

11236.
2es.
5



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios Superiores de Postgrado
Hospital Manuel Gea González
Secretaría de Salud

FRECUENCIA Y LOCALIZACION DE LAS ALTERACIONES AUDITIVAS EN LA ENFERMEDAD DE CROUZON

TESIS DE POSTGRADO

Para obtener el Título de
Médico Cirujano Especialista en
Otorrinolaringología

p r e s e n t a

DR. ALFREDO CHI CHAN

Profesor Titular del Curso:
Dr. Jorge Corvera Bernardelli
Asesores. Dr. Antonio Ysunza Rivera
Dr. Miguel Angel García García



México, D. F.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

1987



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.

INDICE

	PAGINA
1.- INTRODUCCION	1
2.- MATERIAL Y METODOS	17
3.- TABLAS ESTADISTICAS	21
4.- RESULTADOS	34
5.- DISCUSION	40
6.- CONCLUSIONES	44
7.- APENDICE	47
8.- BIBLIOGRAFIA	84

INTRODUCCION

LAS MALFORMACIONES DE LA CARA Y EL CRANEO CONSTITUYEN UNA CATEGORIA ESPECIAL DE DEFECTOS CONGENITOS QUE TIENEN TRASCENDENCIA EN LA CAPACIDAD DE ADAPTACION PSICOLOGICA, FISIOLOGICA Y SOCIAL DEL INDIVIDUO A SU MEDIO AMBIENTE. YA PRUZANSKY HABIA DICHO "LA CARA DEL HOMBRE ES LA VENTANA HACIA EL MUNDO. CONTIENE LOS ORGANOS DE LA VISION Y EL HABLA, CON LOS QUE SE COMUNICA CON SU MEDIO, RECIBE INFORMACION Y RESPONDE A ELLA. LA CARA REFLEJA SU ESTADO DE SALUD, EMOCIONES Y CARACTER. ES LA APARIENCIA POR LA CUAL LOS DEMAS PERCIBEN Y JUZGAN A LA PERSONA. LO QUE AFECTA LA CARA DEL HOMBRE Y A SUS ORGANOS, PERTURBA LA PARTE MAS VISIBLE DEL CUERPO Y UNA DE LAS FUNCIONES MAS CARACTERISTICAS DEL HOMBRE QUE ES EL HABLA."

LA DISOSTOSIS CRANEO FACIAL O ENFERMEDAD DE CROUZON, CAUSADA POR EL CIERRE PREMATURO DE CIERTAS SUTURAS DEL CRANEO Y DE LA CARA FUE REPORTADO POR PRIMERA VEZ EN 1912, CUANDO DESCRIBIO 15 CASOS EN 20 AÑOS.

ESTA ANOMALIA CONGENITA SE CARACTERIZA POR A) SINOSTOSIS CRANEOAL PREMATURA; B) HIPOPLASIA HEMIFACIAL CON ORBITAS POCO PROFUNDAS Y C) PROPTOSIS OCULAR.

VARIOS AUTORES MENCIONAN UNA TRANSMISION AUTOSOMICA DOMINANTE, LA CUAL SE HA DESCRITO EN VARIAS OCASIONES CON PENETRANCIA COMPLETA. FLIPPEN EN 1950, REPORTA ENFERMEDAD DE CROUZON APARECIENDO EN CUATRO GENERACIONES Y VULLIAMY EN

1966 DESCRIBE CUATRO GENERACIONES DE UNA FAMILIA CON 14 MIEMBROS AFECTADOS. SIN EMBARGO, CROUZON DESCRIBIO UNA PENETRANCIA INCOMPLETA. PUDIERA HABER UNA FORMA AUTOSOMICA RECESIVA TAL Y COMO LO DESCRIBEN POR PRIMERA VEZ CROSS Y OPITZ EN 1969. LOS CASOS ESPORADICOS QUE REPRESENTAN MUTACIONES RECIENTES LLEGAN A ALCANZAR HASTA UN TERCIO DE LOS CASOS SEGUN LO MENCIONARON ATKINSON EN 1937 Y JONES EN 1975, LA CAUSA TAL VEZ SEA UNA EDAD PATERNA AVANZADA EN EL MOMENTO DE LA CONCEPCION.

LA DEFORMIDAD CRANEAL EN LA ENFERMEDAD DE CROUZON DEPENDE DEL ORDEN Y RAPIDEZ DE PROGRESION EN LA UNION DE LAS SUTURAS. BERTELSEN EMPLEANDO MEDICIONES CRANEALES DETALLADAS EN 15 PACIENTES, LLEGO A LA CONCLUSION DE QUE NO EXISTIA UNA CALOTA CARACTERISTICA EN LA DISOSTOSIS CRANEOFACIAL. POR CONSIQUENTE, ESTE TRANSTORNO SE CARACTERIZA POR GRAN VARIABILIDAD DE EXPRESION.

EN CUANTO A LAS MANIFESTACIONES GENERALES ENCONTRAMOS QUE LA CRANEOSINOSTOSIS PREMATURA ES DE COMIENZO VARIABLE, AUNQUE CON FRECUENCIA EMPIEZA DURANTE EL PRIMER AÑO DE VIDA Y SE COMPLETA EN GENERAL HACIA LOS DOS O TRES AÑOS DE EDAD. EN ALGUNOS CASOS, LA SINOSTOSIS NO SUELE REVELARSE HASTA LA EDAD DE DIEZ AÑOS. EN OTROS CASOS, NO EXISTE CRANEOSINOSTOSIS. DESDE EL PUNTO DE VISTA RADIOGRAFICO SE OBSERVA LA ALTERACION FRECUENTE DE LAS SUTURAS CORONAL, SAGITAL Y LAMBOIDEA. OTRAS MANIFESTACIONES SON IMPRESIONES DIGITIFORMES, CIFOSIS BASILAR, ENSANCHAMIENTO DE LA FOSA

HIPOFISIARIA Y SENOS PARANASALES PEQUEÑOS. A NIVEL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL PUEDE HABER EN ALGUNOS CASOS AUMENTO DE PRESION INTRACRANEANA Y DEFICIENCIA MENTAL, CROUZON OBSERVO ADEMAS CRISIS CONVULSIVAS. LA FORMA DEL CRANEO DEPENDE DE CUALES SON LAS SUTURAS INVOLUCRADAS. SE HAN OBSERVADO BRAQUICEFALIA, ESCAFOCEFALIA, TRIGONOCEFALIA Y RARAMENTE, LA DEFORMIDAD EN HOJA DE TEBOL. EXISTEN POR LO GENERAL SURCOS PALPABLES. A NIVEL DEL BREGMA PUEDE EXISTIR UN ABOMBAMIENTO PROMINENTE. EN LA CARA SE OBSERVA EN FORMA CARACTERISTICA UNA HIPOPLASIA HEMIFACIAL. CON FRECUENCIA HAY UN PROGNATISMO MAXILAR RELATIVO CON CAIDA DEL LABIO INFERIOR Y LABIO SUPERIOR CORTO, LA NARIZ PUEDE PRESENTAR ASPECTO DE PICO DE LORO. EN LOS OJOS, LA PROPTOSIS ES SECUNDARIA A LAS ORBITAS POCO PROFUNDAS, SE OBSERVA COMUNMENTE ESTRABISMO DIVERGENTE Y NISTAGMO, ASI COMO HIPERTELORISMO. EN 1958 BERTELSEN OBSERVO QUE EN UN 80% DE LOS PACIENTES CON DISOSTOSIS CRANEOFACIAL PRESENTAN ALTERACIONES EN EL NERVI OPTICO. EN FORMA OCASIONAL SE HA OBSERVADO MEGALOCORNEA, ECTOPIA DEL CRISTALINO, COLOBOMA DEL IRIS Y CORECTOPIA. EN LAS MANIFESTACIONES ORALES SE HAN DESCRITO APIÑAMIENTO DE LOS DIENTES SUPERIORES, ARCOS DENTARIOS EN FORMA DE V Y MALOCCLUSION DE TIPO III. EL PALADAR PUEDE SER ESTRECHO Y OJIVAL. KELLIN EN 1980 DESCRIBIO UVULA BIFIDA, EN OCASIONES, OLIGODONTIA, MACRODONTIA, DIENTES EN FORMA DE CLAVIJA Y/O DIENTES AMPLIAMENTE ESPACIADOS. OTRAS MANIFESTACIONES QUE

SE HAN OBSERVADO SON: ANQUILOSIS A NIVEL DE LOS CODOS Y SUBLUXACION DE LA CABEZA DEL RADIO.

EN LA DESCRIPCION INICIAL CROUZON NO MENCIONA HALLAZGOS DE ALTERACIONES AUDITIVAS, NI MALFORMACIONES AURICULARES. AL PARECER EL PRIMERO QUE HIZO UNA ALUCION A LOS HALLAZGOS AUDITIVOS EN LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON FUE RUBINOVITCH EN 1927, DESCRIBIENDO VAGAMENTE UNA "MALA AUDICION". FUE AUBRY EN 1935 QUIEN REPORTO 10 CASOS CON ENFERMEDAD DE CROUZON DESCRIBIENDO DEFORMIDADES EN EL CANAL AUDITIVO EXTERNO (SIN ESPECIFICAR QUE TIPO) E HIPOACUSIA CONDUCTIVA LA CUAL CONSIDERO DEBIDA A UNA ANQUILOSIS DEL ESTRIBO O POR FIJACION OSEA DE ALGUN OTRO HUESECILLO. NAGER EN 1936, ESTUDIO DOS PREPARACIONES DE HUESO TEMPORAL DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON, ENVIADAS POR EL MISMO CROUZON Y ENCONTRO UNA HIPOPLASIA DEL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO CON AUSENCIA DE TIMPANO, DEFORMACION DEL ESTRIBO, QUE ERA INMOVIL POR FIJACION AL PROMONTORIO, FIJACION DEL MARTILLO A LA PARED DEL ATICO, CAJA TIMPANICA HIPOPLASICA Y POBRE DESARROLLO DEL ANTRO Y CELDILLAS MASTOIDEAS. EN 1939 KRAUSE Y BUCHANAN REPORTAN LOS PRIMEROS CASOS DE ENFERMEDAD DE CROUZON EN LOS ESTADOS UNIDOS. GERLINGS EN 1947 REPORTA TRES CASOS CON HIPOACUSIA CONDUCTIVA EN LA ENFERMEDAD DE CROUZON, LOS CUALES TUVIERON UN SEGUIMIENTO DE VARIOS AÑOS, MENCIONA QUE ESTA HIPOACUSIA NO ES IMPORTANTE Y NO DA RAZON DE LA MISMA. WIEGAND EN 1954 REPORTA UN CASO DE UN INFANTE DE 21 MESES DE EDAD CON ENF. DE CROUZON Y CON ATRESIA

BILATERAL DE CONDUCTOS AUDITIVOS EXTERNOS. BALDWIN EN 1968 REALIZA UN ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO DE DOS TEMPORALES DE LA COLECCION DE SCHKUNECHT CON ENFERMEDAD DE CROUZON, ENCONTRANDO MALFORMACIONES DEL ESTRIBO, EN UNO DE LOS CASOS EL MARTILLO Y EL YUNQUE ESTABAN FIJOS A LA PARED LATERAL DEL ATICO. EL MISMO BALWIN REVIS A CUATRO PACIENTES DE 1937 A 1951 CON ENFERMEDAD DE CROUZON, DESCRIBE UN PACIENTE CON HIPOACUSIA NEURAL, DOS CON HIPOACUSIA CONDUCTIVA UNILATERAL Y EL PACIENTE RESTANTE CON NORMOACUSIA. TERRAHE EN 1970 EN UN ESTUDIO DE CINCO CASOS DE ENFERMEDAD DE CROUZON, ENCUENTRA: DOS PACIENTES CON SORDERA DE CONDUCCION UNILATERAL, EN UNO ERA BILATERAL Y EN LOS OTROS DOS LA AUDICION ERA NORMAL. OBREDANN EN 1970 SEÑALA QUE PUEDEN OBSERVARSE MALFORMACIONES DEL PABELLON Y DEL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO COMO PARTE DE LA ENFERMEDAD DE CROUZON. PORTMANN EN 1975 CREE QUE LA HIPOACUSIA DE LA ENFERMEDAD DE CROUZON ES POR UNA OTOSPONGIOSIS. BARRIOS Y GUZMAN EN 1979 REPORTAN UN CASO DE UN PACIENTE MASCULINO DE 7 AÑOS DE EDAD, CON ENFERMEDAD DE CROUZON PRESENTANDO HIPOACUSIA MEDIA BILATERAL LA CUAL ATRIBUYEN A UNA OTOSPONGIOSIS BILATERAL. EN LOS ULTIMOS AÑOS HAN APARECIDO VARIOS REPORTE MENCIONANDO QUE LA ENFERMEDAD DE CROUZON CURSA CON HIPOACUSIA SENSORINEURAL COMO GOUZY EN 1966, PROCTOR Y PROCTOR EN 1967, KONIGSMARK EN 1969, PAPARELLA EN 1980, PETERSON-FALZONE EN 1981 Y LEE EN 1983.

TOMANDO EN CUENTA QUE LA ENFERMEDAD DE CROUZON FUE DESCRITA HACE MAS DE 75 AÑOS, LOS REPORTES DE LAS ALTERACIONES AUDITIVAS SON MUY ESCASAS, POCO CLARAS Y CON DESCRIPCIONES SOLO EN CASOS AISLADOS.

COMO ANTECEDENTES PARA CONOCER EL SISTEMA AUDITIVO, TEMA POR DEMAS INTERESANTE, EXISTEN GRAN CANTIDAD DE ESCRITOS ACERCA DE SU ESTRUCTURA Y FISILOGIA. MAYR (1978) EN UNA REVISION DE LA TEORIA DE DARWIN ACERCA DEL ORIGEN DE LAS ESPECIES, DESCRIBE COMO ESTE SISTEMA ES EL PRODUCTO DE MILES DE AÑOS DE EVOLUCION. NUESTROS ANTEPASADOS AL VIVIR BAJO LAS AGUAS NO REQUERIAN MAS QUE DE UN TRANSDUCTOR PARA CAPTAR ONDAS SONORAS. AL AVENTURARSE A LA SUPERFICIE, DIVERSAS FUERZAS EVOLUTIVAS PROVOCARON LO QUE AHORA CONOCEMOS COMO OIDO EXTERNO Y OIDO MEDIO. EL OIDO INTERNO SE INTEGRO EN COMPARTIMENTOS DE LIQUIDOS CONTENIENDO EL EPITELIO RECEPTOR CONECTADO AL NERVI0 AUDITIVO.

EN 1943 BUNCH DESCRIBIO POR PRIMERA VEZ EL USO DEL AUDIOMETRO CLINICO PARA EL DIAGNOSTICO AUDIOLOGICO. YA EN 1936 FOWLER HABIA DESCRITO SU PRUEBA PARA LA DETECCION DE RECLUTAMIENTO Y POCOS AÑOS DESPUES, EN 1947 BEKESY PUBLICO SU CONOCIDA PRUEBA DE AUDIOMETRIA AUTOMATICA.

LAS ESPECIFICACIONES DE LA ANSI PAPA AUDIOMETROS FUERON ADAPTADAS EN 1969. EN LOS AÑOS SESENTA SE DESARROLLARON LAS PRUEBAS DE IMPEDANCIA ACUSTICA. AL INICIO DE LOS SETENTA LA COCLEOGRAFIA Y AL FINAL DE LOS MISMOS LOS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL.

DESDE LA DESCRIPCION DE BUNCH, LA METODOLOGIA PARA LA REALIZACION DE LA AUDIOMETRIA TONAL CONDUCTUAL NO HA CAMBIADO, SOLO LOS INSTRUMENTOS CON QUE SE REALIZA HAN EVOLUCIONADO GRACIAS AL AVANCE VERTIGINOSO DE LA TECNOLOGIA EN LOS ULTIMOS AÑOS.

POR ESTE METODO SE DETECTA EL ESTIMULO UMBRAL ANTE EL CUAL EL PACIENTE DEJA DE RESPONDER AL PRESENTARSELE TONOS PUROS EN INTENSIDADES DECRECIENTES.

