



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

ESPECIALIDAD EN:
COMUNICACIÓN, AUDIOLOGÍA Y FONIATRÍA

**“ALTERACIONES AUDITIVAS EN
PACIENTES CON TRISOMIA 21 DE LA
FUNDACION JOHN LANGDON DOWN.”**

T E S I S

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
MÉDICO ESPECIALISTA EN:

**COMUNICACIÓN, AUDIOLOGÍA Y
FONIATRÍA**

P R E S E N T A :

**DRA. AYLA CECILIA FERNÁNDEZ
CÓRDOBA**

PROFESOR TITULAR:
DRA. XOCHIQÜETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ

ASESORES:
DRA. DIANA JUDITH GUTIÉRREZ TINAJERO
DRA. MA. DE LA LUZ ARENAS SORDO



MÉXICO D.F.

FEBRERO 2012



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DRA. MATILDE L. ENRIQUEZ SANDOVAL
DIRECTORA DE ENSEÑANZA

DRA. XOCHIQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ
SUBDIRECTORA DE POSTGRADO Y EDUCACIÓN CONTINUA
PROFESOR TITULAR

DR. LUIS GÓMEZ VELÁZQUEZ
JEFE DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA MÉDICA

DRA. DIANA JUTH GUTIÉRREZ TINAJERO
ASESOR CLÍNICO

DRA. y M.en C. MARÍA DE LA LUZ ARENAS SORDO
ASESOR METODOLÓGICO

AGRADECIMIENTOS

A mi papá mi gran ejemplo de persona y profesionalista, por darme su apoyo incondicional en todos estos años de mi vida y gracias a él soy lo que soy el día de hoy. Y sobre todo por ser siempre un buen amigo que me escucha, me entiende y me apoya en todo momento.

A mi mamá, porque gracias a ti mi vida ha sido buena, porque siempre has cuidado y buscado mi bienestar y siempre has demostrado apoyo en mis decisiones. Siempre te agradeceré el haberme traído a esta vida y a unos hermanos como los que tengo, porque siempre serás un pilar importante.

A Caro, porque aparte de ser mi hermana eres mi amiga y mi mayor cómplice, gracias por todos tus consejos y por apoyo en muchas situaciones de mi vida.

A Luis, por hacerme una niñez y juventud muy divertida y por todos los momentos vividos hasta ahora.

A Hermes, por formar parte de mi vida, entenderme y siempre estar en busca de una sonrisa mía y enseñarme a ser una persona diferente. Por tu tiempo, paciencia y gran apoyo para poder realizar éste trabajo.

A mis abuelitos: a ti abuelo que siempre me has dado buenos consejos y un gran ejemplo de vida. Y a ti abuelita que aunque no estás ya con nosotros, te tengo presente y por siempre te estaré agradecida por darme al papá que tengo.

A mis asesoras, la Dra. Diana y Dra. María de la Luz, por su apoyo, sus enseñanzas y su tiempo brindado en todo éste tiempo.

A la fundación John Langdon Down, por el apoyo brindado desde el inicio para la realización de éste trabajo y haber confiado para poder llevarlo acabo.

A la vida... por permitirme tener a la familia, pareja y amigos que tengo, por todas las enseñanzas que me ha dado con los años, por darme salud, por permitirme día a día ser una mejor persona y dejarme desarrollarme en lo profesional.

ÍNDICE

I.	Introducción	1
II.	Marco teórico	2
-	Manifestaciones generales en la trisomía 21 (T21)	6
-	Aspectos audiológicos en T21	11
-	Anatomía y fisiología del oído	12
-	Generalidades de la hipoacusia	15
-	Otitis media y Ototubaritis	18
-	Audiometría tonal	20
-	Logaudiometría	22
-	Impedanciometría	23
III.	Metodología	27
-	Objetivos	28
-	Material y métodos	29
IV.	Resultados	36
V.	Discusión	47
VI.	Conclusiones	51
VII.	Anexos	53
VIII.	Referencias bibliográficas	59

I. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Down (trisomía 21) (T21) es la alteración cromosómica más frecuente. Con una frecuencia de alrededor de 1 en 700 nacidos vivos y 1 en 150 concepciones, con una estimada relación varón-mujer de 1:5. El síndrome de Down (T21) conlleva una alta morbi mortalidad por lo que es importante una atención interdisciplinaria que permita optimizar las estrategias diagnósticas y terapéuticas, brindar adecuado sostén afectivo a la familia y lograr la estimulación adecuada, con el objetivo de lograr la expresión de todas las potencialidades de esta población.

Los trastornos otorrinolaringológicos son frecuentes en los pacientes con síndrome de Down como la hipoplasia mediofacial, malformación de la trompa de Eustaquio, conductos auditivos externos estrechos, paladar corto, macroglosia, estrechamiento de la orofaringe y nasofaringe, hipertrofia adenoidea, y displasia de oído interno, unido a factores asociados como la hipotonía muscular sistémica, dan lugar a una alta incidencia de otitis media recurrente y síndrome de apnea del sueño en estos pacientes.

En el área audiológica la hipoacusia conductiva es muy frecuente, dada la anatomía presentada y alteraciones de oído medio; sin embargo también se pueden encontrar hipoacusias sensoriales, por procesos crónicos de oído o por alguna malformación del mismo. Las pruebas audiológicas nos brindan un topodiagnóstico, a través de pruebas objetivas y subjetivas complementarias, que permiten hacer un diagnóstico certero y realizar controles evolutivos.

II. MARCO TEÓRICO

SÍNDROME DE DOWN

El síndrome de Down (T21) es la primera aberración cromosómica descrita por el hombre en 1866 por John Langdon Haydon Down, conocida al principio con términos impropios como mongolismo y es el factor etiológico más común de retraso mental.^{1,5}

Jerome Lejeune y Jacobs, en 1959, descubrieron que el síndrome de Down (T21) respondía a una anomalía cromosómica específica, la trisomía 21. El síndrome de Down o trisomía del cromosoma 21 (T21) fue entonces el primer síndrome de origen cromosómico descrito y es la causa más frecuente de retraso mental identificable. Las aneuploidias son el trastorno cromosómico más frecuente observado en los recién nacidos y dentro de ellas, la más frecuente es la trisomía del cromosoma 21 la cual caracteriza el fenotipo clínico del síndrome de Down, donde pueden tener una trisomía en una porción o en la totalidad de este cromosoma.^{1,3,4,6}

El síndrome de Down ocurre en una incidencia de uno de cada 700 nacidos vivos y de 1 en cada 150 concepciones con una relación estimada varón/mujer al nacimiento 1: 5. Las concepciones en esta anomalía cromosómica es altamente inviable y el 80% abortan espontáneamente.^{1,6}

El riesgo de ocurrencia de acuerdo a la edad materna, entre los 15 a 24 años es de 1/1300, de los 25 a los 29 años: 1/1100, de los 35 años 1/350, a los 40 años: 1/100 y a los 45 años: 1/25.¹

La mortalidad en el primer año de vida en pacientes con síndrome de Down (T21) es elevada, aproximadamente en un 17.8%, de los cuales un 37.8% fallecen en edad neonatal.¹

ETIOPATOGENIA

En el síndrome de Down existe una trisomía 21, algunas veces parcial o total, siempre estando afectada la banda q22.2-q22.3 y otras próximas con el oncogen ETS, la mayor parte ocurre de novo. El 95% se debe a una no disyunción del cromosoma 21 durante la meiosis, casi siempre se presenta en el óvulo y un 10% en el espermatozoide.⁵

Las traslocaciones se presentan entre los cromosomas 21 y los 13, 14, 15, 22 y mismo 21.⁵

CITOGENETICA

El Acido Desoxirribonucleico (ADN) del cuerpo humano se encuentra en los cromosomas, los cuales se encuentran dentro de las células, cada célula contiene 46 cromosomas dividido en 23 pares homólogos cada uno, dentro de los cuales 22 pares de autosomas y un par sexual XX para el sexo femenino y XY para el masculino.¹

Cada cromosoma está constituido por un centrómero, dividiéndolo en brazo largo y brazo corto. De acuerdo a la posición del centrómero se pueden dividir en 3 tipos de cromosomas:

- Metacéntricos (centrómero central)
- Submetacéntricos (levemente desplazado del centro)
- Acrocéntricos (centrómero terminal)

La técnica habitual para el estudio de los cromosomas es el cariotipo con bandas GTG, donde son ordenados de acuerdo a su tamaño y morfología en 7 grupos diferentes (de la A a la G). El tejido más usado para realizar el cariotipo es el sanguíneo, aunque ocasionalmente puede usarse otros tejidos.¹

Las anomalías cromosómicas en conjunto tienen una incidencia de aproximadamente 1/150 y se clasifican en numéricas y estructurales; y a su vez

las estructurales se dividen en balanceadas y desbalanceadas.

De las numéricas las más comunes son las aneuploidías, en las que sobra o falta un cromosoma completo. Por ejemplo en la trisomía existen 47 cromosomas y en la monosomía existen 45 cromosomas. La aneuploidía más común es la trisomía del cromosoma 21 que es el síndrome de Down.

En las anomalías cromosómicas balanceadas, no sobra ni falta material cromosómico, sólo que éstos se encuentran en sitios diferentes a los que debía estar, en cambio en las desbalanceadas hay ganancia o pérdida de material cromosómico.

La mayor parte de las alteraciones cromosómicas de tipo desbalanceadas condicionan productos que son abortados espontáneamente (50%); el porcentaje restante son pacientes que frecuentemente presentan retraso mental y alteraciones morfológicas con alto riesgo de mortalidad.¹

Citogenéticamente el síndrome de Down (T21) se puede producir por:

- Trisomía 21 libre

Pertenece al 95% de los pacientes con síndrome de Down (T21), donde existen 3 copias libres del cromosoma 21, en lugar de dos y el nivel de presentación está en función de la edad materna. Se ha visto en el 95% que el cromosoma 21 extra es de origen materno. Siendo así que el óvulo contiene 2 copias del cromosoma 21 y el tercero está dado por el espermatozoide. Mediante estudios de ADN se ha visto que alrededor del 5% de los casos el cromosoma extra está dado por el padre. Ocurre principalmente en edades maternas de 35 años o más. Algunas teorías relacionan este hallazgo de no disyunción por menor intercambio de cromátides en la meiosis. La tercera copia sería aportada por el espermatozoide.^{1,6,7} (Figura 1).

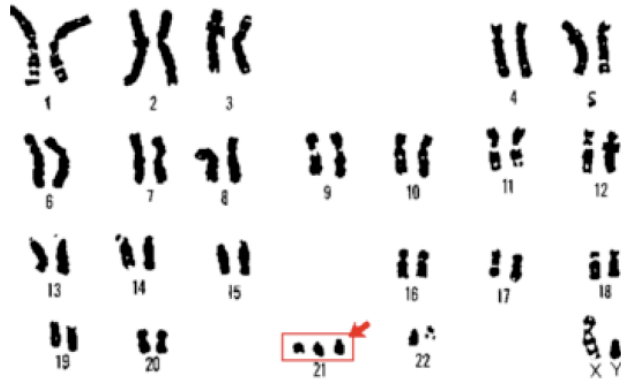


Figura 1. Cariotipo, mostrando una trisomía libre de par 21
Tomada de sld.cu

- Mosaicismo

Se presenta en el 2-4% de la población con síndrome de Down (T21) y es cuando existen 2 o más líneas celulares con diferente constitución cromosómica en un individuo. Se trata de un fenómeno postconcepcional.^{1,7}

El espectro fenotípico de estos pacientes abarca desde personas con rasgos normales hasta aquellos que presentan expresión casi completa del síndrome.¹

El cariotipo por mosaicismo de T21 se informa como 47, XX +21/46, XX (cariotipo femenino) o 47, XY+21/ 46, XY (cariotipo masculino).

Cuando se sospeche mosaicismo, se deben analizar por lo menos 100 células ya que cuando el fenotipo es casi normal, el porcentaje de células trisómicas puede ser de un 3-6%. Clínicamente pueden presentar un coeficiente intelectual mayor que los de trisomía 21 universal, con 10-20 puntos por encima del observado en los casos de trisomía 21 universal.^{1,6}

En caso de que signos fenotípicos sugieran síndrome de Down (T21) y el cariotipo resulta normal debe ampliarse el estudio para analizar la mayor cantidad de células posibles, incluir otros tejidos y/o tomar estudios por técnicas de FISH lo cuales son más específicos.¹

- Traslocación Robertsoniana

Se observa entre 2-4% de los casos con síndrome de Down (T21), ésta se origina por la fusión de dos cromosomas acrocéntricos en su centrómero con pérdida del material de sus brazos cortos, formándose un compuesto por brazos largos de los cromosomas fusionados.

Aquí una copia del cromosoma 21 está adosada a un cromosoma del grupo D o bien a uno del grupo G. La más frecuente es la *Trb (14; 21)*. No se ha encontrado asociación de esta anomalía con la edad materna. Estas traslocaciones pueden tener origen familiar o ser de “novo”.

La traslocación 21 con un cromosoma del grupo D responde a un origen familiar en el 45% de los casos, mientras que la que involucra al grupo G se observa en el 4%. Por lo anterior, siempre que se sospeche síndrome de Down (T21) se requiere cariotipo; si se detecta una anomalía cromosómica estructural, es fundamental solicitar los cariotipos parentales, para impartir el asesoramiento genético.¹

- Alteraciones estructurales diferentes a las traslocaciones.

