior es una compleja estación de relevo de las vías auditivas. Es el primero, pero no el único lugar donde una variedad de impulsos ipsilaterales y contralaterales que proveen al sistema el fundamento anatómico cuya única función es la audición biaural. El complejo olivar superior tiene células excitadoras e inhibidoras que ayudan a clarificar la dirección de la entrada para el complejo auditivo superior; siendo además una importante estación de relevo en el arco reflejo del reflejo del músculo estapedial¹¹⁸.

Núcleo de la oliva superior lateral

Al igual que en el núcleo coclear, la organización tonotópica en el complejo olivar superior esta preservada en todos los grupos nucleares. En la oliva superior lateral las frecuencias bajas están representadas lateralmente y las frecuencias altas medialmente siguiendo la forma en "S" del núcleo, la cual da esta única organización tonotópica¹¹⁹. Las células, principales o multipolares se sitúan en la banda central del núcleo y presentan dendritas polares orientadas perpendicularmente al eje de la curvatura del núcleo y con plexos dendríticos formando láminas orientadas rostrocaudalmente. Los plexos axónicos forman campos que terminan orientados de forma similar a los dominios dendríticos, denominando a esta orientación espacial lámina fibrosa celular. Esta lámina fibrosa celular es considerada la unidad morfológica del sistema auditivo tonotópico.

Estas células principales reciben aferencias del núcleo medial del cuerpo trapezoide ipsilateral y una proyección excitadora desde el núcleo coclear anteroventral ipsilateral. Las células principales de la oliva superior lateral proyectan bilateralmente al núcleo dorsal del lemnisco lateral y al núcleo central del colículo inferior¹²⁰. Las células que proyectan ipsilateralmente están conectadas en el brazo lateral del núcleo, mientras que las que proyectan contralateralmente se concentran en la extremidad medial. Las neuronas de la oliva superior lateral al igual que las de la oliva superior medial, son neuronas que reciben información auditiva procedente de ambos oídos (binaurales). Este núcleo presenta respuestas concretas a diferencias interaurales de intensidad, diferencias que son la clave para la localización de sonidos de alta frecuencia.

Núcleo olivar superior medial

El núcleo olivar superior medial tiene forma semilunar y esta organizado en series de láminas fibrocelulares de orientación horizontal. Recibe a través del

núcleo del cuerpo trapezoide proyecciones bilaterales desde las células esféricas del núcleo coclear anteroventral. Las aferencias ipsilaterales terminan sobre las dendritas orientadas lateralmente y las aferencias contralaterales terminan sobre las dendritas mediales. Al igual que el núcleo olivar superior lateral, tiene una orientación tonotópica con las frecuencias bajas representadas lateralmente y las frecuencias altas medialmente, siendo sus neurona binaurales. Las células del núcleo olivar superior medial responden ante diferencias interaurales de tiempo de estimulación, diferencias que son la calve para la localización de sonidos de baja frecuencia; mientras que el núcleo olivar superior lateral responde a un amplio rango de frecuencias sobretodo agudas 121.

Núcleo medial del cuerpo trapezoide

Las células de este núcleo presentan una organización de altas a bajas frecuencias en planos verticales orientados en sentido medial a lateral. Recibe aferencias de las neuronas globulares del núcleo coclear anteroventral, por lo tanto, la mayoría de estas neuronas son excitadas por un estímulo aplicado al oído contralateral. Las aferencias van destinadas a la oliva superior lateral y medial, los grupos periolivares y el complejo ventral del lemnisco lateral¹²².

D. Lemnisco lateral

Es la vía auditiva primaria en el tronco cerebral y esta compuesta por fibras ascendentes y descendientes. Agrupa a todas las fibras ascendentes que se extienden bilateralmente desde los núcleos cocleares hasta el colículo inferior, conteniendo fibras cruzadas y no cruzadas de los núcleos cocleares y del complejo olivar superior¹²³.