LOS TONOS UTILIZADOS SE PRESENTAN AL PACIENTE EN FRECUENCIAS QUE VAN DE 125 A 8000 HZ EN EL SIGUIENTE ORDEN: 125, 250, 500, 1000, 2000, 4000, 8000 HZ. LA SELECCION DE ESTAS FRECUENCIAS SE HIZO TOMANDO EN CUENTA QUE EL OIDO HUMANO PUEDE CAPTAR SONIDOS ENTRE 20 A 20,000 HZ Y QUE LA MAYORIA DE LAS FRECUENCIAS DEL HABLA VARIAN ENTRE 500 Y 2000 HZ APROXIMADAMENTE. MARCANDO EL UMBRAL PARA CADA FRECUENCIA EN UNA GRAFICA SE OBTIENE LA CURVA DE AUDIOMETRIA TONAL PARA CADA OIDO POR VIA AEREA.

MOLLER EN 1961 CONCEPTUALIZO AL OIDO MEDIO COMO UN TRANSFORMADOR DE IMPEDANCIA. LA TRANSFERENCIA DE ENERGIA DE MANERA OPTIMA DE UN MEDIO A OTRO OCURRE SOLO CUANDO LAS IMPEDANCIAS ESPECIFICAS DE LOS DOS MEDIOS SON IGUALES, EN EL OIDO LOS ESTIMULOS SONOROS TRANSMITIDOS POR VIA AREA DEBEN SER TRANSFERIDOS A LOS LIQUIDOS COCLEARES CUYA IMPEDANCIA ES CERCA DE 4000 VECES MAYOR QUE LA DEL AIRE.

ES POR ELLO QUE SOLO UNA PEQUEÑA PARTE DE LA ENERGÍA PODRÍA SER TRANSMITIDA A LA COCLEA SI LAS ONDAS SONORAS LLEGARAN DIRECTAMENTE A LA PERI Y ENDOLINFÁ.

TONNDORF Y COLS. EN 1967 EN EXPERIMENTOS CON GATOS MENCIONARON QUE EL OIDO MEDIO PUEDE INCREMENTAR LA TRANSMISION DEL SONIDO DEL AIRE AL LIQUIDO COCLEAR POR SU ACCION DE TRANSFORMADOR. ESTA FUNCION SE LLEVA A CABO GRACIAS AL INCREMENTO MECANICO PROVISTO POR LA DIFERENCIA EN AREA EFECTIVA DEL TIMPANO Y LA PLATINA DEL ESTRIBO. EN MENOR GRADO TAMBIEN PARTICIPAN LOS "NIVELADORES", QUE SON LOS HUESECILLOS. EL SISTEMA DE TRANSMISION TIENE "MASA", MIENTRAS QUE LAS ESTRUCTURAS DE SOSTEN DE LOS "NIVELADORES" Y "PISTONES" TIENEN "RIGIDEZ". TONNDORF DESCUBRIO TAMBIEN QUE LA TRANSMISION A TRAVES DEL OIDO MEDIO ES DEPENDIENTE DE LA FRECUENCIA DEL ESTIMULO.

LA CONDUCCION OSEA SE REFIERE A LA RESPUESTA DE LOS HUESOS DEL CRANEO O VIBRACIONES SONORAS Y LA TRANSMISION DE TALES VIBRACIONES HACIA EL ORGANÓ AUDITIVO ASI COMO SU RECEPCION A ESTE NIVEL.

LAS VIBRACIONES EN EL CRANEO PUEDEN PRODUCIRSE, PORQUE LA CABEZA ESTE EN UN CAMPO SONORO LO SUFICIENTEMENTE INTENSO O PORQUE, ESTE EN CONTACTO DIRECTO CON UN OBJETO VIBRANTE.

UN MAL FUNCIONAMIENTO DEL OIDO MEDIO, POR EJEMPLO, FIJACION DEL ESTRIBO, DISCONTINUIDAD DE LA CADENA OSICULAR, AUSENCIA CONGENITA DE LA VENTANA OVAL O UNA ATRESIA DEL CONDUCTO

AUDITIVO, PUEDE OCASIONAR PERDIDAS AUDITIVAS DE TRANSMISION DE APROXIMADAMENTE 60 dB SPL EN LAS FRECUENCIAS DEL HABLA. POLITZER EN 1913 EN SU "HISTORIA DE LA OTOLOGIA" RELATA QUE LAS PRIMERAS PRUEBAS DE CONDUCCION OSEA SE ORIGINARON DESDE 1827, POR WHEATSTONE EN INGLATERRA Y TORTUAL EN ALEMANIA. LAS FAMOSAS PRUEBAS DE DIAPAZONES IDEADAS POR RINNE Y WEBER SE ORIGINARON ENTRE 1834 Y 1855.

EXISTEN DOS TEORIAS SEGUN BEKESY Y LOWY, ACERCA DE COMO VIAJA LA ENERGIA VIBRATORIA EN EL CRANEO HASTA EL RECEPTOR DE LA AUDICION. EL MODO DIRECTO DE CONDUCCION OSEA POSTULA QUE LA ENERGIA VIAJA DIRECTAMENTE A TRAVES DE LOS HUESOS, HASTA LA COCLEA. LA OTRA TEORIA PROPONE QUE LA ENERGIA VIAJA A LA COCLEA POR EL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO Y EL OIDO MEDIO COMO CON LA CONDUCCON AEREA. A ESTE MODO DE TRANSMISION SE LE DENOMINA INDIRECTO.

SIN EMBARGO ESTAS DOS MANERAS DE TRANSMISION NO SON EXCLUYENTES SINO QUE PUEDEN ACTUAR SIMULTANEAMENTE DE ALGUNA FORMA.

LA MAYORIA DE LOS AUTORES BARANY (1938), KIRIKAE (1959), ALLEN Y FERNANDEZ (1960) Y TONNDORF (1968), COINCIDEN EN QUE LAS RESPUESTAS DEL OIDO INTERNO A CONDUCCION OSEA SON EL RESULTADO CONJUNTO DE DIVERSOS COMPONENTES, DE ESTOS LOS MAS NOTABLES SON EL COMPONENTE DEL OIDO MEDIO O DE LA INERCIA DE LA CADENA OSICULAR Y EL COMPONENTE DEL OIDO INTERNO O DE COMPRESION.

ES ACEPTADO QUE EL COMPONENTE DEL OIDO MEDIO DOMINA CUANDO SE MANEJAN FRECUENCIAS BAJAS Y EL OIDO INTERNO SE HACE MAS EFECTIVO CUANDO LA FRECUENCIA AUMENTA.

EN EL CASO DE HIPOACUBIAS, AL ENCONTRAR UNA VIA OSEA NORMAL Y UNA DIFERENCIA CONSIDERABLE (MAYOR DE 15 dB HL) ENTRE LOS UMBRALES POR VIA AEREA Y OSEA LA PERDIDA SE DENOMINA CONDUCTIVA O DE TRANSMISION. SI LA PERDIDA MUESTRA UMBRALES SIMILARES POR VIA OSEA Y AEREA A ESTA, SE LE DENOMINA SENSORIAL.

ENMASCARAR EN AUDIOLOGIA ES EL OSCURECIMIENTO DE UN SONIDO POR OTRO. LICKLIDER EN 1951. LO CONCEPTUALIZO COMO LO CONTRARIO AL ANALISIS AUDITIVO, MISMO QUE IMPLICA UN SISTEMA DE FILTROS.

PROBABLEMENTE EL ESTIMULO MAS UTILIZADO PARA ENMASCARAR SEA EL RUIDO BLANCO. RUIDO CON UN ESPECTRO DE ENERGIA UNIFORME DESDE UN EXTREMO DE SU RANGO DE FRECUENCIA HASTA EL OTRO.

UN RUIDO BLANCO POR LO TANTO TIENE EL MISMO NIVEL ESPECTRAL EN TODAS SUS FRECUENCIAS. LA DISTRIBUCION ES NORMAL, POR ELLO ES QUE AL RUIDO BLANCO SE LE DENOMINA TAMBIEN RUIDO GAUSSIANO.

HAWKINS Y STEVENS EN 1950, PROPUSIERON EL CONCEPTO DE NIVEL EFECTIVO DE ENMASCARAMIENTO, QUE ES LA CANTIDAD DE ENERGIA ACUSTICA SUFICIENTE PARA IMPEDIR QUE UNA SEÑAL SEA DETECTADA.

A PESAR QUE EL RUIDO BLANCO ES EL TIPO DE ENMASCARAMIENTO MAS USADO CUANDO SE MANEJA TONOS Puros (FRECUENCIA

ESPECIFICA) EN BASE AL CONCEPTO DE BANDA CRITICA Y NIVEL EFECTIVO DE ENMASCARAMIENTO, PODEMOS INFERIR QUE DADO QUE SU BANDA NO TIENE UNA FRECUENCIA ESPECIFICA, SU EFECTIVIDAD NO ES MUY GRANDE.

SIN EMBARGO, EN 1964 SWETS PUNTUALIZO QUE CUANDO SE UTILIZA HABLA PARA ESTIMULAR AL OIDO, DADA LA GRAN VARIACION EN FRECUENCIAS EL RUIDO BLANCO ES EL ENMASCARADOR MAS EFICAZ. AHORA BIEN, CUANDO VAMOS A ENMASCARAR EN UNA EXPLORACION AUDIOLOGICA?

ANTES DE RESPONDER A ESTA PREGUNTA SE DEBE DE REVISAR EL CONCEPTO DEL NIVEL DE ATENUACION INTERAURAL PROPUESTO POR ZWISLOCKI, EN 1953. EL CRANEO Y SUS ESTRUCTURAS DURAS Y BLANDAS CON LAS PROPIEDADES VIBRATORIAS Y ELASTICAS, OPONE UNA RESISTENCIA AL PASO DE ENERGIA ACUSTICA DE UN OIDO A OTRO. A ESTA RESISTENCIA SE LE DENOMINA ATENUACION INTERAURAL.

ESTA RESISTENCIA VARIA CUANDO SE UTILIZAN AUDIFONOS O VIBRADOR OSEO Y TAMBIEN VARIA CON EL TIPO DE ESTIMULO SONORO USANDO: CLIK (65 dB HL), TONO PURO (40 dB HL) Y HABLA (80 dB HL).

CON AUDIFONOS Y TONOS PUROS EL CRANEO OPONE 40 dB HL DE RESISTENCIA AL PASO DE ENERGIA ACUSTICA DE UN OIDO A OTRO. ESTO ES, AL ESTIMULAR CON UN AUDIFONO AL OIDO DERECHO CON 70 dB, 30 dB ESTIMULAN SIMULTANEAMENTE AL OIDO DEL LADO CONTRARIO. CUANDO EXPLORAMOS UN OIDO, DESEAMOS QUE LAS RESPUESTAS OBTENIDAS PROVENGAN SOLO DE ESTE MISMO SIN

PARTICIPACION CONTRALATERAL. ASI, CUANDO EXISTE UNA DIFERENCIA MAYOR DE 40 dB HL EN LOS UMBRALES DE UN OIDO A OTRO, ES NECESARIO ENMASCARAR EL MEJOR OIDO CUANDO SE EXPLORA AL DE MAYOR UMBRAL. SE ENMASCARA CON UNA CANTIDAD DE RUIDO SUFICIENTE PARA ANULAR A LA SEÑAL QUE PASA AL OIDO CONTRALATERAL, SIN SOBREPASAR EL NIVEL DE RUIDO EVITANDO QUE ESTE LLEQUE AL OIDO DE PRUEBA MODIFICANDO SU UMBRAL.

DIVERSAS EVIDENCIAS OBSERVACIONALES Y EXPERIMENTALES (STUDEBACKER 1964, SANDERS Y RINTELMANN 1964) DEMUESTRAN QUE CUANDO SE ESTIMULA CON UN VIBRADOR OSEO EL NIVEL DE ATENUACION ES 0, POR LO QUE AL BUSCAR UMBRALES POR VIA OSEA ES INDISPENSABLE UTILIZAR ENMASCARAMIENTO, MISMO QUE SERA POR VIA DE AUDIFONOS EN EL OIDO CONTRALATERAL.

EN LA AUDIOLOGIA ACTUAL EXISTE UN "SANO" EXCEPTICISMO HACIA LOS PROCEDIMIENTOS OBJETIVOS, ASI, LOS METODOS CONDUCTUALES CONTINUAN SIENDO LA BASE DE LA AUDIOLOGIA CLINICA.

ESTE EXCEPTICISMO HA SURGIDO DE CONTINUAS DECEPCIONES ANTERIORES TALES COMO LA AUDIOMETRIA ELECTRODERMICA DE CHAIKLIN Y COLS. (1961), EL REFLEJO PSICOGALVANICO DESCRITO POR ENGELBERG EN 1970, E INCLUSIVE LAS RESPUESTAS PROVOCADAS AUDITIVAS "TARDIAS" UTILIZADAS POR MC CANDLESS EN 1964.

ESTOS PROCEDIMIENTOS MOSTRARON RESULTADOS MUY VARIABLES ASI COMO PROBLEMAS METODOLOGICOS DIVERSOS QUE OCURRIAN PRECISAMENTE EN AQUELLOS PACIENES CON MAYOR URGENCIA DE SER EXAMINADOS: NIÑOS Y JOVENES CON ALTERACIONES PSICOMOTRICES.

ES POR ELLO, QUE AUN EXISTE CONTROVERSIA REPECTO AL VALOR QUE LOS POTENCIALES PROVOCADOS AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL TIENEN COMO UN PROCEDIMIENTO DE EVALUACION AUDIOLOGICA OBJETIVA.

LA HISTORIA DEL REGISTRO DE POTENCIALES PROVOCADOS EMPEZO EN 1875 CUANDO RICHARD CATON OBSERVO UN CAMBIO EN LA ACTIVIDAD ELECTRICA CEREBRAL DE UN ANIMAL DESPUES DE UN EVENTO SENSORIAL O MOTOR.

JASPER EN 1935 Y LOOMIS Y COLS. EN 1938 TODOS ELLOS DEL GRUPO DE HARVARD UTILIZARON ESTIMULOS AUDITIVOS PARA PRODUCIR CAMBIOS REPLICABLES EN EL REGISTRO DEL ELECTROENCEFALOGRAMA EN HUMANOS.

DAWSON EN 1954 UTILIZO LA TECNICA DE SUPERIMPOSICION FOTOGRAFICA PARA DEMOSTRAR EL CAMBIO DE LA ACTIVIDAD ELECTROENCEFALOGRAFICA EN RESPUESTA A UN SONIDO. SIN EMBARGO, NO FUE SINO HASTA 1961 EN QUE CLARK CON LA AYUDA DE TECNICAS DE PROMEDIACION COMPUTARIZADAS PUEDE MODIFICAR LOS PROCEDIMIENTOS CONVIRTIENDO AL REGISTRO DE POTENCIALES PROVOCADOS AUDITIVOS EN UNA HERRRAMIENTA CON APLICACION CLINICA.

EN 1970 JEWETT Y WILLISTON DESCRIBIERON POR PRIMERA VEZ LOS COMPONENTES DE LA RESPUESTA PROVOCADA AUDITIVA DEL TALLO CEREBRAL.

ESTOS POTENCIALES SE REGISTRARON CON UNA DERIVACION BIPOLAR EN LAS POSICIONES CZ Y A1-A2 DEL SISTEMA 10-20 INTERNACIONAL (VER FIGURA 1) EN RESPUESTA A DIVERSOS ESTIMULOS, EL MAS

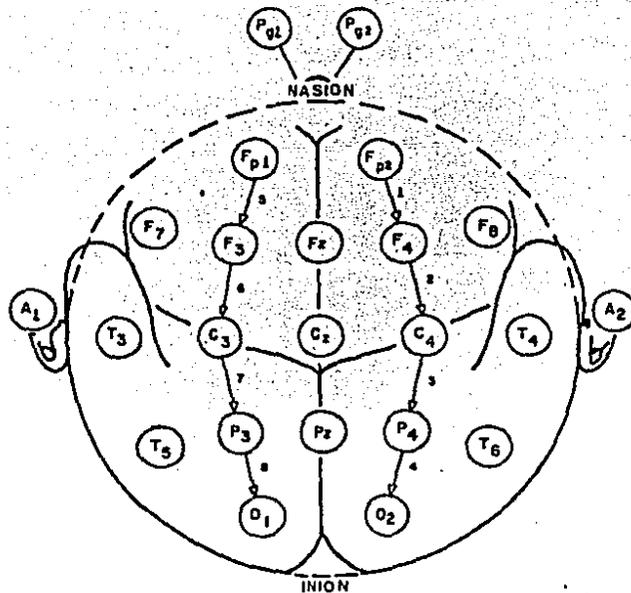
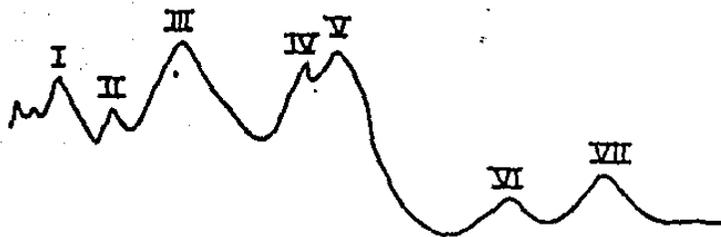


Figura 1.- Sistema 10-20 internacional para montaje de electrodos en el Electroencefalograma. Para el registro de potenciales evocados auditivos se utiliza un montaje Cz-A1 6 A2.

