

**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN Y ESTUDIOS AVANZADOS
DEPARTAMENTO DE ESTUDIOS AVANZADOS
COORDINACIÓN DE LA ESPECIALIDAD EN RADIOLOGÍA
DEPARTAMENTO DE EVALUACIÓN PROFESIONAL**



**UTILIDAD DE LA TOMOGRAFÍA SIMPLE PARA DETERMINAR EL
PRONÓSTICO DEL USO DE AUXILIARES AUDITIVOS EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS TRATADOS EN EL ISEM, DE AGOSTO A DICIEMBRE DE 2012.**

CENTRO MÉDICO "LIC. ADOLFO LÓPEZ MATEOS"

INSTITUTO DE SALUD DEL ESTADO DE MÉXICO

TESIS

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN RADIOLOGÍA.

PRESENTA,

M.C. JOSÉ DANIEL CUEVAS MONROY.

DIRECTOR DE TESIS

E. EN RAD. CARLOS ROMERO MARTÍNEZ.

ASESOR TESIS:

DRA. EN C. ELIZABETH HALLEY CASTILLO

REVISORES DE TESIS:

E. EN RAD. CLAUDIA FERREIRA MARTÍNEZ

E. EN RAD. ROGELIO GUTIÉRREZ SÁNCHEZ

E. EN RAD. FRANCISCO JAVIER FIGUEROA SORIA

E. EN RAD. OLIVER YEMEN DOMÍNGUEZ FLORES

TOLUCA, ESTADO DE MÉXICO, 2013

AGRADECIMIENTOS:

“ A Laura, Aaron y Bruno por ser la fuerza que me impulsa a ser cada vez mejor, gracias por su comprensión en esos momentos de ausencia, este trabajo es de ustedes, gracias por el apoyo y amor que siempre me han dado”.

“A mi abuela por enseñarme que la mejor herencia se da en vida y es la educación. Muchas gracias por todo”

“A toda mi familia, compañeros y amigos porque de todos he aprendido algo para ser una mejor persona”

Í ÍNDICE

1. RESUMEN	6
2. INTRODUCCIÓN	8
3. MARCO TEÓRICO	9
3.1 ANATOMÍA DEL OÍDO	9
3.2 PROBLEMAS AUDITIVOS EN LA INFANCIA	13
3.2.1 AUDICIÓN NORMAL	13
3.2.2 HIPOACUSIA EN LA INFANCIA	13
3.2.3 ETIOLOGÍA DE LA HIPOACUSIA	14
3.2.4 DIAGNÓSTICO	19
3.2.4.1 PROGRAMA DE TAMIZ AUDITIVO E INTERVENCIÓN TEMPRANA	19
3.2.4.2 ESTUDIOS DE IMAGEN	21
3.2.4.2.1 RADIOGRAFÍA SIMPLE DE OÍDOS	21
3.2.4.2.2 TOMOGRAFÍA COMPUTADA	21
3.2.4.2.2.1 TOMOGRAFÍA COMPUTADA MULTICORTE DE OÍDO Y PEÑASCO	23
3.2.4.2.3 RESONANCIA MAGNÉTICA	27
3.2.5 TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA EN LA INFANCIA	28
3.2.5.1 MANEJO AUDIOLÓGICO	28
3.2.5.2 ESTABLECER UN CÓDIGO DE COMUNICACIÓN	28
3.2.5.3 SISTEMAS DE AMPLIFICACIÓN Y FRECUENCIA MODULADA	28
3.2.5.4 IMPLANTE COCLEAR	29
4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	30

5. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	30
6. JUSTIFICACIÓN	30
7. OBJETIVOS	30
7.1 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	30
7.2 OBJETIVOS SECUNDARIOS	31
8. MATERIAL Y MÉTODOS	31
8.4 CRITERIOS DE INCLUSIÓN, EXCLUSIÓN Y ELIMINACIÓN	31
8.5 OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES	32
8.6 INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS	32
8.7 INSTRUMENTO DE MEDICIÓN	33
8.8 PROCEDIMIENTOS	33
8.8.1 PROCESAMIENTO DE DATOS Y ANÁLISIS ESTADÍSTICO	34
8.9 ORGANIZACIÓN DE RECURSOS	35
8.10 CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	36
9. RESULTADOS	37
9.1 TABLAS Y GRÁFICAS	37
10. DISCUSIÓN	42
11. CONCLUSIONES	43
12. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	45
13. ANEXOS	49
13.1 ANEXO 1: CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA INGRESAR AL PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN Y REALIZACIÓN DE TOMOGRAFÍA COMPUTADA DE OIDOS.	49
13.2 ANEXO 2: REPORTE DE TOMOGRAFÍA COMPUTADA MULTICORTE	50

13.3 ANEXO 3: GRADOS DE DISPLASIA DEL PABELLÓN AURICULAR CON SUBGRUPOS SEGÚN WEERDA	51
13.4 ANEXO 4: MALFORMACIONES DE CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO, VENTANA OVAL Y REDONDA.	52
13.5 ANEXO 5: MALFORMACIONES DE CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO Y OÍDO MEDIO.	52
13.6 ANEXO 6: CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES DE OÍDO MEDIO DE ACUERDO A JACKLER	53
13.7 ANEXO 7: MALFORMACIONES DE OIDO INTERNO, CLASIFICACIÓN DE MARANGOS.	53
13.8 ANEXO 8: PRINCIPALES GRUPOS Y CONFIGURACIONES DE LAS MALFORMACIONES VESTIBULOCOCLEARES DE ACUERDO A SENNAROGLU	54
13.9 ANEXO 9: NIVELES DE RADIACIÓN IONIZANTE ABSORBIDA POR LA GLÁNDULA TIROIDES EN NIÑOS A LOS QUE SE LES REALIZA TOMOGRAFÍA COMPUTADA SIMPLE DE CABEZA Y CUELLO	54
13.10 ANEXO 10: PROCESAMIENTO DE DATOS Y ANALISIS ESTADISTICO.	55
13.11 ANEXO 11: IMÁGENES DE MALFORMACIONES VISTOS POR TOMOGRAFÍA EN ALGUNOS DE LOS PACIENTES VALORADOS EN ESTE ESTUDIO	55

1. RESUMEN

Objetivo: Valorar la utilidad predictiva de la TC simple en pacientes con diagnóstico de hipoacusia para determinar el pronóstico del uso de auxiliares auditivos.

Sede: Centro Médico "Lic. Adolfo López Mateos", ISEM.

Diseño: Observacional y Transversal tipo Prueba Diagnóstica.

Material y Método: Se evaluaron 58 pacientes pediátricos con diagnóstico de hipoacusia tratados con auxiliares auditivos externos, referidos por el servicio de audiología del H. Dr. Nicolás San Juan en un período de cinco meses, a los cuales se les realiza Tomografía Simple de oídos. Los principales hallazgos de la tomografía se correlacionaron con la respuesta obtenida a los auxiliares auditivos a los tres y seis meses de su adaptación, reportándose estos como útil o no útil por el servicio de audiología.

Resultados: De los 58 pacientes aceptados en el estudio, al 100% se les realizó Tomografía Computada (TC) simple de oídos, 62.1% fueron del sexo masculino y el mayor grupo de pacientes se localizó entre los 2 a 4 años, se encontró que el 15.5% tenían antecedentes familiares para desarrollar algún tipo de malformación de oídos. Además 46 (93.9%) pacientes que presentaron malformación en el estudio de imagen (TC) tuvieron una respuesta no útil tras la adaptación de auxiliares auditivos a los tres y seis meses de iniciado el tratamiento.

Discusión: la tomografía simple de oídos es el método de imagen de elección para el estudio de pacientes con diagnóstico de hipoacusia o sordera tratados con auxiliares auditivos ya que nos permite evaluar el pronóstico de dicho tratamiento. En el presente estudio los hallazgos mostraron una correlación significativa entre la presencia de malformaciones de oído y la respuesta a la adaptación de auxiliares auditivos como tratamiento inicial de la hipoacusia o sordera en pacientes pediátricos. La tomografía tiene una alta sensibilidad para clasificar a los pacientes con malformación en quienes el auxiliar auditivo no será útil.

Palabras clave: tomografía simple de oídos, malformaciones congénitas de oído, auxiliares auditivos.

1. ABSTRACT

Objective: To assess the predictive utility of CT in patients with a diagnosis of hearing loss to determine the prognosis of hearing aid use.

Venue: Centro Médico "Lic. Adolfo Lopez Mateos ", ISEM.

Design: Observational and Cross guy Diagnostic Test.

Material and Methods: A total of 58 pediatric patients diagnosed with hearing loss treated with hearing aids external service referrals for audiology H. Dr. Nicolas San Juan in a period of five months, to which undergoing CT Simple ear. The main findings of CT were correlated with their response to hearing aids at three and six months of adaptation, reporting these as useful or not useful for the service of audiology.

Results: Of the 58 patients accepted into the study, 100% underwent computed tomography (CT) simple ears, 62.1% were male and the largest group of patients was located between 2 to 4 years, it was found that 15.5% had a family history to develop some kind of malformed ears. In addition 46 (93.9%) patients had malformation in the imaging study (CT) had a useful response after hearing aid adaptation to the three and six months into the treatment.

Discussion: Simple ears tomography is the imaging method of choice for the study of patients with a diagnosis of hearing impairment treated with hearing aids allowing us to assess the prognosis of such treatment. In this study, the findings showed a significant correlation between the presence of ear malformations and adaptation response of hearing aids as initial treatment of hearing impairment in pediatric patients. The CT has a high sensitivity for classifying patients with malformation in whom the hearing aid will not be useful.

Keywords: Simple tomography ears, ear malformations, hearing aids.

2. INTRODUCCIÓN

En la actualidad existe un programa nacional fundado en el año 2007, llamado Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana, incluye todos los estados de nuestro país, por ejemplo en el Estado de México el programa incluye 38 hospitales de realización de emisiones otoacústicas de screening y 2 hospitales de referencia a Audiología, donde se diagnóstica la hipoacusia antes de los 6 meses de edad y se provee de auxiliares auditivos de alta calidad y rehabilitación auditivo verbal, psicología e implantes cocleares.

Sin embargo es necesaria la intervención multidisciplinaria para el manejo del diagnóstico y tratamiento tempranos de estos pacientes.

No existe en la actualidad una correlación directa entre estudios de imagen con la intervención protésica en estos pacientes, pese a que la Tomografía simple de oídos se incluye en el protocolo de estudios de los pacientes con hipoacusia.

3. MARCO TEÓRICO

3.1 ANATOMÍA DE OÍDO

El oído es el órgano encargado de la percepción de las ondas sonoras así como de transmitir a los centros superiores las impresiones del equilibrio. Desde el punto de vista anatómico se divide en tres porciones:

OÍDO EXTERNO

Es la parte más superficial del aparato auditivo, encargada de la captación de las ondas sonoras y de su transmisión hacia la membrana del tímpano. Anatómicamente está formado por 2 partes el *pabellón auricular* encargado de recoger los sonidos del exterior, el *conducto auditivo externo* que conduce los sonidos hasta la *membrana timpánica*. (49,52, 53)

OÍDO MEDIO

Cavidad llena de aire. Revestida de membrana mucosa respiratoria. Se encuentra dentro del hueso temporal, está compuesto por:

CADENA OSICULAR

- **MARTILLO:** Consta de cabeza, cuello y tres apófisis: anterior, externa y mango cuya punta (umbo) se inserta en la membrana timpánica.
- **YUNQUE:** Consta de un cuerpo, apófisis larga, apófisis corta. El cuerpo se articula con el martillo (articulación incudomaleolar). La apófisis larga termina en una formación redondeada o apófisis lenticular y se articula con la cabeza del estribo (articulación incudoestapedial).
- **ESTRIBO:** Es el hueso más pequeño del organismo (3.3 mm de altura). Consta de una cabeza que se articula con el yunque y una platina de unos 3 x 1,4 mm. La cabeza, el cuello y ramas forman el arco estapedio que se encuentra unido a la base, normalmente móvil, enmarcada por un ligamento anular.

CAJA TIMPÁNICA: Se divide anatómicamente en:

- **EPITÍMPANO O ÁTICO:** articulación incudomaleolar, la cabeza del martillo, cuerpo del yunque, ligamentos suspensorios. Por delante el sistema cigomático de celdillas aéreas, arriba el techo del tímpano, posteriormente el conducto timpanomastoideo y las celdillas aéreas mastoideas por medio del antro mastoideo. En la pared interna se encuentra el conducto semicircular superior y la porción anterior del conducto semicircular horizontal. Posterointerno conducto óseo facial y externo la parte flácida de la membrana timpánica.

- **MESOTÍMPANO O ATRIO.** Tiene la parte tensa de la membrana timpánica, cuello y mango del martillo, la apófisis larga del yunque, el estribo y su ventana oval. En la parte superointerna se encuentra la porción horizontal del nervio facial, el promontorio coclear. Su porción más baja constituye el límite inferior del mesotímpano y la parte superior del hipotímpano.

HIPOTÍMPANO O RECESO TIMPÁNICO: Es el suelo del oído medio. Anterior y posterior con los sistemas hipotimpánico y retrofacial de celdillas neumáticas. Su suelo es la cúpula ósea del bulbo yugular. Es el nicho de la ventana redonda. (49,52, 53)

PARED EXTERNA O TIMPÁNICA

MÚSCULOS TIMPÁNICOS

- **MÚSCULO DEL ESTRIBO:** es el principal responsable del reflejo acústico.
- **MÚSCULO DEL MARTILLO:** sale de un conducto paralelo a la trompa de Eustaquio y se inserta en la base del mango del martillo.

SISTEMA NEUMÁTICO DEL TEMPORAL: En el hueso temporal existen numerosos espacios aireados llamados celdillas mastoideas. Se le llama antro mastoideo a la celdilla de mayor tamaño.

TROMPA DE EUSTAQUIO: Desciende desde la pared anterior del tímpano hasta la nasofaringe. Mide 37 mm y semeja un reloj de arena en dirección anteroposterior. Su orificio superior timpánico está situado en el mesotímpano. Está formada por dos porciones: una ósea (epitelio cilíndrico ciliado bajo) y otra cartilaginosa (células cilíndricas pseudoestratificadas ciliadas). En la niñez es casi horizontal y el orificio nosofaríngeo está más cerca del paladar blando.

EL OÍDO INTERNO

El oído interno se localiza en la cápsula ósea ótica de la pirámide del peñasco del temporal. Formado por espacios llenos de líquido, el laberinto membranoso, alojados en una cavidad de disposición muy semejante, el laberinto óseo. Éste está por dentro de la pared ósea interna del oído medio, con el que se comunica a través de la ventana oval (cubierta por la base móvil del estribo), y la ventana redonda (cubierta por la membrana homónima). La región ósea central es el vestíbulo, que conecta por la parte posterosuperior a los conductos semicirculares y por la parte anterior con la cóclea. La pared lateral del vestíbulo contiene la ventana oval y la redonda. El laberinto óseo está revestido por endostio y se encuentra separado del laberinto membranoso por el espacio perilinfático. (49,52, 53)

Los conductos semicirculares se disponen en 3 planos: horizontal (externo), vertical anterior (superior) y vertical inferior. El conducto horizontal se une al vestíbulo por los extremos. Los otros dos conductos se unen para formar un conducto común, la rama membranosa común, y poseen entrada independiente. Cada conducto tiene un órgano sensible en su región ampular, con tres ampollas en total. En la parte anterior, el vestíbulo óseo conecta con las cavidades óseas en forma de caracol de la cóclea. La primera parte de la cóclea “el gancho”, empieza por debajo del vestíbulo y continúa enrollándose en una espiral de 2 vueltas y media alrededor de una columna central llamada modiollo, en dirección antero - externa hasta llegar al vértice. (49,52, 53)

La perilinfa ocupa los 3 conductos semicirculares, el vestíbulo, la escala vestibular y la escala timpánica de la cóclea. La cóclea membranosa contiene el órgano de Corti (transducción de la energía sonora). El utrículo, los conductos semicirculares y el sáculo constituyen el laberinto vestibular que contiene los receptores del movimiento y de la postura. (49,52, 53)

Características morfológicas específicas de la cóclea.