Dentro del lemnisco lateral hay dos grupos celulares principales: el núcleo dorsal y central del lemnisco lateral, y un grupo celular menor llamado el núcleo intermedio. Estos núcleos están localizados posteriormente en la porción

superior del puente cerca de la superficie lateral del tronco cerebral. Las fibras aferentes proceden del núcleo coclear dorsal en el lado contralateral y del núcleo coclear ventral de ambos lados del tronco cerebral. Recibe también aferencias ipsilaterales y contralaterales del complejo olivar superior¹¹⁷.

Los núcleos dorsales del lemnisco lateral de cada lado del tronco cerebral están interconectados por un tracto fibroso llamado comisura de Probst, localizado debajo del 3er ventrículo. Además, las fibras del lemnisco lateral están cruzadas de un lado al otro a través de la formación reticular pontina. La mayoría de las neuronas de los segmentos dorsales del lemnisco lateral están activadas binauralmente. Sin embargo, la mayoría de las neuronas del segmento ventral pueden ser activadas solo por estimulación contralateral.

La mayoría de las neuronas del complejo ventral del lemnisco lateral envían sus axones al colículo inferior ipsilateral, con un pequeño porcentaje que inervan al colículo inferior contralateral, cuerpo geniculado medial y al colículo superior. Se cree que este núcleo está implicado en detectar el momento en el que un determinado sonido se produce¹²⁴. Existe también un ordenamiento tonotópico que indican un posible ordenamiento concéntrico. Al parecer, las neuronas situadas en la periferia del núcleo proyectan a la porción dorsolateral del colículo inferior (bajas frecuencias), mientras que las situadas en el centro del núcleo lo hacen a la porción ventromedial (altas frecuencias) ¹²⁵.

E. Colículo inferior

El colículo inferior o tubérculo cuadrigémino posterior, es una de las estructuras más grandes y mejor identificadas del tronco cerebral, localizándose sobre la superficie dorsal del mesencéfalo, claramente visible como dos montículos. Se encuentra entre los 3 a 3.5 cm rostral a la unión pontomedular (116). Rostral y lateral se encuentran las prominencias de el colículo superior. Se identifican dos divisiones dentro del colículo inferior. Se divide en una porción

central la cual esta compuesta puramente por fibras auditivas y una porción periférica compuesta principalmente por fibras auditivas y somatosensoriales.

La mayoría de las fibras auditivas desde el lemnisco lateral y los centros auditivos inferiores hacen sinapsis directa o indirectamente al colículo inferior, principalmente con su núcleo central, siendo el punto de relevo obligatorio para acceder a las vías auditivas superiores. Recibe proyecciones auditivas contralaterales tanto del núcleo dorsal del lemnisco lateral a través de la comisura de Probst, como del colículo inferior contralateral a través de la comisura intercolicular y proyecciones descendentes ipsilaterales desde la corteza auditiva. El colículo superior, generalmente asociado con el sistema visual, también recibe información del sistema auditivo, que es integrado dentro de los reflejos que envuelven la posición de la cabeza y los ojos 127.

El colículo inferior tiene un alto grado de organización tonotópica, encontrándose las frecuencias agudas en la porción ventral y las frecuencias graves en la porción dorsal. Las poblaciones neurales similares constituyen láminas fibrocelulares, que se correspondería con un plano de isofrecuencia sugiriéndose un alto nivel de resolución de las frecuencias 128. Las curvas de sintonía son en general más estrechas que en niveles mas bajos de la vía auditiva, siendo un hecho que el fenómeno de la inhibición lateral es tanto más acusado cuanto más alto sea el nivel de la vía estudiada. La corteza dorsal recibe aferencias principalmente de la corteza cerebral, que se continúan con las del núcleo central y que se proyectan fundamentalmente al cuerpo geniculado medial del tálamo.