UTILIZADO DADAS SUS CARACTERISTICAS ACUSTICAS , QUE PERMITEN UN REGISTRO BIEN DEFINIDO, ES EL "CLICK" O "CHASQUIDO".

LOS COMPONENTES DE LA RESPUESTA DEL TALLO CEREBRAL SE DENOMINAN COMO VERTEX POSITIVO 1, 2, ETC. O BIEN I, II AL VII (VER FIGURA 2).

SEGUN BUCHWALD Y HUANG EN 1975, LA ONDA I ES GENERADA POR EL NERVI0 AUDITIVO, LA II POR EL NUCLEO COCLEAR, LA III POR EL COMPLEJO OLIVAR SUPERIOR CONTRALATERAL, LA IV POR EL NUCLEO VENTRAL DEL LEMNISCO LATERAL Y LA REGION PREOLIVAR (IPSI LATERAL Y CONTRALATERAL) Y LA ONDA V, LA MAS GRANDE Y CONSTANTE DE TODAS, POR EL TUBERCULO CUADRIGEMINO POSTERIOR. LAS ONDAS SUBSECUENTES (VI Y VII) TIENEN UN ORIGEN AUN NO DEFINIDO. MENCIONA CORVERA EN 1978, QUE ES PROBABLE QUE CADA UNA DE LAS ONDAS MENCIONADAS NO TENGAN UN SOLO GENERADOR, SINO QUE SEA EL RESULTADO DE LA SUMA ALGEBRAICA DE LA ACTIVIDAD SIMULTANEA DE VARIOS SITIOS DE LA VIA. LOS GENERADORES DE ESTAS ONDAS NO SE ENCUENTRAN EN SU TOTALIDAD EN EL TALLO CEREBRAL; SIN EMBARGO, HA PERSISTIDO EL NOMBRE DE POTENCIALES DEL TALLO CEREBRAL PARA TODOS ESTOS COMPONENTES. EN 1986 MOLLER EN REGISTROS INTRACRANEALES REALIZADOS EN HUMANOS APORTA UN AVANCE IMPORTANTE EN EL ESTABLECIMIENTO DEL ORIGEN DE LAS ONDAS DE LOS POTENCIALES AUDITIVOS, MISMA QUE UTILIZAMOS EN EL PRESENTE TRABAJO. MOLLER DICE QUE LA ONDA I ES GENERADA POR LA PORCION LATERAL DEL NERVI0 AUDITIVO Y LA ONDA II POR LA PORCION MEDIAL DEL NERVI0. MENCIONA QUE LA ONDA III TIENE PROBABLEMENTE MAS DE



POTENCIALES
PROVOCADOS
AUDITIVOS DE
TALLO CEREBRAL

Figura 2.- Al utilizar un montaje con positividad en Cz (vértex) y referencia en A1 ó A2 (mastoides) se registran potenciales en respuesta a estímulo auditivo gracias a promediación. Se denominan del I al VII (vértex positivos) generándose en: nervio auditivo, tallo cerebral y mesencéfalo en forma sucesiva.

UN SITIO GENERADOR, ASI COMO LAS ONDAS SUBSECUENTES, PERO AL PARECER EL PRINCIPAL GENERADOR ES EL NUCLEO COCLEAR. LA ONDA IV TAMBIEN PARECE TENER MULTIPLES GENERADORES, PERO EL PRINCIPAL ESTA A NIVEL DEL COMPLEJO OLIVAR SUPERIOR, CON UNA INFLUENCIA CONTRALATERAL MAS POTENTE QUE LA CONTRIBUCION IPSILATERAL. EN CUANTO A LA ONDA V, MOLLER ESTA DEACUERDO CON WADA Y STARR QUE SE GENERA EN EL LEMINISCO LATERAL.

STARR Y ACHOR EN 1975, DAVIS EN 1976, STOCKARD Y ROSSITER EN 1977 Y HECOX Y GALAMBOS EN 1978, HAN DESCRITO AMPLIAMENTE LAS APLICACIONES CLINICAS DE LOS POTENCIALES AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL.

COATS Y COLB EN 1984 PUBLICARON LOS PARAMETROS DE ANALISIS UTILES PARA EL DIAGNOSTICO CON POTENCIALES EVOCADOS INCLUYENDO: LATENCIA ABSOLUTA DE LOS COMPONENTES, VARIACION DE LATENCIA EN FUNCION DE LA INTENSIDAD, UMBRAL DE LA ONDA V, INTERVALOS INTERONDA, RADIOS DE AMPLITUD Y DIFERENCIAS DE LATENCIA EN FUNCION DE LA FRECUENCIA DE ESTIMULACION.

EN CONJUNTO, ESTOS DATOS PERMITEN IDENTIFICAR UNA HIPOACUSIA ASI COMO DISTINGUIR SI ES DE ORIGEN PERIFERICO O DEBIDA A PATOLOGIA INTRACRANEAL.

COMO SE HA DESCRITO LA DISOSTOSIS CRANEOFACIAL DE CROUZON SE DEBE A UN CIERRE PREMATURO DE LAS SUTURAS CRANEALES. LAS ESTRUCTURAS AUDITIVAS AL ESTAR LOCALIZADAS DENTRO DEL HUESO TEMPORAL, TEORICAMENTE NO DEBERIAN DE ESTAR AFECTADAS POR ESTA MALFORMACION. DESDE HACE 75 AÑOS, EN QUE CROUZON LA DESCRIBIO POR PRIMERA VEZ, HAN SURGIDO MULTIPLES

COMUNICACIONES REPORTANDO LAS ALTERACIONES AUDITIVAS. SIN EMBARGO, NO SE HA ESTIMADO LA FRECUENCIA DE ESTAS, NI LA LOCALIZACION ESPECIFICA DE LAS LESIONES.

EL OBJETIVO DE ESTA TESIS ES DETERMINAR LA FRECUENCIA DE ALTERACIONES AUDITIVAS Y SU LOCALIZACION EN PACIENTES CON DISOSTOSIS CRANEOFACIAL.

MATERIAL Y METODOS

SE REALIZO UN ESTUDIO PROSPECTIVO, TRANSVERSAL Y COMPARATIVO, EN EL HOSPITAL MANUEL GEA GONZALEZ DE LA SECRETARIA DE SALUD; EN LOS SERVICIOS, DE OTORRINOLARINGOLOGIA Y NEURO-OTOLOGIA. SE ESTUDIARON TODOS LOS PACIENTES REFERIDOS POR LOS SERVICIOS DE OTORRINOLARINGOLOGIA, CIRUGIA PLASTICA Y GENETICA, DE JUNIO DE 1986 A ENERO DE 1987.

SE ESTUDIO UN GRUPO DE SUJETOS CON ENFERMEDAD DE CROUZON CON LOS SIGUIENTES CRITERIOS DE INCLUSION: MAYORES DE 5 AÑOS QUE PUDIERAN COOPERAR CON LOS ESTUDIOS AUDIOMETRICOS TONALES POR METODO CONDUCTUAL. CRITERIOS DE EXCLUSION: PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON QUE PRESENTEN EN FORMA CONCOMITANTE ALGUNA ENFERMEDAD SISTEMICA COMO SERIAN: DIABETES MELLITUS, HIPERTENSION ARTERIAL, CARDIOPATIA, NEFROPATIA O HEPATOPATIA; ANTECEDENTES DE INGESTA DE OTOTOXICOS O DE CIRUGIA RECONSTRUCTIVA EN EL OIDO MEDIO; ASI COMO ANTECEDENTES DE SORDERA FAMILIAR.

SE TOMO UN GRUPO CONTROL DE SUJETOS SANOS, DE EDADES SIMILARES A LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON, CON LOS MISMOS CRITERIOS DE INCLUSION Y EXCLUSION. SE LES REALIZO HISTORIA CLINICA (CON ENFASIS EN LA EXPLORACION OTORRINOLARINGOLOGICA), AUDIOMETRIA TONAL, TIMPANOMETRIA Y REFLEJOS ESTAPEDIAL, ASI COMO POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DEL TALLU CEFEBRAL.

LA AUDIOMETRIA TONAL AEREA Y OSEA SE PRACTICO DENTRO DE UNA CAMARA SONOAMORTIGUADA CONTANDO PARA ESTO CON UN AUDIOMETRO MARCA MAICO MODELO MA 21, BAJO NORMAS GENERALES ESTABLECIDAS PARA LABORATORIOS DE INVESTIGACION CLINICA SEGUN LA METODOLOGIA ESTABLECIDA POR BUNCH; PARA CONOCER EL UMBRAL AUDITIVO DE CADA PACIENTE, DETERMINAR LA EXISTENCIA DE HIPOACUSIA Y CUANDO ESTA SE DETECTE, SI ES CONDUCTIVA O SENSORINEURAL. LOS RESULTADOS FUERON EXPRESADOS SEGUN EL UMBRAL AUDITIVO Y SIGUIENDO EL CRITERIO ESTABLECIDO POR LA ASHA (AMERICAN SPEECH AND HEARING ASSOCIATION) EN 1964, EN NORMOACUSIA DE -10 A 26 dB, HIPOACUSIA LEVE DE 27 A 40 dB, HIPOACUSIA MODERADA DE 41 A 55 dB, HIPOACUSIA MODERADAMENTE SEVERA DE 56 A 70 dB, HIPOACUSIA SEVERA DE 71 A 90 dB, HIPOACUSIA PROFUNDA DE 91 dB O MAYOR.

LA IMPEDANCIOMETRIA FUE PRACTICADA EN UN CONSULTORIO DEL SERVICIO DE NEURO-OTOLOGIA, PARA CONOCER EL EDO. DE LA MEMBRANA TIMPANICA, Y DE MANERA INDIRECTA LA INTEGRIDAD DE LA CADENA OSICULAR Y FUNCIONALIDAD DE LA TROMPA DE EUSTAQUIO. LOS ESTUDIOS SE REALIZARON CON UN EQUIPO GRASON STADLER MODELO 1732 CON UN TONO DE PRUEBA DE 220 HZ, EL RESULTADO DEL TIMPANOGRAMA SE REPORTO COMO NORMAL O ANORMAL, ASI COMO EL REFLEJO ESTAPEDIAL COMO PRESENTE O AUSENTE.

LOS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL FUERON REALIZADOS EN CAMARA SONOAMORTIGUADA USANDO PROCEDIMIENTO DE REGISTRO DE POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL (P.-E.-A.-T.-C.) CONVENCIONALES. LOS ELECTRODOS DE

SUPERFICIE FUERON COLOCADOS EN EL CRANEO SEGUN EL CRITERIO INTERNACIONAL 10/20 DE E.E.G. UTILIZANDO PASTA CONDUCTORA Y CINTA ADHESIVA POROSA; LA PIEL FUE PREPARADA PREVIAMENTE PARA LA COLOCACION DE LOS ELECTRODOS LIMPIANDO CON SOLUCION ABRASIVA. ESTOS FUERON COLOCADOS CON MONTAJE VERTICAL SIENDO VERTEX ACTIVO, MASTOIDES IPSILATERAL DE REFERENCIA Y MASTOIDES CONTRALATERAL TIERRA. LOS ELECTRODOS FUERON LLEVADOS A UN EQUIPO NICOLET COMPACT FOUR (882-500000), EL CUAL CUENTA CON UN PROCESADOR, AMPLIFICADOR Y ENMASCARADOR; MONITOR-CONSOLA (882-500100) Y UNA IMPRESORA DE MATRIZ (NEC 6023A-N); PARA AMPLIFICACION ELECTROFISIOLOGICA DE LA RESPUESTA, CON UNA GANANCIA DE 1X1000. EL FILTRO PASA-BANDA UTILIZADO FUE DE 150-3000 HZ PARA REGISTRO Y PROMEDIACION DE LA RESPUESTA. ATRAVES DE AUDIFONOS TELEPHONICS TDH 39P, SE ENVIARON CLICKS DE RAREFACCION CON UNA PROMEDIACION DE 2000 PPS., CON UNA VENTANA DE LECTURA DE 10 MSEGS., A UNA TASA DE 33 PPS. PARA UMBRAL AUDITIVO Y FUNCION LATENCIA INTENSIDAD. INICIANDOSE LA ESTIMULACION A 60 dB HL, Y EN ORDEN DECRECIENTE DE 20 dB HASTA ENCONTRAR EL UMBRAL, CUIDANDO QUE HUBIERA UNA DIFERENCIA EN EL RANGO DE ESTIMULACION DE POR LO MENOS 30 dB PARA OBTENER LA FUNCION LATENCIA INTENSIDAD. ESTIMULANDO SUPRAUMBRAL (GENERALMENTE 60 O 70 dB POR ENCIMA) SE REALIZO ESTUDIO DE TALLO CEREBRAL USANDO UNA FRECUENCIA DE ESTIMULACION DE 11 Y 77 PPS. EN CADA UNO DE LOS REGISTROS SE USO ENMASCARAMIENTO CONTRALATERAL CON RUIDO BLANCO DE BANDA ANCHA. LOS PARAMETROS ESTUDIADOS FUERON:

UMBRAL AUDITIVO; FUNCION LATENCIA INTENSIDAD; LATENCIAS ABSOLUTAS DE LAS ONDAS I, III Y V; LOS INTERVALOS INTERONDA I-III, III-V Y I-V; LOS RADIOS DE AMPLITUD DE LA ONDA V EN REALCION A LA ONDA I Y LA DIFERENCIA POR TASA DE REPETICION DEL ESTIMULO.

ANTECEDENTES

NO. DEL SUJETO	EDAD	SEXO	ANTECEDENTE FAMILIAR DE E. DE CROUZON	MEDIO SOCIO ECONOMICO	ESCOLARIDAD	CIRUGIA CRANEO FACIAL PREVIA	ANTECEDENTE DE OTITIS MEDIA	HIPOACUSIA
1	6 A	F	NO	BAJO	1° PRIMARIA	SI (2)	SI (BILATERAL)	NO
2	7 A	M	SI	BAJO	2° PRIMARIA	NO	NO	NO
3	10 A	F	NO	BAJO	5° PRIMARIA	NO	NO	SI (BILATERAL)
4	11 A	M	NO	BAJO	4° PRIMARIA	NO	SI (BILATERAL)	SI (BILATERAL)
5	12 A	M	NO	BAJO	6° PRIMARIA	SI (1)	NO	NO
6	14 A	F	NO	MEDIO BAJO	2° SECUNDARIA	SI (5)	NO	NO
7	16 A	F	NO	BAJO	6° PRIMARIA	SI (3)	SI (BILATERA)	NO
8	16 A	F	NO	MEDIO BAJO	1° PREPARATORIA	SI (4)	SI (O.I.)	SI (O.I.)
9	16 A	M	SI	BAJO	4° PRIMARIA	SI (3)	SI (O.D.)	NO
10	17 A	F	NO	MEDIO BAJO	1° PREPARATORIA	SI (4)	SI (BILATERAL)	NO
11	23 A	M	NO	BAJO	6° PRIMARIA	SI (2)	NO	NO
12	27 A	M	NO	MEDIO BAJO	2° PREPARATORIA	SI (2)	NO	SI (O.D.)