El corte transversal del conducto espiral óseo muestra 3 compartimentos: Uno superior, llamado escala vestibular, otro inferior, la escala timpánica, y en el centro, una cavidad en forma triangular que se denomina conducto coclear o escala media.

La membrana basilar, que separa la escala media de la timpánica está insertada en ángulo recto entre la lámina espiral ósea y la cresta del ligamento espiral. Está compuesta por dos zonas, zona arqueada y zona pectínea. La zona arqueada es más delgada, su ubicación es más medial y brinda sostén al órgano de Corti. La zona fibrosa es semejante a una red fibrosa que contiene fibroblastos. En la escala media sobre la membrana basilar, se encuentra el órgano de Corti, el cual está compuesto por cerca de 13000 células pilosas neuroepiteliales y diversos tipos de células de sostén. Las células de sostén son: células pilares (internas y externas), células falángicas externas, células falángicas internas y células del Hensen.

Las células pilosas se clasifican en internas y externas:

- Células pilosas internas: Constituyen una sola fila en toda la longitud del órgano de Corti. Su superficie apical contiene 50 a 60 estereocilios distribuidos en forma de “V”. Son manifiestos un cuerpo basal y un centriolo en la región apical de cada una de estas células. Las superficies basales de estas células hacen sinapsis con fibras aferentes de la porción coclear del nervio acústico.

- Las células pilosas externas están distribuidas en filas de 3 o 4 a toda la longitud de este órgano. Están sostenidas casi en la totalidad de la longitud por células falángicas externas. Las células pilosas externas cuentan con hasta 100 estereocilios distribuidos en forma de "W". Las fibras aferentes y eferentes hacen sinapsis sobre la porción basilar de las células pilosas.

Sobre el órgano de Corti descansa una membrana tectoria gelatinosa, que está sometida a un desplazamiento de pivote durante las vibraciones de la membrana basilar. Los desplazamientos de los cilios respecto a la membrana tectoria constituyen los estímulos fisiológicos del órgano receptor auditivo.

Las células ganglionares bipolares de las fibras acústicas aferentes están localizadas en el trayecto espiral de la columnela (conducto de Rosenthal). Cercano al ganglio espiral se encuentra un grupo de fibras nerviosas pertenecientes al sistema eferente (haz de Rasmussen).

El conducto coclear termina en el vértice en un recinto sin salida, el ciego cupular, y en la base, en el ciego vestibular a la altura del vestíbulo. (49,52, 53)

INERVACIÓN DEL OÍDO INTERNO

El vestíbulo esta inervado por la raíz vestibular del nervio vestíbulo coclear (VIII par craneal), se divide en dos: el nervio vestibular inferior, corresponde con la porción superior del ganglio vestibular e inerva al utrículo y a las crestas de los canales anterior y lateral. El nervio vestibular superior (cuyas fibras se originan en neuronas de la porción inferior del ganglio vestibular) que inerva al sáculo y el canal semicircular posterior.

La cóclea tiene tres tipos de inervación:

1. La inervación aferente que proviene del ganglio espiral ubicado en el modiollo dentro del canal espiral (canal de Rosenthal).
 2. La inervación eferente que proviene de las neuronas cuyo soma se encuentra en el complejo olivar superior e inervan preferentemente a las células pilosas externas.
 3. La inervación del sistema autónomo que se origina en el ganglio cervical superior y estelar.
- (49,52, 53)

IRRIGACIÓN DEL OÍDO INTERNO.

Está dado por la arteria laberíntica rama de la arteria cerebelosa anteroinferior o del tronco basilar. La arteria coclear común irriga la columnela. La arteria vestibular anterior irriga el utrículo y las

ampollas de los conductos semicirculares superior y horizontal, así como una pequeña porción del sáculo.

La sangre del oído interno drena en su mayor parte hacia el seno petroso inferior por medio de la vena del acueducto coclear. (49,52, 53)

3.2 PROBLEMAS AUDITIVOS DE LA INFANCIA

3.2.1 AUDICIÓN NORMAL

Podemos definir la audición como la percepción de cierta clase de estímulos vibratorios que, captados por el órgano del oído, van a impresionar el área cerebral correspondiente, tomando el individuo conciencia de ellos.

Esto quiere decir que para que exista esta facultad deben desarrollarse dos fenómenos: uno fisiológico (ondas sonoras que excitan al órgano de Corti, el cual envía el mensaje sonoro hacia los centros) y otro “psíquico-cortical” (mediante el cual se comprende el conjunto de sonidos, se analiza y se archiva en el cerebro) si este camino no está expedito y normal no habrá audición propiamente dicha.

La gente con audición normal puede escuchar de 0 dB a 140 dB. El oído humano con audición normal puede detectar un amplio rango de frecuencias desde 20 Hz a 20 000 Hz. Los tests estándar de audición se concentran sólo en el rango de frecuencias relevantes para la comprensión del habla: 250 Hz a 8 000 Hz. La audición normal se considera en audiometría tonal liminal de por arriba de los 20 dB.(61)

3.2.2 HIPOACUSIA EN LA INFANCIA

La Organización Mundial de la Salud, define hipoacusia como una deficiencia auditiva que describe la pérdida de la audición en uno o ambos oídos, y estima una incidencia de 5 x 1000 nacidos vivos, una incidencia de hipoacusia moderada de 3 x 1000 y profunda de 1 x 1000, este organismo ha sugerido que 2.1 % de la población mundial padece de algún déficit auditivo.(27)

Tipos de Hipoacusia

- Hipoacusia conductiva: Falla en la audición debido a una interrupción en la transmisión del sonido a través de un oído medio anormal.
- Hipoacusia neurosensorial: Hipoacusia debida a disfunción auditiva coclear (sensorial) o por disfunción del 8º nervio auditivo.

- Hipoacusia mixta: Hipoacusia con componentes tanto conductivo como sensorial.

Severidad de Hipoacusia

- Hipoacusia leve: audiometría tonal liminal entre 21 dB y 39 dB.
- Hipoacusia moderada: audiometría tonal liminal entre 40 dB y 59 dB.
- Hipoacusia severa: audiometría tonal liminal entre 60 dB y 79 dB.
- Hipoacusia profunda: audiometría tonal liminal mayor de 81 dB.

Sordera se refiere a la pérdida completa de la habilidad de oír en uno o ambos

3.2.3 ETIOLOGÍA DE LA HIPOACUSIA

Causas prenatales.- Serán las afecciones que se presentan ya en el claustro materno y podemos clasificarlas de dos tipos: hereditarias y adquiridas.

- a) Origen hereditario-genético: La hipoacusia hereditaria afecta a uno de cada 4.000 nacidos y pueden presentarse aisladas (tanto dominantes como recesivas) o asociadas a otros síndromes o patologías.
- b) Adquiridas: Tienen su origen en procesos infecciosos como rubéola, toxoplasmosis, sífilis, etc. o bien en la administración de fármacos ototóxicos a la madre, que pueden llegar por vía trasplacentaria al feto.⁶⁴

Causas neonatales.- En ocasiones no están muy claros y dependen de múltiples factores interrelacionados. Podemos centrar las causas neonatales en cuatro: anoxia neonatal, ictericia neonatal, prematuridad y traumatismo obstétrico.

Causas Postnatales.- Dentro de este grupo enmarcaremos todas aquellas hipoacusias que aparecerán a lo largo de la vida de una persona, destacando como causas más importantes la meningitis, la laberintitis, el sarampión, la varicela, la parotiditis, así como la exposición a sustancias ototóxicas, especialmente de carácter farmacológico.⁶⁴

HIPERBILIRRUBINEMIA NEONATAL

La hiperbilirrubinemia ocurre en el 50% de neonatos de la población. Algunas de las lesiones hiperbilirrubinémicas producirán hipoacusia neurosensorial congénita de tipo factor Rh. Las lesiones pueden afectar principalmente a los núcleos cocleares más que a la cóclea por sí sola.

En la enfermedad hemolítica neonatal se presenta un tipo especial de hipoacusia neurosensorial, debida a la Hiperbilirrubinemia, que puede originar trastornos neurológicos del tipo del querníctero. (65,66,67)

La incompatibilidad de factor Rh es el factor etiológico principal de la enfermedad hemolítica neonatal, aunque la incompatibilidad ABO puede también producir Hiperbilirrubinemia.

En 1875, Orth describió la “ictericia cerebral”, llamada más tarde Kerniterus por Schmorl en 1903, para designar la ictericia de los núcleos craneales. La eritroblastosis fetal (enfermedad hemolítica congénita) fue relacionada después con la Hidropesía Fetal congénita y la ictericia grave del recién nacido.

Tras la descripción del factor Rh por Landsteiner y Wiener se aclaró el aspecto inmunológico de la eritroblastosis fetal. (65,66,67)

La incompatibilidad serológica entre el feto y la madre (Rh o ABO) es responsable de varias enfermedades hemolíticas del recién nacido en las que se destruyen los hematíes y la bilirrubina resultante circula libremente por el organismo fetal. Las consecuencias de la Hiperbilirrubinemia se observan principalmente en el SNC, el sistema auditivo y otros órganos de los sentidos. El ejemplo más importante de incompatibilidad serológica es el quernícteroeritroblastósico.

En 1949 Dublin describió con detalle las secuelas neuropatológicas del Kerníterus, detectando el pigmento amarillo dorado en algunas localizaciones del SNC, incluso en la oliva inferior el núcleo dentado y los núcleos vestibulares.

En 1950, Goodhill dio a conocer un estudio clínico de 11 casos de hipoacusia neurosensorial bilateral con antecedentes de enfermedad hemolítica neonatal o eritroblastosis fetal. En 8 de los 11 niños había parálisis cerebral atetoide asociada. En función de las hipoacusias neurosensoriales relativamente discretas con simetría bilateral neta, se estableció la hipótesis clínica de que la localización de la lesión no era primordialmente en la cóclea sino más probablemente en los núcleos cocleares así pues, se propuso el término “sordera nuclear” como denominación de la hipoacusia neurosensorialeritroblastósica adquirida en el nacimiento. (65,66,67)

Es bastante probable que la hipoxia y la anoxia del SNC, con ictericia o sin ella puedan producir también hipoacusias nucleares cocleares.

El estudio de una muestra amplia de niños con Hiperbilirrubinemia demostró que solo la hipoacusia neurosensorial y la atetosis exhibían una asociación significativa con la exposición neonatal a la bilirrubina alta (Mayor o igual a 20mg/ 100ml).

Algunos investigadores han observado que el audiograma de tonos puros habitual, en casos de niños con defectos kernictéricos es simétrico, con hipoacusia ligera o discreta para las frecuencias bajas y graves para las altas.

Matkin y Carhart atribuyeron ciertos signos en estudios realizados como Bekesy Tipo II, estudios logaudiométricos variables, SISI positivo y postularon una "Disfunción doble" que afectaba tanto el sistema coclear como el auditivo central. Sin embargo, existe evidencia postmortem que muestra que los focos Kernictéricos en los núcleos cocleares, son frecuentes mientras que la lesión coclear no ha sido demostrada. Carhart supuso que pueden detectarse signos auditivos similares a los observados en los trastornos cocleares cuando "los grupos de impulsos informativos normales procedentes del oído interno sufren una interrupción de la transmisión a través de los núcleos cocleares o centros basales asociados dañados en su camino hacia el procesado perceptivo de los centros superiores". Este autor sostuvo que puede existir función normal del oído interno y del VIII par craneal. (65,66, 67)

La forma del audiograma (mejor audición para los tonos bajos) puede atribuirse a una interrupción diferente en cuanto a agudeza, localizada dentro de los núcleos cocleares. Carhart utilizó la teoría del lugar de descarga de Weber y considero que el mecanismo de sensibilidad local que opera para los tonos altos recibe un daño mayor que el mecanismo de análisis de descarga (de descarga nerviosa, sincrónica que predomina en la sensibilidad de frecuencias bajas), pero a nivel de los núcleos cocleares, donde, teorizaba el autor, puede tener lugar la primera codificación netamente definida.

La sordera nuclear por Rh (hiperbilirrubinemia) es un ejemplo que trasciende las consideraciones limitadas del mecanismo auditivo periférico y exige un análisis complejo de las vías centrales, que requiere experiencia inmunológica, pediátrica, obstétrica, audiológica, etc. (65,66, 67)

La mortalidad de vida a enfermedad por Rh ha disminuido notablemente, en gran parte por el empleo de la amniocentesis y otros adelantos similares que son decisivos para tratar un problema que por lo general tendría como resultados una lesión irreversible. Además de la exsanguíneo-transfusión hay otros medios, como el empleo de la fototerapia, el fenobarbital y la albúmina sérica que resultan alentadores para el futuro.

Como la lesión del SNC por la bilirrubina es irreversible, el tratamiento debe orientarse a la prevención. La clave es el enfoque multidisciplinario.

La sensibilización al factor Rh_o (D) puede prevenirse actualmente con el empleo adecuado de inmunoglobulina anti-Rh en aquellas madres Rh (negativas) que no han sido inmunizadas anteriormente. En las que ya lo está y tienen un feto Rh (negativo) puede disminuirse la morbilidad y

mortalidad con la predicción prenatal de la enfermedad hemolítica determinando el momento exacto del parto para el cuidado inmediato del niño. (65,66, 67)

La atención principal de la terapéutica neonatal se fija en el control de la bilirrubina sérica por debajo de 20 mg/ 100ml con el empleo de la exsanguíneo- transfusión. En los últimos reportes de la literatura se ha considerado que con niveles de bilirrubina mayores de 12 mg/100 ml, se puede presentar daño en núcleos cocleares.

Estos avances en la prevención y el tratamiento ofrecen la probabilidad de que la sordera nuclear por Rh producida por este grave problema inmunológico, puede eliminarse totalmente como causa de Hipoacusia en los niños.

PREMATUREZ Y BAJO PESO AL NACER

Este hecho no solo produce lesiones orgánicas del sistema nervioso central, sino también de la cóclea. No han sido totalmente identificados los aspectos específicos de los parámetros exactos de prematuridad coclear y del sistema nervioso central.

La lesión principal de la prematuridad y bajo peso al nacer es la atrofia del órgano de Corti, con degeneración tanto de las células sensoriales como de las de sostén. La estría vascular está casi completamente atrófica. En los prematuros hay hemorragias laberínticas masivas con mucha frecuencia.