El colículo inferior contiene neuronas sensibles al tiempo, sensibles al espacio, y sensibles a la estimulación binaural, todo esto relacionado a la localización del sonido¹²⁶. Finalmente, al considerar sus conexiones neurales y su posición sobre las vías auditivas, el colículo inferior ha sido referido como un complejo nuclear obligatorio de relevo en la transmisión de la información

auditiva a los altos niveles¹¹⁸. Similar al lemnisco lateral, el colículo inferior tiene comunicación con el núcleo contralateral. Las fibras de este tracto se proyectan ipsilateralmente al cuerpo geniculado medial, el cual, es el núcleo auditivo principal del tálamo.

F. Cuerpo geniculado medial

El cuerpo geniculado medial esta localizado sobre la superficie dorsolateral del tálamo, anterior, lateral y ligeramente rostral al colículo inferior (localizado en el mesencéfalo) del que se encuentra separado por 1cm, ocupa una área de 5mm. Los impulsos aferentes son principalmente ipsilaterales procedentes del colículo inferior. Se encuentra limitado dorsalmente por el núcleo pulvinar, lateralmente por el cuerpo geniculado lateral y centralmente por el pedúnculo cerebral. El cuerpo geniculado medial se encuentra dividido en tres secciones: ventral, dorsal y medial. Las células de la división ventral responden primariamente a estímulos acústicos, mientras que las otras dos divisiones contienen neuronas que responden a estimulación acústica y somatosensorial.

Los axones ascendentes del cuerpo geniculado medial alcanzan la corteza cerebral a través de las radiaciones acústicas que viajan en la cápsula interna. La división ventral es la encargada de la organización tonotópica a través de su ordenación en la lámina fibrocelular, que transmite la discriminación específica del habla a la corteza cerebral. Las frecuencias graves se encuentran localizadas en su porción lateral, mientras que las agudas están representadas medialmente. La división dorsal proyecta sus axones a las áreas de asociación de la corteza auditiva, que es la que se va a encargar de mantener la atención auditiva¹²⁹.

G. Formación reticular

El sistema auditivo, al igual que otros sistemas motores y sensoriales, están intricadamente conectados a la formación reticular. Es el núcleo central del tronco cerebral y se encuentra dividido en dos subsistemas: la división sensorial o sistema reticular ascendente y el sistema reticular activante motor. Actúa de auténtica interfase entre el mundo sensorial, representado por los centros sensoriales talámicos y la corteza cerebral.

Cuando el sistema ascendente reticular es estimulado, la corteza cerebral se vuelve más alerta y consiente. La evidencia sugiere que este sistema puede ser sensitivo a un estímulo específico. Este es uno de los mecanismos subyacentes de la atención selectiva y puede estar relacionada a la habilidad de escuchar en presencia de ruido¹³⁰.

H. La corteza cerebral auditiva

La corteza auditiva se localiza en el lóbulo temporal, específicamente en las circunvoluciones transversas de Heschl en la fisura de Silvio aproximadamente en los dos tercios posteriores de la superficie superior del lóbulo temporal. La corteza auditiva primaria corresponde al área 41 de Brodman y con la primera circunvolución transversa de Heschl. La perdida bilateral de las circunvoluciones transversas origina una perdida grave de la sensibilidad auditiva pero permanece la discriminación de las frecuencias así como la compresión del lenguaje.

El planum temporale es la superficie cortical de la parte más posterior de la circunvolución de Heschl que se continúa posteriormente con el punto último de la fisura de Silvio. En el hemisferio izquierdo, este planum temporale es significativamente más grande que el lado derecho (3.6cm vs. 2.7cm), y se conoce con el nombre de área de Wernicke o área de la palabra¹³¹. Es un centro

de compresión auditivo cuya lesión origina una afasia caracterizada fundamentalmente por un déficit en la compresión de las palabras que escuchamos.