TABLA 1

EXPLORACION FISICA

NO. DEL SUJETO	RINOSCOPIA	OROFARINGE	OTOSCOPIA	
			OIDO DERECHO	OIDO IZQUIERDO
1. (E.N.G.)	Septum no obstructivo, cornetes de aspecto normal.	Paladar ojival	Normal	Normal
2. (D.D.H.)	Septum con cresta semio obstructiva izquierda; cornetes hipertroficados, con pólizas de la mucosa, moco hialino.	Paladar ojival	Normal	Normal
3. (J.A.C.A.)	Septum con cresta semio obstructiva izquierda; cornetes hipertroficados, con pólizas de la mucosa, moco hialino.	Paladar ojival	Retraída	Normal
4. (P.T.E.)	Septum con cresta semio obstructiva izquierda.	Paladar ojival. Bajo tratamiento ortodóntico.	Placas de timpanosclerosis. No se observa proyección de cadena ostitular.	Placas de timpanosclerosis.
5. (C.S.S.)	Deflexión septal derecha semio obstructiva; cornetes hipertroficados, con pólizas de la mucosa, moco hialino.	Paladar ojival. Bajo tratamiento ortodóntico.	M.T. retraída ++	M.T. retraída ++
6. (S.A.G.T.)	Septum no obstructivo; escaso moco blanquesino.	Paladar ojival	C.A.E. estrecho	M.T. monomérica
7. (M.E.G.S.)	Septum con cresta semio obstructiva derecha; cornetes hipertroficados, con pólizas de la mucosa, moco hialino.	Paladar ojival. Bajo tratamiento ortodóntico.	M.T. retraída ++	M.T. retraída +
8. (A.P.A.)	Septum con cresta semio obstructiva izquierda.	Paladar ojival	Normal	Normal
9. (E.A.T.)	Deflexión septal derecha semio obstructiva; cornetes hipertroficados, con pólizas de la mucosa, moco hialino.	Paladar ojival. Bajo tratamiento ortodóntico.	M.T. retraída +	Normal
10. (A.C.W.R.)	Septum con cresta semio obstructiva izquierda.	Sin alteraciones	M.T. retraída ++	M.T. retraída ++ y con placas de timpanosclerosis.
11. (M.F.G.C.)	Deflexión septal izquierda semio obstructiva.	Paladar ojival. Bajo tratamiento ortodóntico.	M.T. hiperémica y retraída ++.	M.T. hiperémica y retraída ++.
12. (C.G.H.)	Septum con cresta semio obstructiva derecha.	Paladar ojival	M.T. retraída +	M.T. retraída + y con placas de timpanosclerosis.

22

TABLA 3

AUDIOMETRIAS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON

No. del Paciente	125	250	500	1000	2000	4000	8000 Hz
------------------	-----	-----	-----	------	------	------	---------

OIDO DERECHO (dB H.L.)

1	35	25	25	25	15	20	25
2	25	25	15	5	5	5	15
3	20	20	20	20	15	15	25
4	30	40	50	25	40	40	55
5	25	20	25	20	20	20	20
6	25	25	25	15	20	15	10
7	35	40	55	40	15	55	30
8	20	20	25	25	10	10	20
9	10	5	10	5	10	10	5
10	30	30	30	35	15	20	85
11	15	10	10	15	15	20	10
12	35	35	45	50	35	40	25
PROMEDIO:	25.42	24.58	27.92	23.33	17.92	22.50	27.08
D.E.:	8.11	10.76	14.48	13.37	10.10	14.85	22.31

OIDO IZQUIERDO (dB H.L.)

1	20	15	20	20	15	0	10
2	15	10	5	5	5	5	5
3	20	20	20	15	25	25	20
4	45	50	50	40	35	45	40
5	20	20	20	20	15	15	15
6	10	10	15	15	10	10	5
7	15	20	25	25	10	15	15
8	40	50	60	45	40	50	60
9	5	5	5	5	10	10	15
10	25	25	25	30	15	15	70
11	10	10	15	20	20	25	30
12	20	20	20	10	10	15	20
PROMEDIO:	20.42	21.25	23.33	20.83	17.50	19.17	25.42
D.E.:	11.77	14.64	16.28	12.58	10.77	15.05	21.05

BILATERAL

PROMEDIO:	22.92	22.92	25.63	22.08	17.71	20.83	26.25
D.E.:	10.21	12.68	15.42	12.76	10.21	14.72	21.23

TABLA 4

TIPOS DE HIPOACUSIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON

	OIDO DERECHO	OIDO IZQUIERDO
1	CONDUCTIVA LEVE	NORMOACUSIA
2	NORMOACUSIA	NORMOACUSIA
3	NORMOACUSIA	NORMOACUSIA
4	CONDUCTIVA MODERADA	CONDUCTIVA MODERADA
5	NORMOACUSIA	NORMOACUSIA
6	NORMOACUSIA	NORMOACUSIA
7	CONDUCTIVA MODERADA	NORMOACUSIA
8	NORMOACUSIA	CONDUCTIVA MODERADAMENTE SEVERA
9	NORMOACUSIA	NORMOACUSIA
10	CONDUCTIVA LEVE*	CONDUCTIVA LEVE*
11	NORMOACUSIA	NORMOACUSIA
12	CONDUCTIVA MODERADA	NORMOACUSIA

* CON CAIDA A 8000 HZ DE 85 dB EN O.D. Y DE 70 dB EN EL O.I.

TABLA 5

UMBRAL AUDIOMETRICO EN EL AREA DE POTENCIALES PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON (2000-4000 Hz PROMEDIO)

	OIDO DERECHO (dB H.L.)	OIDO IZQUIERDO (dB H.L.)
1	20	11.67
2	5	5
3	16.67	21.67
4	35	40
5	20	16.67
6	16.67	11.67
7	36.67	16.67
8	15	45
9	8.33	8.33
10	23.33	20
11	16.67	21.67
12	41.67	11.67
PROMEDIO:	21.25	19.17
D.E.:	11.22	12.11
BILATERAL:	PROMEDIO: 20.21	D.E.: 11.47

TABLA 6

IMPEDANCIOMETRIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON

No. DEL PACIENTE	TIMPANOGRAMA		REFLEJO ESTAPEDIAL	
	A-D.	A-S.	A-D.	A-S.
1	ANORMAL	ANORMAL	PRESENTE	PRESENTE
2	NORMAL	NORMAL	PRESENTE	PRESENTE
3	NORMAL	ANORMAL	PRESENTE	PRESENTE
4	ANORMAL	ANORMAL	PRESENTE	PRESENTE
5	NORMAL	NORMAL	PRESENTE	PRESENTE
6	NORMAL	NORMAL	PRESENTE	PRESENTE
7	ANORMAL	NORMAL	AUSENTE	PRESENTE
8	NORMAL	ANORMAL	PRESENTE	AUSENTE
9	NORMAL	NORMAL	PRESENTE	PRESENTE
10	ANORMAL	ANORMAL	PRESENTE	PRESENTE
11	NORMAL	NORMAL	PRESENTE	PRESENTE
12	ANORMAL	NORMAL	AUSENTE	PRESENTE

TABLA 7

UMBRALES P.E.A-T.C. EN PACIENTES CON ENF. DE CROUZON

	OIDO DERECHO	OIDO IZQUIERDO
	(dB H.L.)	(dB H.L.)
1	30	30
2	20	20
3	20	20
4	20	20
5	20	20
6	20	20
7	20	20
8	20	50
9	20	20
10	20	20
11	20	20
12	40	30
PROMEDIO:	22.50	24.17
D.E.:	6.22	9.00
BILATERAL:	PROMEDIO: 23.33	D.E.: 7.61

TABLA 8

FUNCION LATENCIA INTENSIDAD EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON (uV/seg.)

	OIDO DERECHO	OIDO IZQUIERDO
1	52	38
2	33	46
3	30	52
4	44	49
5	43	56
6	69	70
7	56	35
8	47	52
9	46	49
10	55	33
11	32	40
12	70	46
PROMEDIO:	48.17	46.17
D.E.:	13.15	10.56
BILATERAL:	PROMEDIO: 47.17	D.E.: 11.71

TABLA 9

LATENCIAS ABSOLUTAS EN PACIENTES CON ENF. DE CROUZON (mseg.)

	ONDA I	ONDA III	ONDA V
OIDO DERECHO			
1	1.52	3.62	5.50
2	1.58	3.80	5.88
3	1.56	3.36	5.32
4	1.60	3.40	5.50
5	1.76	3.50	4.80
6	1.60	3.50	5.64
7	2.06	3.72	5.74
8	1.54	3.54	5.46
9	1.74	3.64	5.78
10	2.52	4.08	5.78
11	1.98	3.78	5.74
12	1.90	3.88	5.16
PROMEDIO:	1.79	3.68	5.54
D.E.:	0.30	0.22	0.33

CONTINUA TABLA 9

OIDO IZQUIERDO

1	1.42	3.62	5.32
2	1.36	3.50	5.62
3	1.54	3.10	4.98
4	1.66	3.52	5.50
5	1.70	3.50	4.75
6	1.70	3.66	5.72
7	1.48	3.34	5.28
8	2.42	4.20	6.10
9	1.86	4.40	6.08
10	2.06	3.80	5.58
11	2.04	4.52	6.02
12	1.64	3.46	5.70
PROMEDIO:	1.73	3.67	5.55
D.E.:	0.31	0.38	0.42

BILATERAL: PROMEDIO: ONDA I = 1.75 D.E.: ONDA I = 0.28
 ONDA III = 3.68 ONDA III = 0.31
 ONDA V = 5.55 ONDA V = 0.37

TABLA 10

INTERVALOS INTERONDA EN PACIENTES CON ENF. DE CROUZON
 (maeg.)

	I - III	III - V	I - V
OIDO DERECHO			
1	2.10	1.88	3.98
2	2.22	2.08	4.30
3	1.56	1.96	3.76
4	1.80	2.10	3.90
5	1.74	1.30	3.04
6	1.90	2.14	4.04
7	1.66	2.06	3.72
8	2.00	1.92	3.92
9	1.90	2.14	4.04
10	1.56	1.70	3.26
11	1.80	1.96	3.76
12	1.98	1.28	3.26
PROMEDIO:	1.87	1.86	3.75
D.E.:	0.22	0.29	0.38

TABLA 12

DIFERENCIA INTERAURAL DE LA ONDA V EN
PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON.
(mseg.)

1	0.18
2	0.26
3	0.34
4	0.00
5	0.05
6	0.08
7	0.46
8	0.64
9	0.14
10	0.20
11	0.28
12	0.54
PROMEDIO:	0.26
D.E.:	0.20

TABLA 13

AUDIOMETRIAS DE PACIENTES DEL GPO. CONTROL (dB H.L.)

	125	250	500	1000	2000	4000	8000
OIDO DERECHO							
PROMEDIO:	5.50	4.50	4.50	2.00	0.50	5.00	6.50
D.E.:	4.97	4.38	2.84	3.50	1.58	4.71	5.30
OIDO IZQUIERDO							
PROMEDIO:	5.50	5.50	4.00	3.00	2.00	2.00	4.50
D.E.:	4.38	4.97	3.16	2.58	3.50	3.50	2.84
BILATERAL							
PROMEDIO:	5.50	5.00	4.25	2.50	1.25	3.50	5.50
D.E.:	4.56	4.59	2.94	3.03	2.75	4.32	4.26

TABLA 14

UMBRAL AUDIOMETRICO EN EL AREA DE POTENCIALES DEL GPO.
CONTROL.
(2000-4000 Hz PROMEDIO)

	OIDO DERECHO (dB H.L.)	OIDO IZQUIERDO (dB H.L.)
PROMEDIO:	2.50	2.34
D.E.:	2.63	2.11
TOTAL BILATERAL:	PROMEDIO: 2.42	D.E.: 2.32

TABLA 15

AUDIOMETRIA TONAL

	CROUZON		CONTROL		VALOR DE T	P
	X	D.S.	X	D.S.		
O.D.	24.11	11.04	4.07	2.82	5.57	<.01
O.I.	21.13	13.28	3.79	2.41	4.10	<.01
BIL.	22.62	10.15	3.93	2.26	5.68	<.01

TABLA 16

UMBRAL

	CROUZON		CONTROL		VALOR DE T	P
	X	D.S.	X	D.S.		
O.D.	22.50	6.22	21	3.16	-.69037	>.01
O.I.	24.17	9.00	20	0	-1.45741	>.01
BIL.	23.33	7.61	20.50	2.24	-1.6047	>.01

TABLA 17

FUNCION LATENCIA INTENSIDAD

	CROUZON		CONTROL		VALOR DE T	P
	X	D.S.	X	D.S.		
O.D.	48.17	13.15	49.90	8.37	.35974	>.01
O.I.	46.17	10.56	52.0	12.51	1.18676	>.01
BIL.	47.17	11.71	50.95	10.41	1.1214	>.01

TABLA 18

LATENCIAS ABSOLUTAS

	CROUZON		CONTROL		VALOR DE T	P
	X	D.S.	X	D.S.		
ONDA I						
O.D.	1.79	0.30	1.76	0.13	-.2997	>.01
O.I.	1.73	0.31	1.89	0.32	1.1586	>.01
BIL.	1.75	0.28	1.82	0.25	.7472	>.01
ONDA III						
O.D.	3.68	0.22	3.64	0.20	-.4896	>.01
O.I.	3.67	0.38	3.72	0.34	.89631	>.01
BIL.	3.68	0.31	3.68	0.27	.04133	>.01
ONDA V						
O.D.	5.54	0.33	5.50	0.28	-.27796	>.01
O.I.	5.55	0.42	5.43	0.43	-.67999	>.01
BIL.	5.55	0.37	5.47	0.36	-1.1245	>.01

TABLA 19

INTERVALOS INTERONDA

	CROUZON		CONTROL		VALOR DE T	P
	X	D.S.	X	D.S.		
INTERVALO I-III						
O.D.	1.87	0.22	1.88	0.26	- .03061	>.01
O.I.	1.95	0.24	1.83	0.29	-1.00469	>.01
BIL.	1.91	0.23	1.86	0.27	- .7051	>.01
INTERVALO III-V						
O.D.	1.86	0.29	1.87	0.22	0.5325	>.01
O.I.	1.88	0.29	1.71	0.33	-1.30191	>.01
BIL.	1.87	0.29	1.79	0.29	- .9663	>.01
INTERVALO I-V						
O.D.	3.75	0.38	3.74	0.31	- .06219	>.01
O.I.	3.82	0.36	3.54	0.46	-1.71238	>.01
BIL.	3.79	0.36	3.64	0.40	-1.2894	>.01

TABLA 20

DIFERENCIA POR TASA DE REPETICION DEL ESTIMULO

	CROUZON		CONTROL		VALOR DE T	P
	X	D.S.	X	D.S.		
O.D.	0.50	0.22	0.46	0.14	- .5029	>.01
O.I.	0.48	0.20	0.57	0.25	.9306	>.01
BIL.	0.40	0.20	0.51	0.20	.3868	>.01

TABLA 21

DIFERENCIA INTERAURAL DE LA ONDA V

CROUZON		CONTROL	
X	D.S.	X	D.S.
0.26	0.20	0.26	0.27

RESULTADOS

SE ESTUDIARON A 12 PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON, CON EDADES DE 6 A 27 AÑOS CON UN PROMEDIO DE 14.5 AÑOS, DE AMBOS SEXOS (6 HOMBRES Y 6 MUJERES) (VER TABLA 1).

EN DOS PACIENTES (16.67%) HABIAN ANTECEDENTES DE ENFERMEDAD DE CROUZON (EN UNO, UN TIO MATERNO, LA MADRE Y UNA HERMANA; Y EN EL OTRO UN TIO PATERNO).

TODOS ERAN DE MEDIO SOCIO ECONOMICO MEDIO BAJO A BAJO. CON ESCOLARIDAD QUE IBA DE PRIMER AÑO DE PRIMARIA AL SEGUNDO AÑO DE PREPARATORIA.

TRES PACIENTES NO TENIAN ANTECEDENTES DE CIRUGIA CRANEO-FACIAL; UN PACIENTE TENIA EL ANTECEDENTE DE UNA CIRUGIA, TRES PACIENTES CON DOS CIRUGIAS, DOS PACIENTES CON CUATRO CIRUGIAS Y UNA PACIENTE CON CINCO CIRUGIAS.

EN CUATRO PACIENTES HUBO EL ANTECEDENTE DE CUADROS DE OTITIS MEDIA BILATERAL Y EN DOS PACIENTES CON OTITIS MEDIA UNILATERAL; LOS SEIS PACIENTES RESTANTES NUNCA REFIRIERON CUADROS DE OTITIS MEDIA U OTRO TIPO DE SINTOMATOLOGIA OTICA. DEL TOTAL DE 12 PACIENTES, SOLO CUATRO DE ELLOS REFERIAN HIPOACUSIA.

A LA EXPLORACION FISICA OTORRINOLARINGOLOGICA (VER TABLA 2) SE ENCONTRO EN CINCO PACIENTES DATOS COMPATIBLES CON RINITIS ALERGICA (HIPERTROFIA DE CORNETES, CON PALIDEZ DE LA MUCOSA Y MOCO HIALINO ABUNDANTE); 10 PACIENTES PRESENTABAN

DEFORMIDAD SEPTAL SEMIOBSTRUCTIVA; CABE HACER NOTAR QUE TODOS LOS PACIENTES CON DATOS DE RINITIS ALERGICA TENIAN DEFORMIDAD SEPTAL.