Otro de los parámetros reportados y comprobados en la literatura, relacionado con la prematuridad es el bajo peso, con un riesgo mayor para hipoacusia generalmente neurosensorial, con peso menor de 1,500 gr. (65,66, 67)

SÍNDROME HIPÓXICO ISQUÉMICO O HIPOXIA PERINATAL

La hipoxia fetal en el nacimiento probablemente desempeña un papel importante en la etiología de algunas hipoacusias no explicables de otro modo. Son casos en los que no hay evidencia de traumatismo físico del cráneo pero se demuestra alteración hipóxica por las anomalías del pulso fetal y las observaciones del recién nacido cianótico en el momento del alumbramiento.

Se considera Hipoxia severa con un pH arterial menor de 7.5, niños con una puntuación del APGAR menor a 3, o con Apnea durante los primeros 10 minutos de nacidos, o con datos de hipotonía persistente dentro de las dos primeras horas.

Los trabajos experimentados sobre hipoxia fetal en animales han demostrado que pueden producirse lesiones sobre todo cocleares definitivas, acompañadas o no de lesiones cerebrales.

Se ha reportado que en casos de Asfixia perinatal severa la Hipoacusia Neurosensorial es del 4%, siendo generalmente bilateral, simétrica y más severa para frecuencias altas.

Sawada, et al, demuestran que la hipoxia crónica de grado medio lesiona fundamentalmente las sinapsis glutamato, que son las que fundamentalmente transmiten el impulso entre las células ciliadas internas y la primera neurona de la vía auditiva eferente. (65,66, 67)

PROCESOS INFECCIOSOS DE TIPO VÍRICO (PAROTIDITIS)

La causa más común de pérdidas auditivas es la parotiditis. Estudios en Japón demostraron que el 3% de casos de sordera eran por parotiditis, la mayoría de los casos fueron unilaterales.

Las pérdidas auditivas sensorineurales están asociadas a infección por sarampión.

Se han reportado casos de pérdidas auditivas secundarias a aplicación de vacunas contra sarampión, parotiditis y rubéola. (65,66, 67)

OTOTÓXICOS

Los agentes más comunes causantes de ototoxicidad en los niños son los aminoglucósidos, diuréticos, salicilatos y agentes citotóxicos. En la mayoría de los casos la cóclea es la más susceptible al daño que el aparato vestibular.

En ciertos casos el daño depende de la concentración en sangre, sin embargo cuando existe predisposición como en la mutación A1555G en el gen RNA ribosomal 12S de la mitocondria son mas sensibles a la toxicidad por gentamicina, sin depender de la dosis. Los niños prematuros tienen especial labilidad en el oído. (65,66, 67)

GENÉTICOS

Con diferentes modos de transmisión, autosómica recesiva, autosómica dominante. Ligada a X.

Neuropatías hereditarias sensorio-motoras: Starr y cols. reportaron una mutación en el gen MPZ (Tyr145->Ser) en los miembros de una familia con neuropatía sensoriomotora y sordera, el estudio de patología de la cóclea en un miembro de la familia mostró pérdida importante de las células ganglionares auditivas y fibras nerviosas auditivas periféricas y centrales en la cóclea.

Dos estudios han reportado mutaciones en el gen 2p23 OTOF en pacientes con Desincronía auditiva, con forma de transmisión recesiva. Otras entidades como Ataxia de Friederich (Spoendlin describió cóclea normal en estos pacientes sin embargo existe anomalía en ganglio espiral, Hallpike encontró normalidad en células pilosas internas sin embargo degeneración de células de ganglio espiral y fibras del nervio auditivo). Enfermedad de Charcot Marie Tooth (mutación gen PMP22) (Berlin, et al). Familias búlgaras, italianas, eslovenas (mutación 8q24), Familias chinas:

patrones recesivos ligados a X y autosómica recesiva, Ausencia de células ciliadas internas y Neuropatía óptica hereditaria de Leber (DNA mitocondrial), son reportadas como causa de Desincronía auditiva en estudio.

De la misma forma, hay casos relacionados con patrones familiares probablemente por algún patrón de herencia alterada. (65,66, 67)

3.2.4 DIAGNÓSTICO

3.2.4.1 PROGRAMA DE TAMIZ AUDITIVO E INTERVENCIÓN TEMPRANA

El niño que nace sin oír, no puede desarrollar su código oral y por ello, enfrenta obstáculos casi absolutos para adquirir el código escrito. Cuando un niño en está en condiciones no se atiende oportunamente, está condenado a una grave discapacidad y a una profunda desventaja. Por el contrario, el adulto que pierde la audición, si bien pudo tener el beneficio de adquirir su código lingüístico hablado y escrito, queda desconectado del mundo sonoro. La carencia de audición no es solamente un tropiezo más en la salud: implica la reclusión en el mundo del aislamiento; la pérdida del equilibrio psico-emocional por la falta de contacto con el mundo sonoro y con la sensación de movimiento y de vida que éste genera; la imposibilidad para captar las ideas de los demás y en el caso de los niños, además, la incapacidad para desarrollar su propio lenguaje.

De acuerdo con la NOM-173-SSA1-1998 para la Atención Integral a Personas con Discapacidad, la discapacidad auditiva, es la restricción en la función auditiva por alteraciones en oído externo, medio, interno o retrococleares, que a su vez pueden limitar la capacidad de comunicación.

La prueba del Tamiz Auditivo Neonatal o Screening Neonatal permite identificar, dentro de las primeras horas de vida, si el recién nacido presenta algún grado de pérdida auditiva. Esta acción se realiza en las unidades médicas y hospitales donde se atienden los nacimientos, con el uso de Equipos de Emisiones Otoacústicas (EOA), o bien con equipos de Potenciales Evocados Auditivos Automatizados (PEAA o AABR por sus siglas en inglés).

Una vez detectada una deficiencia auditiva mediante acciones de tamizaje, se deben realizar estudios de diagnóstico confirmatorio, para lo cual se debe disponer de equipos específicos de Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral, y/o de Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable (PEAEE o ASSR por sus siglas en inglés).

Una vez que se tiene un diagnóstico preciso del grado y tipo de lesión auditiva, en aquellos casos donde se confirma un problema de hipoacusia es necesario proporcionar auxiliares auditivos o im-

plantes cocleares, según corresponda. Los auxiliares auditivos son dispositivos eléctricos que amplifican y ecualizan los sonidos para dar una mejor calidad de la audición. Por su parte, los implantes cocleares están indicados para aquellos niños con sordera sensorial severa a profunda bilateral, en quienes los auxiliares auditivos no otorgan suficiente ganancia auditiva para permitir la comprensión del lenguaje. Finalmente, como parte de las acciones de atención integral a niños que cuentan con auxiliares auditivos o implantes cocleares, se establecen sesiones de terapia auditivo-verbal y/o del lenguaje, para lograr la adquisición y el desarrollo del lenguaje y contribuir a su integración e inclusión social plena.

Recientemente, la tecnología ha permitido establecer programas de tamizaje universal a bajo costo. En el examen clínico se evalúa la existencia de signos dismórficos y debe realizarse un examen oftalmológico y estudios de laboratorio y gabinete. La heterogeneidad causal de la hipoacusia dificulta su estudio, consejo genético y tratamiento. (63)

El tamizaje universal ha sido posible gracias al desarrollo de instrumentos automatizados portátiles, como el analizador de emisiones otoacústicas evocadas que se utiliza en la primera etapa de escrutinio, seguido de potenciales auditivos evocados. Cuando se realiza el tamizaje con potenciales auditivos evocados de multinivel en neonatos de alto riesgo, de 206 neonatos participantes sólo 69 % tienen seguimiento y de ellos 37 % una evaluación normal y 38 % pérdida auditiva. En otro estudio de tamizaje auditivo neonatal, utilizando el dispositivo de AccuScreen para medir emisiones otoacústicas transientes y potenciales auditivos evocados en comparación con las emisiones otoacústicas transientes usando el dispositivo ILO88, se concluyó que cualquiera de los dos métodos puede ser útil.(63)

Los estudios de tamizaje para hipoacusia neonatal permiten establecer su prevalencia y planear el tratamiento y consejo genético. Se desconoce en nuestro medio la epidemiología de la hipoacusia en neonatos, por lo que se efectuó un programa de tamizaje auditivo en neonatos con y sin factores de riesgo.(6)

3.2.4.2 TOMOGRAFÍA COMPUTADA

La tomografía computada (TC) fue creada y desarrollada por Sir Godfrey Hounsfield en 1972. En el año 1989 surge la tomografía computada helicoidal o espiral, la que realiza una adquisición continua o volumétrica de las imágenes en una sola inspiración, lo que se logra por el desplazamiento constante y sincrónico de la camilla, el tubo de Rayos X y una fila de detectores que giran permanentemente a su alrededor. (47)

En el año 1998 surge la tomografía computada multidetector, también llamada multicorte o multislice (TCMS). Se trata de tomógrafos con 4 filas de detectores. En el año 2002 surgen los tomógrafos de 16 filas de detectores, las que en 2003 ascienden a 40 y en 2004 a 64 filas de detectores.

Un mayor número de filas de detectores implica mayores ventajas, entre ellas:

1. Una disminución significativa del tiempo de examen, lo que permite una evaluación de cuerpo entero en aproximadamente 25 segundos para un TCMS 64. Esto es de gran implicancia clínica en las emergencias (ej. politraumatizados, inestables, etc.), en pacientes graves (disneicos, añosos, etc.) y en la población pediátrica (evita en ocasiones la necesidad de anestesia o disminuye significativamente la duración de ésta).
2. Cortes más finos, de mejor resolución, incrementándose, por lo tanto, el poder de detección de lesiones más pequeñas. Es de gran importancia en la búsqueda de metástasis o pequeños tumores y en precisar relaciones anatómicas importantes para la toma de decisiones quirúrgicas.
3. Realización de reconstrucciones multiplanares isotrópicas en diferentes planos estrictos, oblicuos, curvos o irregulares. Esto significa que se obtienen imágenes en los planos coronal y sagital de la misma calidad que los originales en el plano axial. También pueden realizarse reconstrucciones volumétricas.
4. Evaluación de los vasos sanguíneos de gran y mediano calibre con detalle similar a las angiografías por cateterismo pero en forma no invasiva (angioTCMS). Esto es altamente ventajoso cuando es necesario captar las distintas fases del contraste en las angiotomografías de arterias o venas así como también en los diferentes órganos (fases arterial, parenquimatosa y venosa).
5. Menor utilización de volumen de contraste iodado en comparación con la tomografía convencional o helicoidal, lo cual resulta importante en pacientes con alteración de la función renal. Asimismo, la TCMS permite utilizar gadolinio como alternativa al contraste iodado (pacientes alérgicos al yodo,

por ejemplo), a diferencia de la tomografía convencional o de tomógrafos con menor número de detectores.

6. Realización de endoscopías virtuales de alta calidad diagnóstica que permite introducirse virtualmente en el interior de cualquier víscera hueca, de estructuras vasculares, traqueobronquiales, etc. y lograr imágenes similares a las obtenidas con endoscopia convencional. Además de la obvia ventaja de ser no invasiva, la endoscopia virtual permite explorar el órgano distalmente a las estenosis infranqueables, siendo en estas situaciones un interesante complemento de la endoscopia convencional.

7. Las nuevas técnicas que permite la TCMS, como la evaluación de la perfusión de órganos (cerebral, miocárdica, etc.) y la reconstrucción anatómica cardiovascular para poder evaluar en forma no invasiva las arterias del cuerpo, son realmente revolucionarias. La aparición de la TCMS también contribuyó al desarrollo e incorporación de otras tecnologías en Diagnóstico por Imágenes, como el sistema electrónico de comunicación y archivo de imágenes (PACS, siglas en inglés de Picture Archiving and Communication System). Este sistema es fundamental para reemplazar la impresión gráfica clásica de películas radiográficas, ya que el número de imágenes adquiridas durante un sólo estudio oscila entre 300 y 2000 por paciente. (47)

Son múltiples las ventajas de la TCMS en Sistema Nervioso Central, y Cabeza y Cuello. Es bien conocida la utilidad de la TC. La TCMS con cortes submilimétricos agrega un barrido mucho más detallado del parénquima encefálico y del cráneo, evitando los tan comunes artificios por "volumen parcial" y minimizando los artificios de Hounsfield. Con el agregado de las reconstrucciones multiplanares también mejora el rendimiento del método en las patologías que afectan estructuras como el cuerpo calloso, la región pineal, el acueducto o el foramen magno. La TCMS agrega, además, el estudio del sistema vascular cerebral y cervical en conjunto, ya que la velocidad del tomógrafo permite el estudio de ambas regiones en tiempo arterial y venoso. De esta forma, nos ofrece la posibilidad de obtener mapas de perfusión del parénquima encefálico y una calidad superlativa en la evaluación de estructuras vasculares, arteriales y venosas mediante la angioTCMS. Para el estudio con equipos de tomografía computada helicoidal convencional de alta resolución del macizo facial (oídos, órbitas, senos paranasales, etc.) se requiere la realización de 2 adquisiciones: una en plano axial y otra en coronal. Las imágenes en plano coronal pueden verse degradadas por la presencia de amalgamas dentales, además de resultar dificultoso el cambio de decúbito en el caso de pacientes añosos o doloridos. Estos artificios e incomodidades pueden evitarse con la

TCMS al efectuar sólo una adquisición de cortes ultrafinos en el plano axial en pocos segundos y al realizar luego, en la estación de trabajo, las reconstrucciones coronales y sagitales u oblicuas, con excelente resolución, similar al plano de adquisición. (47)

3.2.4.4.1.3 TOMOGRAFÍA COMPUTADA MULTICORTE DE OÍDO Y PEÑASCO

Se destaca el estudio de los oídos ya que se obtienen imágenes de 0.5-0.8 mm de espesor cada 0.3mm de corrida de mesa y es inmejorable el detalle anatómico de las pequeñas estructuras ubicadas en esta región. Por este motivo, brinda la posibilidad de evaluar la extensión sub milimétrica de las alteraciones fenestrales o peri cocleares: platina, fistula antefenestra; muy importante en el estudio de la otoespongiosis. La TCMS resulta sumamente útil en la evaluación de las malformaciones congénitas del oído medio e interno, dehiscencia del CSC superior, evaluación pre quirúrgica de hipoacúsicos para la elección del implante y evaluación de complicaciones pos quirúrgicas y control de prótesis. También es ventajosa su utilización en los casos de traumatismos, para evaluar con reconstrucciones 3D las luxaciones de la cadena de huesecillos.(1)

La TCMS resulta un óptimo método de imagen para el estudio de la anatomía y patología del oído. Permite, a través de una adquisición volumétrica, con cortes submilimétricos, en escasos segundos y con una posición cómoda para el paciente, una visualización en diferentes planos del espacio, con reconstrucciones tridimensionales de la anatomía del oído, que ayudan a una mejor comprensión del mismo. Así se permite un abordaje más completo de las diferentes patologías y se optimiza la planificación de posibles cirugías. (1)(47)