Todas las áreas corticales están interconectadas con la corteza cerebral auditiva del hemisferio contralateral por medio del cuerpo calloso. Además y dentro de cada hemisferio el fascículo arcuato constituye la principal vía de asociación auditiva. Este fascículo interconecta el área de Wernicke y el lóbulo parietal con el área de Broca o área triangularis de la circunvolución frontal inferior. El área de Broca comprende las áreas 44 y 45 de Brodman y es el centro motor del lenguaje. Se localiza al lado de la circunvalación precentral que controla los movimientos de la expresión de la cara, la articulación y la fonación.

1.5.1 <u>Sistema vestibular eferente</u>

Las fibras vestibulares eferentes acompañan a las fibras aferentes cocleares en el llamado fascículo olivo-coclear de Rasmussen. Su origen está en un grupo de unas 300 neuronas que se sitúan en una posición ventromedial a la parte ventral del núcleo vestibular lateral 132. El fascículo vestibular eferente se desprende de la rama coclear del VIII par en el fondo del conducto auditivo interno, para dirigirse hacia el laberinto posterior. En su trayecto presenta un pequeño ganglio, denominado clásicamente ganglio de Boetcher. Las fibras eferentes se dirigen hacia los receptores vestibulares finalizando en terminaciones en botón que hacen sinapsis con las células ciliadas (en el caso de las células tipo II) o con sus terminaciones aferentes. A diferencia de lo que ocurre en el sistema auditivo, la estimulación del sistema eferente produce un aumento del ritmo espontáneo de descarga de las neuronas aferentes 133.

A. Vía auditiva descendente

La vía auditiva descendente se inicia en la corteza cerebral y alcanza el órgano de Corti. Las proyecciones descendentes de la corteza se originan en neuronas piramidales de las capas V y VI. Los axones de estas neuronas abandonan el cortex siguiendo una trayectoria paralela a los axones auditivos ascendentes. En el hombre cada cóclea es inervada por 2,000 fibras eferentes olivococleares, que proceden del complejo olivar superior y que constituyen el haz olivococlear de Rasmussen encargados de modular la actividad coclear. Las fibras directas se reúnen lateralmente y las fibras cruzadas se sitúan medialmente reunidas con las fibras directas del lado contrario. Estas fibras forman un haz bien definido dentro de la raíz del nervio vestibular enviando proyecciones colaterales a las células del núcleo coclear anteroventral. El haz olivococlear abandónale tronco del encéfalo con el nervio vestibular y entra en la cóclea a nivel de la anastomosis de Oort, en disposición mediobasal para entrar en el órgano de Corti. Existen dos tipos de eferencias cocleares 134. El sistema olivococlear lateral que termina bajo las células ciliadas internas y el sistema olivococlear medial que termina principalmente en las células ciliadas externas 135

1.6. Riego sanguíneo al tronco cerebral y al oído interno.

El tronco cerebral y el cerebelo reciben irrigación sanguínea exclusivamente del sistema vertebro-basilar. La arteria basilar es un vaso único que suple de irrigación ambos lados del tubo neural. El puente recibe su riego sanguíneo de la arteria basilar a través de seis a ocho ramos de cada lado. Los vasos mayores o principales, las arterias cerebelosas superior (ACS), antero-inferior (AICA) y postero-inferior (PICA), dan pequeños ramos que entran en el tronco cerebral antes de continuar sobre el cerebelo.

A. Arteria cerebelosa antero-inferior

La AICA es uno de los ramos más grandes de la arteria basilar que llegan al cerebelo. Su tamaño, curso y nivel de origen, son variables incluso comparada con su contralateral. La variación en su calibre, depende principalmente del tamaño y distribución de la PICA ipsilateral, con la cual tiene una relación inversa; esto es, ellas son de tamaño reciproco¹³⁶⁻¹³⁹. En estos estudios la AICA en ambos lados fue del mismo tamaño en el 15%, la derecha mas larga en el 48% y la izquierda en el 37%. En el 85% las dos arterias se originaron al mismo nivel, de estas, en el 78% se originaron del tercio inferior de la arteria basilar, el 17% de el tercio medio, y un 5% del limite inferior de la arteria basilar.