A NIVEL DE LA OROFARINGE 11 PACIENTES TUVIERON UN PALADAR OJIVAL, Y CINCO ESTABAN BAJO TRATAMIENTO ORTODONTICO.

DE LOS 24 OIDOS EXPLORADOS, 11 PRESENTABAN UNA RETRACCION DE LA MEMBRANA TIMPANICA DE LEVE A MODERADA; EN CUATRO OIDOS HABIA PLACAS DE TIMPANOSCLEROSIS Y LOS NUEVE OIDOS RESTANTES ERAN DE ASPECTO NORMAL.

EN CUANTO A LA AUDIOMETRIA TONAL DE LOS 12 PACIENTES ESTUDIADOS (VER TABLA 3); SEIS PRESENTARON PROBLEMAS DE AUDICION , DOS EN FORMA BILATERAL Y CUATRO EN FORMA UNILATERAL (VER TABLA 4). DE LOS DOS PACIENTES CON HIPOACUSIA BILATERAL UNO (SUJETO No.4) FUE UNA CONDUCTIVA MODERADA Y EL OTRO (SUJETO No.10) ERA UNA CONDUCTIVA LEVE; DE LOS CUATRO PACIENTES CON HIPOACUSIA UNILATERAL; UNO (SUJETO No.8) ERA UNA CONDUCTIVA MODERADAMENTE SEVERA, DOS (SUJETOS No.7 Y 12) ERAN MODERADAS Y EL RESTANTE (SUJETO No.1) ERA UNA CONDUCTIVA LEVE. SIN EMBARGO AL SACAR EL PROMEDIO DEL UMBRAL EN LAS FRECUENCIAS DE POTENCIALES (2000 Y 4000 HZ) (VER TABLA 5); SOLO CUATRO PACIENTES PRESENTARON HIPOACUSIA; UNO BILATERAL (SUJETO No.4) CON O.D. A UN UMBRAL DE 35 dB Y EL O.I. CON UN UMBRAL DE 40 dB) Y TRES PACIENTES CON HIPOACUSIA UNILATERAL (SUJETO No.7, O.D. A 36.67 dB; SUJETO No.8, O.I. A 45 dB Y SUJETO No.12, O.D. A 41.67 dB).

SE LES REALIZO IMPEDANCIOMETRIA A LOS 12 PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON (VER TABLA 6), ENCONTRANDOSE UN TIMPANOGRAMA ANORMAL BILATERAL EN TRES PACIENTES (SUJETOS No.1, No.4 Y No.10) Y UNILATERAL EN CUATRO PACIENTES (SUJETOS No.3, No.7, No.8 Y No.12).

EL REFLEJO ESTAPEDIA SE ENCONTRO AUSENTE EN FORMA UNILATERAL EN TRES PACIENTES (SUJETOS No.7, No.8 Y No.12).

EN EL ESTUDIO DE POTENCIALES EVOCADOS PARA OBTENER UMBRAL EN LAS FRECUENCIAS DE 2000 Y 4000 HZ (VER TABLA 7); DOS PACIENTES PRESENTARON HIPOACUSIA BILATERAL (SUJETOS No.1 CON UMBRALES DE 30 dB EN AMBOS OIDOS Y EL SUJETO No.12 CON UMBRALES DE 40 dB EN EL O.D. Y DE 30 dB EN EL O.I.) ; SOLO UN PACIENTE PRESENTO HIPOACUSIA UNILATERAL (SUJETO No.8 CON UN UMBRAL EN EL O.I. DE 50 dB). LA FUNCION LATENCIA INTENSIDAD (VER TABLA 8) SE ENCONTRO DENTRO DE PARAMETROS DE NORMALIDAD PARA TODOS LOS PACIENTES.

EN EL ESTUDIO DE TALLO CEREBRAL LAS LATENCIAS ABSOLUTAS DE LAS ONDAS I, III Y V (VER TABLA 9) SE ENCONTRARON DENTRO DE PARAMETROS NORMALES PARA NUEVE PACIENTES; EN UN PACIENTE (SUJETO No.8) SE ENCONTRO AUMENTADA LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA I EN EL OIDO IZQUIERDO, POR .10 MSEG.. EN DOS PACIENTES SE ENCONTRO AUMENTADA LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA III EN EL OIDO IZQUIERDO (SUJETOS No.9 POR 18 MSEG. Y EL SUJETO No.11 POR .30 MSEG.).

LOS INTERVALOS INTERONDA I-III, III-V Y I-V (VER TABLA 10), SE ENCONTRARON DENTRO DE PARAMETROS DE NORMALIDAD EN 10

PACIENTES. EN DOS PACIENTES (SUJETOS No.9 Y No.11) SE ENCONTRÓ AUMENTADO EL INTERVALO I-III (POR .14 MSEG. Y POR .08 MSEG. RESPECTIVAMENTE), EN AMBOS CASOS DEL LADO IZQUIERDO A EXPENSAS DE UN AUMENTO DE LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA III DE LOS OÍDOS IZQUIERDOS.

LA DIFERENCIA POR TASA DE REPETICIÓN DEL ESTÍMULO (VER TABLA 11) SE ENCONTRÓ EN PARÁMETROS DE NORMALIDAD PARA TODOS LOS PACIENTES.

EL RADIO DE AMPLITUD DE LA ONDA V SIEMPRE FUE MAYOR EN RELACIÓN A LA ONDA I PARA TODOS LOS PACIENTES POR LO QUE SE CONSIDERÓ NORMAL PARA TODOS. LA DIFERENCIA INTERAURAL DE LA ONDA V (VER TABLA 12) SE ENCONTRÓ AUMENTADA EN TRES PACIENTES (EN EL SUJETO No.7 POR .09 MSEG., EN EL SUJETO No.8 POR .27 MSEG., Y EN EL SUJETO No.12 POR .17 MSEG.).

AL GRUPO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON SE LES COMPARÓ MEDIANTE UNA PRUEBA DE t DE STUDENT CON UN GRUPO CONTROL. EL CUAL TENÍA UNA DISTRIBUCIÓN NORMAL (GAUSSIANA), CORROBORADA MEDIANTE UNA PRUEBA DE χ^2 DE BONDAD DEL AJUSTE. SE COMPARARON: LOS PROMEDIOS DE LA AUDIOMETRÍA TONAL EN LAS FRECUENCIAS DE 2000 Y 4000 HZ, LOS UMBRALES DE LOS POTENCIALES EVOCADOS DEL TALLO CEREBRAL, LA FUNCIÓN LATENCIA INTENSIDAD, LAS LATENCIAS ABSOLUTAS DE LAS ONDAS I, III Y V, LOS INTERVALOS INTERONDA I-III, III-V Y I-V, Y LA DIFERENCIA POR TASA DE REPETICIÓN; LAS COMPARACIONES SE REALIZARON ENTRE LOS OÍDOS DEFECHOS, LOS OÍDOS IZQUIERDOS Y EN FORMA BILATERAL.

AL COMPARAR LOS PROMEDIOS DE LA AUDIOMETRIA TONAL DE LOS OIDOS DERECHOS, OIDOS IZQUIERDOS Y EN FORMA BILATERAL DEL GRUPO CONTROL CONTRA EL GRUPO CROUZON SE OBTUVO UNA $P < .01$ EN CADA UNA DE ELLAS, SIENDO ESTADISTICAMENTE SIGNIFICATIVO (TABLA 15).

EN LA COMPARACION DEL UMBRAL POR POTENCIALES ENTRE GRUPO CONTROL Y LOS SUJETOS CON CROUZON ENCONTRAMOS QUE NO HAY DIFERENCIA SIGNIFICATIVA ENCONTRANDO UNA $P > .01$ (TABLA 16).

EN LA FUNCION LATENCIA INTENSIDAD COMPARAMOS LOS PROMEDIOS DE AMBOS GRUPOS; GRUPO CONTROL CONTRA SUJETOS CON ENFERMEDAD DE CROUZON RESULTANDO UNA $P > .01$ POR LO CUAL NO ES SIGNIFICATIVA (TABLA 17).

EN EL ESTUDIO DEL TALLO CEREBRAL SE COMPARARON LAS LATENCIAS ABSOLUTAS DE LAS ONDAS I, III Y V (TABLA 18); AL COMPARAR LA ONDA I ENTRE GRUPO CONTROL Y GRUPO CROUZON NO ENCONTRAMOS SIGNIFICANCIA ESTADISTICA, A PESAR DE QUE TUVIMOS ALTERADA LA LATENCIA ABSOLUTA DE ESTA ONDA EN UN PACIENTE (SUJETO No. 8). CUANDO COMPARAMOS LOS PROMEDIOS DE LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA III, A PESAR DE QUE ESTUVO ALTERADA EN DOS PACIENTES (SUJETOS No. 9 Y No. 11) SE ENCONTRO UNA $P > .01$.

EN NINGUN SUJETO DE AMBOS GRUPOS ENCONTRAMOS ALTERADA LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA V, AL COMPARAR LOS PROMEDIOS NO ENCONTRAMOS DIFERENCIA SIGNIFICATIVA CON $P > .01$.

LOS INTERVALOS INTERONDA FUERON COMPARADOS EN LOS INTERVALOS I-III, III-V Y I-V ENTRE GRUPO CONTROL Y GRUPO CROUZON (TABLA 19). EN EL INTERVALO I-III A PESAR DE QUE

ESTUVO ALTERADO EN DOS PACIENTES (SUJETOS No. 9 Y No. 11) NO HUBO SIGNIFICANCIA ESTADISTICA, ENCONTRANDO $P > .01$. EN LOS INTERVALOS III-V Y I-V NO SE ENCONTRARON ALTERADOS EN NINGUN PACIENTE POR LO QUE $P > .01$, NO HABIENDO SIGNIFICANCIA ESTADISTICA.

AL COMPARAR LA DIFERENCIA POR TASA DE REPETICION DEL ESTIMULO ENTRE 11 Y 77 PPS. LA $P > .01$ NO SIENDO ESTADISTICAMENTE SIGNIFICATIVO (TABLA 20).

FINALMENTE, AL COMPARAR LA DIFERENCIA INTERAURAL DE LA ONDA V (TABLA 21) SE OBTUVO EL MISMO VALOR PROMEDIO POR LO CUAL NO SE REALIZO ANALISIS COMPARATIVO.

DISCUSION

EN LA POBLACION ESTUDIADA (12 PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON) ENCONTRAMOS QUE SEIS DE ELLOS (50%) PRESENTARON UNA HIPOACUSIA CONDUCTIVA EN LA AUDIOMETRIA TONAL. CABE HACER NOTAR QUE TODAS LAS FRECUENCIAS FUERON AFECTADAS. LOS 12 PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON TUVIERON UN UMBRAL BILATERAL POR ARRIBA DE 20 dB, SIENDO LA UNICA EXCEPCION A LOS 2000 HZ (17-71 dB).

NINGUNO DE ELLOS CURSO CON HIPOACUSIA SENSORINEURAL COMO MENCIONAN GOUZY, PROCTOR Y PROCTOR, KONISMARK, PAPARELLA, PETERSON FALZONE Y LEE.

EN CUANTO A LA HIPOACUSIA CONDUCTIVA ENCONTRADA EN EL 50% DE LOS PACIENTES, ESTA ES DEBIDA PRINCIPALMENTE A UNA DISFUNCION DE LA TROMPA DE EUSTAQUIO, SECUNDARIA A LAS MALFORMACIONES DE LA NASOFARINGE Y PALADAR COMO MENCIONAN LOS ESTUDIOS REALIZADOS POR CRYSDALE Y LOS ESTUDIOS RADIOGRAFICOS REALIZADOS POR MALEE Y VALVASSORI, AMBOS EN 1981. DE LOS 12 PACIENTES DE NUESTRO ESTUDIO, 11 PRESENTARON PALADAR OJIVAL Y DE LOS TIMPANOGRAMAS REALIZADOS, 10 OIDOS RESULTARON ANORMALES (CON PRESION NEGATIVA); LOS REFLEJOS ESTAPEDIALES ESTABAN AUSENTES EN TRES CASOS, MISMOS QUE CURSABAN CON UNA HIPOACUSIA DE MAS DE 50 dB, CAUSANDO LA AUSENCIA DEL REFLEJO. DENTRO DEL PROTOCOLO NO SE INCLUYERON ESTUDIOS RADIOGRAFICOS, PERO MALEE Y VALVASSORI EN UNA REVISION EXTENSA ENCONTRARON ALTERACIONES A NIVEL DE LA

CADENA OSICULAR Y EN LA ARQUITECTURA DE LA CAJA, ADEMÁS DE UNA POBRE NEUMATIZACIÓN DE LAS CELDILLAS MASTOIDEAS, MENCIONANDO QUE EL OIDO INTERNO EN LA MAYORÍA DE LOS CASOS SE ENCUENTRA TOMOGRAFICAMENTE NORMAL. HAY QUE RECORDAR OTRAS CAUSAS DE DISFUNCIÓN TUBARIA TAL Y COMO SERÍA LOS DATOS DE RINITIS ALÉRGICA ENCONTRADA EN CINCO DE NUESTROS PACIENTES Y LAS ALTERACIONES A NIVEL DEL SEPTUM LA CUAL PRESENTARON 10 DE LOS PACIENTES.

AUNQUE NO HUBO UNA DIFERENCIA SIGNIFICATIVA ENTRE LOS DISTINTOS PARÁMETROS COMPARADOS DEL GRUPO CONTROL Y LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON EN LOS POTENCIALES AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL, SI SE ENCONTRARON CIERTAS ALTERACIONES INDIVIDUALES EN LOS SIGUIENTES PACIENTES:

EL PACIENTE No-7 (E.G.S.) PRESENTO PARÁMETROS DE ANÁLISIS DE POTENCIALES EVOCADOS DENTRO DE LÍMITES NORMALES SALVO UNA DIFERENCIA INTERAURAL DE LA LATENCIA DE LA ONDA V AUMENTADA. LA AUDIOMETRÍA TONAL MOSTRO HIPOACUSIA CONDUCTIVA DERECHA. EL UMBRAL POR POTENCIALES EN ESTE OIDO SE ENCONTRO NORMAL YA QUE EXISTIA UN "PICO" A 2000 HZ (RANGO DE FRECUENCIAS DEL CLICK). LA DIFERENCIA INTERAURAL A EXPENSAS DEL OIDO DERECHO, SUGERÍA UNA ALTERACIÓN RETROCOCLEAR. SIN EMBARGO AL EXISTIR UNA FUNCIÓN LATENCIA INTENSIDAD NORMAL Y TIMPANOGRAMA ANORMAL (PLANO) CON AUSENCIA DE REFLEJOS ACÚSTICOS, CONCLUIMOS QUE SE TRATABA DE UN PROBLEMA CONDUCTIVO.

LA PACIENTE No.8 (A.P.A.) PRESENTO UN AUMENTO EN LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA I EN RELACION AL OIDO CONTRALATERAL Y AL GRUPO CONTROL, CON UNA DIFERENCIA INTERAURAL AUMENTADA EN LA LATENCIA DE LA ONDA V A EXPENSAS DE OIDO IZQUIERDO; FUNCION LATENCIA INTENSIDAD, INTERVALOS INTERONDA, RADIOS DE AMPLITUD Y DIFERENCIA POR TASA DE REPETICION DENTRO DE LIMITES NORMALES; TIMPANOGRAMA ANORMAL (PLANO) CON AUSENCIA DE REFLEJO PARA EL OIDO IZQUIERDO. A DIFERENCIA DEL PACIENTE ANTERIOR, LOS RESULTADOS DE LOS POTENCIALES SON LOS ESPERADOS PARA UNA HIPOACUSIA CONDUCTIVA; ESTO ES, DIFERENCIA INTERAURAL AUMENTADA Y LATENCIAS ABSOLUTAS AUMENTADAS.

EL PACIENTE No.9 (E.A.T.) PRESENTO AUMENTO EN LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA III, CON ALARGAMIENTO EN EL INTERVALO I-III; DIFERENCIA INTERAURAL DE ONDA V NORMAL, SIN HIPOACUSIA Y CON UNA FUNCION LATENCIA INTENSIDAD NORMAL BILATERAL. EL TIMPANOGRAMA Y LOS REFLEJOS ESTAPEDIALES DE AMBOS OIDOS SE ENCONTRARON NORMALES. A ESTE PACIENTE SE LE REALIZO UN DETERIORO DEL REFLEJO ESTAPEDIAL EL CUAL RESULTO SUGESTIVO DE ALTERACION RETROCOCLEAR. CONCLUIMOS QUE EXISTE UN DAÑO MINIMO QUE PODEMOS LOCALIZAR ENTRE LA PORCION INTRACRANEAL DEL NERVI0 AUDITIVO Y EL NUCLEO COCLEAR, DE ACUERDO A LA LOCALIZACION TOPOGRAFICA DE LOS GENERADORES DE LOS POTENCIALES AUDITIVOS EN HUMANOS REALIZADA POR MOLLER EN 1965.