Las malformaciones del oído pueden tener un origen genético o adquirido. Entre las malformaciones congénitas 30% están asociadas a síndromes que involucran alteraciones adicionales y/o pérdidas de la función de órganos o sistemas de órganos. Algunos ejemplos son disostosis otofacial (síndrome de Treacher-Collins y Goldenhar), disostosis craneofacial (síndrome de Apert y Crouzon), disostosis otocervical (síndrome de Klippel-Feil y Wildervanck), disostosis otoesquelética (síndrome de Van der Hoeve-de-Kleyn y Albers-Schönberg), y síndromes cromosómicos como la trisomía 21 y el síndrome de 18q. Las malformaciones no sindrómicas del oído presentan solo anomalías del oído sin otro tipo de malformación. En numerosas investigaciones, especialmente estudios del desarrollo del oído interno, varios genes, factores de transcripción, factores de secreción, factores de crecimiento, receptores, proteínas de adhesión celular y otras moléculas han sido identificadas como responsables en las malformaciones de oído. Varios marcadores han mostrado mutación o cambios

en su expresión. Las malformaciones congénitas del oído con historia familiar muestran una herencia autosómica dominante en 9% de los casos, herencia autosómica recesiva en 90% y herencia ligada al cromosoma X en 1%. Los desórdenes auditivos congénitos no sindrómicos presentan una distribución ligeramente diferente: herencia autosómica dominante 30%, autosómica recesiva 70% y ligada a X en 2-3% y ocasionalmente herencia ligada a la mitocondria. (38) (49)

Las malformaciones adquiridas de oído se originan de lesión exógena durante el embarazo. Pueden comprender infecciones (virales: rubeola, citomegalovirus, sarampión, hepatitis, poliomielitis, varicela, virus coxsackie, toxoplasmosis y paperas), agentes químicos, mal nutrición, radiación, incompatibilidad Rh, hipoxia, cambios de presión atmosférica y exposición al ruido. Sangrado durante el primer trimestre del embarazo y alteraciones del metabolismo como diabetes tendrán que ser tomados en consideración. Entre los químicos teratógenos, los medicamentos juegan un papel predominante y ejemplo claro es la talidomida que provocó un aumento en la frecuencia de malformaciones en principio de los 60's. Quinidina y aminoglucósidos también pueden provocar malformaciones. Citostáticos y medicamentos usados en el tratamiento de la epilepsia (DFH, trimetadiona y ácido valproico). También dosis excesivas de ácido retinoico y deficiencia de vitamina A durante el embarazo puede producir malformaciones. La deficiencia o mal función de algunas hormonas pueden asociarse con malformaciones de oído (ej. disfunción de la hormona tiroidea, desorden neurosensorial de la audición y malformación del oído interno en el síndrome de Pendred). (38-49)

Numerosas clasificaciones para las malformaciones de oído han sido propuestas. Estas clasificaciones suelen contribuir para estandarizar los hallazgos en la descripción clínica y puede servir como base para el pronóstico de las medidas de tratamiento (especialmente en la cirugía reconstructiva de oído medio para implante coclear) o su comparación. (6)

El sistema de clasificación se ha hecho más detallado con el tiempo particularmente con los métodos de imagen modernos como son la tomografía computada y la resonancia magnética. (6)

Estos sistemas de clasificación incluyen principalmente:

- a) Malformaciones del pabellón auricular: varias deformidades resultan de alteraciones en el desarrollo o fusión de uno o varios nudos o eminencias que formaran en un futuro el pabellón auricular. De acuerdo con Weerda la clasificación de las malformaciones del pabellón muestran un grado ascendente y un aumento en la severidad de la malformación. (6)

- b) Malformaciones del conducto auditivo externo (CAE): Weerda describe tres tipos principales. (6)
- Estenosis tipo A del CAE es un marcado estrechamiento a lo largo del CAE con una capa intacta de piel.
 - Estenosis tipo B muestra un desarrollo parcial del CAE hasta el plano medio.
 - Tipo C involucra atresia ósea completa del CAE.
- c) Malformaciones del conducto auditivo externo y oído medio: la estrecha relación en el desarrollo del CAE y oído medio llevó a la clasificación combinada llamada atresia auris congénita de acuerdo a Altmann. Que describe tres grados de severidad. (6)
- El primer grado consiste en deformidad moderada del CAE, cavidad timpánica normal o ligeramente hipoplásica, deformidad osicular y mastoides bien neumatizada.
 - Segundo grado con fondo ciego o ausencia de CAE, cavidad timpánica estrecha, deformidad con fijación de huesecillos y disminución de la neumatización de la mastoides.
 - Tercer grado con ausencia de CAE, el oído medio es hipoplásico, los huesecillos están deformados en forma severa y no hay neumatización de mastoides.
- d) Malformaciones del oído medio: Kösling describe tres grados de severidad de malformación aislada del oído medio según Müller. (6)
- Malformación leve es aquella donde coexiste una configuración normal de la cavidad timpánica y displasia osicular.
 - Malformación moderada es aquella con hipoplasia de la cavidad timpánica y huesecillos rudimentarios o aplásicos.
 - Malformación severa es una cavidad timpánica aplásica o tipo hendidura.
- e) Malformaciones del conducto auditivo externo, oído medio, ventana redonda y oval: Siegert et al. extiende la clasificación propuesta por Jahrsdoerfer et al. utilizando su propio sistema de puntuación semicuantitativa para evaluar la malformación de hueso temporal (basado en la TC) y establecer la indicación de cirugía particularmente en la reconstrucción de oído medio y su pronóstico. (6)

- f) Malformaciones de oído medio: para el diagnóstico de hipoacusia neurosensorial congénita o sordera, especialmente cuando la indicación de implante coclear es considerada, la tomografía de alta resolución o la resonancia magnética han incrementado su uso desde su introducción. Se han reconocido nuevas malformaciones que no encajan en la clasificación tradicional de Siebenmann y Terrahe. La nueva clasificación propuesta por Jackler y corregida y aumentada por Marangos y Sennaroglu permite una mejor categorización. (6)

Jackler toma en cuenta el desarrollo por separado del segmento vestibulo-semicircular y el vestibulo-coclear, él sugiere que hay varias malformaciones resultantes de alteraciones en el desarrollo de las etapas del desarrollo del oído interno. Después recomendó que las malformaciones combinadas debieran considerarse en una categoría A y declaro que estas malformaciones pueden relacionarse con un acueducto vestibular dilatado.

En su clasificación Marangos incluye un desarrollo del laberinto incompleto o aberrante y describe cuatro categorías (A-D). (6)

Sennaroglu hace diferencia en cinco grupos principales. Malformaciones de la cóclea, vestibulo, canales semicirculares, conducto auditivo interno y acueducto vestibular o coclear. Las malformaciones de la cóclea se dividen en seis grupos dependiendo del sitio de alteración en el desarrollo. La clasificación de malformación coclear incluye la partición incompleta tipo I y tipo II. (6)

3.2.4.4.1.4 SEGURIDAD PARA EL PACIENTE

La tomografía computada representa el 11% de todos los procedimientos diagnósticos en radiología pero contribuye aproximadamente con el 67% de la dosis efectiva de esta población. (46)

El uso de la tomografía computada en pediatría se ha incrementado significativamente, probablemente atribuido a la aparición de la tomografía helicoidal que permite la adquisición más rápida de imágenes y disminuye la necesidad de sedación. (46)

La tomografía de cráneo se realiza con frecuencia en niños siendo un tercio de éstas en la región de cabeza y cuello.

Los niños son diez veces más sensibles a los efectos de la radiación ionizante en comparación a jóvenes y adultos.

La glándula tiroides en niños es un órgano altamente susceptible a la carcinogénesis por radiación.

El código de transporte de la partícula-N de Monte Carlo se utilizó para simular el estudio rutinario por tomografía del cerebro, senos paranasales, oído interno y cuello realizado en modo secuencial o

helicoidal. La dosis aplicada a tiroides fue calculada con fantasmas matemáticos que simularon un recién nacido y un niño de 1, 5, 10 y 15 años. Para verificar los resultados de Monte Carlo las dosis medidas fueron transportadas a fantasmas antropométricos utilizando dosimetría termoluminiscente (TLD). (46)

La dosis absorbida por la tiroides de los estudios de tomografía de cráneo varían de 0.6 mGy a 8.7 mGy dependiendo de la región escaneada, la edad del paciente y el modo de adquisición.

La diferencia entre el cálculo de Monte Carlo y la medición de LTD fue 11%.

La exposición de la tiroides a la radiación proveniente de la tomografía de cráneo tiene un bajo pero no insignificante riesgo de inducción de cáncer de esta glándula. (46)

3.2.4.2.3 RESONANCIA MAGNÉTICA

La resonancia magnética ofrece un alto contraste de tejidos blandos en comparación con la Tomografía computada multicorte. Con el uso de medio de contraste (Gadolinio-DTPA) y por medio de diferentes secuencias, las estructuras de tejidos blandos pueden ser visualizadas perfectamente. La resonancia magnética es superior presentando detalles finos de la región temporal. Además, cortes en diferentes planos están disponibles sin necesidad de reconstrucción. El inevitable tiempo de elaboración es una desventaja. Imágenes de alta resolución con una perfecta visualización de la estructuras de tejidos blandos se pueden obtener con equipos de 1.5 teslas, donde los cortes pueden ser de 0.7 a 0.8 mm. Las imágenes en T2 eco de gradiente (secuencia 3D CISS) se utiliza para obtener imágenes detalladas del laberinto y el conducto auditivo interno. La resonancia magnética ofrece excelentes datos del tamaño y forma de la cóclea, vestíbulo, conductos semicirculares y el contenido líquido de la cóclea. El conducto endolinfático y el sáculo pueden ser visualizados y determinar su medida. La resonancia magnética es el único método para evaluar el nervio vestibulo-coclear y evaluar el segmento intracraneal del nervio facial. Esta modalidad de investigación es indispensable para la planeación del implante coclear. (6)

3.2.5 TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA EN LA INFANCIA

3.2.5.1 MANEJO AUDIOLÓGICO

Monitoreo del estatus auditivo: EOAs, PEATC y audiometría cada tres meses hasta que se obtenga un audiograma comportamental confiable.

3.2.5.2 ESTABLECER UN CÓDIGO DE COMUNICACIÓN

Es recomendable que todos los pacientes sean rehabilitados con logopedia, la cual es considerada como la terapia de elección y la precocidad en su instauración influye directamente en la rehabilitación, esto a su vez tiene consecuencias positivas no solo en su lenguaje sino en el aprendizaje y grado de escolaridad.

También se recomienda el uso de lenguaje de señas y lectura labiofacial o la comunicación vibrotáctil que se remonta a principios del siglo XX.

La terapia dependerá si la lesión es bilateral o unilateral.

3.2.5.3 SISTEMAS DE AMPLIFICACIÓN Y FRECUENCIA MODULADA

Recuérdese que los audífonos mejoran la sensibilidad pero no mejoran la sincronía neural, por lo que se ha visto un evidente beneficio respecto a la mejor comprensión de la palabra, aunque se reconoce que mejoran la audición en ambiente ruidoso, mejoran los umbrales tonales y el estado de alerta.

El criterio que maneja la Dra. Tapia del Instituto de Otorrinolaringología Antolí Candela de Madrid, es iniciar con logopedia y en la adaptación protésica binaural, pero si la evolución no es significativamente mejor respecto al lenguaje, entonces opta por la lectura labiofacial. Madden y cols. sugieren la realización de audiometrías seriadas, para determinar si es recomendable el uso de auxiliares auditivos; los umbrales determinados en 2 o más sesiones determinan el nivel de amplificación, posteriormente se procede a utilizar auxiliares con poca o moderada ganancia y se ajusta la amplificación en base a las observaciones de los padres respecto a la conducta auditiva del niño.

Al tener una pérdida auditiva unilateral, el tratamiento es muy similar al de las pérdidas auditivas unilaterales periféricas, en los que se trata de mejorar al máximo la fracción de la relación señal/ruido dirigiendo la señal del habla al mejor oído y utilizando sistemas FM, si es necesario.

Sistemas de Frecuencia Modulada

El aumento de la relación señal ruido que proporcionan estos sistemas son beneficiosos para el niño principalmente en la escuela, son opciones de bajo riesgo para lesionar a las células ciliadas externas, Recuérdese que el mayor problema es que los pacientes no entienden en ambientes ruidosos.

3.2.5.4 IMPLANTE COCLEAR

Es benéfico si la etiología es coclear, es decir, si se trata de la conexión entre las CCE y/o CCI y el VIII par; la función neural debe estar intacta.

Según Berlin, sirven para activar las fibras nerviosas disponibles de las células ciliadas internas, o para sincronizar aquellos elementos neurales que no descargan de una manera adecuada. Agregando que es muy importante las terapias verbal auditiva pre y post-implantación.

Este mecanismo permite la oportunidad de proveer una estimulación eléctrica suprafisiológica al nervio auditivo, con la consiguiente actividad neural sincrónica. Mason y col. recomiendan el uso de auxiliares auditivos por un periodo predeterminado de tiempo con una reevaluación posterior previa al implante, reporta que en su experiencia la estimulación del promontorio ha resultado de mayor valor particularmente en adultos.

También se ha reportado de los resultados igualmente benéficos en 4 niños post-implantados, en comparación con otros niños con hipoacusia neurosensorial post-implantados.

Varios autores coinciden en realizar revaloraciones previo al uso de auxiliares auditivos o del implante coclear, al observar que algunos pacientes (menores de 1 año), presentan mejoría del umbral auditivo en los primeros 6 meses de vida; es por ello que hacen énfasis en el uso de un método de detección oportuna al nacimiento. También han observado mejoría del umbral tonal en algunos niños que ya pueden realizar una audiometría confiable, sugiriendo la realización de audiometrías seriadas. La mejoría del umbral tonal se valora aproximadamente en un lapso de 1 año, encontrando que hasta el 18% de los niños mejoraron sin requerir mecanismos de amplificación.

4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

No se cuenta con un antecedente en la bibliografía que haga referencia a la relación existente entre los hallazgos estructurales por medio de la tomografía computada de oído en pacientes con diagnóstico de hipoacusia tratados con auxiliares auditivos y la ganancia obtenida.

5. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es el valor predictivo de la TC multicorte en pacientes con diagnóstico de hipoacusia y la ganancia obtenida con el uso de auxiliares auditivos?

6. JUSTIFICACIÓN

El programa de Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana enfatiza la necesidad de detectar durante los primeros días de vida del recién nacido alguna deficiencia auditiva y acceder oportunamente a servicios de atención, puesto que los niños diagnosticados y tratados tempranamente podrán adquirir y desarrollar el lenguaje en el tiempo regular de su aprendizaje. De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS), la prevención de la discapacidad auditiva permitirá reducir a la mitad la cantidad de niños y adultos con dificultades de audición en todo el mundo.

7. OBJETIVOS DEL ESTUDIO

Valorar la utilidad predictiva de la TC Multicorte en fase simple de oídos en pacientes con hipoacusia para determinar el pronóstico del uso de auxiliares auditivos.

7.1 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Determinar el valor predictivo positivo que tiene la tomografía simple de oídos en pacientes con diagnóstico de hipoacusia o sordera.
- Determinar el valor predictivo negativo que tiene la tomografía simple de oídos en pacientes con diagnóstico de hipoacusia o sordera.
- Determinar el pronóstico del uso de auxiliares auditivos en pacientes con hipoacusia o sordera por medio de la tomografía simple de oídos.

7.2 OBJETIVOS SECUNDARIOS:

- Evaluar la integridad anatómica del oído por medio de la Tomografía simple de oídos.

8. MATERIAL Y MÉTODOS

8.1 Diseño del estudio: observacional y transversal de tipo prueba diagnóstica.

8.2 Universo de trabajo: Este estudio se realizó en el Centro Médico “Lic. Adolfo López Mateos” ISEM, en el área de Radiología, durante el periodo de agosto a diciembre de 2012, con pacientes con diagnóstico de hipoacusia o sordera referidos del servicio de Audiología del Hospital General de Toluca “Dr. Nicolás San Juan” del ISEM.