Desde su origen la AICA cursa sobre la superficie ventral del puente hacia la superficie anterior del hemisferio cerebeloso ipsilateral, donde esta se anastomosa extensivamente con la PICA y la ACS. La AICA tiene importantes relaciones con el sexto par craneal. De acuerdo con Sunderland¹⁴⁰ la arteria es anterior al sexto par craneal en el 84% de los casos en la derecha y en el 73% de los casos en al izquierda. Inmediatamente antes o justo después de cursar el octavo par craneal, la AICA se divide en dos ramos¹³⁸. Uno de estos ramos cruza lateralmente y desciende sobre el borde anterior medial del hemisferio cerebeloso, dando origen en la mayoría de los casos a un ramo de tamaño variable a lo largo de la superficie medial del hemisferio cerebeloso que se anastomosa con un ramo de la PICA. El otro ramo pasa lateralmente y se enrosca a lo largo del borde superior del floculo pasando después sobre el hemisferio cerebeloso donde se anastomosa con las otras dos arterias cerebelosas principales. Durante su curso la AICA da una serie de pequeñas arterias, algunas veces inconstantes, las cuales varían en número y tamaño, hacia la región del sulcus pontomedular, la fosa medular lateral y al pedúnculo cerebelar medio. Sin embargo, en algunos especimenes, estas pequeñas e innominadas arterias se originan directamente de la porción inferior de la arteria basilar.

La AICA tiene dos regiones de distribución: la porción proximal de este vaso suple la región lateral de la parte inferior del puente; y sus ramos laterales después de cruzar el octavo par craneal suplen al pedúnculo cerebelar medio y a un área de tamaño variable en la región tegmental lateral en los dos tercios inferiores del puente. De acuerdo con Atkinson¹³⁸, la ligación de la AICA al cruzar el octavo par craneal despoja inmediatamente de riego sanguíneo al tegmentum pontino si no existen anastomosis entre la PICA o la ACS. Alexander y Suh¹⁴¹, extendieron el territorio de la AICA al tercio superior de la región medular lateral.

La AICA da origen a muchos ramos penetrantes que entran en el puente con la raíz del séptimo par craneal y suplen de irrigación al tercio superior de la medula y a la parte inferior del puente. Este territorio incluye el núcleo facial, la poción rostral del núcleo vestibular medial y lateral, el núcleo vestibular superior, el núcleo espinal, el tracto del quinto par craneal, la porción lateral del lemnisco medial y una porción considerable de los pedúnculos cerebelosos medio e inferior. No incluye en su irrigación al núcleo motor y sensorial principal del quinto par craneal, los cuales reciben irrigación de la arteria trigeminal¹⁴².

A medida que el séptimo y octavo pares craneales pasan lateralmente del tronco cerebral hacia el conducto auditivo interno, guardan una estrecha relación con la AICA. Estas íntimas relaciones entre la arteria y los nervios en el limitado espacio del ángulo pontocerebeloso y del meato del conducto auditivo interno, tienen un gran significado práctico en la exploración quirúrgica del ángulo pontocerebeloso, y, en particular en el tratamiento quirúrgico de los tumores del acústico.

De acuerdo con Sunderland¹⁴⁰, que estudio estas relaciones en 132 especimenes, encontró que la AICA en el 39% pasa externa, anterior al nervio facial y al nervio acústico, para entrar en el conducto auditivo interno, donde hace un bucle de distancia variable. Stopford¹³⁶ encontró que la arteria se sitúa

comúnmente ventral a estos nervios o entre ellos y el puente. Antes de pasar al cerebelo, el bucle recurrente de la AICA puede cruzar entre, por arriba o por debajo del paquete de los nervios facial y coclear dentro del conducto auditivo interno o tan pronto como lo dejan. En el 25% de los especimenes el bucle de la AICA se encuentra justo a la entrada del meato auditivo interno ventral a los nervios facial y coclear, donde la porción distal de este bucle pasa al cerebelo por debajo o entre los nervios. En el 13% de los especimenes la AICA no se encontró cerca al meato acústico y transcurre por arriba de los nervios acústico y facial en el 1%, entre ellos en el 15% o por debajo de ellos en el 84% de los especimenes estudiados. En el 23% de los especimenes, la arteria no tuvo una relación significativa con estos nervios ni con el meato auditivo interno.