EL PACIENTE No.11 (M.F.G.C.) AL IGUAL QUE EL PACIENTE ANTERIOR, PRESENTO ALARGAMIENTO DE LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA III, CON ALARGAMIENTO EN EL INTERVALO I-III; LA DIFERENCIA INTERAURAL DE LA ONDA V, FUNCION LATENCIA INTENSIDAD, RADIOS DE AMPLITUD Y DIFERENCIA POR TASA DE REPETICION NORMALES. NORMOACUSIA E IMPEDANCIOMETRIA NORMAL PARA AMBOS OIDOS. LOS RESULTADOS SON SUGESTIVOS DE UNA ALTERACION DE NERVIIO AUDITIVO SIMILAR A LA DEL PACIENTE NO. 9.

EL PACIENTE No.12 (C.G.H.) PRESENTO UNA DIFERENCIA INTERAURAL DE ONDA V PROLONGADA PRODUCIDA POR HIPOACUSIA DERECHA, CON POSIBLE RECLUTAMIENTO, YA QUE LA FUNCION LATENCIA INTENSIDAD SE ENCONTRO EN EL LIMITE SUPERIOR. POR LO TANTO LA LATENCIA DE LA ONDA V DERECHA SE ENCONTRO ACORTADA EN RELACION A LA DEL OIDO IZQUIERDO. EL TIMPANOGRAMA FUE ANORMAL CON AUSENCIA DEL REFLEJO ESTAPEDIAL EN EL OIDO DERECHO. CONCLUIMOS QUE EXISTE UN DAÑO INCIPIENTE A NIVEL COCLEAR ASI COMO UNA ALTERACION CONDUCTIVA.

CONCLUSIONES

EN LA PRESENTE TESIS ENCONTRAMOS QUE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON CURSAN EN UN ALTO PORCENTAJE (50%) CON HIPOACUSIA CONDUCTIVA. LOS QUE NO PRESENTAN ESTA ALTERACION TUVIERON UMBRALES AUDITIVOS POR ARRIBA DE LOS 20 dB EN TODAS LAS FRECUENCIAS, CON EXEPCION DE LOS 2000 HZ.

POR EL PRESENTE ESTUDIO DETECTAMOS COMO LA CAUSA PRINCIPAL DE LA HIPOACUSIA UNA DISFUNCION DE LA TROMPA DE EUSTAQUIO, COMO CONSECUENCIA DE LAS MALFORMACIONES CRANEOFACIALES. ESTA CONCLUSION SE APOYA ADEMAS, EN LOS HALLAZGOS DE DISTINTOS ESTUDIOS ANATOMOPATOLOGICOS REALIZADOS EN HUESOS TEMPORALES DE SUJETOS CON ENFERMEDAD DE CROUZON, DONDE SE HAN ENCONTRADO MALFORMACIONES A NIVEL DE LA CADENA OSCICULAR, DE LA ARQUITECTURA DE LA CAJA Y CON BASTANTE FRECUENCIA UNA DISMINUCION EN LA NEUMATIZACION DE LAS CELDILLAS MASTOIDEAS. OTRAS CAUSAS DE DISFUNCION TUBARIA COMO RINITIS ALERGICA Y DEFORMIDAD DEL SEPTUM NASAL, TAMBIEN ESTUVIERON PRESENTES CON FRECUENCIA EN LOS PACIENTES DEL ESTUDIO. POR OTRO LADO, NO SE OBSERVARON ALTERACIONES ANATOMICAS TALES COMO MICROTIA Y/O ATRESIA DE CONDUCTOS AUDITIVOS EXTERNOS EN EL GRUPO ESTUDIADO.

NINGUNO DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CROUZON PRESENTO HIPOACUSIA SENSORIAL, ESTO ERA ESPERADO DE CIERTA MANERA, YA QUE LA ENFERMEDAD AFECTA PRINCIPALMENTE A LAS SUTURAS CRANEALES, SIN ALTERACION DIRECTA AL HUESO TEMPORAL

O AL VIII PAR CRANEAL. SI TRATASEMOS DE ENCONTRAR ALGUNA EXPLICACION DE ESTA HIPOACUSIA SENSORIAL, SERIA EN EL CASO DE UN CRANEO SUMAMENTE DEFORME QUE LLEGARA A ALTERAR LAS ESTRUCTURAS DE LA FOSA MEDIA Y DE ALGUNA MANERA COMPRIMIERA O LESIONARA AL VIII PAR; ESTO SIN EMBARGO, ES POCO PROBABLE YA QUE ESTOS PACIENTES GENERALMENTE SON INTERVENIDOS QUIRURGICAMENTE A UNA EDAD TEMPRANA. POR LO QUE SE CONCLUYE QUE EL HALLAZGO DE UNA HIPOACUSIA DE ESTE TIPO SEA UNA CUESTION INSIDENTAL, Y LOS CASOS AISLADOS REPORTADOS EN LA LITERATURA DEBEN SER TOMADOS CON RESERVA, YA QUE PROBABLEMENTE NO SOBREPASA A LA APARICION DE UNA HIPOACUSIA DE ESTE TIPO ENCONTRADA EN LA POBLACION GENERAL.

LA LOCALIZACION DE LAS LESIONES AUDITIVAS A TRAVES DE LOS POTENCIALES AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL ES UN METODO EXCELENTE POR SU VERSATILIDAD; YA QUE PUEDEN REALIZARSE PRACTICAMENTE A CUALQUIER EDAD (PREFERENTEMENTE DESPUES DE LOS 18 MESES DE EDAD) Y AUN CON LA EXISTENCIA DE ALTERACIONES ANATOMICAS LOCALIZADAS A PABELLONES Y CONDUCTOS AUDITIVOS EXTERNOS. SE PUEDEN DETECTAR CON RELATIVA FACILIDAD LAS ALTERACIONES QUE AFECTEN LA VIA AUDITIVA A PARTIR DEL NERVIIO AUDITIVO HASTA EL LEMNISCO LATERAL.

DE LOS CINCO PACIENTES QUE TUVIERON ALTERACIONES DE LOS POTENCIALES AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL, TRES DE ELLOS TUVIERON COMO CAUSA DE LA ALTERACION LA HIPOACUSIA. EN LOS OTROS DOS, EXISTIO UNA PROLONGACION DE LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA III POR LO CUAL LOCALIZAMOS LA ALTERACION DE LA

O AL VIII PAR CRANEAL. SI TRATASEMOS DE ENCONTRAR ALGUNA EXPLICACION DE ESTA HIPOACUSIA SENSORIAL, SERIA EN EL CASO DE UN CRANEO SUMAMENTE DEFORME QUE LLEGARA A ALTERAR LAS ESTRUCTURAS DE LA FOSA MEDIA Y DE ALGUNA MANERA COMPRIMIERA O LESIONARA AL VIII PAR; ESTO SIN EMBARGO, ES POCO PROBABLE YA QUE ESTOS PACIENTES GENERALMENTE SON INTERVENIDOS QUIRURGICAMENTE A UNA EDAD TEMPRANA. POR LO QUE SE CONCLUYE QUE EL HALLAZGO DE UNA HIPOACUSIA DE ESTE TIPO SEA UNA CUESTION INSIDENTAL, Y LOS CASOS AISLADOS REPORTADOS EN LA LITERATURA DEBEN SER TOMADOS CON RESERVA, YA QUE PROBABLEMENTE NO SOBREPASA A LA APARICION DE UNA HIPOACUSIA DE ESTE TIPO ENCONTRADA EN LA POBLACION GENERAL.

LA LOCALIZACION DE LAS LESIONES AUDITIVAS A TRAVES DE LOS POTENCIALES AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL ES UN METODO EXCELENTE POR SU VERSATILIDAD; YA QUE PUEDEN REALIZARSE PRACTICAMENTE A CUALQUIER EDAD (PREFERENTEMENTE DESPUES DE LOS 16 MESES DE EDAD) Y AUN CON LA EXISTENCIA DE ALTERACIONES ANATOMICAS LOCALIZADAS A PABELLONES Y CONDUCTOS AUDITIVOS EXTERNOS. SE PUEDEN DETECTAR CON RELATIVA FACILIDAD LAS ALTERACIONES QUE AFECTEN LA VIA AUDITIVA A PARTIR DEL NERVIIO AUDITIVO HASTA EL LEMNISCO LATERAL.

DE LOS CINCO PACIENTES QUE TUVIERON ALTERACIONES DE LOS POTENCIALES AUDITIVOS DEL TALLO CEREBRAL, TRES DE ELLOS TUVIERON COMO CAUSA DE LA ALTERACION LA HIPOACUSIA. EN LOS OTROS DOS, EXISTIO UNA PROLONGACION DE LA LATENCIA ABSOLUTA DE LA ONDA III POR LO CUAL LOCALIZAMOS LA ALTERACION DE LA

PARTE MEDIAL DEL VIII PAR AL NUCLEO COCLEAR. SIN EMBARGO, ESTA ALTERACION SE ENCUENTRA UNICAMENTE EN LOS POTENCIALES EVOCADOS, YA QUE NINGUNO DE LOS DOS PACIENTES REFERIA NINGUN TIPO DE SINTOMATOLOGIA CLINICA. POR LO TANTO, PENSAMOS QUE ESTOS PACIENTES CURSAN CON UN DAÑO NEURAL MINIMO, Y QUE PROBABLEMENTE NO HUBIERA SIDO EVIDENTE EN EL ESTUDIO DE TOMOGRAFIA COMPUTADA.

EL PRESENTE ESTUDIO ES UNA DE LAS COMPILACIONES MAS GRANDES EN LA LITERATURA ACERCA DE LAS ALTERACIONES AUDITIVAS EN LA ENFERMEDAD DE CROUZON. SE ESTABLECE QUE EL PRINCIPAL PROBLEMA AUDITIVO ES UNA HIPOACUSIA CONDUCTIVA; PUDIENDO EXISTIR ALTERACION NEURAL MINIMA, LA CUAL SOLO ES POSIBLE DETECTAR A TRAVES DE LOS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DEL TALLÓ CEREBRAL, POR LO QUE SE SUGIERE QUE ESTE ESTUDIO SE REALIZE EN FORMA RUTINARIA PARA VALORACION Y SEQUIMIENTO, NO SOLO DE ESTE TIPO DE PACIENTES SINO EN TODOS LOS PACIENTES QUE PRESENTEN MALFORMACIONES A NIVEL CRANEOFACIAL.

AGRADEZCO DE MANERA ESPECIAL A LA DRA. MARIA DEL CARMEN VAZQUEZ VALLE POR SU AYUDA EN LOS CALCULOS ESTADISTICOS Y POR TODO SU APOYO EN LA REALIZACION DE ESTA TESIS.

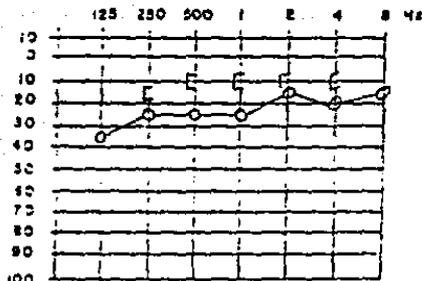
A P E N D I C E

Nombre E. N. G.

Edad 5 años Sexo fem.

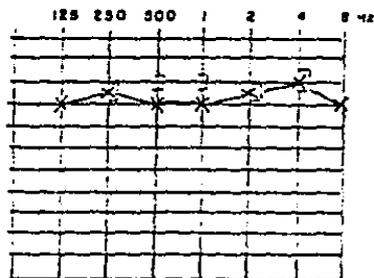
AUDIOMETRIA TONAL (H.L. 150 1964)

Oído Derecho



timpanograma Anormal
reflejo estapedial Presente

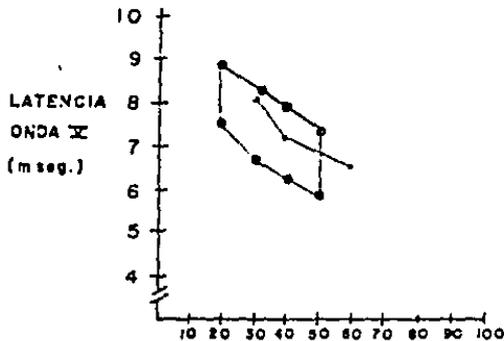
Oído izquierdo



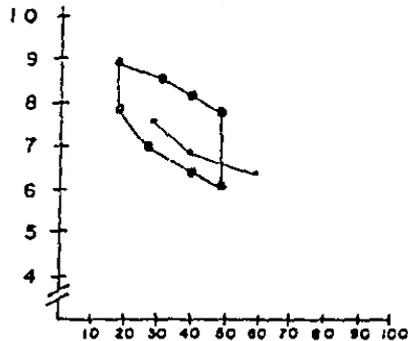
timpanograma Anormal
reflejo estapedial Presente

CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

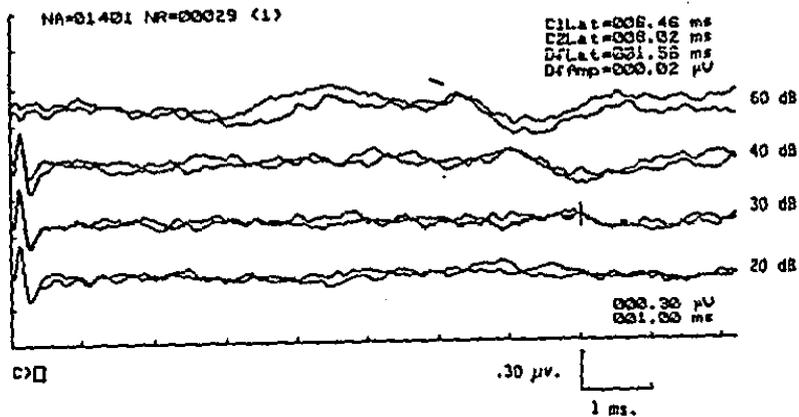
oído derecho



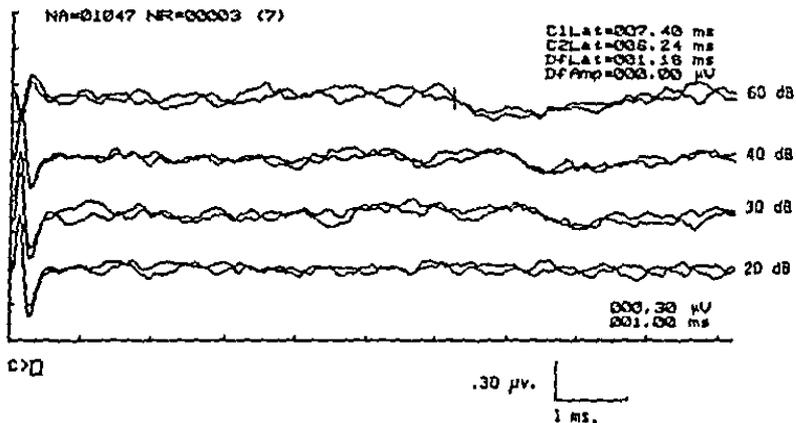
oído izquierdo



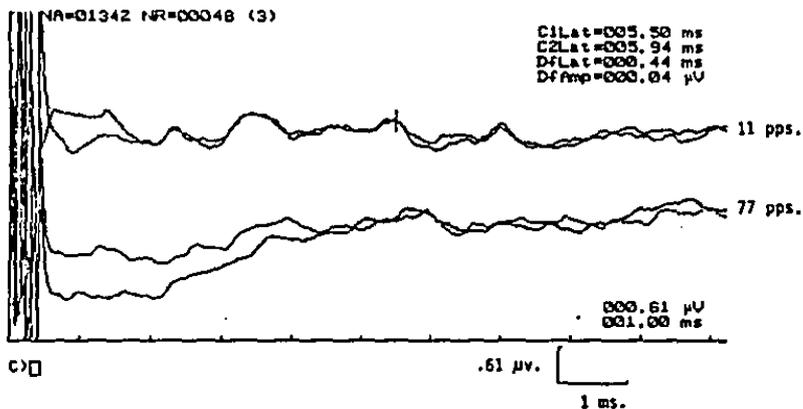
INTENSIDAD DEL CLIK (dB. H.L.)