Se presentan en casos muy raros, donde una copia extra del cromosoma 21 o parte de él se encuentran en reordenamientos cromosómicos diversos.¹

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

La expresividad del síndrome de Down (T21) es amplia, la cual difiere en gran parte, dándose por la interacción entre factores genéticos intrínsecos y extrínsecos. Algunos síntomas aparecen con la edad, otros aparecen más tardíamente siendo algunos persistentes.^{1,5}

Como ejemplo se tiene la variabilidad del coeficiente intelectual, la cual dependerá de la presencia del síndrome, así como la influencia de los padres con el coeficiente intelectual de ellos, su escolaridad y el tipo de crianza.¹

Hablando fenotípicamente los signos más comunes encontrados en este síndrome son:

- *Facies*: con cara aplanada (90%) y redondeada, cuello corto, epicanto, estrabismo, nariz pequeña, pestañas escasas, boca pequeña, labios gruesos, pabellones auriculares micróticos, de baja implantación y más posteriores, conductos auditivos externos estrechos, macroglosia y microdontia. (Figura 2).
- *Cabeza y cuello*: braquicefalia, microcefalia variable, fontanela grande y con cierre tardío, cuello corto con pliegues en nuca, aplanamiento occipital.
- *Extremidades*: reflejo de moro débil (85%), hipotonía, hiperlaxitud articular, displasia de cadera (70%), clinodactilia del quinto dedo (60%), pliegue palmar único (45%).^{2,5,10}

Cuentan con hipoplasia medifacial que se caracteriza con malformación de trompa de Eustaquio, paladar corto, macroglosia, hipertrofia amigdalina, estrechamiento de orofaringe y nasofaringe.²



Figura 2. Facies de un paciente con síndrome de Down.
Tomada de sld.cu

Crecimiento

El desarrollo en este tipo de pacientes es más lento, por lo que sus medidas antropométricas deben ser comparadas con estándares específicos para niños con síndrome de Down (T21). En comparación con niños normales en ellos su promedio de estatura en 2-3 cm. menor y el peso 400 gr. menor.

Las madres requieren un apoyo para la lactación. Cursan con hipotonía desde el nacimiento hasta su infancia.¹⁰

Su circunferencia craneal a su nacimiento es menor o igual a 32 cm. en un 40% de los casos. La estatura promedio en estos pacientes es 1.51 cm. para hombres y 1.41 cm. para mujeres.^{1,6}

Neurodesarrollo y aspecto cognitivo

Estos niños muestran un rango de coeficiente intelectual entre 25-75. A los 5 años de edad su coeficiente es alrededor de 50. Un promedio entre los jóvenes adultos con síndrome de Down (T21) es de 40 a 45. Otra alteración es la hipotonía de origen central, afectando el aspecto motor y el lenguaje. Se ha observado que el área del lenguaje es la más afectada.^{1,6}

Las convulsiones están presentes en 5-10% de todos los pacientes, los espasmos infantiles son el tipo de convulsión más frecuente de aparición temprana y las convulsiones tónico-clónicas están presentes en infantes de mayor edad.⁸

Anomalías en el electroencefalograma se evidencian en aproximadamente 21% de los niños, con asincronía, actividad difusa lenta y actividad difusa local.¹

Alteraciones estructurales del sistema nervioso central.

Se ha observado disminución del peso global del cerebro, cerebelo y núcleos basales. Con diferentes alteraciones en vía auditiva, en aspectos vasomotores y en la habilidad para diferenciar entre símbolos y lenguaje.

Problemas conductuales frecuentes son déficit de atención, hiperactividad, autismo, depresión, demencia, manía de comienzo tardío y enfermedad de Alzheimer.¹

Alteraciones cardiovasculares

Del 40-60% presentan una cardiopatía congénita, las más frecuentes son las que involucran los defectos del tabique auriculoventricular (50%), siendo, de éstas, las más frecuentes, canal auriculo-ventricular seguidos de la comunicación interventricular perimembranosa, comunicación interauricular, ductus arterioso (7%) y tetralogía de Fallot (4%). Los defectos septales auriculoventriculares representan un 45 % de los casos y cuando este es completo se le asocia a hipertensión pulmonar. También debe ser manejado con antibióticos de profilaxis para evitar una endocarditis bacterial. Por lo que se sugiere realizar a todo niño con síndrome de Down (T21) un ecocardiograma para su estudio.^{1,6,8,10}

Alteraciones ortopédicas

Estos niños cuentan con displasias esqueléticas, laxitud ligamentosa predisponiendo padecimientos como escoliosis, inestabilidad de la rótula, subluxación o luxación de la cadera, pie plano y metatarso varo. La subluxación atlantoaxoidea aparece en el 10-20% de los menores de 21 años donde se recomienda una valoración minuciosa de la columna vertebral para evitar algún daño a ese nivel. También presentan dos puntos de osificación en el manubrio del esternón y ausencia de la doceava costilla.^{1,5,6,10}

Alteraciones Oftalmológicas

Cataratas congénitas en el 13% y adquiridas en el 50%, estrabismo 45%, nistagmo congénito 35%, blefaritis 30%, obstrucción del conducto nasolacrimal 20%, glaucoma, keratocono, manchas de Brushfield en iris y alteraciones en la refracción que se presenta en el 70% de los casos, predominando la miopía.^{1,5,10}

Alteraciones Gastrointestinales

Estas se presentan en el 10-18% siendo principalmente malformaciones obstructivas, la atresia en un 3-5% o estenosis duodenal, estenosis pilórica, fístula traqueoesofágica, páncreas anular, enfermedad de Hirschprung, onfalocele, megacolon y ano imperforado. También se ve con mucha frecuencia la constipación. Se ha reportado también enfermedad celiaca en un 4-7% de los casos.^{1,6,10}

Alteraciones Endocrinológicas

El hipotiroidismo se ve muy frecuentemente y su prevalencia aumenta con la edad, se presenta en un 16-20%. También presentan infertilidad en los varones y una hipofertilidad las mujeres, menopausia y andropausia adelantadas. Algunos cursan con diabetes mellitus.

Presencia de hipotiroidismo congénito, hipotiroidismo primario, tiroiditis autoinmune e hipertirotoxinemia, entidades que van aumentando en frecuencia con la edad. Por lo que se recomienda realizar pruebas tiroideas TSH y T4 libre al nacimiento y posteriormente cada año.^{1,5,7}

Alteraciones metabólicas

Se puede encontrar: obesidad, hiperlipoproteinemia, hiperuricemia, hipocolinérgica (sensibilidad a la atropina), tienen un mayor requerimiento de ácido fólico y vitamina B6, deficiencia de zinc y selenio, anomalías del triptófano.^{1,5}

Aspecto hematológico

Es muy frecuente la policitemia en los recién nacidos, también presentan reacciones leucemoides de los cuales el 30% desarrollará leucemias. La incidencia de leucemia es mayor en comparación con niños sanos, teniendo un riesgo 10-20 veces más alto. Tienden a presentar mielopoyesis anormal transitoria, también llamada leucemia transitoria, con recuentos de células blancas muy por encima de los normales, y presencia de blastos, hallazgos que

generalmente desaparecen sin tratamiento en semanas o meses. Las reacciones leucemoides transitorias se han descrito frecuentemente en el período neonatal cuyo fenotipo se ha encontrado en el brazo largo proximal del cromosoma 21.^{1,7,10}

Alteraciones Dermatológicas

Se ha reportado hiperqueratosis palmoplantar 40.8%, xerosis 9.8%, dermatitis seborreica 30.9%, cutis marmorata, dermatitis atópica, ictiosis. Se recomienda una buena higiene ya que es importante para prevenir una foliculitis bacteriana o alguna infección micótica.^{1,10}

Alteraciones Odontológicas

Las más frecuentes son retardo de la erupción dentaria temporal y permanente en el 75%, hipodontia y anodoncia, erupción dentaria irregular, una incidencia alta en enfermedad periodontal, mala oclusión y bruxismo.¹

Aspectos Audiológicos

Los trastornos auditivos son muy frecuentes en los pacientes con síndrome de Down (T21) teniéndolos entre un 63-90% de los mismos. Se ha visto que un 50% de los niños tienen alguna pérdida auditiva de tipo conductivo, neurosensorial o mixta, pero siendo la más frecuente la tipo conductivo. En estudios recientes se ha visto que en niños de 2 meses a 3 años un 34% tienen audición normal, un 28% tienen sordera unilateral y un 38% sordera bilateral.

La principal causa de la pérdida auditiva de tipo conductivo es causada por infecciones de vías respiratorias superiores, malformación de cadena osicular, aumento en la viscosidad del cerumen teniendo impactaciones del mismo, otitis media aguda y serosa, estenosis del conducto auditivo externo o presencia de tejido mesenquimal en caja timpánica. Las pérdidas auditivas de tipo sensorial se van a presentar de forma más común en la edad adulta y muchas veces su etiología es la presbiacusia.^{1,12}

Por consiguiente con estas pérdidas auditivas existe una alteración en la adquisición y elaboración del lenguaje en este tipo de pacientes, por lo que es de suma importancia una valoración auditiva desde el nacimiento en adelante, recomendándose una valoración anual.^{1,2,7,10}

Dentro de las alteraciones estructurales del oído medio que se han encontrado en pacientes con síndrome de Down (T21) es la malformación de la cadena osicular en un 10% de ellos.¹³

En las displasias de oído interno, estas alteraciones deben sospecharse cuando existe una pérdida auditiva después de erradicar la patología de oído medio, es menos frecuente que la presenten en comparación con anomalías en oído externo y medio.³

Dentro de las principales alteraciones que presentan los pacientes en oído interno es malformación de Mondini, hipoplasia de cóclea así como de modiolos, alteraciones en el VIII par craneal siendo este mucho más pequeño. El conducto auditivo interno más estrecho también en ocasiones presentando duplicación del mismo, canal semicircular lateral hipoplásico. También se observa una dilatación en ámpula de canal semicircular posterior y superior. El saco endolinfático más largo, así como el vestíbulo hipoplásico^{3,12}

Los pacientes con síndrome de Down, presentan muchas alteraciones audiológicas y dentro de ellas es que tienen alteraciones en los procesos centrales de la audición, con alteraciones en la discriminación del habla.^{14,15}

ANATOMIA Y FISILOGIA DEL OÍDO

El oído se encuentra dentro del hueso temporal y se divide en tres partes bien diferenciadas.^{21,22,23,24,25}

OÍDO EXTERNO

Interviene en la localización de la fuente sonora y amplificación del sonido. Esta formado por el pabellón auricular, que es una estructura cartilaginosa, rodeada de piel, y el conducto auditivo externo, que es una estructura tubular que se introduce en el hueso temporal y que esta cerrada en su extremo interno por la membrana timpánica, tiene una longitud aproximada de 2.5cm, su epitelio contiene glándulas productoras de cerumen que tiene la función de defensa.^{20,21,22,23,24,25}

OÍDO MEDIO

Sus funciones son: transmitir los movimientos vibratorios del tímpano al oído interno, adecuar la adaptación del paso del estímulo entre dos medios de densidad diferente (aire del oído externo a liquido del oído interno) y limitar el exceso de energía incidente mediante reflejo estapedial. Esta formado por una cavidad tallada dentro del hueso temporal (caja timpánica), que contiene una cadena de huesecillos (martillo, yunque y estribo) y una comunicación entre el oído medio y la faringe, llamada trompa de Eustaquio. Entre el oído medio y el conducto auditivo externo se extiende la membrana timpánica.^{20,21,22,23,24,25}

OÍDO INTERNO

Es receptora periférica para la audición y el equilibrio. Por su complejidad recibe el nombre de laberinto. El laberinto óseo contiene en su interior al laberinto membranoso.^{21,22,24}(Figura 3)

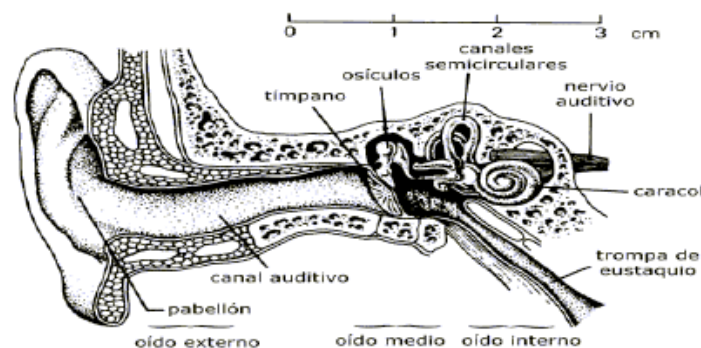


Figura 3 . Anatomía de oído
Michael M. Paparella. Tratado de otorrinolaringología. 2ª Edición. Panamericana, 1990

Las estructuras que intervienen en la audición están contenidas en el laberinto membranoso. La cóclea se encuentra dispuesta a manera de espiral dando dos vueltas y media. Posee tres compartimientos en su interior: rampa vestibular, rampa timpánica (perilinf) y conducto coclear (endolinf). El conducto coclear se forma por los límites que establece la membrana de Reissner y la membrana basilar sobre la cual descansa el órgano de Corti.^{20,21,21,24}

Cuando el estímulo llega al oído medio hace vibrar al martillo, yunque y estribo, este último está unido a la ventana oval y actúa como pistón que transmite una onda de presión hacia la rampa vestibular lo cual hace vibrar a la membrana basilar y por lo tanto al órgano de Corti.