B. Arteria auditiva interna

En el conducto auditivo interno el nervio facial y el nervio acústico son acompañados por la arteria auditiva interna (AAI), la cual frecuentemente se encuentra entre ellos. El origen de la AAI en la mayoría de los casos depende de la arteria cerebelosa antero-inferior, pero en ocasiones se desprende de la arteria basilar.

La arteria auditiva interna tiene su origen en un sitio variable en la AICA; usualmente en el punto donde este vaso deja el pedúnculo cerebelar medio y continúa en estrecha relación con los pares craneales siete y ocho, acompañando a estos nervios dentro del canal auditivo interno. Cuando el bucle de la AICA se encuentra en el meato auditivo interno o bien en la porción inferior dentro del conducto auditivo interno, la AAI se origina del ápex de este bucle y ocasionalmente desde el miembro proximal en un punto entre el poro acústico y el ápex. La frecuencia de su origen por lo tanto puede variar. Stopford encontró que la AAI se origina de la AICA en el 63% de los casos. Sunderland reporto un origen similar el 83% de 264 lados examinados y un origen en la arteria basilar

en el 17% de los casos¹⁴⁰. Mazzoni¹⁴³, en un estudio de 100 especimenes humanos encontró que la AAI se origina del bucle de la AICA en el 80% de los casos, de la AICA accesoria en el 17%, y de un ramo de la PICA en el 3%. Este bucle de la AICA se encuentra dentro del canal auditivo interno en el 40% de los casos, en el poro acústico en el 27% de los casos, y en el ángulo pontocerebeloso en el 33% de los casos. Masón considera que el origen independiente de la AAI de la arteria basilar es raro.

La AAI da irrigación sanguínea a la duramadre y a los nervios dentro del canal auditivo interno, el hueso adyacente y a la porción medial del oído interno antes de dividirse en la arteria coclear, la arteria vestibular anterior y la arteria cocleovestibular (134). La usual distribución de estos vasos según Hawkins¹⁴⁵, es la siguiente:

- La arteria coclear principal que irriga ¾ partes de la cóclea, penetra en el modiolo, donde forma una espiral y origina dos tipos de arterias radiales:
- Las arteriolas radiales internas, que irrigan el ganglio de Corti y la lámina espiral ósea.
- Las arteriolas radiales externas, que van a lo largo de la rampa vestibular ósea y forman cuatro redes capilares, a saber, la red del helicotrema, la red del área supraestriada (donde se cree que se secreta la mayor parte de la perilinfa), la estría vascular del conducto coclear, y la red del área infraestriada, que se anastomosa a los capilares venosos.

En la arteria vestibular anterior se originan:

 Las ramas para suplir la mácula del utrículo, una pequeña parte de la mácula del saculo, la cresta y el canal membranoso de los canales semicirculares superior y lateral, y la superficie superior del utrículo y el sáculo. La arteria cocleovestibular se divide en dos ramas:

- La rama coclear irriga el cuarto inferior del conducto coclear y de la parte correspondiente del modiolo, para anastomarse posteriormente al ramo coclear principal.
- La rama vestibular posterior suple la macula del sáculo, y la cresta y canal membranoso del canal semicircular posterior, y la superficie inferior del utrículo y sáculo.

Los ramos óseos de la AAI se pueden originar del segmento intrameatal o del fragmento intracanalicular. Un vaso relativamente grande, la arteria del ganglio vestibular, suplen las porciones superior e inferior del ganglio vestibular. La arteria subarcuata, se origina de la AICA a menudo de su bucle cerebeloso fuera del poro acústico y raramente de la AAI. La arteria subarcuata entra a la dura en la fosa subarcuata. En resumen, la AAI se distribuye no solo en el oído interno, la duramadre y los nervios contenidos dentro del canal auditivo interno, sino también en las estructuras óseas alrededor de ella.