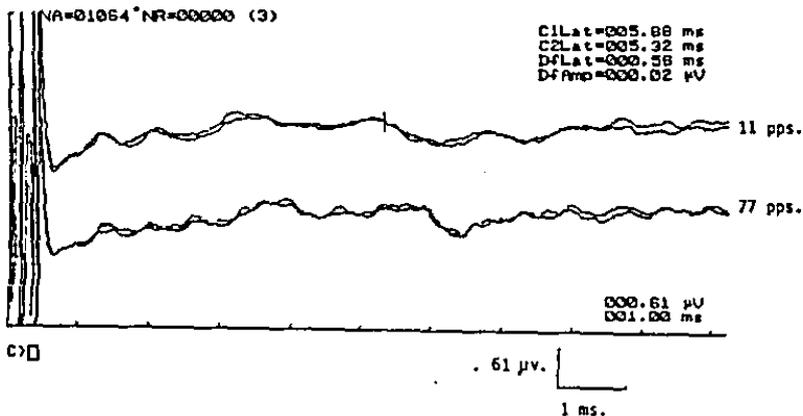
Sujeto # 1: Umbral auditivo por potenciales del oido derecho a 33 pps.



Sujeto # 1: Umbral auditivo por potenciales del oido izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 1: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB del oído derecho.



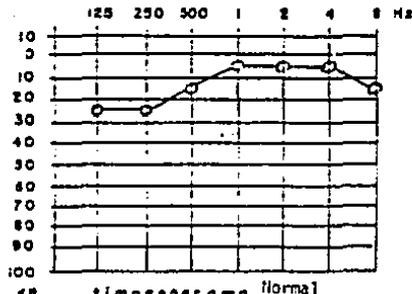
Sujeto # 1: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB del oído izquierdo.

Nombre O. D. H.

Edad 6 años Sexo MASC.

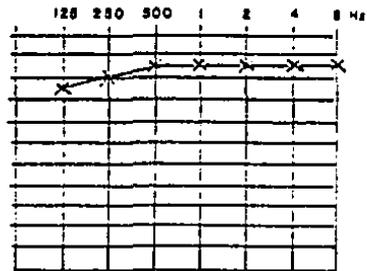
AUDIOMETRIA TONAL (N.L. 180 1964)

Oído Derecho



timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

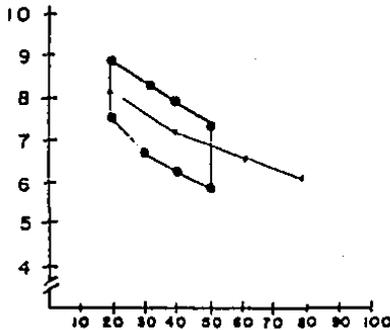
Oído izquierdo



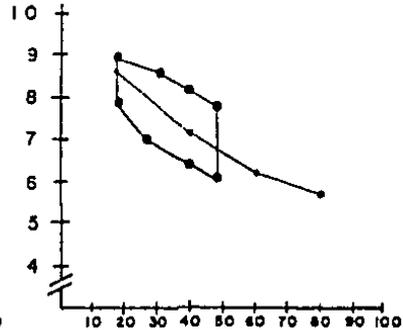
timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

oído derecho

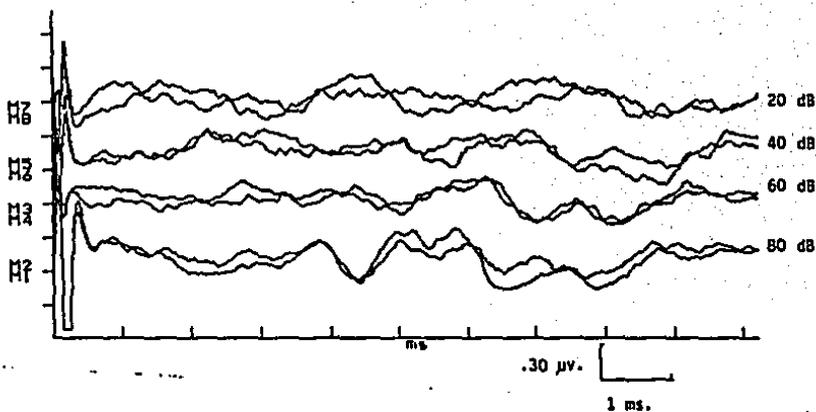


oído izquierdo

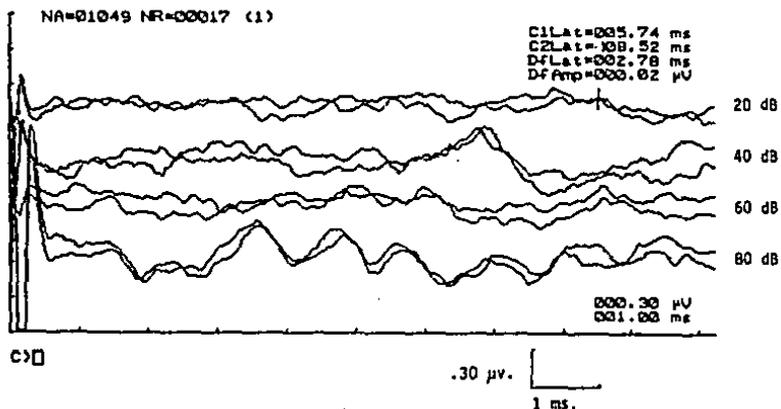


LATENCIA
ONDA X
(m seg.)

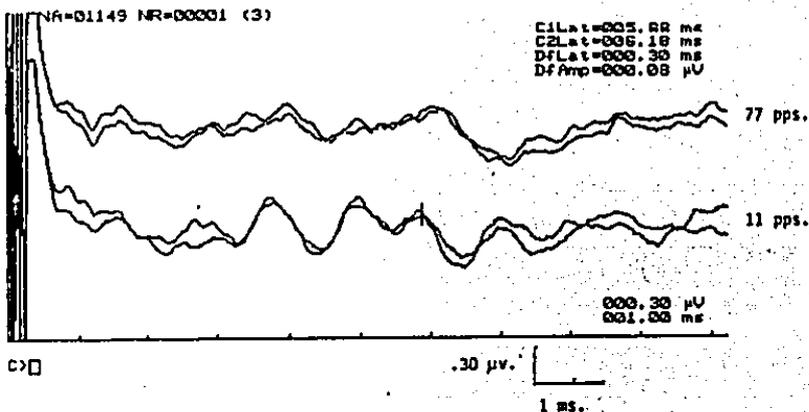
INTENSIDAD DEL CLIK (db. N.L.)



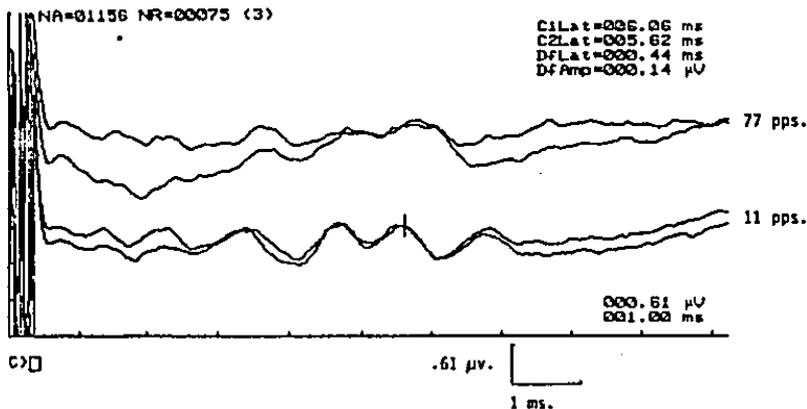
Sujeto # 2: Umbral auditivo por potenciales del oído derecho a 33 pps.



Sujeto # 2: Umbral auditivo por potenciales del oído izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 2: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 del oido derecho.



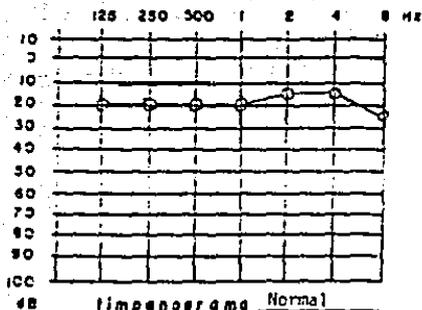
Sujeto # 2: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB del oido izquierdo.

Nombre J. A. C. A.

Edad 10 años Sexo fem.

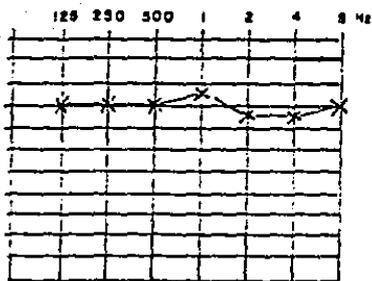
AUDIOMETRIA TONAL (H.L. 150 1964)

Oído Derecho



timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

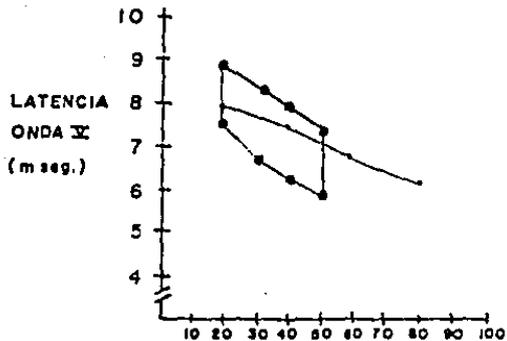
Oído izquierdo



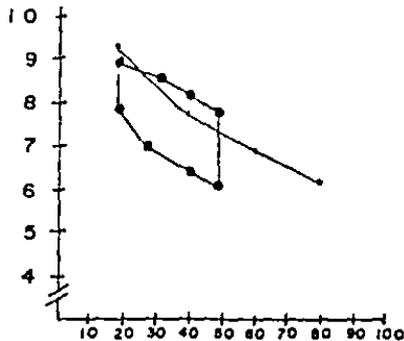
timpanograma Anormal
reflejo estapedial Presente

CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

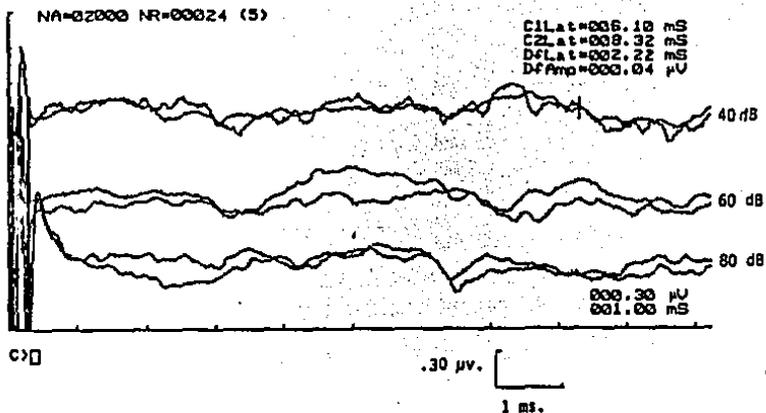
oído derecho



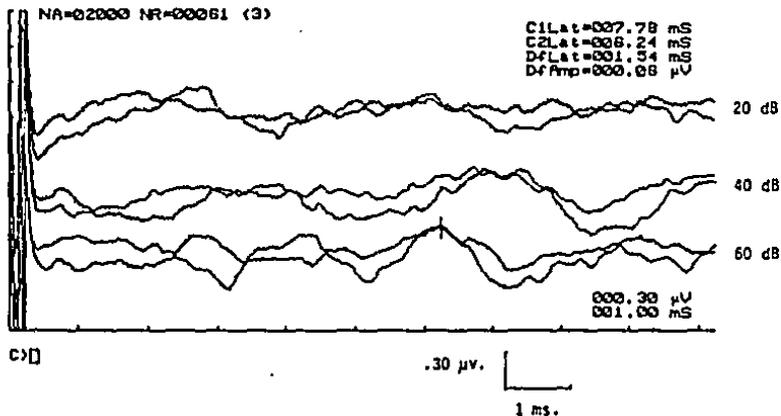
oído izquierdo



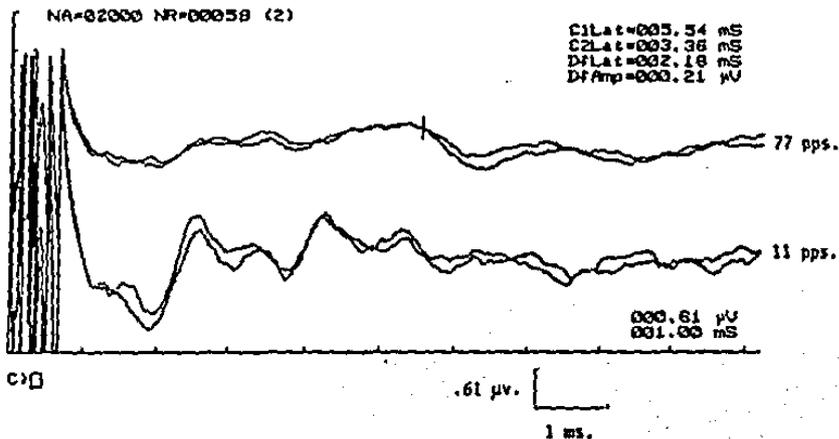
INTENSIDAD DEL CLIK (dB. H.L.)



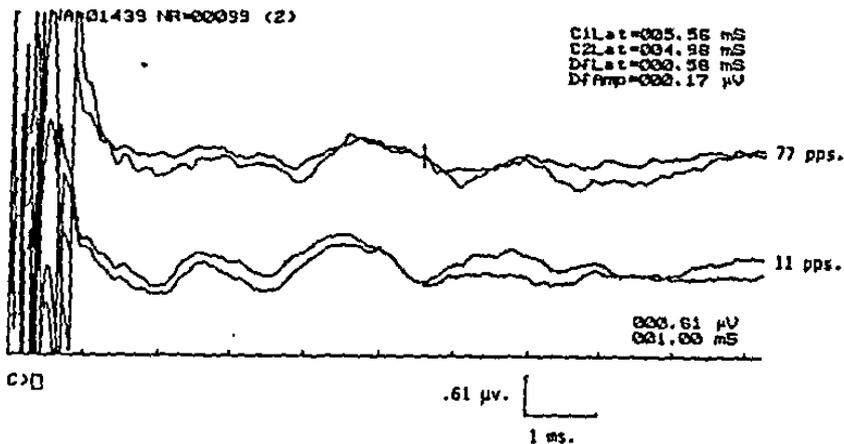
Sujeto # 3: Umbral auditivo por potenciales del oído derecho a 33 pps.



Sujeto # 3: Umbral auditivo por potenciales del oído izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 3: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído derecho.



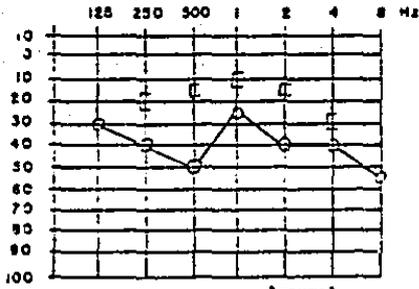
Sujeto # 3: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído izquierdo.

Nombre P. T. E.

Edad 11 años Sexo masc.