En el órgano de Corti hay dos tipos de células pilosas: externas e internas, las cuales se sitúan a ambos lados del túnel de Corti. Por fuera existen tres hileras de células ciliadas externas (CCE) aproximadamente existen 13,400 y por dentro una sola hilera, las células ciliadas internas (CCI) aproximadamente en número de 3,400 para cada oído.(Figura 4). En la parte inferior de ellas hay vesículas con neurotransmisores que son liberadas hacia las prolongaciones nerviosas adyacentes, mecanismo por el cual la información recibida en el oído es enviada a los centros auditivos corticales (vía aferente). Aunque también hay una vía que va desde los centros auditivos corticales hacia el oído (vía eferente).^{20,22,23,24,12}

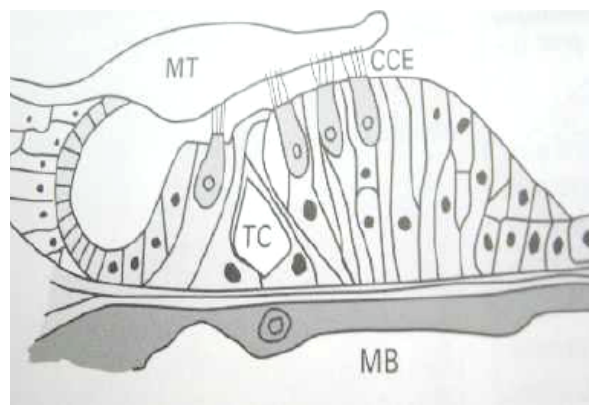


Figura 4. Órgano de Corti
MT membrana tectoria, CCE células ciliadas externas, TC túnel de Corti, MB membrana basal.
Victor Goodhill. El oído enfermedades, sordera y vértigo. Salvat editores. 1986

GENERALIDADES DE LA HIPOACUSIA

Es la ausencia o deficiencia de la capacidad para oír en diversos grados. Esta limitación se puede dar desde el nacimiento o adquirirse a lo largo de la vida. Los trastornos auditivos son un problema de salud colectivo.^{20,26,27}

CLASIFICACIÓN

Según parte del oído afectada

- Conductiva: falla en la audición debido a una interrupción en la transmisión del sonido hacia un oído medio anormal.
- Neurosensorial: hipoacusia debido a una alteración a nivel coclear (sensorial) o a nivel del octavo par craneal “vestíbulo-coclear”.
- Mixta: hipoacusia con componentes tanto conductivos (patología de oído medio) como sensorial (coclear o VIII par craneal).

Según la causa

- a) Hereditarias genéticas: constituyen el 95% de los casos
 - Recesivas: los padres son portadores de la enfermedad pero no son hipoacúsicos representan el 75%.
 - Dominantes constituyen el 20% de las hipoacusias; uno de los padres es portador del gen afectado y es hipoacúsico.
 - Ligada al cromosoma X el 5%
 - Mitocondrial 1%
- b) Adquiridas: representan el 25% de los casos
 - Prenatales: enfermedades de la madre durante el embarazo pueden ser causa de hipoacusia en el niño, entre las más graves nos encontramos con la rubeola materna, infección por citomegalovirus, herpes, toxoplasmosis, varicela, alcoholismo, etc.

- Neonatales: traumatismos durante el parto, anoxia neonatal, prematuridad, ictericia.
 - Posnatales: otitis y sus secuelas, fracturas del peñasco, afecciones de oído interno y nervio auditivo, ototoxicidad por drogas, meningitis y encefalitis, tumores, etc.
- c) Etiología incierta representan el 25% de los casos.²²

Según grado de intensidad

Se dividen en superficial cuando el umbral de audición se encuentra de 25 a 40 dB, media de 41 a 60 dB, severa de 61 a 80 dB y profunda debajo de 80 dB. Para medir estos grados de hipoacusia se utiliza la audiometría tonal. (Figura 5)

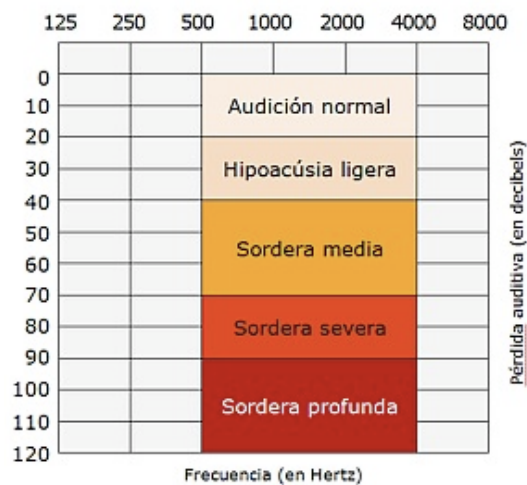


Figura 5. Grados de hipoacusia
Tomada de sid.cu

En la infancia muchos casos de hipoacusia pueden evolucionar a la mejoría o incluso a su curación, aunque la mayor parte de los trastornos auditivos en niños menores de 3 años contribuyen a formar el sedimento del gran síndrome auditivo, constituyéndose en casos permanentes o crónicos.^{20,26,27}

La etiología de trastornos auditivos incluyen: hereditarias o congénitas, malformaciones, infecciones durante el embarazo, otras infecciones, complicaciones durante el periodo perinatal, otitis media, ruido, trauma, tumores, enfermedad cerebro-vascular, envejecimientos, drogas ototóxicas y otras.^{20,26,21,22,27}

En niños la detección de hipoacusia debe realizarse de manera intencionada en todos los menores de 3 meses , con objeto de iniciar una terapia de estimulación auditiva temprana.^{20,26,28,27,29}

La forma de detectar trastornos auditivos es con base en el grado de pérdida auditiva reflejada en el audiograma. Sus categorías son pronósticas para la adquisición del lenguaje en recién nacidos con hipoacusia.^{20,26}

Los niños con hipoacusia leve, media o severa diagnosticados con oportunidad pueden desarrollar el habla con auxiliares auditivos y terapias específicas, en tanto que personas con hipoacusia profunda no se benefician con el uso de auxiliares auditivos, requiriendo adiestramiento multisensorial, lenguaje de señas y lectura labio-facial.^{20,26,27,28}

La audición, junto con otros sentidos contribuye como vía aferente para que el sistema nervioso del individuo organice, analice y sintetice, el estímulo auditivo para elaborar la respuesta adecuada mediante las vías eferentes (habla, movimiento corporal, etc.) dependiendo de la causa que determine la hipoacusia y otros factores como la edad en que se inicie el déficit auditivo, el grado de audición o si es unilateral o bilateral afectara en menor o mayor grado la comunicación humana, y por tanto, la calidad de vida de la persona afectada.^{20,26,27}

- OTITIS MEDIA SEROSA

Es una patología frecuente principalmente en edad infantil, y en el síndrome de Down (T21), consiste en presencia de líquido mucoso o seroso en oído medio, sin signos de infección aguda y la manera de manifestarse es con pérdida auditiva o plenitud ótica, su diagnóstico es clínico y por medio del estudio de impedanciometría.⁽¹⁶⁾

La etiopatogenia en la actualidad sigue siendo un tema controversial, la forma clásica para su génesis es la disfunción de la trompa de Eustaquio, de modo que no permite realizar la limpieza de las secreciones mucosas de la faringe permitiendo su acumulación en oído medio y posteriormente desencadenar una otitis media aguda.

También se ha postulado que la otitis media serosa surge a partir de un cuadro inflamatorio originado inicialmente en la mucosa de la caja timpánica, siendo este el responsable del exudado observado y no una obstrucción tubárica inicial.

En más del 60% de los pacientes con síndrome de Down se ha observado secreción seromucosa en el oído medio en la población infantil. Su elevada incidencia se debe a la disfunción de la musculatura periestafilina causando una disfunción de la trompa de Eustaquio, así como también al aumento de la secreción serosa.^{13,17}

En pacientes adultos la presencia de secreción seromucosa desciende en un 15%, teniendo una evolución hacia la mejoría conforme pasan los años.¹³

- OTOTUBARITIS

La disfunción de la trompa de Eustaquio es la causa mas frecuente de otitis media serosa, caracterizada en los niños por obstrucción del oído medio. Esto provoca fluctuaciones auditivas, otalgia y puede llevar a complicaciones como otitis media aguda o crónica. En los pacientes con alguna malformación craneofacial o

alteraciones en la dinámica de la deglución, esta patología se puede incrementar.^{18,19}

La trompa de Eustaquio se abre en el espacio anterior del oído medio y conecta esta estructura con la nasofaringe. Mide unos 17 a 18 mm de longitud al nacer y alcanza 35 a 36 mm en el adulto, de modo que se alarga al doble desde el nacimiento hasta la madurez, en el neonato la trompa es horizontal, pero a medida que crece, se inclina hasta formar un ángulo de 45° con la horizontal. La trompa de Eustaquio se puede dividir en un tercio óseo y dos tercios cartilagosos. La unión de los dos segmentos, es el istmo, es muy estrecho, abre y cierra la trompa a modo de una válvula unidireccional.¹⁹

La trompa de Eustaquio está regida por los músculos periestafilinos externo e interno. La acción sinérgica de estos dos músculos acortan a la trompa y aumenta su diámetro durante la deglución, llanto, bostezo o estornudo.¹⁹

La trompa de Eustaquio normal tiene muchas funciones importantes para el buen funcionamiento del oído medio:

1. Ventilación del oído medio, que permite el equilibrio de la presión del aire del oído con la presión atmosférica.
2. Protección del oído de las secreciones nasofaríngeas: la trompa de Eustaquio normal casi siempre se mantiene cerrada, lo que impide el flujo retrógrado de secreciones y bacterias al oído medio y protege de los cambios de las presiones nasofaríngeas relacionadas con la respiración, la tos, la deglución, olfateo y al sonarse la nariz.
3. Drenaje en la nasofaringe de las secreciones del oído medio: la capa mucociliar moviliza continuamente secreciones del oído medio hacia la nasofaringe.

La interferencia con una o más de estas funciones puede potencialmente hacer impacto en la función del oído y las estructuras adyacentes. La función anormal de la trompa de Eustaquio parece ser uno de los factores más importantes en la patogenia de las enfermedades del oído medio.¹⁹

La trompa de Eustaquio puede ser obstruida por varios mecanismos:

- Intrínsecos (inflamación infecciosa y alérgica)
- Extrínsecos (hipertrofia adenoidea, tumor nasofaríngeo)
- Funcionales: Función deficiente del músculo tensor del velo del paladar.¹⁹

La obstrucción funcional es frecuente en lactantes y niños pequeños debido a que la cantidad de cartílago que sostiene la tuba y la rigidez del mismo, son inferiores a las que existen en niños mayores y adultos, lo que incrementa la distensibilidad de la misma. En adultos la trompa de Eustaquio forma un ángulo de 45 grados, en los lactantes es de tan solo 10 grados, lo que hace más difícil el drenaje por gravedad.^{18,19}

Los principales tipos de función anormal de la trompa de Eustaquio que pueden causar otitis media parecen ser la obstrucción, la permeabilidad anormal o ambas cosas.¹⁸

AUDIOMETRÍA TONAL

Es un procedimiento estándar comúnmente utilizado para describir la sensibilidad auditiva, que junto con la vía ósea provee de una herramienta fundamental para el diagnóstico audiológico, pues es un componente importante de los procedimientos diagnósticos, en la evaluación de los auxiliares auditivos y en la planeación de la rehabilitación.

Consiste en pasar al paciente sonidos puros (que solo se pueden reproducir a través del audiómetro o de los diapasones), estos van de frecuencias bajas de 125 Hz hasta 8 KHz es un estudio subjetivo, ya que el estudio se hace con la

participación y entendimiento del paciente, permitiéndonos identificar el umbral de audición en el mismo.

La forma en que se realiza es que el paciente presionara un botón cuando detecte el sonido, corroborándose en tres ocasiones, otra manera en la que se puede hacer es que el paciente alce su mano o condicionándose por medio del juego, esto es principalmente en niños o pacientes donde su nivel de entendimiento no es bueno. Esto nos permitirá conocer si existe algún grado de hipoacusia, y si ésta es sensorial o conductiva.^{30,22}

Para la determinación del umbral auditivo debemos tomar en cuenta factores extrínsecos (temperatura, humedad, luz, y ruido ambiental) e intrínsecos (motivación, inteligencia, atención, y la captación de las instrucciones, así como sonidos del organismo) que producen variabilidad en éste.

Todos los umbrales de audición deben ser registrados en el audiograma (figura), un gráfico que representa en el eje vertical la intensidad en dB y en el eje horizontal a la frecuencia en Hertz. (en intervalos de octavas). Los decibeles generalmente van desde el 0 audiométrico hasta los 120 dB, mientras que las frecuencias van desde 125 Hz. hasta 8000 Hz. (Figura 6).

Este mismo procedimiento se realiza para la audiometría por conducción ósea, la diferencia está en que el estímulo sonoro es presentado a través de un vibrador que es colocado en la mastoides del paciente. Conocer los umbrales auditivos óseos es importante para determinar, en caso de hipoacusia, si el impedimento se ubica en el oído externo, medio o interno.^{22,30}

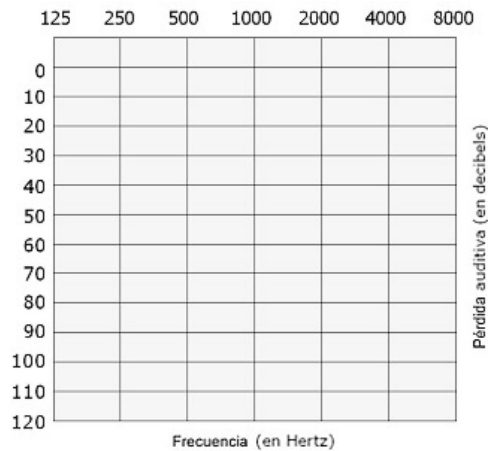


Figura 6. Audiograma
Tomada de slid.cu

Los umbrales de audición en cada frecuencia son representados por una “X” de color azul para el oído izquierdo, y con un “O” de color rojo para el oído derecho, mientras que para la audiometría por conducción ósea se mantiene el color para cada oído cambiando la simbología: “>” para el oído izquierdo, “<” para el oído derecho”.³⁰

Además de los umbrales auditivos aéreos y óseos, otra medida importante que puede calcularse a través de los umbrales obtenidos de la audiometría por conducción aérea es el promedio tonal puro (PTP), el cual corresponde al promedio de los umbrales en las frecuencias 500, 1000 y 2000 Hz. Estas frecuencias son conocidas como las frecuencias del habla (o umbral del habla), debido a que el 70% de la energía tanto de las vocales como de las consonantes se concentra en esta región.^{22,30}

LOGOAUDIOMETRÍA

Es la prueba audiológica que valora la discriminación del lenguaje. Por lo que es importante para valorar la capacidad de la persona para entender el habla y valorar el grado de discapacidad producida por una hipoacusia.