8.3 Muestra: 59 paciente con diagnóstico de hipoacusia o sordera del Hospital General de Toluca.

8.4 CRITERIOS

8.4.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Pacientes que cuenten con consentimiento informado, firmado por el padre o tutor del paciente.
- Pacientes con tamiz auditivo neonatal y diagnóstico de hipoacusia confirmado por el servicio de Audiología del Hospital “Dr. Nicolás San Juan”, ISEM.
- Pacientes con uso de Auxiliar auditivo de más de 3 meses.
- Pacientes en edad infantil (<6 años).

8.4.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes que no permitan por alguna razón que se les realice el estudio.

8.4.3 CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- Pacientes que no acudan a la cita programada.

8.5 OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES:

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL.	DEFINICIÓN OPERACIONAL	NIVEL DE MEDICIÓN.	INDICADOR
EDAD	Tiempo transcurrido desde el nacimiento, medida por el desarrollo de órganos y funciones	Desde el nacimiento hasta los 6 años.	Nominal	0 a 6 años
GÉNERO	Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer.	Características anatómicas y fisiológicas que distinguen a los humanos en dos grupos: masculino y femenino.	Nominal	Masculino Femenino
ANTECEDENTES FAMILIARES	Hipoacusia congénita en algún ascendente familiar	Presencia de hipoacusia neurosensorial o conductiva.	Nominal	Presente Ausente
TOMOGRFÍA SIMPLE DE OÍDOS	Visualización de las estructuras por medio de la aplicación de radiación ionizante intracraneana con análisis en fase simple y/o contrastada para determinar estructuras óseas y tejidos blandos del Oído.	Identificar la presencia o ausencia de malformaciones congénitas de oído que interfieran con la utilización de auxiliares auditivos externos. Diferenciando estructuras normales en cuanto a forma, localización y dimensiones de las anormales ya sea porque se encuentran ausentes, desarrolladas parcialmente, o con dimensiones por debajo de lo normal para la edad del paciente.	Nominal	- Normal - Atresia. - Estenosis. - Hipoplasia. - Aplasia. - Dilatación.
AUXILIAR AUDITIVO EXTERNO.	Audífono o amplificador de baja fidelidad, pues trabaja debajo de una banda limitada de frecuencias correspondientes a las conversacionales. Compuesto por: 1-Micrófono, 2-Amplificador, 3-Auricular o Receptor y 4- Reguladores de volumen y tono.	El auxiliar auditivo externo es un dispositivo empleado para la rehabilitación auditiva actúa amplificando los sonidos a un umbral que sea audible para el paciente, debe tener la suficiente ganancia para aumentar ciertas frecuencias eliminando el ruido de fondo logrando así una adecuada discriminación del lenguaje.	Nominal	- útil si incrementa el umbral del paciente al menos 15 dB - No útil si incrementa menos de 15 dB

8.6 INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Los datos se recolectan por medio de la interpretación impresa de los estudios de tomografía de oído realizado a los pacientes incluidos en el estudio.

8.7 INSTRUMENTO DE MEDICIÓN.

Tomografía computarizada adquirida con un escáner de 16 cortes (Brilliance 16, Phillips Heltcare, número de serie 2E902312006-5153). Con protocolo para tomografía de oído de 0 a 6 años, algoritmo de reconstrucciones en axial, coronal y sagital, con ventana para hueso.

8.8 PROCEDIMIENTOS

Los pacientes incluidos en el estudio, referidos por el servicio de Audiología del Hospital General con diagnóstico de hipoacusia o sordera serán valorados por el servicio de Radiología del Centro Médico “Lic. Adolfo López Mateos”, ISEM.

1. Los pacientes con diagnóstico de hipoacusia y que utilizan auxiliar auditivo externo serán valorados por el servicio de audiología mediante audiometría a los 3 y 6 meses de la adaptación para determinar si es útil o no según la ganancia obtenida en este periodo de tiempo, serán referidos al servicio de radiología del CM “Lic. Adolfo López Mateos” para la realización de Tomografía Simple de Oídos.
2. Se entrega al tutor del paciente un consentimiento informado de participación en el protocolo y otro para realización del estudio tomográfico para ser leído y firmado.
3. Previo al estudio el niño debe haber tenido desvelo de 6 horas.
4. Se posiciona al paciente en decúbito supino con el cráneo localizado en el cabezal para esta porción anatómica.
5. Se introducen los datos del paciente en el equipo de Tomografía.
6. Selección del protocolo de oído para niños de 0 a 6 años de tipo helicoidal.
7. Se obtiene inicialmente topograma para definir el área de la cual se obtendrán las imágenes tomográficas que incluyen en dirección céfalo-caudal desde el piso de la silla turca hasta el vértice de las apófisis mastoides y en sentido antero-posterior desde el borde anterior al posterior del hueso temporal.
8. Posterior a la selección del área a estudiar se procede a la obtención de los cortes tomográficos.
9. Las imágenes obtenidas en cortes axiales son procesadas para su impresión en una hoja de 16 imágenes. Las imágenes en cortes axiales se reconstruyen en cortes coronales para de igual manera reimprimir en 16 imágenes por cada oído.

10. Se procede a la interpretación de las imágenes obtenidas por parte de dos médicos especialistas en Radiología adscritos al servicio y el autor de este trabajo. Generando así una base de datos.
11. Se entrega interpretación por escrito a cada uno de los pacientes con copia para el servicio de Audiología y el autor.

8.8.1 PROCESAMIENTO DE DATOS Y ANÁLISIS ESTADÍSTICO

- Se determinó la media para la edad de los pacientes en general y de acuerdo al sexo.
- En base al género se estableció el sexo donde predomina la patología en estudio.
- Los pacientes son divididos en aquellos que tienen antecedente familiares de la enfermedad y los que no.
- Predictividad de la prueba

Valor predictivo positivo: es la probabilidad de que un individuo con la prueba positiva realmente tenga la enfermedad.

$$\text{VPP} = \frac{\text{Verdaderos positivos}}{\text{Verdaderos positivos} + \text{Falsos positivos}} = \frac{a}{a + b}$$

Valor predictivo negativo: es la probabilidad de que un individuo con la prueba negativa realmente no tenga la enfermedad.

$$\text{VPN} = \frac{\text{Verdaderos negativos}}{\text{Verdaderos falsos} + \text{Falsos negativos}} = \frac{d}{d + c}$$

Respuesta a la adaptación de Auxiliar auditivo a los 3 y 6 meses.	Tomografía simple de oídos positiva	Tomografía simple de oídos negativa	Total
Positivo			
Negativo			
Total			

8.9 ORGANIZACIÓN DE RECURSOS

1. Médico residente de 3er año de la Especialidad en Radiología, adscrito al Centro Médico Lic. Adolfo López Mateos, ISEM.
2. Dos médicos especialistas en Radiología adscritos al Centro médico Lic. Adolfo López Mateos, ISEM.
3. Médico especialista en Audiología, Foniatría, Otoneurología y Neuropsicología, adscrito al Hospital General de Toluca "Dr. Nicolás San Juan" ISEM.
4. Investigador Adscrito al área de investigación del Centro Médico Lic. Adolfo López Mateos, ISEM.
5. Expediente Clínico de los pacientes incluidos en el protocolo de estudio.
6. Tomógrafo marca Philips de 16 cortes (Brilliance 16, Phillips Heltcare, número de serie 2E902312006-5153).
7. Material de Ropería (sábanas y batas clínicas).
8. Impresora marca Kodak DirectView CR975 System.
9. Película para impresión de Tomografía marca Kodak 14 x 17 inch.
10. Internet y Bibliothemeroteca del CMLALM y UAEM.
11. Base de Datos Med Line, ImbioMed, OVID.
12. Software Office Excel 2007
13. Procesador de Textos Office Word 2007
14. IBM SPSS 21

8.10 CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDAD		Feb.	Mar.	Abr.	May.	Jun.	Jul.	Agos.	Sep.	Oct.	Nov.	Dic.
Elaboración de protocolo	P						X	X				
	R						X	X				
Registro de Protocolo	P							X				
	R							X				
Selección de pacientes	P							X	X	X		
	R							X	X	X		
Realizar TC	P								X	X		
	R								X	X		
Interpretación de TC	P								X	X		
	R								X	X		
Análisis de datos	P									X	X	
	R									X	X	
Concentrado de información	P									X	X	X
	R									X	X	X
Resultados										X	X	X

9. RESULTADOS

Se obtuvo una muestra de 58 pacientes, de los cuales el 100% cumplieron con los criterios de inclusión para la realización del estudio. El 84.4% presentó malformación de oído. En la gráfica 1 observamos que la mayoría de los pacientes incluidos correspondieron al género masculino (62.1%). Dentro del grupo estudiado el 96.6% de ellos fueron menores de 6 años de edad; con un rango de edad de 1 a 6 años, una media de 3.2 ± 1.3 años (Gráfica 2).

Se encontró que el grupo de 2 a 4 años es el más afectado seguido del de mayores de 5 años.

Gráfico 1. División de los pacientes por género.

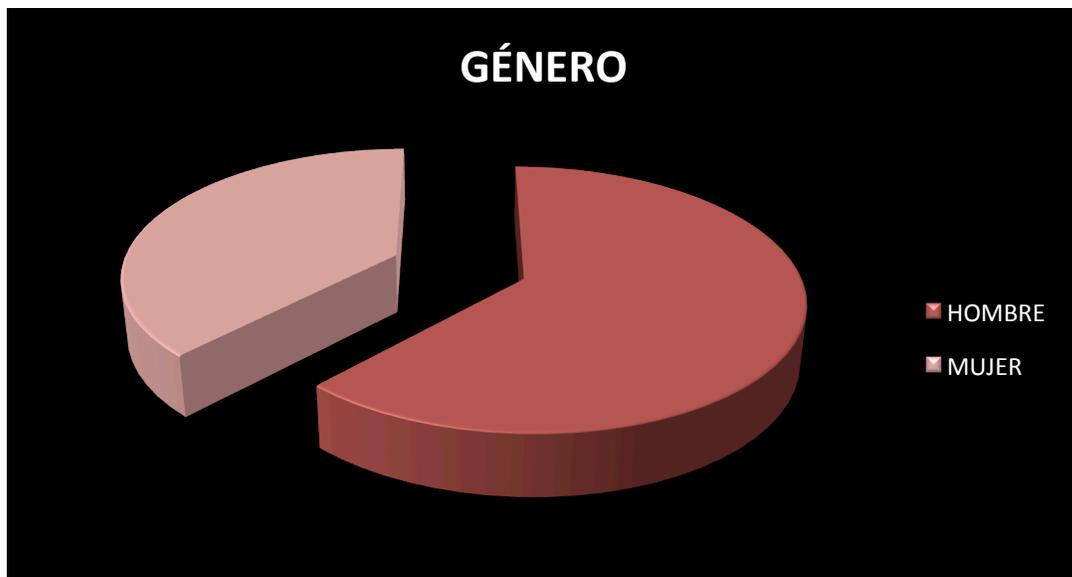
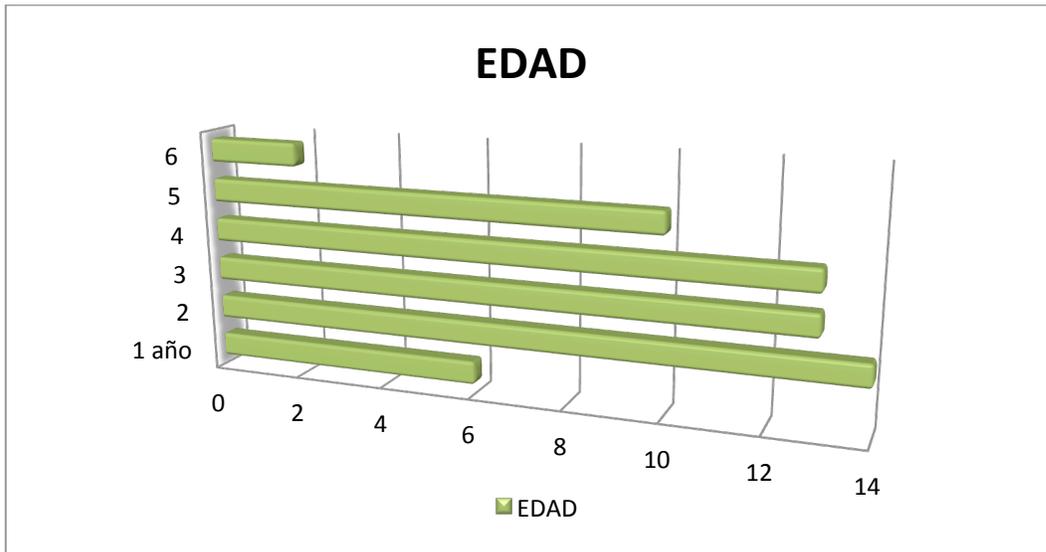
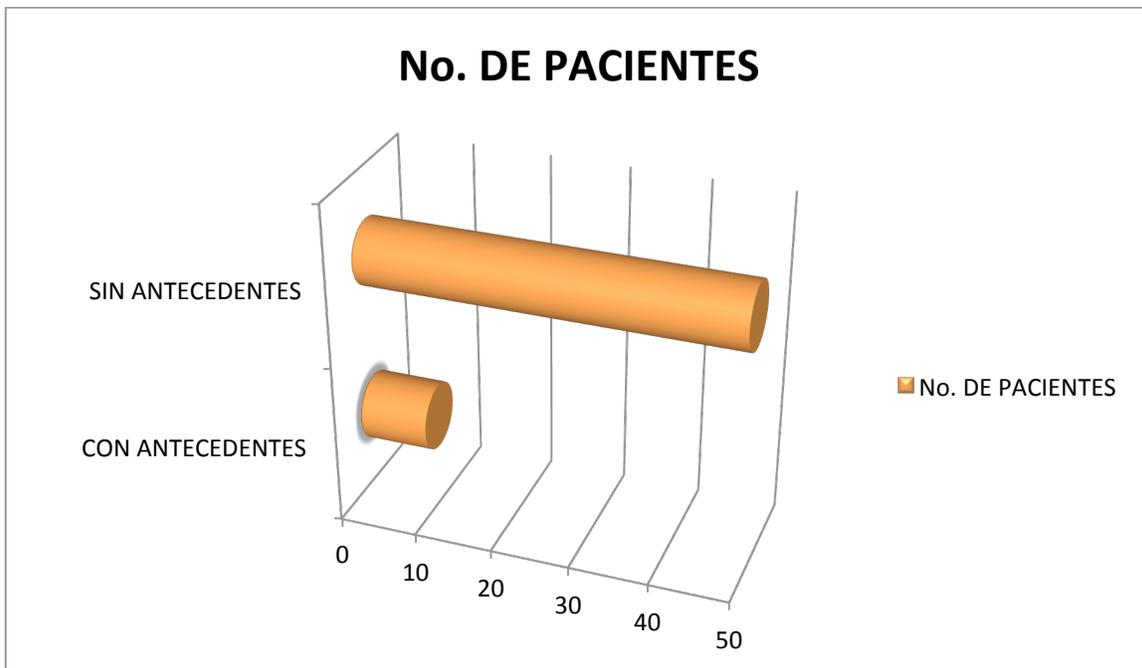


Gráfico 2. Distribución de la población de acuerdo a la edad.