C. Sistema venoso del tronco cerebral

Las venas del tronco cerebral se desarrollan de los plexos venosos. Esto explica su inconstante distribución. En general las venas del tronco cerebral no drenan directamente en los senos durales, mas bien descargan dentro de las venas que se encuentran en el aspecto dorsal del tronco cerebral y cerebelo, antes de alcanzar los senos venosos.

El drenaje venoso de la fosa posterior ha sido dividido de acuerdo a la dirección del flujo en tres grupos: el grupo superior o galénico, el grupo anterior o petrosal y el posterior o grupo tentorial. El grupo superior o galénico incluye el grupo cerebeloso superior, con la vena cerebelosa precentral, las venas del vermis superior, las venas hemisféricas superiores y las tributarias

mesencefálicas de mesencefálica la vena posterior, las venas pontomesencefálicas anteriores, las venas mesencefálicas laterales y las venas cuadigéminas. El grupo petrosal anterior incluyen las venas relacionadas al aspecto anterior del tronco cerebral, las venas longitudinales como la vena pontomesencefálica anterior, la vena pontomesencefálica lateral, la vena medular anterior, la vena pontina lateral, la numerosas venas transversas, la vena del sulcus pontomedular y la vena pontomesencefálica. Este grupo incluye las venas hemisféricas cerebelosas y sus tributarias. El grupo posterior o tentorial incluyen las venas superior del vermis, y las venas relacionadas a las venas cerebelosas hemisféricas.

En el puente y en la medula, la vena mediana anterior junto con las venas laterales forman una extensa red anastomótica. Las venas inferiores del puente confluyen dentro de las venas cerebelosas, y con ellas concurren dentro del seno petroso. Una vena importante es la radicular que esta asociada con el quinto par craneal (vena de Dandy), las cual drena en el seno petroso superior.

Hay dos redes venosas principales:

- 1. El plexo del acueducto coclear
- 2. El plexo del acueducto vestibular

El plexo del acueducto coclear incluye:

- Las vénulas de las áreas sensoriales del vestíbulo: vena vestibular posterior (ampolla del canal semicircular posterior, sáculo) y vena vestibular anterior (utrículo).
- La vena modiolar común, que resulta de la unión de las venas espirales anterior y posterior: en la vena espiral posterior drena el ganglio de Corti y luego se anastomosa con la red capilar del área infraestriada; la vena espiral anterior drena la región del limbo espiral y se anastomosa con las

arterias radiales internas a este mismo nivel; dentro del modiolo, las venas espirales anterior y posterior comunican entre sí en diversos puntos.

 Este plexo drena en la vena del acueducto coclear, pasando por un canal paralelo a este acueducto.

El plexo del acueducto vestibular:

 Es una anastomosis de las venas provenientes de las áreas no sensoriales del laberinto vestibular, particularmente de las venas de los canales semicirculares. Se forma así la vena del acueducto vestibular, que sigue un canal paralelo al acueducto, y finalmente recibe venas del saco endolinfático.

Ambos plexos drenan en el seno petroso inferior y finalmente en el golfo de la vena yugular.

1.7 El nervio facial 146

El nervio facial esta formado por el nervio facial propiamente y por el nervio intermediario. El nervio facial es un nervio eferente (motor) encargado de la inervación de los músculos derivados del 2º arco branquial. El nervio intermediario incluye un componente eferente visceral general (fibras parasimpáticas preganglionares para las glándulas lacrimales, nasales, palatinas y parte de las salivales) y dos componentes sensitivos (aferentes), uno visceral especial (parte de la sensibilidad gustativa) y otro somático general (sensibilidad extereoceptiva de una parte del oído externo).