Es un estudio que consiste en que el paciente repita una serie de monosílabos que escuchará por los auriculares, lo cual nos determina los umbrales de voz,

palabra, máxima inteligibilidad y máxima discriminación, que corroborará nuestro estudio audiométrico.³⁰

En este tipo de estudio se busca la captación y la discriminación del oído para el lenguaje, estableciendo el porcentaje de palabras entendidas correctamente con la intensidad necesaria. Se recomienda evaluar primero el oído que tenga mejor audición.³¹

Actualmente la relación entre la media tonal en las frecuencias 500, 1000 y 2000 Hz (llamadas frecuencias conversacionales o del habla) y la intensidad a la que se percibe el lenguaje, están universalmente aceptadas.³¹

Los resultados del estudio se anotan sobre un eje de coordenadas; en las ordenadas se anotan los porcentajes y en las abscisas las intensidades.³⁰ (Figura 7)

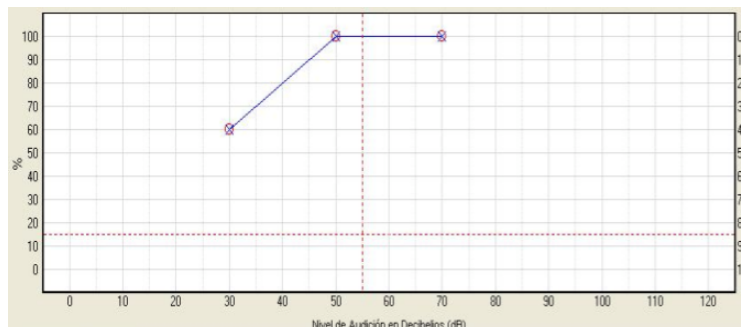


Figura 7. Logaudiometría audición normal (Ayla Fernández)

IMPEDANCIOMETRÍA

Es un conjunto de pruebas audiológicas las cuales están constituidas de la timpanometría, reflejos estapediales ipsilaterales y contralaterales.

Timpanometría

Es el procedimiento por el cual se pueden determinar los cambios de complianza, es decir, admitancia, de la membrana timpánica y de la cadena osicular por la

variada presión del aire en el conducto auditivo externo. La presión de aire en el oído medio varía entre +50 y -50 mm de agua o daPa (pascales). La impedancia acústica es la resistencia al movimiento vibratorio de la membrana del tímpano y la cadena osicular cuando el sonido impacta sobre estas estructuras, la cual es medida en términos de complacencia. El rango normal de ésta se encuentra entre 0.5 cm³ y 1.50 cm³ o ml en adultos y en niños de 0.3 cm³ y 1.3 cm³.^{32,33}

Existe una relación inversa entre la cantidad de energía que absorbe la membrana timpánica y la que refleja. Cuanto más tensa esté la membrana timpánica más energía es repelida; al contrario, cuanto más flácida más energía absorbe. El valor de esta relación puede variar aún en oídos normales, ya que depende de varios factores como neumatización de oído medio y la elasticidad de la membrana timpánica. En oídos patológicos la resistencia es notable por ejemplo en otitis medias secretorias.

Con el estudio de la timpanometría podemos valorar la funcionalidad y presión del oído medio, la eficacia en la transmisión del sonido, obtener el volumen aproximado del conducto auditivo y conocer la funcionalidad de la trompa de Eustaquio.³²

Los tipos de timpanogramas obtenidos con tonos de 226Hz se clasifican en cinco tipos, según Liden y Jerger: (Figura 8)

- *Timpanograma A*: característico de una función normal en el oído medio. La admitancia pico cercana a 0 daPa o 0mm de agua, concuerda con un funcionamiento normal de la trompa de Eustaquio.
- *Timpanograma As*: es similar al tipo A excepto en su amplitud máxima, o admitancia estática, en la que se encuentra reducido, fenómeno típico de rigidez anormal en el oído medio.

- *Timpanograma Ad*: presenta una morfología timpanométrica y presión en oído medio normales, pero la admitancia pico es anormalmente alta. Se presenta en discontinuidad oscicular o patología del tímpano como en las membranas neoformadas o placas de timpanoesclerosis.
- *Timpanograma B*: es de morfología plana, característica de líquido en oído medio, perforación de membrana timpánica, permeabilidad de un tubo para igualar presiones o cerumen impactado.
- *Timpanograma C*: se caracteriza por un pico a presiones muy negativas, típicamente -150 daPa. Un pico negativo en el timpanograma sugiere presión negativa similar en el oído medio, ya que la transferencia máxima de energía acústica sucede cuando hay una presión diferencial de 0 a lo largo de la membrana timpánica.^{32,34}

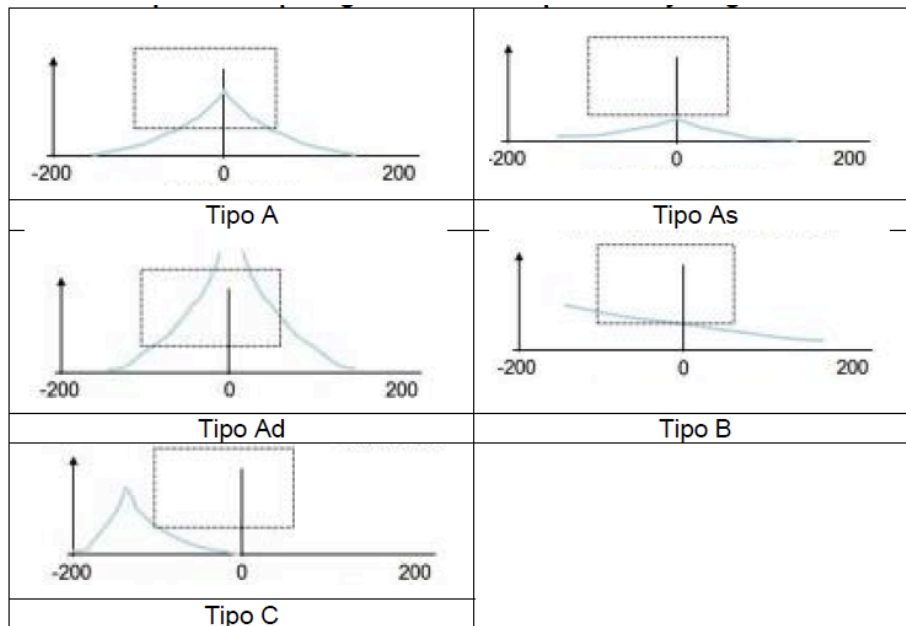


Figura 8. Tipos de timpanograma descritos por Liden y Jerger
Tomado de ncbi.nlm.nih.gov

Reflejo acústico estapedial

Se registra como un cambio en la admitancia acústica del oído, que se observa durante la contracción del músculo del estribo. La contracción de éste músculo se registra ante un estímulo sonoro que tenga una intensidad entre 70 y 80dB o hasta de 95dB, siendo esta contracción total y bilateral, por lo tanto, una hipoacusia leve puede bastar para elevar el umbral reflejo mas allá de la capacidad del sistema de medición de admitancia acústica. La patología de oído medio puede reducir la admitancia acústica del oído hasta el grado de que pueda resultar imposible identificar el efecto de la contracción del músculo del estribo. Normalmente el reflejo estapedial se desencadena cuando la intensidad del sonido está entre 70 a 90dB sobre umbral del paciente.^{32,33}

Cuando los reflejos estapediales se desencadenan entre 75 y 95 dB HL en 500, 1000 y 2000 Hz se confirma la existencia de una vía intacta entre las células pilosas internas de la cóclea, las fibras nerviosas primarias, el tallo cerebral, el cuerpo olivococlear y el nervio facial.³³

III. METODOLOGÍA

III.I PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son los hallazgos audiológicos a través de los estudios de audiometría, logaudiometría, timpanometría y reflejos estapediales en los pacientes con síndrome de Down (T21) estudiados en el Instituto Nacional de Rehabilitación?

III.II JUSTIFICACIÓN

El síndrome de Down (T21) es un síndrome genético muy frecuente, en el que puede encontrarse hipoacusia. Los aspectos anatómicos del oído en estos pacientes, altera de manera importante el funcionamiento adecuado en el oído medio, lo que podría dar como resultado pérdidas auditivas secundarias que pudieran afectar su desarrollo.

La detección de desórdenes de la audición en estos niños es muy importante, ya que la propia audición es crucial para el desarrollo de lenguaje, que secundario al retraso mental con el que cursan ya de primera instancia se encuentra afectada la memoria fonológica y comprensión semántica, que se acentúa más al no tener un vocabulario receptivo adecuado, por lo cual es importante detectar de manera oportuna umbrales auditivos y vigilar patologías agregadas que pudieran presentarse y así poder ofrecer un tratamiento adecuado y la terapia auditiva necesaria para su rehabilitación y una mejor calidad de vida. En México la frecuencia de presentación es de uno de cada 650 nacidos vivos. El riesgo de recurrencia es del 1% en la población general.

III.III OBJETIVOS

Objetivo general

Determinar umbrales auditivos en pacientes con síndrome de Down (T21) mediante audiometría y logaudiometría, así como el funcionamiento de oído medio mediante timpanometría y reflejos estapediales.

Objetivos específicos

- Determinar los umbrales auditivos en pacientes con síndrome de Down (T21) mediante audiometría tonal y verbal.
- Determinar el funcionamiento del oído medio a través de timpanometría
- Determinar la presencia o ausencia de los reflejos estapediales.

Objetivos secundarios

- Describir las características fenotípicas encontradas en los pacientes.
- Análisis de edad materna a la concepción

III.IV MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño

Estudio Prospectivo, Descriptivo y Observacional.

Población

Pacientes enviados de la Fundación John Langdon Down con diagnóstico de síndrome de Down (T21), del periodo comprendido entre Agosto del 2010 a Febrero del 2011.

Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Pacientes de la Fundación John Langdon Down con diagnóstico de síndrome de Down (T21).
- Pacientes de ambos sexos.
- Pacientes de todas las edades.
- Con conductos auditivos externos permeables.
- Firma de consentimiento informado. (Anexo 1)

Criterios de exclusión

- Cuadro infeccioso agudo de vías aéreas superiores.
- Antecedente de cirugía otológica.
- Presencia de atresia de conductos auditivos externos.

Criterios de eliminación

- Pacientes que no concluyeron los estudios

- Retiro de consentimiento informado

Variables

A. Dependientes

- Grados de hipoacusia.
- Audiometría y logaudiometría.
- Timpanometría.
- Reflejos estapediales.

B. Independientes.

- Presencia de síndrome de Down (T21).

C. Otras variables.

- Edad
- Sexo
- Edad materna a la concepción

Definición

A) Conceptual

- Síndrome de Down (T21)

Anomalía congénita caracterizada por distintos grados de retraso mental y múltiples defectos físicos. Es la anomalía cromosómica más frecuente de síndrome generalizado. Y en cuyo cariotipo existe la presencia de un cromosoma 21 supernumerario (tres 21) .

- Edad

Tiempo de existencia desde el nacimiento.

- Sexo

Características biológicas que definen a un ser humano como hombre o mujer.

- Hipoacusia

Pérdida de la capacidad auditiva uni o bilateral, que se traduce en umbrales de audición mayor de 20 decibeles (dB).

- Edad Materna

Tiempo de años cumplidos al momento de la concepción.

- Audiometría

Es un estudio fundamental de la audición que manifiesta la sensibilidad auditiva en función de una serie de frecuencias que va desde los 125 Hz hasta los 8000 Hz.

- Logaudiometría

Es la determinación cuantitativa de la capacidad de un oyente para reconocer sonidos del habla.

- Timpanometría

Es una prueba desarrollada para evaluar la movilidad de la membrana timpánica durante la variación de presión del aire.

- Reflejos estapediales

Contracción del músculo del estribo consecuente a un estímulo auditivo

B) Operativas

- Síndrome de Down

Características clínicas y estudio cromosómico

- Edad

Diferencia entre la fecha actual y la de nacimiento del paciente.

- Sexo

Se evalúa mediante la observación de los caracteres fenotípicos del sujeto.

- Hipoacusia

Obtenida mediante la audiometría.

- Edad materna:

Se obtiene mediante la resta de la edad del paciente a la actual de la madre, menos 9 meses.

- Audiometría

Se registra en un audiograma donde se pasan sonidos puros a las frecuencias de 125 a 8000 Hz. a intensidades variadas. (Anexo 3)

- Logaudiometría

Se realiza como una audiometría, se coloca al paciente en una cámara sonoamortiguadora haciéndole comprender que debe repetir las palabras que se le van a ir pasando a través de los audífonos. (Anexo 4)

- Timpanometría

Se inserta la punta de una sonda en el conducto auditivo externo, obteniendo un sello hermético, posteriormente se aplica una presión. (Anexo 5)

- Reflejo estapedial

Obtenido a través de la variación de la impedancia que ocurre como consecuencia de la contracción del músculo del estribo ante estímulos sonoros. (Anexo 5)

Tamaño de muestra

Todos los pacientes referidos de la fundación John Langdon Down con diagnóstico de trisomía 21, del periodo comprendido entre agosto del 2010 a febrero del 2011.

Análisis estadístico

Se realizará estadística descriptiva media, moda mediana y desviaciones estándar.