En la gráfica 3 podemos observar que el 15.5% de la población estudiada presentaron antecedentes familiares y factores de riesgo para el desarrollo de hipoacusia y sordera.

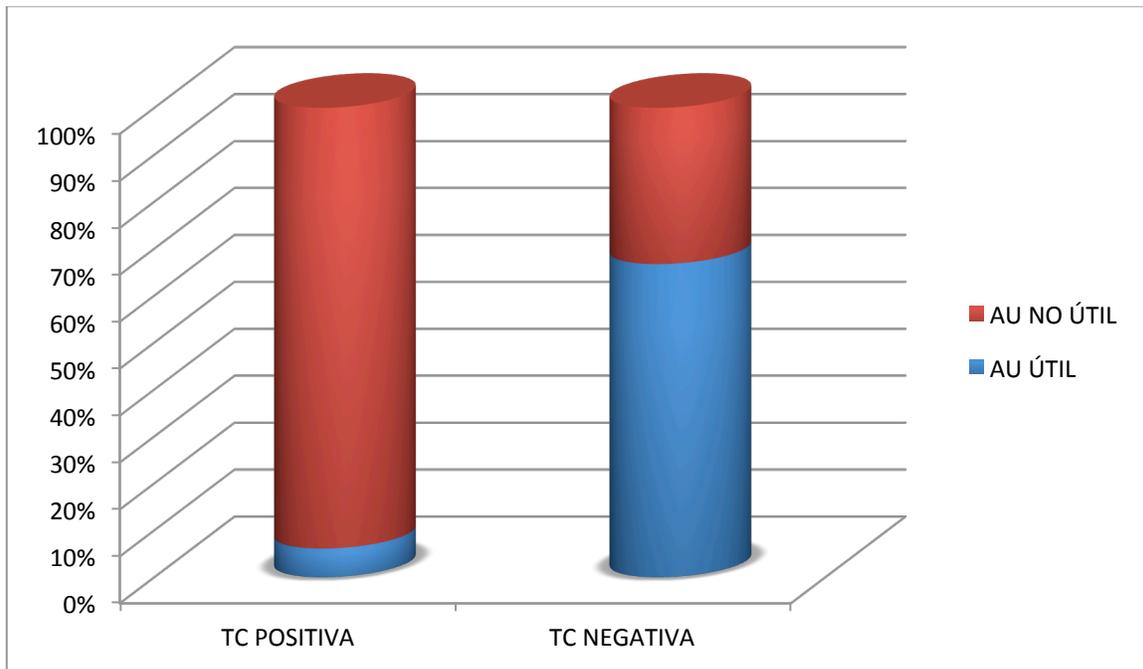
Gráfico 3. Número de pacientes con y sin antecedentes familiares.



Mediante un examen monovariado en la gráfica cuatro encontramos la relación que existe entre los hallazgos obtenidos en la tomografía de oídos de nuestros pacientes y la respuesta que presentaron a los auxiliares auditivos en un periodo de 3 meses valorado mediante potenciales evocados.

Con un examen multivariado mediante la exacta de Fisher se estableció que a los 3 meses 100% (49) de los pacientes que presentaron malformación en la TC, 93.9% (46) reportaron una respuesta no útil tras la adaptación de los auxiliares auditivos. Y el 100% (9) de pacientes que reportaron una tomografía de oídos negativa para malformación, sólo 6.1% (3) tuvieron una respuesta no útil para el auxiliar auditivo ($p < 0.001$). (tabla 1)

Gráfico 4. Número de pacientes con tomografía computada de oídos (TC) positiva para malformación y una respuesta no útil del auxiliar auditivo a los 3 meses.



TC= Tomografía computada, AU= auxiliar auditivo

Tabla 1: examen multivariado mediante la exacta de Fisher a los tres meses.

Tomografía de oídos	Respuesta del auxiliar auditivo a los tres meses.			
	Útil	No útil	Total	Valor de p
Con malformación	3 (6.1%)	46 (93.9%)	49 (100%)	<0.001
Sin malformación	6 (66.7%)	3 (33.3%)	9 (100%)	<0.001

La gráfica cinco demuestra que a los seis meses después de hacer la revaloración de la respuesta del auxiliar auditivo mediante los potenciales evocados, observamos que 46 de los pacientes en los que la TC reportó malformación de oídos, en el 100% los potenciales evocados determinaron una respuesta no útil, aún después de la adaptación a los auxiliares auditivos y la estimulación con la terapia auditiva. ($p < 0.001$). (tabla 2)

Es importante resaltar que 100% de los pacientes (9) que tuvieron una tomografía negativa para malformación, presentaron una respuesta útil tras la adaptación de los auxiliares auditivos.

Gráfico 5. Pacientes con tomografía computada de oídos (TC) positiva para malformación y una respuesta no útil al auxiliar auditivo, a los 6 meses.

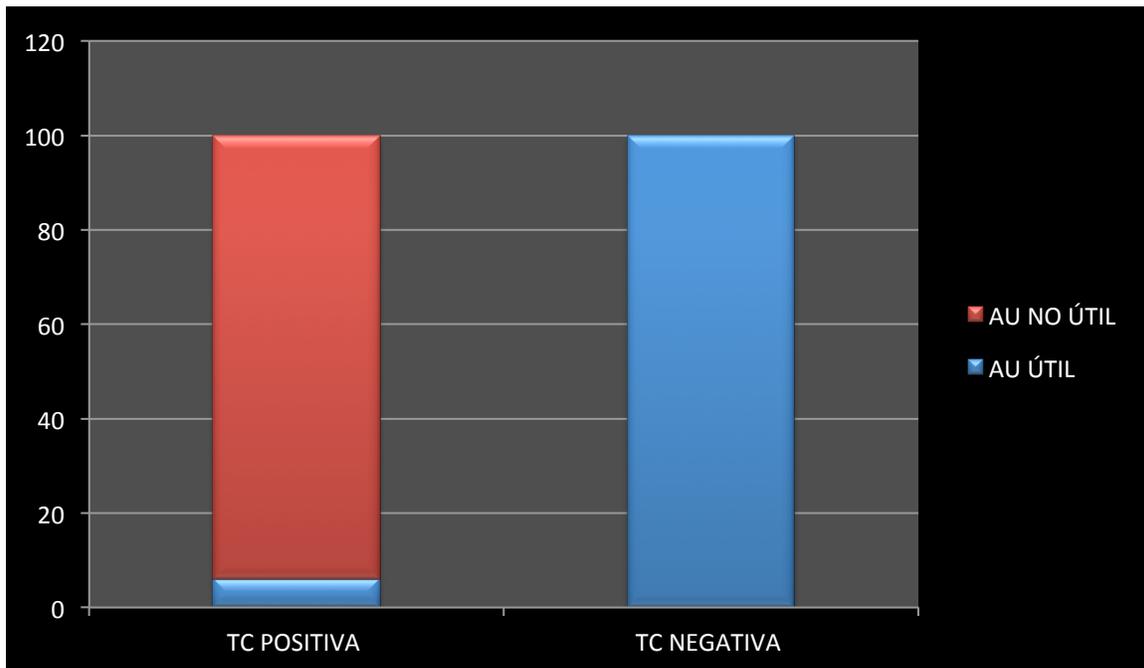


Tabla 1: Examen multivariado mediante la exacta de Fisher a los seis meses.

Tomografía de oídos	Respuesta del auxiliar auditivo a los tres meses.			
	Útil	No útil	Total	Valor de p
Con malformación	3 (6.1%)	46 (93.9%)	49 (100%)	<0.001
Sin malformación	9 (100%)	0 (0%)	9 (100%)	<0.001

A través de un análisis bivariado, con tablas de contingencia se estableció que la tomografía computada (TC) tiene una sensibilidad del 93.9% y una especificidad del 66.7% a los tres meses, para discriminar adecuadamente a los pacientes con malformación de oído, quienes tendrán una respuesta no útil para la adaptación de auxiliares auditivos.

En el seguimiento de los pacientes a los 6 meses observamos un 97.9% y 71.4% para la sensibilidad y especificidad respectivamente para este grupo de pacientes.

De igual forma en este período de tiempo el número de pacientes (9) con una tomografía negativa para malformaciones y con una respuesta útil a la adaptación del auxiliar auditivo es del 100%, seguramente asociado a que en este período de tiempo se espera un desarrollo mayor de la conciencia auditiva gracias a la adaptación del auxiliar y la terapia auditiva paralela a este procedimiento terapéutico.

Las malformaciones más comunes, en orden decreciente, la displasia coclear, acueducto vestibular dilatado, hipoplasia o aplasia de canales semicirculares, vestíbulo dilatado, conducto auditivo interno aumentado o disminuido, malformación osicular. Éstas se presentaron en mayor número de forma mixta y en menor grado de forma aislada. (Imagen de la 1 a la 5)

10. DISCUSIÓN

La mayor parte de las hipoacusias infantiles (80 %) se presentan ya en el momento del nacimiento o en la etapa neonatal, de ahí la importancia de establecer programas de cribado auditivo neonatal y el papel primordial que desempeñan los neonatólogos y pediatras junto con el audiólogo, en el diagnóstico temprano de la hipoacusia infantil.

El diagnóstico temprano de la hipoacusia infantil constituye la primera fase del tratamiento, ya que su pronóstico es mejor cuanto más temprano se establezca una estrategia terapéutica encaminada a estimular la organización neurosensorial de la vía y los centros auditivos, ya sea a través de estímulos acústicos o de otras vías sensoriales.

Los métodos de detección sistemática de la hipoacusia deben ponerse en práctica y deberá incluir estudios de imagen para determinar la causa de la patología.

Actualmente la tomografía simple de oídos forma parte del protocolo de estudio del paciente con hipoacusia o sordera, actualmente el porcentaje de pacientes con trastornos de la audición en los que se encontró malformación de oído mediante estudios de imagen varía desde un 20% hasta un 67.8% pudiendo ser malformaciones únicas o mixtas, en nuestro estudio este valor se eleva hasta un 84.4% en los pacientes valorados tuvo malformación demostrada mediante la tomografía de oídos, probablemente derivado del tamaño de la muestra.

Lo anterior sumado a una alta sensibilidad (93.9% a los tres meses y 97.9% a los seis meses), hacen de la tomografía simple de oídos sea el método de imagen de elección para el estudio de pacientes con diagnóstico de hipoacusia o sordera y que serán tratados con auxiliares auditivos ya que nos permite realizar un tamizaje certero y evaluar el pronóstico de dicho tratamiento.

Por lo que podemos decir que en el presente estudio, los hallazgos mostraron una correlación significativa entre la presencia de malformaciones de oído y la respuesta a la adaptación de auxiliares auditivos como tratamiento inicial de la hipoacusia o sordera en pacientes pediátricos.

11. CONCLUSIONES

Nuestro estudio pretendió evaluar solamente el valor pronóstico de la tomografía de oídos en los pacientes con diagnóstico de hipoacusia o sordera y la respuesta al tratamiento inicial (auxiliar auditivo externo) mediante la determinación de la presencia de malformaciones de oído en sus tres segmentos principales y la respuesta al auxiliar en los períodos comprendidos a los tres y seis meses valorado mediante potenciales evocados por el servicio de audiología.

Podemos concluir, que los datos encontrados en el presente trabajo de investigación dejan de manifiesto la utilidad de la tomografía como complemento diagnóstico de la hipoacusia o sordera y como medio para pronosticar la respuesta de los pacientes tratados con auxiliares auditivos, ya que ofrece adecuados niveles de sensibilidad y especificidad, lo que le confiere muchas ventajas sobre otros métodos de imagen como estudio de primera elección.

A manera de resumen se describen a continuación los principales hallazgos observados en el presente trabajo de investigación:

- El 96.6% de los pacientes con hipoacusia fueron menores de 6 años de edad, siendo el principal grupo afectado el de 2 a 4 años.
- El género masculino es el que se presentó mayor número de casos de hipoacusia con 62.1% del total.
- El 15.5% de la población estudiada en este Centro Médico, tuvo un factor de riesgo familiar para el desarrollo de algún tipo de malformación de oído.
- De los pacientes con reporte de tomografía positiva para algún tipo de malformación de oído, 46 (93.9%) reportaron una respuesta al auxiliar auditivo no útil a los 3 meses.
- Del total de pacientes con una tomografía negativa para malformación sólo 3 (6.1%) tuvieron una respuesta no útil para el auxiliar auditivo a los 3 meses.
- En cuanto a la valoración realizada a los 6 meses se concluyó que 46 (100%) pacientes con tomografía positiva para malformación reportaron una respuesta al auxiliar no útil y los 9 (100%) pacientes con una tomografía negativa para malformación tuvieron una respuesta útil al auxiliar en el mismo período de tiempo.
- Sensibilidad y especificidad de 93.9% y 66.7% respectivamente a los tres meses con un incremento de 97.9% y 71.4% a los seis meses.

Se concluye que existe una correlación significativa entre la presencia de algún tipo de malformación de oído y la falta de una respuesta útil tras la adaptación de auxiliares auditivos.

RECOMENDACIONES

Promover a través de los diferentes servicios las ventajas de la tomografía computada simple de oídos como herramienta de elevada sensibilidad en el diagnóstico de malformaciones de oído como etiología de la hipoacusia o sordera y establecer un pronóstico para el tratamiento mediante la adaptación de auxiliares auditivos y de esta manera reducir el impacto de dicha patología a nivel educativo y social de estos pacientes.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

La presente investigación realizada en este Centro Médico se sujeta en base al cumplimiento de las leyes y reglamentos de la Institución, Nacionales e Internacionales, establecidos en:

- a) Reglamento Interno del Comité de Bioética del Centro Médico “Lic. Adolfo López Mateos” ISEM de Toluca, Estado de México.
- b) La ley General de Salud (publicado en el Diario Oficial de la Federación el martes 7 de febrero de 1984, que entró en vigor el primero de julio de ese mismo año)
- c) El reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación para la Secretaría de Salud (Publicado en el Diario Oficial de la Federación el martes 6 de enero de 1987 y que entró en vigor al día siguiente).
- d) La Declaración de la 18ª Asamblea Médica Mundial de Helsinki, Finlandia de 1964 y la Abrogación hecha en la 29ª Asamblea Médica Mundial realizada en Tokio, Japón de 1975.
- e) La realización del ultrasonido se hará mediante firma de la carta de información y consentimiento informado del paciente por escrito.