Consideraciones éticas

No se trata de estudios invasivos, sin embargo se entregó carta de consentimiento informado (Anexo 1). La información obtenida se manejó de manera confidencial y únicamente se utilizó para fines de la presente investigación.

Recursos humanos

- Dra. Ayla Cecilia Fernández Córdoba. Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatría del Instituto Nacional de Rehabilitación.
- Dra. Diana Judith Gutiérrez Tinajero. Médico especialista en Audiología, Foniatría y Comunicación humana, adscrito al servicio de audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación.
- Dra. y M. en C. María de la Luz Arenas Sordo. Médico especialista en Genética Médica adscrito al Servicio de Genética del Instituto Nacional de Rehabilitación.

Recursos financieros

Estudios auspiciados por el Instituto Nacional de Rehabilitación.

Recursos materiales

- Infraestructura del servicio de audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación
- Consumibles de papelería
- Otoscopio Welch Allyn
- Equipo de audiómetro Orbiter 922, versión 2, marca Madsen Electronics y cámara sonoamortiguada modelo Acoustic Systems.
- Cd para logaudiometría y reproductor de CD calibrado.
- Equipo de Impedanciometría modelo Zodiac 901, marca Madsen.

Procedimiento

1. Se realizó un convenio con la fundación John Langdon Down para el envío de los pacientes al Instituto Nacional de Rehabilitación.
2. Los pacientes fueron citados un día, de lunes a viernes, para su valoración audiológica. Se revisaron en promedio 2 pacientes por día.
3. Explicación a los responsables de los pacientes y firma del consentimiento informado. (Anexo 1)
4. Elaboración de la historia clínica completa. (Anexo 2)
5. Exploración física completa.
6. A los pacientes con presencia de cerumen en el conducto auditivo externo se les realizó limpieza por medio de lavado mecánico o extracción con cucharilla.

7. Realización de la audiometría tonal por vía aérea únicamente, por dificultad en el entendimiento por parte de los pacientes para la vía ósea. (Anexo 3)
8. Obtención de la logaudiometría. (Anexo 4)
9. Realización de la timpanometría y reflejos estapediales (Anexo 5).
10. Análisis de los datos.

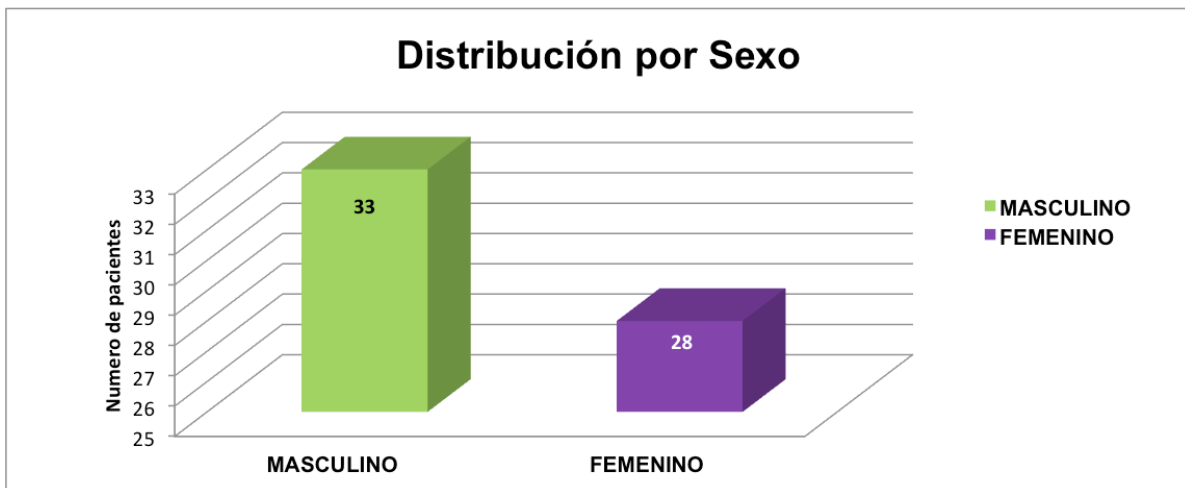
IV. RESULTADOS

Fueron evaluados 94 pacientes de la Fundación John Langdon Down, en el servicio de Audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación. Se eliminaron 33 pacientes ya que no concluyeron sus valoraciones. La muestra final fue de 61 pacientes.

Los cariotipos realizados en nuestros pacientes correspondieron en un 98% a trisomía libre, un paciente con mosaicismo y otro con traslocación. La literatura en general describe un 95% de trisomía libre, un 2 a 4% traslocación y del 2-4% mosaicismo.

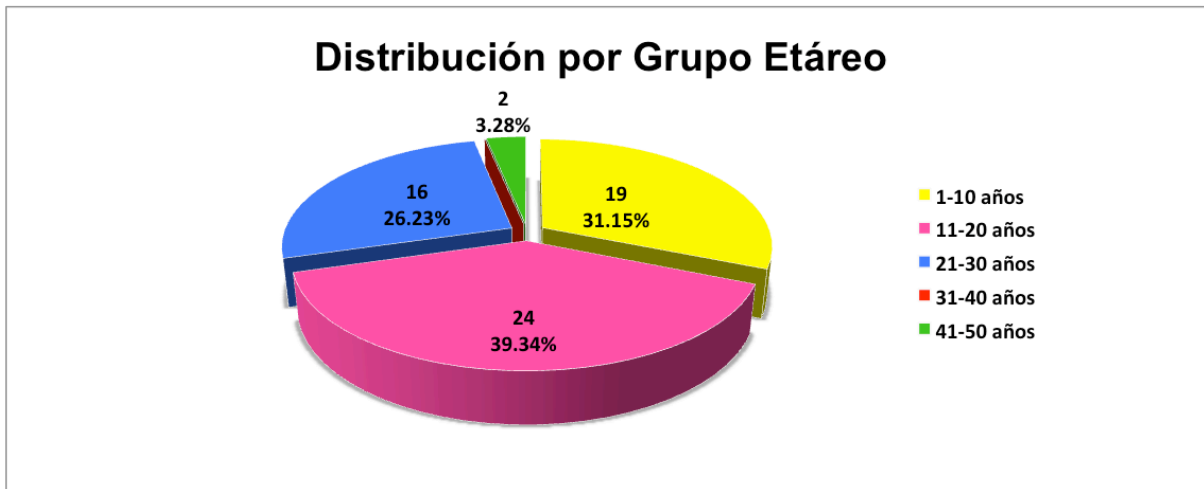
1. ANÁLISIS DE DISTRIBUCIÓN POR SEXO

Veintiocho pacientes (45.91%) pertenecen al sexo femenino y 33 (54.09%) al sexo masculino, quedando la distribución representada en la siguiente tabla.



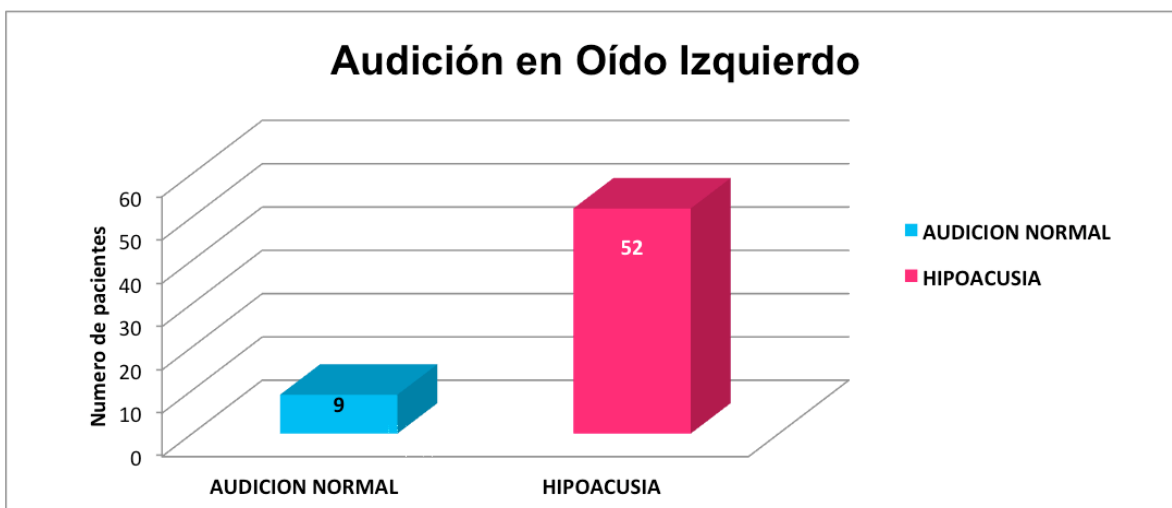
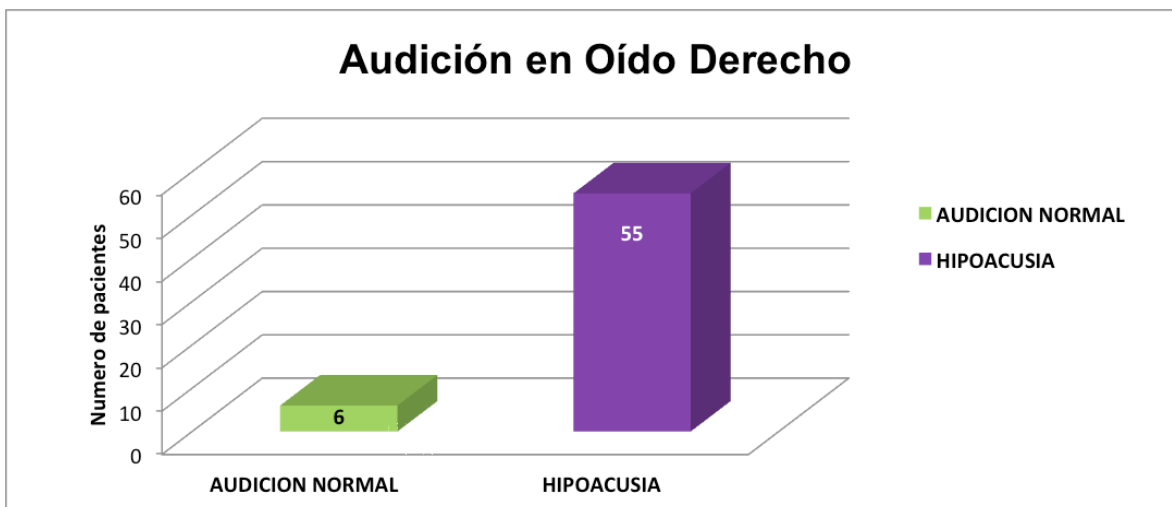
2. ANÁLISIS DE DISTRIBUCIÓN POR GRUPO ETÁREO

El rango de edad fue de 1 a 50 años. Se realizó una distribución etárea por décadas de edad. La mayoría de los pacientes se encontraron en el grupo que comprende de los 11 a los 20 años con 24 pacientes (39.34%).



3. ANÁLISIS GLOBAL ENTRE AUDICIÓN NORMAL E HIPOACUSIA POR OÍDO.

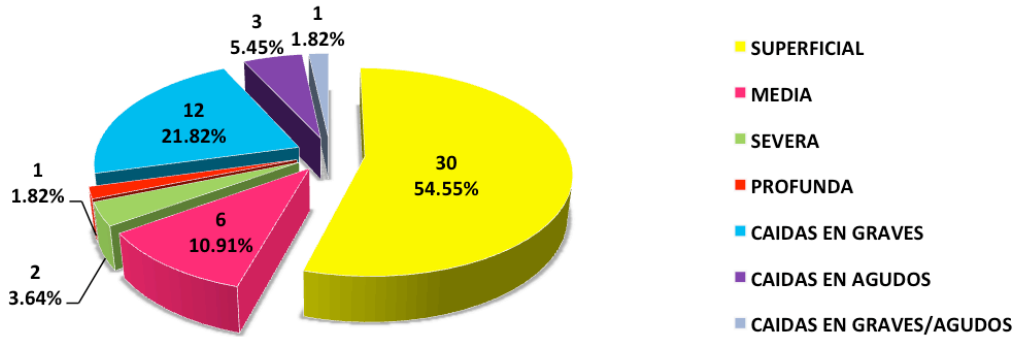
En el oído derecho 6 (9.83%) de los pacientes presentaron audición normal y 55 (90.16%) pacientes tuvieron pérdidas auditivas de diferentes grados, las cuales se especificarán más adelante, mientras tanto para oído izquierdo 9 (14.75%) pacientes presentaron audición normal y 52 (85.24%) pacientes tuvieron algún tipo de pérdida.



4. ANÁLISIS DE LOS ESTUDIOS AUDIOMÉTRICOS EN OÍDO DERECHO

Los estudios audiométricos se analizaron por oído y se clasificó de acuerdo al grado de pérdida auditiva o a las caídas selectivas que presentaron, teniendo 55 pacientes en oído derecho. En los resultados 30 pacientes (49.18%) presentaron una pérdida de tipo superficial siendo esta la mayoría y sólo un paciente (1.64%) con una pérdida de tipo profunda

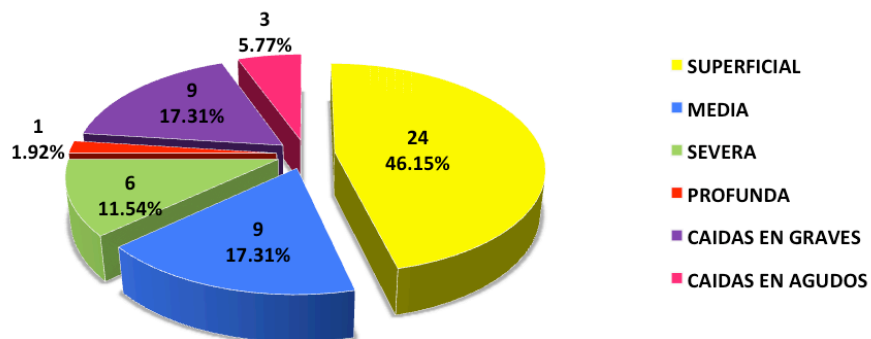
Grados de Hipoacusia en Oído Derecho



5. ANÁLISIS DE LOS ESTUDIOS AUDIOMÉTRICOS EN OÍDO IZQUIERDO

El grado de pérdida auditiva o caídas selectivas en oído izquierdo fue muy similar al oído derecho, teniendo un total de 52 pacientes, siendo la mayor alteración pérdidas superficiales en 24 pacientes (39.34%) y sólo un paciente (1.64%) con una pérdida profunda.

Grados de Hipoacusia en Oído Izquierdo

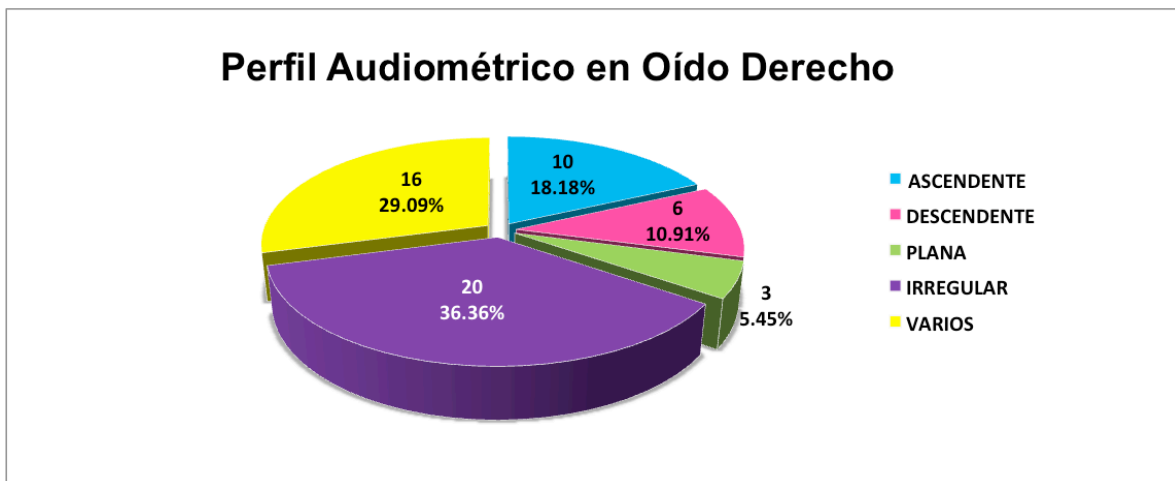


6. PERFIL AUDIOMÉTRICO EN HIPOACÚSICOS (OÍDO DERECHO)

Dentro de los pacientes estudiados se analizó el perfil de curva que presentaron, la mayoría el patrón fue irregular, en 20 pacientes (32.79%), el resto se clasificó en los otros tipos.

Dieciséis de los pacientes (29.09%) presentaron curvas las cuales no pudieron ser clasificadas dentro de los tipos ya definidos, por lo que se colocaron en otro grupo (varios):

- Doce pacientes presentaron pérdidas auditivas sólo en frecuencias graves.
- Tres pacientes pérdidas en frecuencias agudas.
- Un paciente presentó 2 caídas en frecuencias graves y una caída en agudos.
-

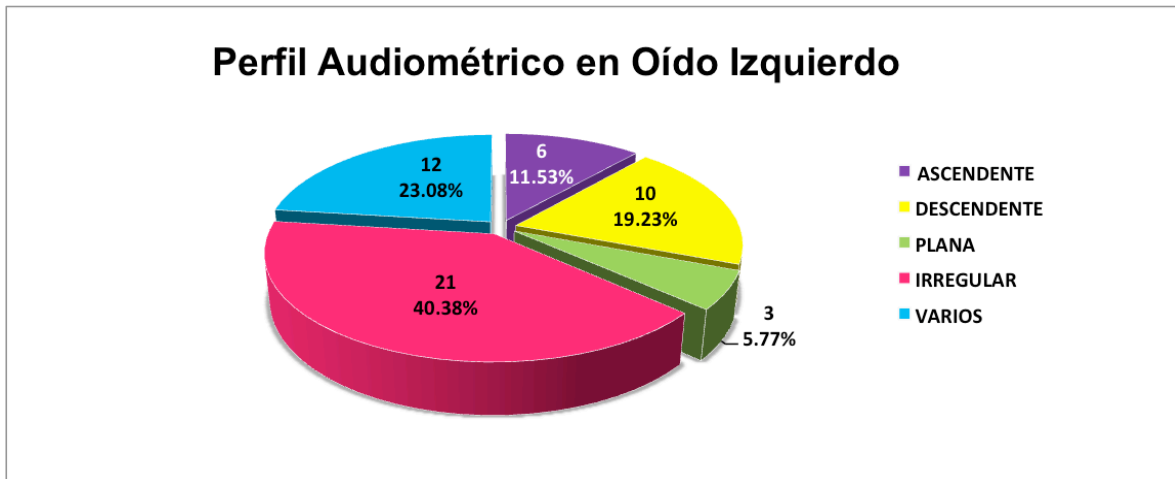


7. PERFIL AUDIOMÉTRICO EN HIPOACÚSICOS (OÍDO IZQUIERDO)

En el oído izquierdo el perfil audiométrico presentó valores muy similares al oído derecho, siendo una curva irregular la que predominó en 21 pacientes (34.43%).

Doce (23.98%) pacientes presentaron perfiles que no pudieron ser clasificados, se colocaron en el grupo de varios:

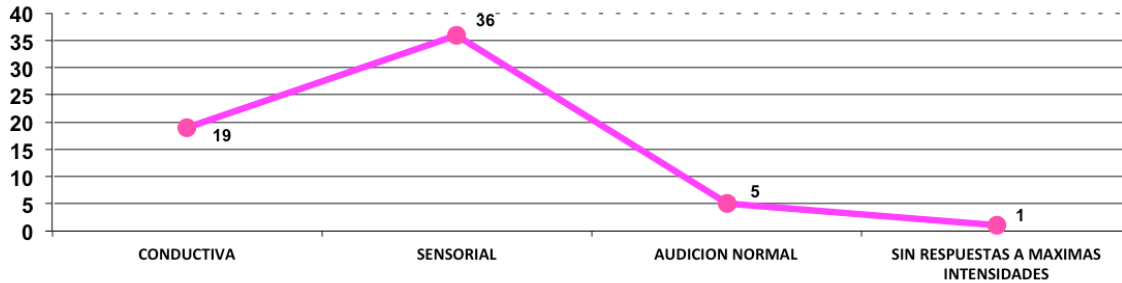
- Nueve pacientes presentaron caídas en frecuencias graves
- Tres pacientes caídas en frecuencias agudas.



8. ANÁLISIS DE LOGOAUDIOMETRÍA EN OÍDO DERECHO

El estudio presentó un predominio sensorial en 36 (59.01%) de los pacientes, 19 (31.14%) pacientes conductivo y 5 (8.19%) pacientes en rangos de audición normal y un paciente (1.63%) sin respuesta a máximas intensidades.

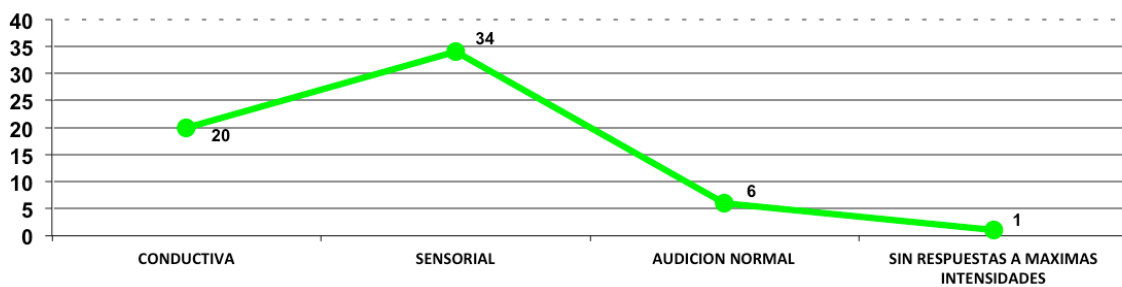
Tipos de Logaudiometría en Oído Derecho



9. ANÁLISIS DE LOGOAUDIOMETRÍA EN OÍDO IZQUIERDO

Fueron resultados muy similares a oído derecho con un predominio sensorial en 34 (55.73%) de los pacientes, 20 pacientes (32.78%) conductiva y 6 (9.83%) pacientes en rangos de audición normal y un paciente (1.63%) sin respuesta a máximas intensidades.

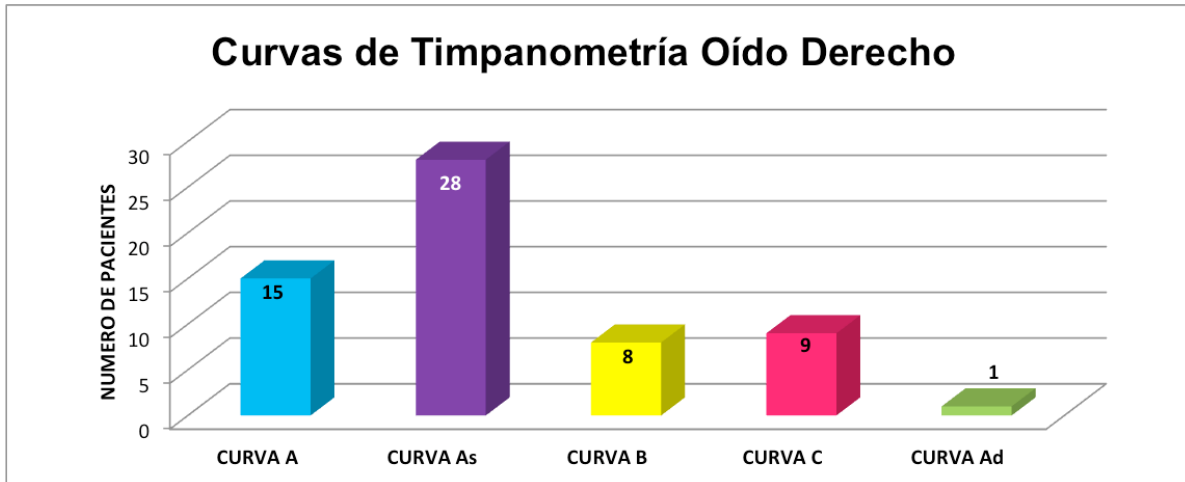
Tipos de Logaudiometría en Oído Izquierdo



10. ANÁLISIS DE LA TIMPANOMETRÍA EN EL OÍDO DERECHO

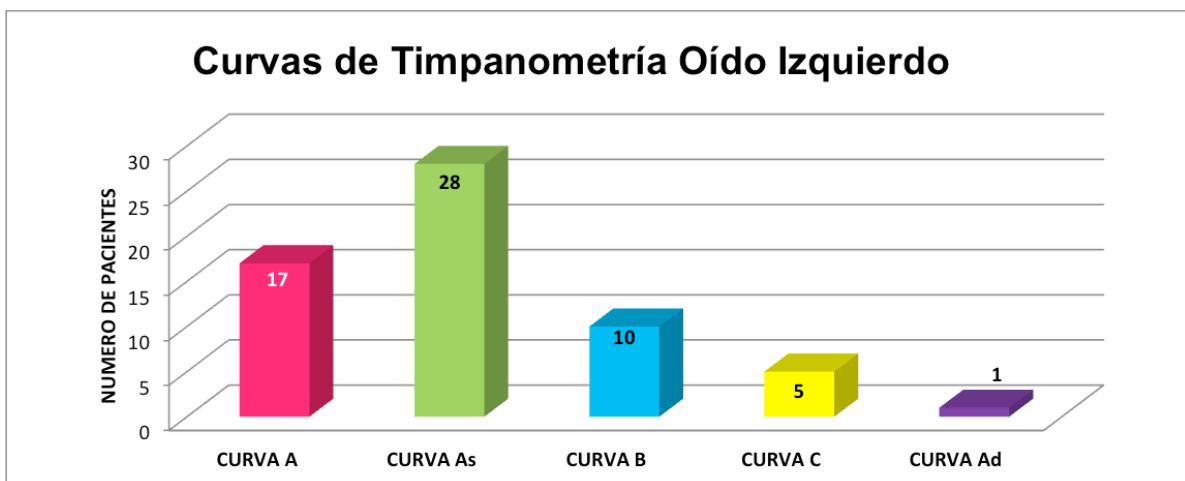
Quince (24.59%) pacientes tuvieron una curva con valores normales. 46 pacientes (75.41%) presentaron una curva anormal según la clasificación de Jerger, siendo

28 (45.9%) curvas As, 8 (13.11%) curvas B, 9 (14.75%) curvas C y un paciente (1.63%) curva Ad.