12. REFERENCIAS

1. Girish M. Fatterpekar MD, Amish H. Doshi MD, MhitDugar MD, Role of 3D Ct in the Evaluation of the Tempotal Bone, Radiographics 2006;26:s117-s132.
2. William W.M. MD, Livia G. Solti-Bohman MD, John T. McElveen MD, Aberrant Carotid artery: Radiologic diagnosis with emphasis on high-resolution computed tomography, Radiographics 1985; 985-993.
3. Jan W Casselman MD, Erwin Offeciers MD, Paul J Govaerts MD, Rudolf Kuhweide MD, Aplasia and Hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging, Radiology 1997; 202:773-781
4. Kim D Blake, Chitra Prasad, CHARGE syndrome, orphaned journal of rare diseases 2006; 1:34
5. Dexter W Johnson MD, Richard L Voorhees MD, Robert B Lufkin MD, Williams Hanafee MD, Chomesteatomas of the temporal bone: role of computed tomography, Radiology 1983; 148:733-737
6. Sylva Bartel-Friedrich, Cornelia Wulke, Classification and diagnosis of ear malformations, GMS Current Topics in Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery 2007; vol. 6 1-21
7. John Silver MD, Ivo Janecka MD, Jack Wazen MD, Sadek K Hilal MD, Complicated cholesteatomas: CT findings in inner ear complications of middle ear cholesteatomas, Radiology 1987; 164:47-51
8. G A Krombach, E DiMartino, T Schmitz-Rode, A Prescher, posterior semicircular cana dehiscence: a morphologic cause of vértigo similar to superior semicircular canal dehiscence, European Radiology 2003; 13:1444-1450
9. Glenn F Sykora MD, Benjamin Kaufman MD, Robert L Katz MD, Congenital defects of the inner ear in association with meningitis, Radiology 1980; 135:379-382
10. Joel D Swartz, Eric N Faerber, Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of Surgical import, AJR 1985; 144:501-506
11. Joel D Swartz MD, Alan U Glazer MD, Eric N Faeber MD, Marie A Capitanio MD, Congenital Middle –Ear Deafness: CT study, radiology 1986; 159:187-190
12. Katherine Shaffer MD, Computed Tomography of the temporal bone, Radiographics 1981 volume 1, number 2.
13. Lorenz Jäger MD, HaraldBonell MD, SudeshSrivastav PhD, Martin Hempel, CT of the Normal temporal bone: Comparison of multi-and single-detector row CT, Radiology 2005; 235:133-141
14. Suresh K Mukherji, Anthony A Mancuso, Ilona M Kotzur, William H Slattery, CT of the temporal Bone: findings after mastoidectomy, osicular reconstruction and cochlear implantation, AJR 1994; 163:1467-1471
15. Robert K Jackler, Congenital Malformations of the inner ear, chapter 152.
16. Gabriele A Krombach, Martin van den Boom, Ercole Di Martino, Thomas Schmitz-Rode, Computed tomography of the inner ear: size of anatomical structures in the normal temporal bone and in the temporal bone of patients with Meniere's disease, Euro Radiology 2005; 15:1505-1513

17. Sancho Serrano, Escorial Sanz, Sebastián Cortés, Rivas Rodríguez, Jiménez Vergara, Malformación Congénita de oído interno. Displasia de mondini, *ORL Aragón* 2000; 3:38-39
18. Henry tomas Vargas Marcacuzco, Desarrollo embriológico del oído medio.
19. MD Seemann, H Bonel, M Suckfüll, H Englmeier, A Naumann, Evaluation of the middle and inner ear structures: comparison of hybrid rendering, virtual endoscopy and axial 2D source images, *European radiology* 1999; 9:1851-1858
20. Barton F Branstetter, Jane L Weissman, The Radiologic Evaluation of Tinnitus, *European Radiology* 2006; 16:2792-2802
21. AgnieszkaTrojanowska, Andrzej Drop, PiotrTrojanowski, KatarzynaRosinska, JanuszKlatka, External an middle ear diseases: radiological diagnosis based on clinical signs and symptoms, *Insights Imaging* 2011
22. Hideki Takegoshi MD, KimitakaKaga MD, Shigeru Kikuchi MD, Ken Ito MD, Facial Canal Anatomy in patients With Microtia: Evaluation of the temporal Bones with thin-section CT, *Radiology* 2002; 225:852-858
23. Heidi L Rehm PhD, Robin E Williamson, Margaret A Kenna MD, Comprendiendo La Genética de la Sordera, una guía para los pacientes y sus Familias, Harvard Medical School, Center forHereditarydeafness.
24. IMSS, Guía de referencia rápida hipoacusia neurosensorial bilateral e implante coclear, 2010
25. Joshua Seth Broder MD, Head computed tomography interpretation in trauma: a primer, *Psychiatric Clin N Am* 2010; 33:821-854
26. Joel D Swartz MD, High-Resolution Computed Tomography of the Middle Ear and mastoid, *Radiology* 1983: 148:449-454
27. Guía de práctica clínica GPC, Detección de Hipoacusia en el recién Nacido, Catálogo maestro de guías de práctica clínica : SSA-055-0B
28. Guía de práctica clínica GPC, Hipoacusia Neurosensorial Bilateral E Implante Coclear, Catálogo maestro de guías de práctica clínica : IMSS-xxx-xx
29. J Solanellas Soler, Hipoacusia: identificación e intervención precoces, *pediatría integral* 2005; IX:281-292
30. I Arruti, R Pélach, J Zubicaray, Hipoacusias en la edad infantil. Diagnostico y Tratamiento
31. Joel D Swartz MD, Current imaging Approach to the temporal bone, *Radiology* 1988
32. Gabriele A Krombach, Dagmar Honnef, Martin Westhofen, Ercole Di martino, Rolf W Günther, *European Radiology* 2008; 18:319-330
33. Michele Martin MD, Barry E Hirsch MD, Imaging of Hearing Loss, *Otolaryngology Clin N Am* 2008; 41:157-178
34. Elena M Funes Meseguer, Antonia Planes Martínez, El implante coclear y su rehabilitación, asociación de implantados cocleares de España, Barcelona.
35. Dr. Luis Oscar González , Lic. Victoria Martha Pérez, Lic. Juan Pablo Ospina, Clínica de Tamiz auditivo en el Instituto Nacional de pediatría, *Acta Pediátrica Mexicana* 2012; 33:20-25
36. Diego Rivera, Said Saab, Claudia Córdoba, Guillermo Montes, Tatiana Barreto, Malformación congénita del oído interno y conducto auditivo interno en un paciente con hipoacusia

- neurosensorial profunda bilateral: reporte de caso, Revista colombiana de radiología 2010; 21:2851-2855
37. Marcela Tombesi, Laura Alconcher, ¿Deben realizarse las ecografías renal y vesical en pacientes con mamelones preauriculares?, RAR 2008; volumen 72, número 2
 38. Dr. Francisco Alfredo Luna Reyes, Dra. Ileana Gutiérrez Farfán, Dra. Laura Elizabeth, Guía Clínica De Malformaciones de Oído Externo y medio, INR Subdirección de Audiología, Foniatria y Patología de Lenguaje 2010
 39. John I lane MD, E Paul Lindell MD, Robert Witte MD, Middle and Inner ear: improved depiction with multiplanar reconstruction of volumetric CT data
 40. Varsha M joshi, Shantanu K Navlekar, Ravi Kishore, Vinay Kumar, CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss, Radiographics 2012; 32:683-698
 41. Marc T Williams, Denis Ayache, Imaging of the postoperative middle ear, European Radiology 2004; 14:482-492
 42. María Lourdes Mallo, Cecilia C Giordanengo, Carlos A Bertona, Juan José Bertona; Estudio Del oído con TC Multidetector de 64 canales, Servicio de diagnóstico por imagen 2010
 43. Normas de práctica clínica, Guía rápida de consulta para padres y profesionales, New York StateDepartment of Health.
 44. PROGRAMA DE ACCIÓN ESPECÍFICO 2007-2012, Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana, Secretaria de Salud.
 45. Guía de práctica clínica GPC, Detección de Hipoacusia en el recién nacido, Secretaria de Salud
 46. MichalisMazonakis, AntonisTzedakis, John Damilakis, Nicholas Gourtsoyiannis, Thyroid dose from common head and neck CT examinations in children:is there an excess risk for thyroid cancer induction?, European Radiology 2007; 17:1352-1357
 47. Cristina Besada, Marina Ulla, Ezequiel Levy, Ricardo García Monaco, Tomografía computada multislice: aplicaciones en SNC y cabeza y cuello ¿cómo, cuándo, por qué y para qué?, RAR 2009; volumen 73-número 2
 48. Programa de Acción Específico 2007-2012 Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana, Primera edición 2009, Secretaria de salud.
 49. MOORE, K.L. Anatomía con Orientación Clínica, Ed. Médica Panamericana-Sans Tache-Williams et Wilkins, Buenos Aires, 3ª Edición, 1993.
 50. PROGRAMA DE ACCIÓN ESPECÍFICO 2007-2012 Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana. Primera edición 2009.
 51. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using visual reinforcement audiometry protocol. EarHear. 2000; 21:471-87.
 52. El Oído, Goodhill, 1986, Pag. 638 a 643.
 53. Anil K. Lalwant., Kenneth M. Pediatracs Otology and Neurotology. Lippincott-Raven editors. Washigton, Square, 1998.
 54. Carlson, Embriología humana y biología del desarrollo, 3ª edición, Ed. Elsevier

55. Borokhouser, P. E. "Hipoacusia neurosensorial en niños". Clínicas pediátricas de Norteamérica, 1996; 6: 1105-1127.
56. Perelló, J. – Sordera profunda bilateral prelocutiva Edt. Masson 1.992 Pag. 37 a 70
57. Torres Monreal, S. y otros – Deficiencia auditiva. Aspectos psicoevolutivos y educativos Ediciones Aljive 1.995 Pag. 23 a 30
58. Lafon, J.C. – Los niños con deficiencias auditivas Edt. Masson 1.987 Pag. 57 a 68
59. Carlson, Embriología humana y biología del desarrollo, 3ª edición, Ed. Elsevier
60. Goodhill. El oído: enfermedades, sordera y vértigo. Salvat Editores S.A. 1986.
61. Sebastian. Audiología práctic. Editorial El Ateneo-Buenos Aires. 1967.
62. MOORE, K.L. Anatomía con Orientación Clínica, Ed. Médica Panamericana-Sans Tache-Williams et Wilkins, Buenos Aires, 3ª Edición, 1993.
63. Programa de acción específico 2007-2012 Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana. Primera edición 2009.
64. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using visual reinforcement audiometry protocol. EarHear. 2000; 21:471-87.
65. El Oído, Goodhill, 1986, Pag. 638 a 643.
66. Anil K. Lalwant., Kenneth M. Pediatric Otology and Neurotology. Lippincott-Raven editors. Washington, Square, 1998.
67. Gonzalo de sebastian, 1987, *Audiología practica*, ED. Medica Panamericana. Argentina
68. Medicina de la comunicación humana, 1994. Edita la secretaria de Salud. México
69. Detección y estimulación temprana del niño con daño Neurológico, 2003.

13. ANEXOS

13.1 ANEXO 1 CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA INGRESAR AL PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN Y REALIZACIÓN DE TOMOGRAFÍA COMPUTADA.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA SIMPLE DE OÍDOS (TAC)

Por medio de la presente acepto participar de manera informada en el protocolo de investigación a cargo del Dr. Daniel Cuevas Monroy denominado “La utilidad de la tomografía simple en pacientes con diagnóstico de hipoacusia del servicio de audiología del Hospital General, Para determinar el pronóstico del uso de auxiliares auditivos en el Centro Médico Lic. Adolfo López Mateos”, en conocimiento de que se requiere realizar un estudio al paciente bajo las condiciones y riesgos mencionados a continuación:

1. IDENTIFICACIÓN Y DESCRIPCIÓN DEL PROCEDIMIENTO

Es una técnica de diagnóstico por la imagen que utiliza la combinación de rayos X y sistemas informáticos para conseguir una serie de imágenes transversales del oído del paciente que valoradas después, mediante reconstrucciones coronales y sagitales es posible estudiar, con precisión y detalle los componentes del oído externo, medio e interno y con el uso de diferentes ventanas diferenciar entre estructuras óseas y tejidos blandos.

2. ALTERNATIVAS RAZONABLES A DICHO PROCEDIMIENTO

En casos específicos y dependiendo de los hallazgos aportados por la tomografía Multicorte la opción diagnóstica corresponde a la Resonancia Magnética de oído.

3. RIESGOS FRECUENTES

Irradiación: la utilización de rayos X puede provocar cambios a nivel celular a corto o largo plazo dependiendo del número y tiempo de exposición, actualmente dicho riesgo ha disminuido con la utilización de nuevos equipos que disminuyen el área y el tiempo de exposición a los Rayos X. Dando como beneficio principal un diagnóstico de certeza y menor riesgo para el paciente

4. DECLARACIÓN DE CONSENTIMIENTO

El Doctor/a.....me ha explicado que es conveniente / necesario, la realización de.....

Toluca, Estado de México ade de 20.....

Médico responsable	Padre o tutor del paciente	Testigo
Nombre y firma	Nombre y forma	Nombre y firma

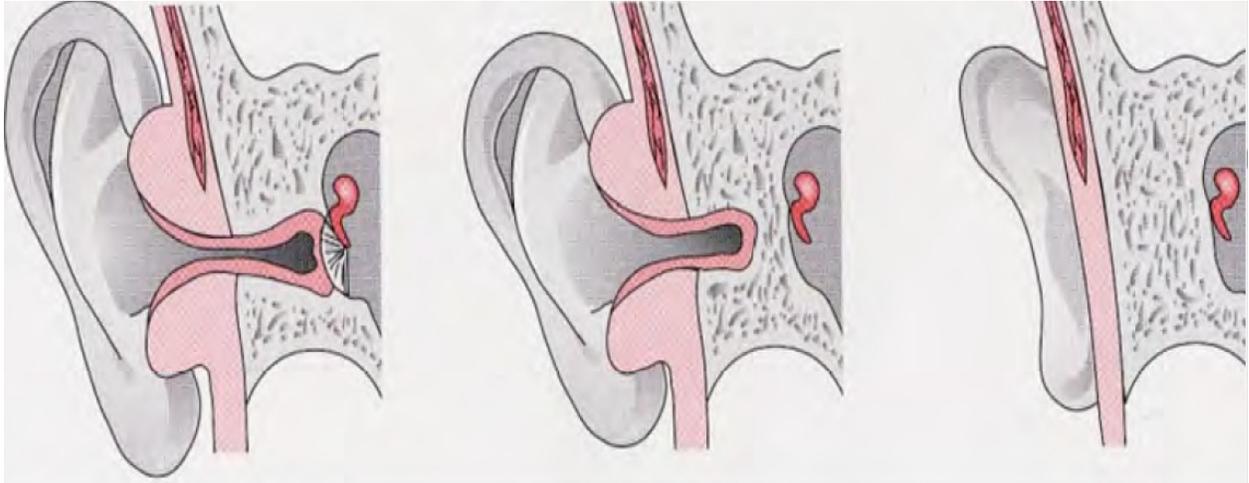
13.3 ANEXO 2: Reporte de tomografía computada multicorte (6)

Malformaciones.	Tomografía (+)	Tomografía (-)	Comentarios
Pabellón auricular			
CAE			
Conductos semicirculares			
Vestíbulo.			
Acueducto vestibular			
CAI			
Cóclea			

13.4 ANEXO 3. Grados de displasia del pabellón auricular con subgrupos según Weerda.(6)

Grado de displasia	Subgrupo
I: Malformaciones de Primer grado	<ul style="list-style-type: none"> • Oreja prominente, Macrotia, Criptotia, Coloboma, Oreja escafoide, Oreja de Sático. • Deformidades leves. • Deformidades del lóbulo (hiperplasia, hipoplasia, aplasia o hendidura del lóbulo). • Deformidad auricular (tipo I, tipo IIa y IIb).
II: Microtia grado II, malformaciones de segundo grado	<ul style="list-style-type: none"> • Deformidad auricular tipo III. • Mini oreja (microtia tipo concha) Hipoplasia del pabellón superior Hipoplasia del pabellón medio Hipoplasia (o aplasia) del pabellón medio • Se puede presentar combinado con distopia y estenosis del CAE, rara vez con atresia de CAE, posibles malformaciones del tímpano.
III: Microtia grado III con anotia, malformaciones de tercer grado	<ul style="list-style-type: none"> • Microtia unilateral grado III • Microtia bilateral grado III • Anotia <p>Se presenta con distopia y atresia de CAE</p>