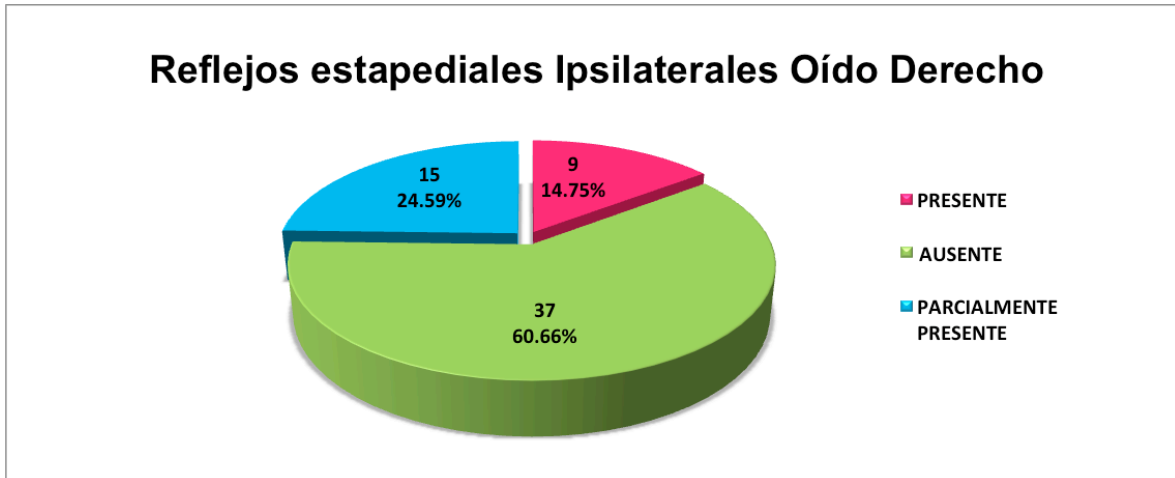
11. ANÁLISIS DE LA TIMPANOMETRÍA EN EL OÍDO IZQUIERDO

Diecisiete (27.86%) pacientes tuvieron valores normales (curva A de Jerger) y 44 pacientes tuvieron una alteración en la curva de timpanometría, teniendo 28 (45.9%) curvas As, 10 (16.39%) curvas B, 5 (8.19%) curvas C y un paciente (1.63%) curva Ad.



12. ANÁLISIS DE LOS REFLEJOS ESTAPEDIALES EN OÍDO DERECHO

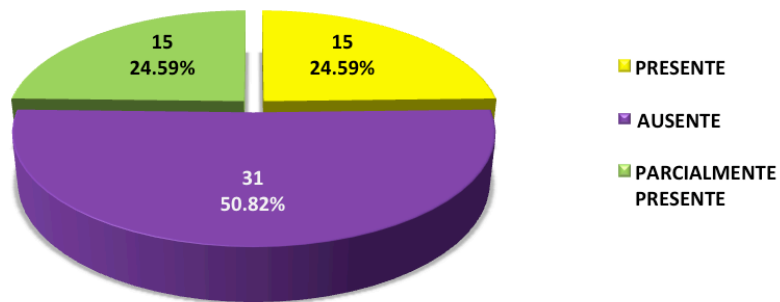
En 37 pacientes (60.66%) se encontraron ausentes, en 15 pacientes (24.59%) parcialmente presentes y en 9 pacientes (14.75%) presentes en todas las frecuencias a intensidades esperadas.



13. ANÁLISIS DE LOS REFLEJOS ESTAPEDIALES EN OÍDO IZQUIERDO

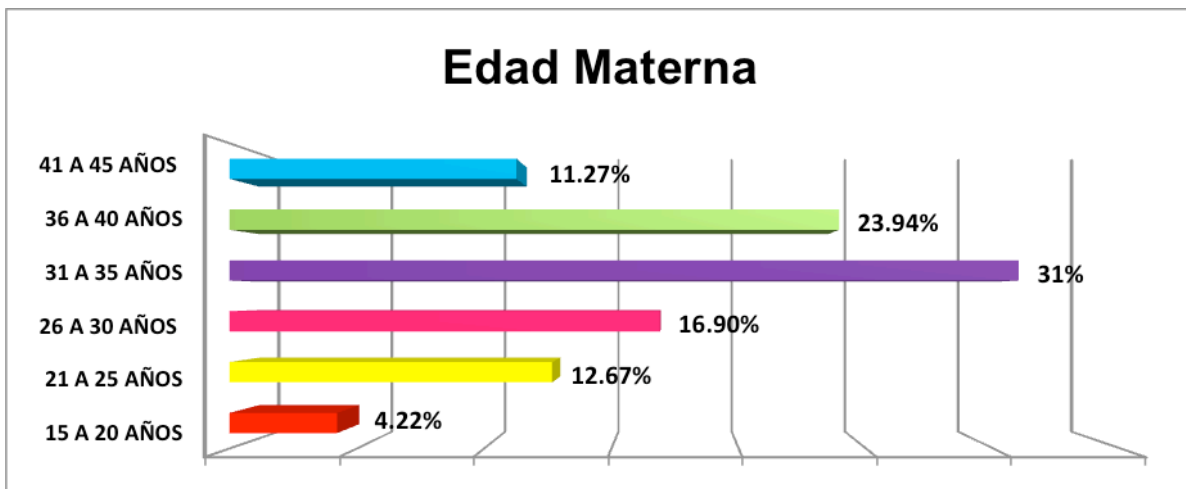
Los reflejos estapediales ipsilaterales y contralaterales en oído izquierdo se presentaron con similitud que en oído derecho. En 31 pacientes (50.82%) se encontraron ausentes, en 15 pacientes (24.59%) parcialmente presentes y en 15 pacientes (24.59%) presentes en todas las frecuencias a intensidades esperadas.

Reflejos estapediales Ipsilaterales Oído Izquierdo



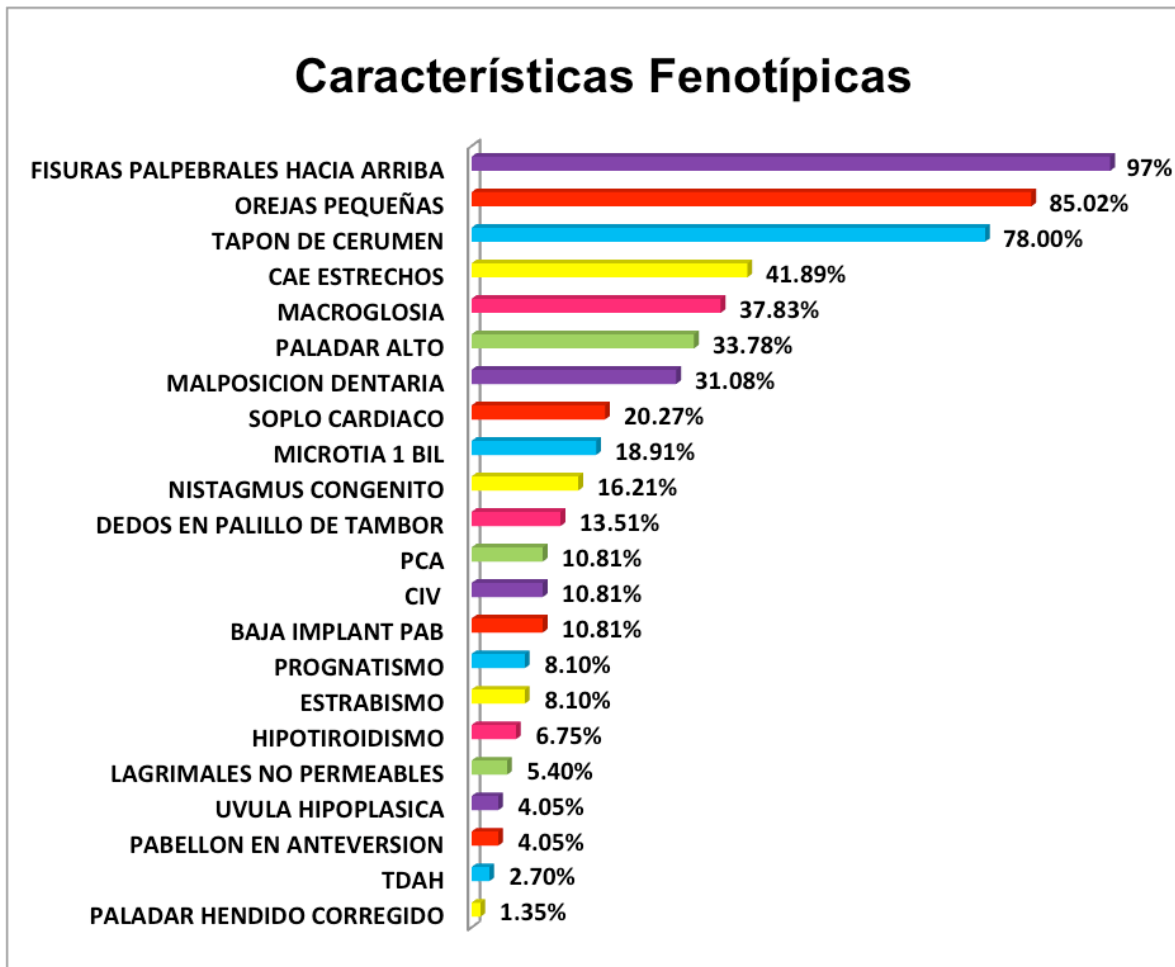
14. ANÁLISIS DE LA EDAD MATERNA A LA CONCEPCIÓN.

Se distribuyó en grupos etáreos por lustros; la edad mínima fue de 17 años y la máxima de 44 años. El grupo que predominó fue el de 31 a 35 años (31%) y el de menor el de los 15 a los 20 años (4.22%).



15. ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS

En los pacientes estudiados las características clínicas más comúnmente encontradas fueron orejas pequeñas en un 85%, tapón de cerumen 51% y estenosis del conducto auditivo externo (41.89%) y la menos común fue paladar hendido (1.35%).



V. DISCUSIÓN

Durante el presente estudio fue posible valorar de manera integral a 61 pacientes donde se encontraron diferentes hallazgos auditivos, que en este tipo de población se sabe son muy frecuentes.

En este estudio el sexo que predominó fue el masculino con 33 (54.09%) de los pacientes, mientras que para el sexo femenino 28 (45.91%). En la mayoría de series publicadas, existe un predominio por el sexo masculino que se establece hasta en un 60%. Nuestros resultados señalan que este predominio es muy discreto.

La mayor parte de los pacientes su rango de edad fue en el grupo de los 11 a los 20 años con 24 pacientes (39.34%). El paciente con menor edad fue de 4 años, esto debido a que sólo se metieron al estudio pacientes que cooperaran y nos entendieran las indicaciones de los estudios, el paciente de mayor edad fue de 49 años. La distribución de los pacientes es similar a la general reportada, excluyendo a los menos de 2 años y medio. Esta distribución se relaciona con el hecho de que el síndrome de Down es un síndrome de envejecimiento precoz, que además presentan predisposición a enfermedades malignas principalmente hematológicas que llevan al deceso precoz, por lo que hay pocos pacientes en el rango de edad de 40 años en adelante.

En este estudio se observó que la hipoacusia es muy frecuente como ha sido descrito en estudios previos, que mencionan que del 63 al 90% de la población con síndrome de Down presentan algún grado de la misma.

El grado de hipoacusia que predominó en ambos oídos fue una pérdida superficial, seguido del grupo de pacientes que presentaron caídas en graves. Estudios recientes reportan que el 69 y el 89% de los niños con síndrome de Down tienen una pérdida auditiva de 15 a 20 dB, en por lo menos un oído. En este estudio

encontramos que la hipoacusia de media a profunda es menos frecuente, como ha sido descrito en la literatura.

Se ha visto que entre el 38 y 78% la hipoacusia es de tipo conductiva por otitis serosa, presencia de tejido mesenquimal o por malformación de la cadena osicular, situación que en este estudio no se pudo corroborar en la audiometría por vía ósea, por falta de cooperación de los pacientes. La hipoacusia de tipo sensorial se presenta más en edad adulta, siendo una de las posibles etiologías la presbiacusia, en este estudio sólo un paciente (49 años) presentó pérdida de tipo profunda en ambos oídos. En términos generales esta presbiacusia se consideraría precoz, sin embargo en nuestro paciente se justifica porque los pacientes con síndrome de Down envejecen más rápidamente.

El perfil de curva en la audiometría de ambos oídos, que predominó fue el de tipo irregular, pero englobando curvas ascendentes y caídas en graves sobrepasaron a la irregular, como ha sido informado en la literatura, lo que nos habla de una probable patología en oído medio y un proceso degenerativo.

La logaudiometría que se realizó a los pacientes, no puede considerarse confiable, ya que presentan dificultades para la discriminación del habla como ha sido reportado en otros informes. En nuestro estudio los resultados de la logaudiometría no corroborarían con la audiometría si se hubiera realizado por vía ósea, ya que lo documentado en la logaudiometría es un patrón conductivo, y nuestro resultado fue sensorial.

La curva tipo As de Jerger en la timpanometría fue la que mayor predominó en ambos oídos, lo que probablemente justifique estos resultados es que existe una menor movilidad de la membrana timpánica por una posición oblicua de la misma o por una inflamación primaria en la caja timpánica al inicio de las otitis medias por efusión. Sólo existió un paciente con una curva timpanométrica Ad que podría ser por una membrana timpánica monomérica.

Las curvas tipo B y C de Jerger se presentaron en menos del 50% de los pacientes en ambos oídos. En la literatura se reporta alta incidencia de otitis media por efusión en la población con síndrome de Down (59%), las principales causas que se han visto es por alteración anatómica de la trompa de Eustaquio siendo está más corta y por conductos auditivos estrechos, por lo que la gran mayoría tienen pérdidas auditivas de tipo conductivo. En el momento de nuestro estudio cabe señalar que no predominaron este tipo de curvas, sin embargo estos resultados puede modificarse en periodos breves de tiempo por la recurrencia de procesos inflamatorios e infecciosos de vías aéreas superiores en los pacientes con síndrome de Down.

Los reflejos estapediales ipsilaterales se comportaron de manera similar en ambos oídos, la mayoría con ausencia de los mismos o reflejos parcialmente presentes; resultados que pueden verse modificados por el estado del oído medio y el umbral auditivo.

La edad promedio de las madres al momento de la concepción que mayor predominó en éste estudio, fue el grupo de los 31 a 35 años (31%) que es lo esperado debido a que la mayoría de las mujeres se reproducen en este rango de edad. De los 36 a 40 años (23.94%), es el segundo grupo que predominó, debido al que se han modificado las edades reproductivas siendo actualmente más tardías y son edades de mayor riesgo debido a la no disyunción en los gametos femeninos, como se ha reportado en la literatura, por lo que evitar embarazos en mujeres mayores es una medida importante para la prevención del mismo.

Existe una gran variedad de manifestaciones fenotípicas en el síndrome de Down, enfocadas en el campo auditivo que es la finalidad de éste estudio, se observa que las tres principales fueron orejas pequeñas en un 85%, tapones de cerumen en un 51%, conductos auditivos externos estrechos 41.89%, lo que significa que clínicamente debe prestarse mayor atención al área audiológica. Las orejas pequeñas se reporta en estudios anteriores que tiene una incidencia del 60%, en

este estudio fue mayor, debido a la acuciosidad de la exploración clínica. La literatura reporta que los pacientes con síndrome de Down tienen una incidencia a tapones de cerumen en un 44% situación que no se corrobora en este estudio, ya que los encontramos con una incidencia del 78%. Los conductos auditivos estrechos en la literatura se reportan en un 45 a 50%, similar a nuestros resultados.

Las características no audiológicas que predominaron fueron fisuras palpebrales hacía arriba (97%), macroglosia en un 37.83% y paladar alto 33.78%.

VI. CONCLUSIONES

1. Los trastornos de la audición en los pacientes con síndrome de Down deben ser una preocupación primordial principalmente en niños, por su alta prevalencia y por su importancia dentro de los problemas de la comunicación.
2. La mayoría de los pacientes estudiados presentaron hipoacusia superficial.
3. La logaudiometría para ambos oídos tuvo un patrón sensorial en el 50%.
4. En la timpanometría la curva As de Jerger fue la que predominó.
5. Los reflejos estapediales ipsilaterales estuvieron ausentes en la mayoría de los pacientes.
6. Las características fenotípicas audiológicas más frecuentes fueron orejas pequeñas, tapones de cerumen y conductos auditivos externos estrechos.
7. En todos los pacientes con síndrome de Down se debe realizar vigilancia audiológica periódica, que incluyan estudios objetivos y subjetivos.
8. Es necesario realizar la vía ósea en la audiometría, para determinar el tipo de pérdida auditiva y su tratamiento, para lo cual se requiere trabajar en el condicionamiento de los pacientes.
9. Requieren un manejo multidisciplinario de un equipo que conozca bien los trastornos propios del síndrome de Down para mejorar su calidad de vida y su autonomía e integración social.

10. Dentro del equipo multidisciplinario, el otorrinolaringólogo desempeña un papel muy importante debido a la alta incidencia de patología de oído medio en estos pacientes y porque muchos de ellos requieren procedimientos quirúrgicos.

11. Se sugiere complementar la valoración y manejo de los pacientes, con estudios de imagen y adaptación de auxiliares auditivos en aquellos que lo requieran.

VII. ANEXOS

(ANEXO 1)



INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACION SUBDIRECCION DE AUDIOLOGIA, FONIATRIA Y PATOLOGIA DE LENGUAJE

Carta de Consentimiento informado

México D.F.; a _____ de _____ del 20 _____

Por este conducto doy mi consentimiento para recibir la valoración médica correspondiente, toda vez que el médico me explique lo relacionado con mi padecimiento y el tratamiento a seguir. Así como el participar en los protocolos de investigación clínica que la institución considere.

Me comprometo a respetar las citas médicas, acudir a los servicios a los que se me envíe, en el turno y horario correspondiente.

Nombre del paciente _____

Responsable o tutor del paciente (nombre y firma) _____

Domicilio completo _____

Teléfono _____ celular _____

Nombre del testigo _____

Para ser llenado por el médico

Nombre y firma del médico _____

Cedula profesional _____

AV. MEXICO XOCHIMILCO NO. 289 COL. ARENAL DE GUADALUPE C.P. 14389 DEL. TLALPAN MEXICO D.F. CONMUTADOR 5999100



(ANEXO 2)

INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACION

HISTORIA CLINICA

FECHA: _____

NOMBRE: _____ EDAD: _____

DIRECCION: _____

TELEFONO: _____

ANTECEDENTES

HEREDOFAMILIARES: _____

ANTECEDENTES

PERINATALES: _____

ANTECEDENTES PERSONALES NO

PATOLOGICOS: _____

ANTECEDENTES PERSONALES

PATOLOGICOS: _____

EXPLORACION

FISICA: _____

ELABORO: _____

(ANEXO 3)

AUDIOMETRÍA TONAL:

Es un procedimiento estándar comúnmente utilizado para describir la sensibilidad auditiva. Todos los umbrales de audición deben ser registrados en el audiograma (figura), un gráfico que representa en el eje vertical a la intensidad en dB, y en el eje horizontal a la frecuencia en Hz. (en intervalos de octavas). Los decibeles generalmente van desde el 0 audiométrico hasta los 120 dB, mientras que las frecuencias van desde 125 Hz. hasta 8000 Hz. Los umbrales auditivos son registrados en el audiograma mediante método ascendente.

Consiste en pasar al paciente sonidos puros (que solo se pueden reproducir a través del audiómetro o de los diapasones), estos van de frecuencias bajas de 125 Hz hasta 8 KHz es un estudio subjetivo, ya que el estudio se hace con la participación y entendimiento del paciente, permitiéndonos identificar el umbral de audición en el mismo.

La forma en que se realiza es que el paciente presionara un botón cuanto el detecte el sonido corroborándose en tres ocasiones, otra manera en la que se puede hacer es que el paciente alce su mano o condicionándose por medio del juego, esto es principalmente en niños o pacientes donde su nivel de entendimiento no es bueno. Esto nos permitirá conocer si existe algún grado de hipoacusia, y si esta es sensorial o conductiva.

(ANEXO 4)

LOGOAUDIOMETRÍA

Es un estudio que consiste en que el paciente repita una serie de monosílabos que escuchará por los auriculares, lo cual nos determina los umbrales de voz, palabra, máxima inteligibilidad y máxima discriminación, que corroborará nuestro estudio audiométrico. Es la prueba audiológica que valora la discriminación del lenguaje. Por lo que es importante considerar la capacidad de la persona para entender el habla

Este estudio se realiza como una audiometría, se coloca al paciente dentro de una cámara sonoamortiguadora, explicándole que tiene que repetir las palabras que se le van pasando por medio de los audífonos.

El estudio se grafica en un eje de coordenadas donde el horizontal corresponde a el porcentaje de discriminación y la vertical a la intensidad dado en decibeles.

(ANEXO 5)

IMPEDANCIOMETRÍA

Es un batería audiológica que consiste en dos estudios: la timpanometría y los reflejos estapediales tanto ipsi como contralaterales. Para realizarla se inserta la punta de una sonda en el conducto auditivo externo hasta obtener un sello hermético.

La **timpanometría** es el procedimiento por el cual se pueden determinar los cambios de la complacencia, es decir, admitancia, de la membrana del tímpano y de la cadena osicular por la variada presión del aire en el conducto auditivo externo. La presión de aire en el oído medio varía entre +50 y -50 mm de agua o daPa (decaPascales). La impedancia acústica es la resistencia al movimiento vibratorio de la membrana del tímpano y la cadena osicular cuando el sonido impacta sobre estas estructuras, la cual es medida en términos de complacencia.

El reflejo acústico estapedial se registra como un cambio en la admitancia acústica del oído, que se observa durante la contracción del músculo del estribo (29). La contracción de este músculo se registra ante un estímulo sonoro que tenga una intensidad entre 70 y 80dB o hasta de 95dB (29), siendo esta contracción total y bilateral (28), por lo tanto, una hipoacusia leve puede bastar para elevar el umbral reflejo mas allá de la capacidad del sistema de medición de la admitancia acústica.

La patología de oído medio puede reducir la admitancia acústica del oído hasta el grado de que pueda resultar imposible identificar el efecto de la contracción del músculo del estribo. Normalmente el reflejo estapedial se desencadena cuando la intensidad del sonido está entre 70 a 90dB sobre umbral del paciente.(28).

Cuando los reflejos estapediales se desencadenan entre 75 y 95dB HL en 500,1000 y 2000 Hz se confirma la existencia de una vía intacta entre las células pilosas internas de la cóclea, las fibras nerviosas primarias, el tallo cerebral, el cuerpo olivococlear y el nervio facial.

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kaminker P, Armando R. Síndrome de Down: enfoque clínico-genético, Arch. Argent. Pediatría. Mayo –Junio 2008;106:249-259.
2. Morales-Angulo C, Gallo-Terán J, Azuara N, Rama J. Manifestaciones otorrinolaringológicas en el síndrome de Down. Acta otorrinolaringológica Española, 2006;57:262-265.
3. Centers for Diseases Control and Prevention (CDC). Down syndrome Prevalence at Birth, United States, 1983-1990. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 1994; 43 (33): 17-22.
4. Harold C. Down Syndrome. e Medicine (artículo electrónico) 2007, August. Disponible en: <http://www.emedicine.com/ped/TOPI615.HTM>
5. Cruz M., Bosch J. Atlas de síndromes pediátricos. 1ª edición. Editorial Espaxs 1998, España:508-509.
6. Grouchy J, Turleau C. Clinical Atlas of human. Chromosomes. 2ª edición. Editorial Wiley Medical,1984, Estados Unidos:338-348.
7. McKusick Victor. Down Syndrome. Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM) (Artículo electrónico) 1994, July. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispomim.cgi?id=190685>
8. MacLean D. Congenital Anomalies. 6th Edition, Editorial Avery's Neonatology: Lippincott Williams & Wilkins, 2005, Chapter 38.
9. Aracena M. Cardiopatías congénitas y síndromes malformativos-genéticos. Rev Chil Pediatr 2003; 74 (4):426-431.
10. Davidson M. Primary Care for Children and Adolescents with Down Syndrome. Pediatric Clinic North America, 2008;55:1099–1111.
11. Blaser S, Proust E, Martin D, Feigenbaum A, James A, Shannon P, Papsin B. Inner Ear Dysplasia is Common in Children with Down syndrome (trisomy 21). Laryngoscope, December 2006;116:2113-2119.
12. Vallejo Valdezate L. Hipoacusia Neurosensorial. 1ª Edición. Editorial Masson, 2003, Barcelona, pp 48.

13. Zeisel S, Roberts J. Otitis Media in Young children with disabilities. *Infants and Young children* 2003;16(2):106-119.
14. Venail F, Gardiner Q, Mondain M. Problemas otorrinolaringológicos y trastornos del habla en los niños con síndrome de Down: fisiopatología, rasgos clínicos, tratamientos. *Revista Síndrome de Down* 2005; 22: 20-26.
15. Marcel M. Relationships between hearing and auditory cognition in Down's syndrome youth. *Down Syndrome research and practice*, 1995; 3(3): 75-91.
16. Finkelstein A, Beltrán C, Caro J. Actualización de la otitis media con efusión, revisión bibliográfica. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2006;66:247-255.
17. Corretger J, Serés A, Trias K. Síndrome de Down: aspectos médicos actuales. 1ª edición. Editorial Masson, Barcelona 2005, pp.136-137.
18. Gonzalez L, Martínez E. Antígenos bacterianos autolisados en el tratamiento de la disfunción tubárica otitis media serosa. *Acta Pediatr Méx* 2007; 28(4) : 145-148.
19. Michael M. Paparella. Tratado de otorrinolaringología. 2ª Edición. Editorial Panamericana, 1990.
20. Hernández F, Peñaloza Y. La audición y el cerebro. Instituto Nacional de la Comunicación Humana, 2000, México D.F.
21. Gil-Carcedo L. Otología. 2da Edición. Editorial Medica Panamericana, 2004, Madrid; Cap 2-3.
22. Goodhill V. El oído. Enfermedades, sordera y vértigo. 1ª edición. Editorial Salvat; 1986, Barcelona; Cap 1-3
23. De Sebastián G. Audiología práctica. 5ta Edición. Editorial Medica Panamericana; 1992, Argentina; Cap 3,5,6,8 y 10.
24. Rodríguez M. Neurootofisiología y audiología clínica, 1ª edición. Editorial Mc Graw Hill Interamericana, 2003, México, D.F. Cap 1-3.
25. Musiek F, Baran J. The Auditory System: Anatomy, physiology, and clinical correlates, 1ª edición. Editorial Pearson, 2007, Boston.
26. García-Pedroza F, Peñaloza-López Y, Poblano A. La sordera congénita en

- México. Bol Med Hosp. Infant México 2000; 57 (11): 633-640.
27. Peñaloza Y, Castillo G, Trastornos auditivos en el menor de tres años, Editorial Trillas, 2007, México, D.F
28. Irwin J, Marge M. Principles of childhood language disabilities. Prentice Hall; 1982. New Jersey
29. Aoki C, Siekevitz P. Plasticity in brain development. Scientific American 1988; 259 (6) 56-64.
30. Salesa E, Perello E, Bonavida A. Tratado de audiología. Primera edición. Editorial Masson, 2005. Barcelona, España; cap 1,7,10 y 15.
31. Kozak A, Grundfast. Hearing Loss. Audiology and neurotology 2006;12:293–306.
32. Kohen E. Impedancia acústica. 1ª edición. Editorial medica Panamericana; 1985, Argentina.
33. Shanks J, Shelton C. Principios básicos y aplicaciones clínicas de la timpanometría. Clínicas otorrinolaringológicas de Norteamérica;1991: 295 – 324.
34. Altahona M. Que es la timpanometría, <http://www.espaciologopedico.com>.