13.5 ANEXO 4. Malformaciones de Conducto Auditivo Externo tipo A al C. (6)



Tipo A

Tipo B

Tipo C

13.6 ANEXO 5. Malformaciones de conducto auditivo externo, oído medio, ventana oval y redonda. Escala de Siegert-Mayer-Weerda. (6)

Estructura	Configuración	Puntos
CAE	Normal/ Atresia fibrosa/ Atresia Ósea	2/1/0
Neumatización de las mastoides	Visible/ Moderado/ Ausente	2/1/0
Dimensión de la cavidad timpánica	Grande/ Moderado/ Disminuido	2/1/0
Nervio facial	Normal/ Ligeramente anormal/ Muy anormal	4/2/0
Curso de arterias y venas	Normal/ ligeramente aberrante/ Muy aberrante	2/1/0
Martillo y Yunque	Normal/Displasia / Ausente	2/1/0
Estribo	Normal/ Displasia/ Ausente	4/2/0
Ventana oval	Abierta/ Cerrada	4/0
Ventana redonda	Abierta/ Cerrada	4/0
Máximo puntaje		28

13.7 ANEXO 6. Clasificación de las Malformaciones de oído medio de acuerdo a Jackler. (6)

Categoría A	Aplasia o malformaciones de la Cóclea
	<ol style="list-style-type: none"> 1. Aplasia laberíntica (Deformidad de Michel) 2. Aplasia de cóclea, vestíbulo y sistema semicircular normal o deformado 3. Hipoplasia de cóclea, vestíbulo y sistema semicircular deformado 4. Cóclea incompleta, vestíbulo y sistema semicircular normal o deformado. 5. Cavidad común: cóclea y vestíbulo hacen un espacio común sin arquitectura interna, sistema semicircular normal o deformado <p>Nota: posiblemente el acueducto vestibular este aumentado</p>
Categoría B	Cóclea normal
	<ol style="list-style-type: none"> 1. Displasia de vestíbulo y canal semicircular lateral, canal semicircular superior y posterior normal 2. Acueducto vestibular aumentado, vestíbulo normal o dilatado, sistema semicircular normal

13.8 ANEXO 7. Malformaciones de oído interno, clasificación de Marangos. (6)

Categoría	Subgrupos
A = desarrollo embrionario incompleto	<ol style="list-style-type: none"> 1. Aplasia completa del oído interno (deformidad de Michel) 2. Cavidad común (otoquiste) 3. Aplasia/ hipoplasia de cóclea (laberinto posterior normal) 4. Aplasia/ hipoplasia del laberinto posterior (cóclea normal) 5. Hipoplasia de todo el laberinto 6. Displasia de Mondini
B = desarrollo embrionario aberrante	<ol style="list-style-type: none"> 1. Acueducto vestibular aumentado 2. Estrechamiento del conducto auditivo interno (diámetro intraóseo menor a 2 mm) 3. Cresta transversa larga 4. Conducto auditivo interno tripartita 5. Separación cocleomeatal incompleta
C = malformaciones hereditarias aisladas	<ol style="list-style-type: none"> 1. Sordera ligada a X
D	Malformaciones asociadas a síndromes

13.9 ANEXO 8. Principales grupos y configuraciones de las malformaciones vestibulococleares de acuerdo a Sennaroglu. (6)

Grupos principales	Configuración
Malformación coclear	Deformidad de Michel/ aplasia coclear/ cavidad común/ partición incompleta tipo I/ hipoplasia coclear/ partición incompleta tipo II/ normal
Malformación vestibular	Vestíbulo: Ausente/ hipoplásico/ dilatado (incluye deformidad de Michel y cavidad común)
Malformaciones de conductos semicirculares	Ausente/hipoplásico/amplio
Malformaciones del conducto auditivo interno	Ausente/ estrecho/ amplio
Malformación del vestíbulo y acueducto coclear	Dilatado/ normal

13.9 NIVELES DE RADIACIÓN IONIZANTE ABSORBIDA POR LA GLÁNDULA TIROIDES EN NIÑOS A LOS QUE SE LES REALIZA TOMOGRAFÍA COMPUTADA SIMPLE DE CABEZA Y CUELLO.

Thyroid dose (mGy)						
Age (years)	Brain, sequential	Brain, spiral	Sinuses, spiral	Inner ear, sequential	Inner ear, spiral	Neck, spiral
0	2.3	8.2	4.8	1.1	1.0	15.4
1	2.8	8.7	3.5	0.9	0.9	15.2
5	2.1	4.8	2.7	0.7	0.6	22.1
10	2.2	5.0	4.3	1.0	0.9	32.1
15	2.1	4.8	3.9	1.0	0.9	52.0

13.10 PROCESAMIENTO DE DATOS Y ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Respuesta del auxiliar auditivo	TC de oído (+)	TC de oído (-)	Total
Positivo			
Negativo			
Total			

13.11 EJEMPLOS DE MALFORMACIONES VISTOS POR TOMOGRAFÍA EN ALGUNOS DE LOS PACIENTES VALORADOS EN ESTE ESTUDIO

IMAGEN 1: Cavidad quística que representa a la cóclea y al vestíbulo (asterisco).

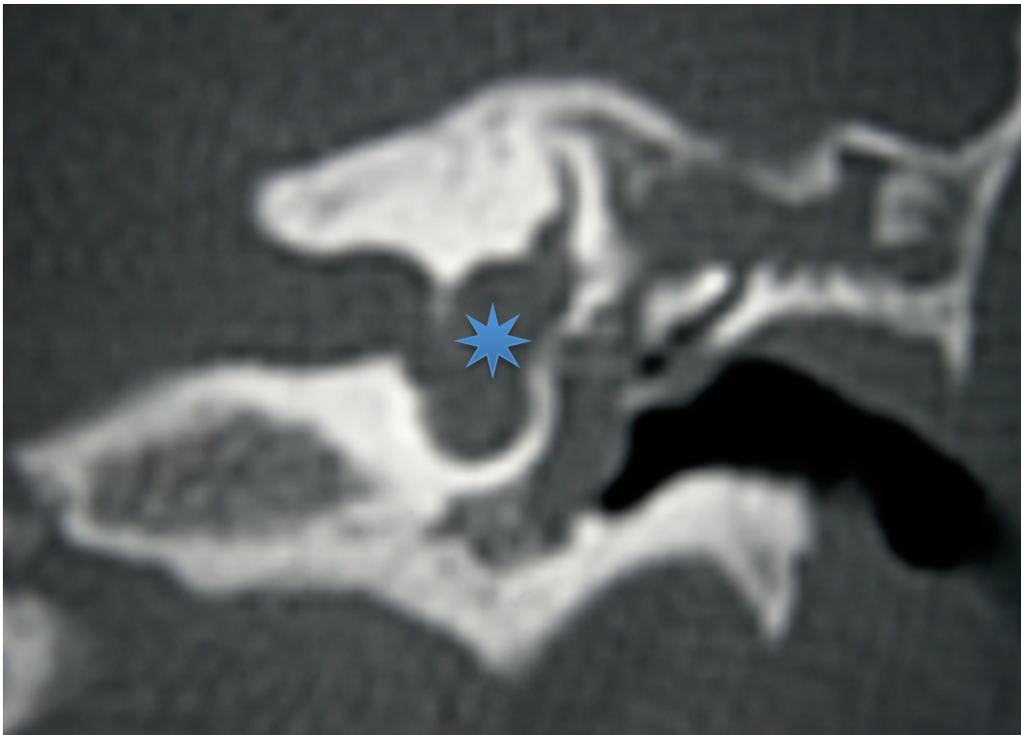


IMAGEN 2 y 3: La cóclea presenta un giro y medio con dilatación quística del apex (flechas).

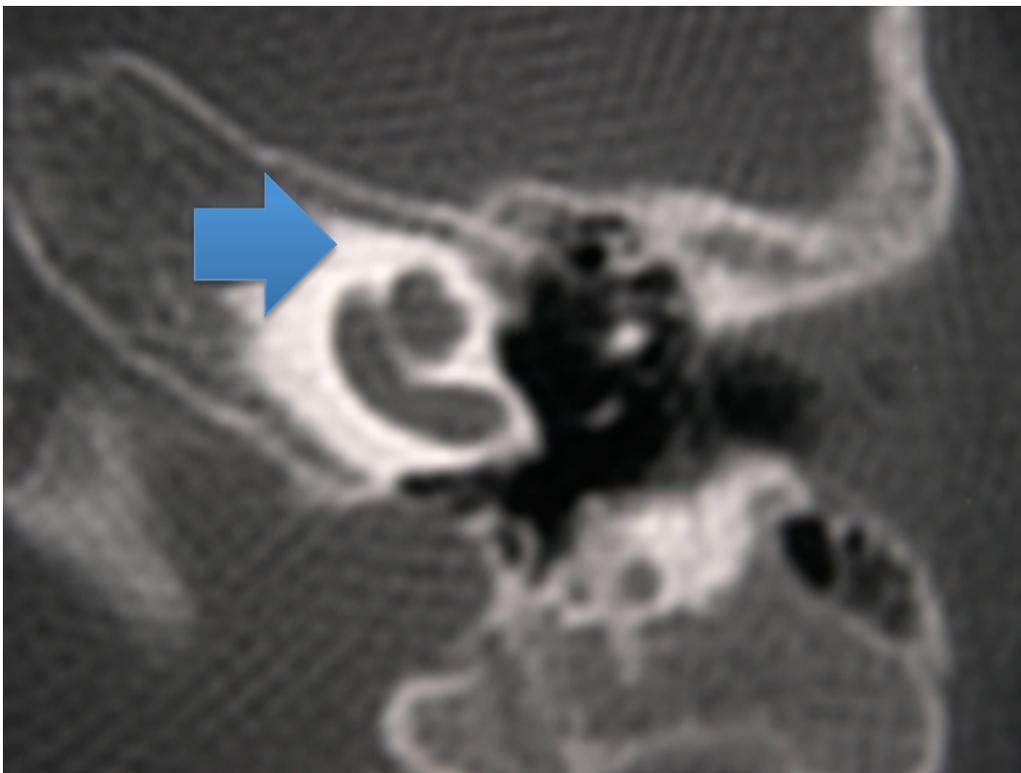
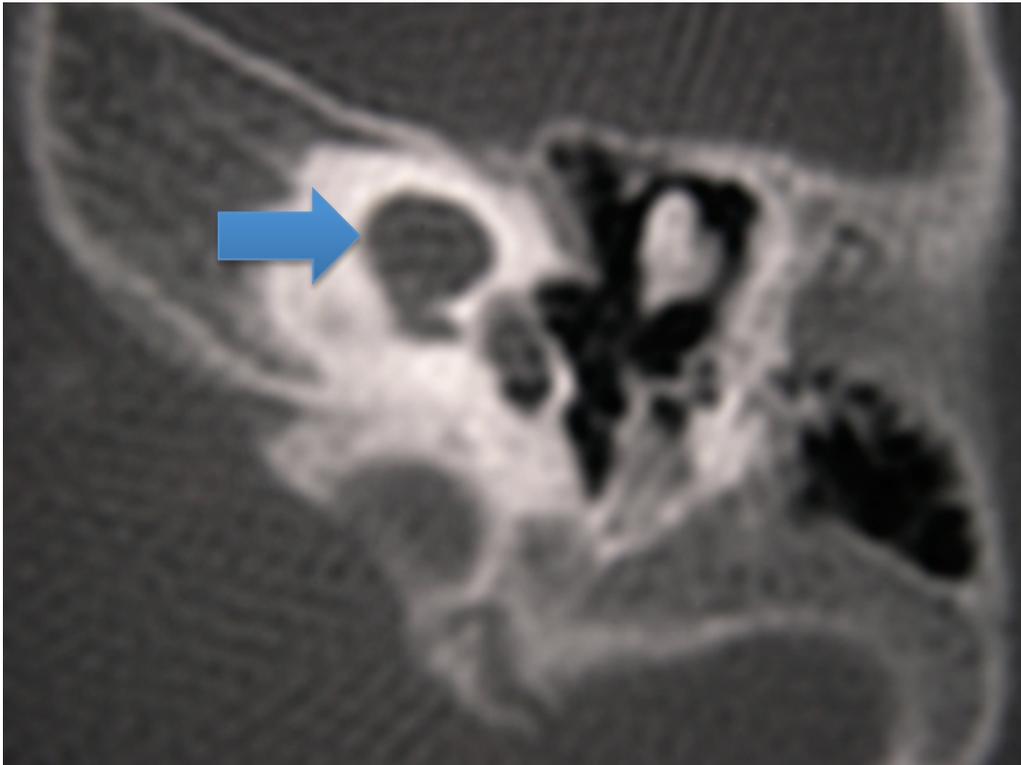


IMAGEN 4: Acueducto vestibular dilatado (flecha).

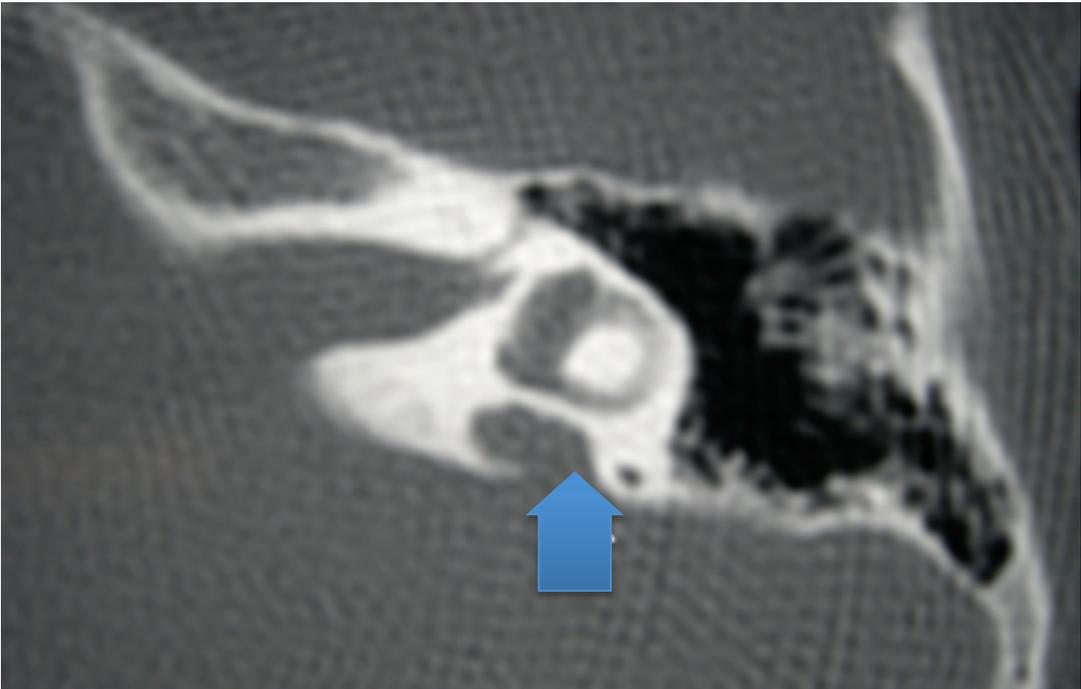


IMAGEN 5: Conducto auditivo interno dilatado.