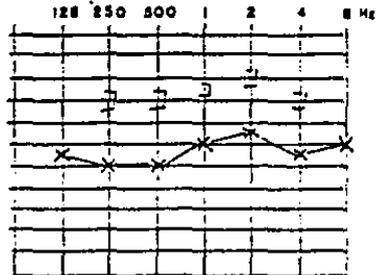
AUDIOMETRIA TONAL (H.L. 1964)

Oído Derecho



timpanograma Anormal
reflejo estapedial Presente

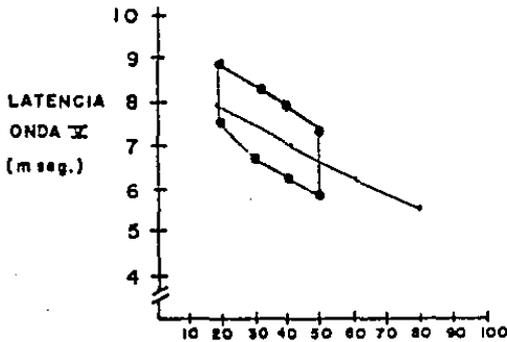
Oído izquierdo



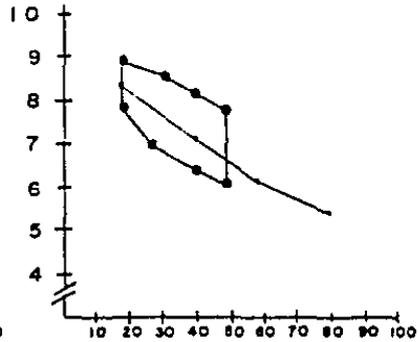
timpanograma Anormal
reflejo estapedial Presente

CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

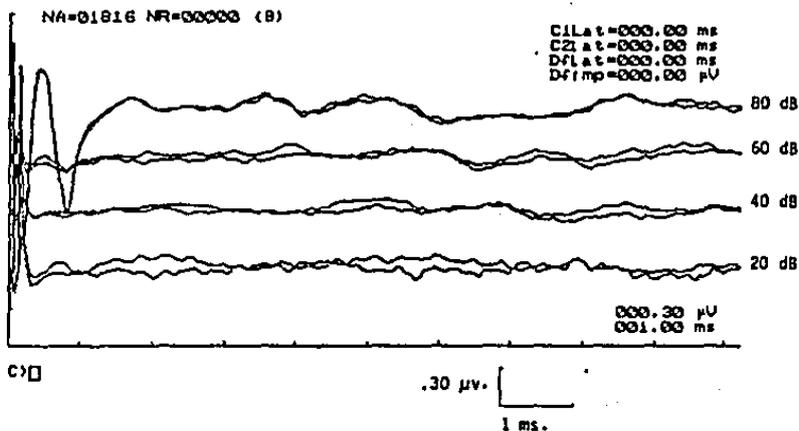
oído derecho



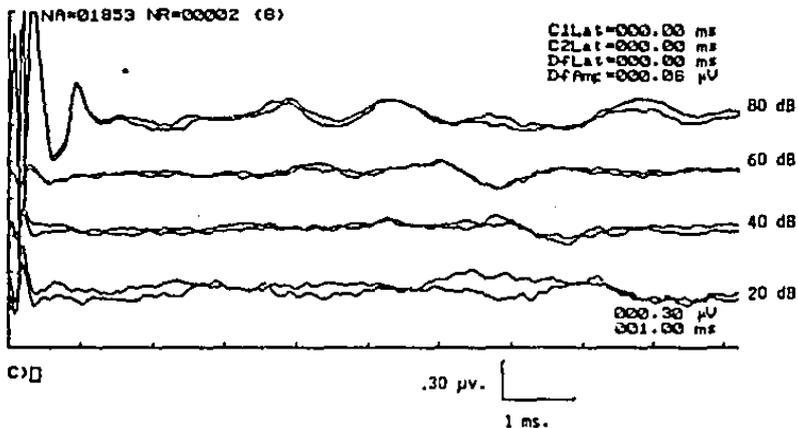
oído izquierdo



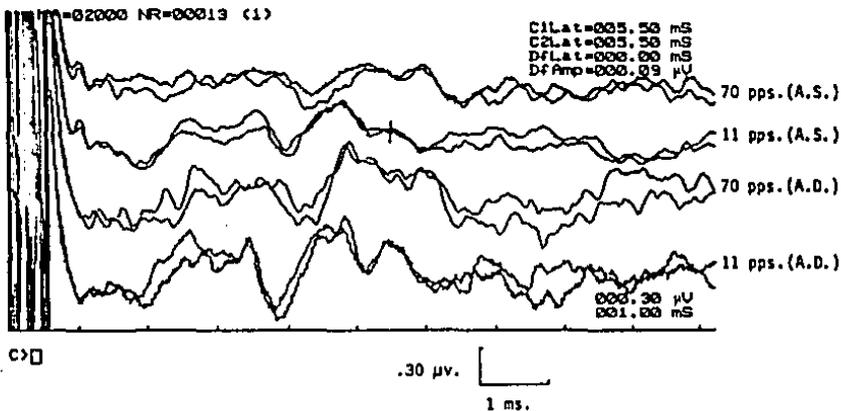
INTENSIDAD DEL CLIK (dB. H.L.)



Sujeto # 4: Umbral auditivo por potenciales del oido derecho a 33 pps.



Sujeto # 4: Umbral auditivo por potenciales del oido izquierdo a 33 pps.



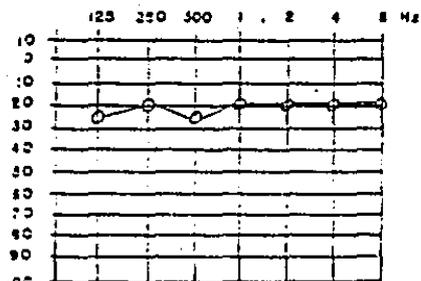
Sujeto # 4: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB de los oídos derecho e izquierdo.

Nombre E. S. S.

Edad 12 años Sexo MASC.

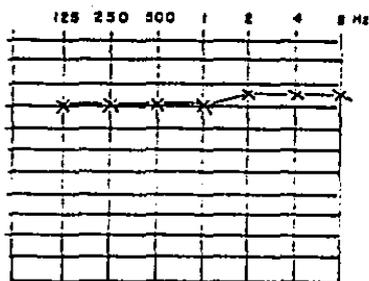
AUDIOMETRIA TONAL (N.L. 180 1964)

Oído Derecho



timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

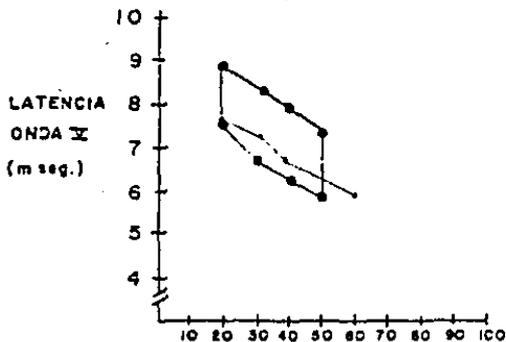
Oído izquierdo



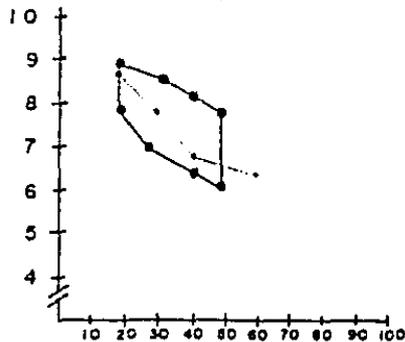
timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

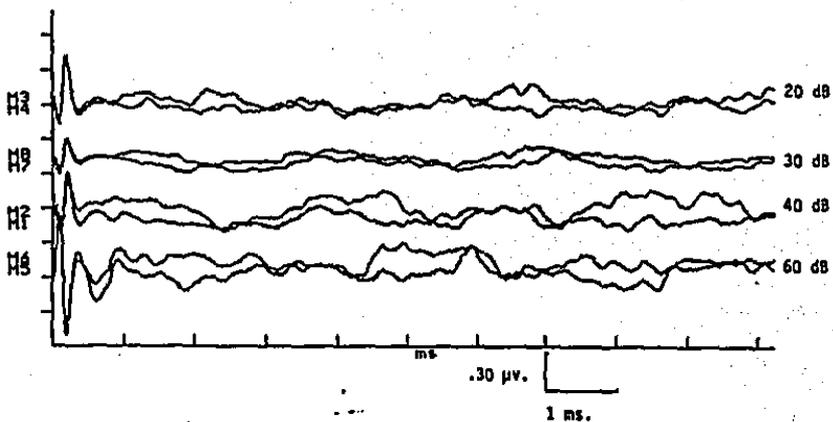
CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

oído derecho

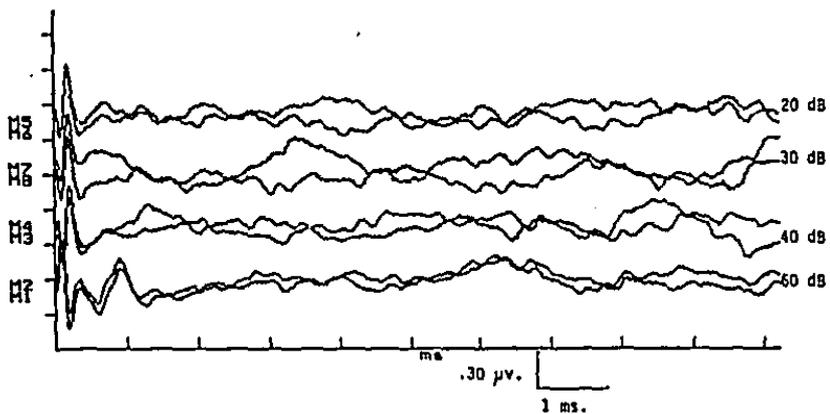


oído izquierdo

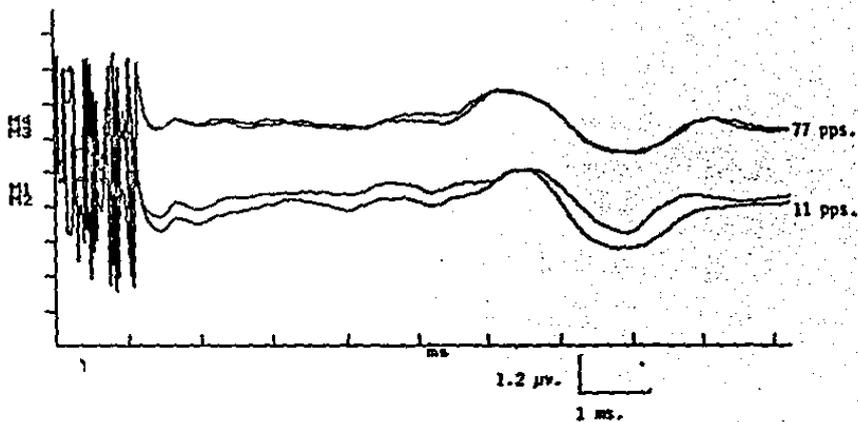




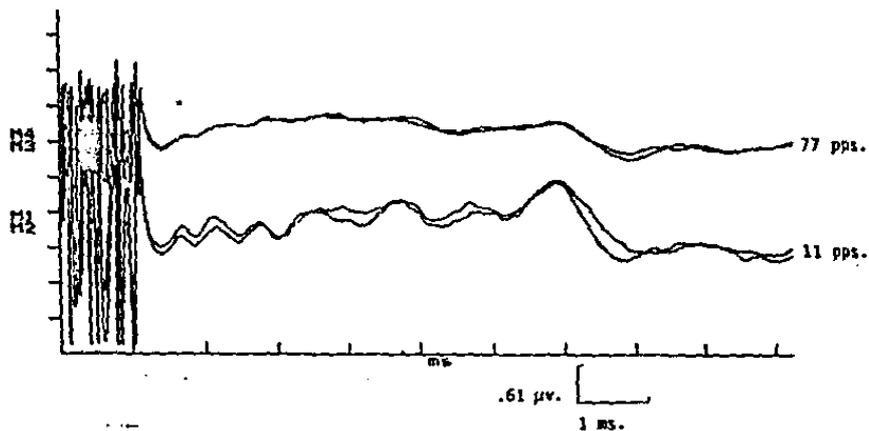
Sujeto # 5: Umbral auditivo por potenciales del oído derecho a 33 pps.



Sujeto # 5: Umbral auditivo por potenciales del oído izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 5: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB del oído derecho.



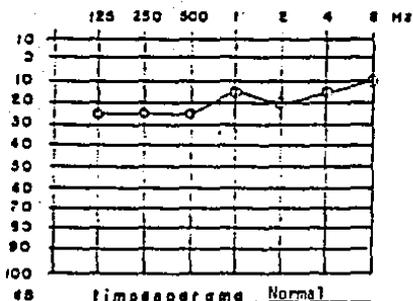
Sujeto # 5: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB del oído izquierdo.

Nombre S. A. G. T.

Edad 14 años Sexo fem.

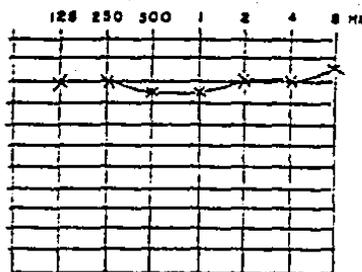
AUDIOMETRIA TONAL (H.L. 130 1964)

Oído Derecho



timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

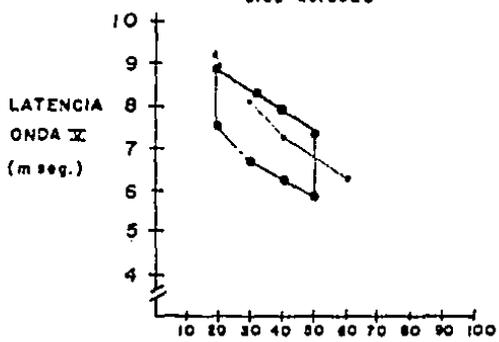
Oído izquierdo



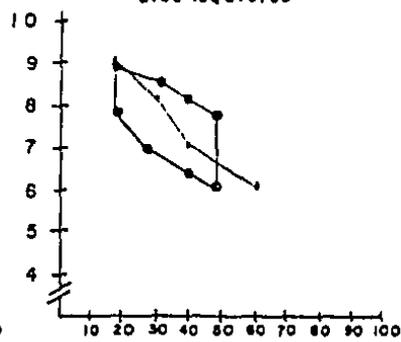
timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

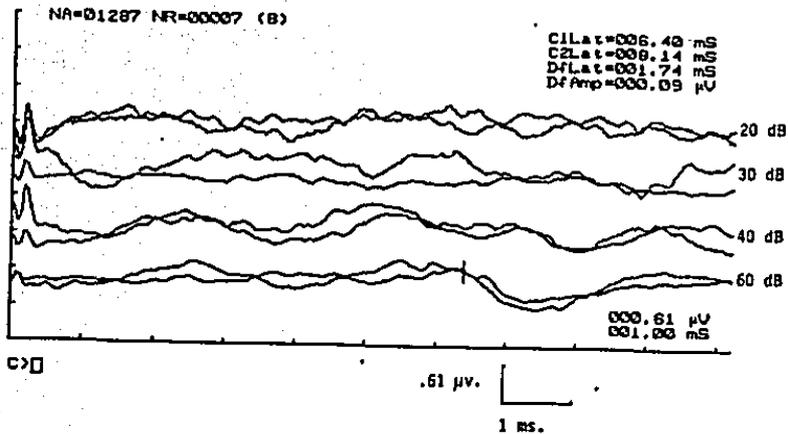
CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

oído derecho

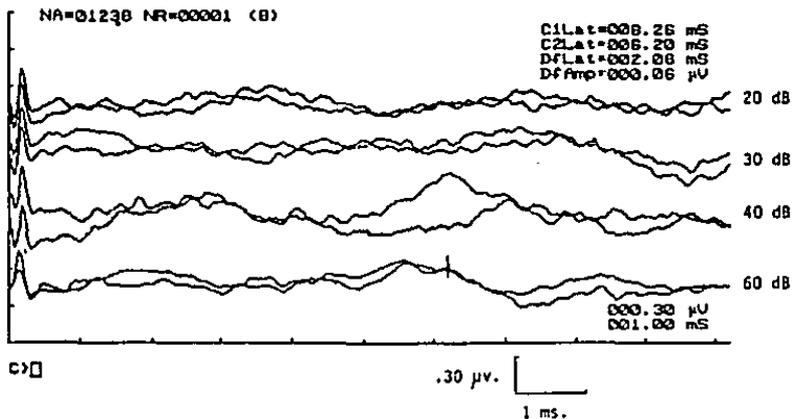


oído izquierdo

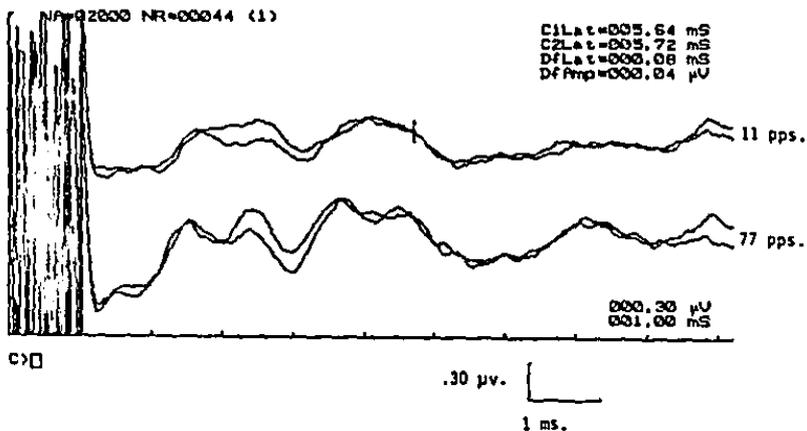




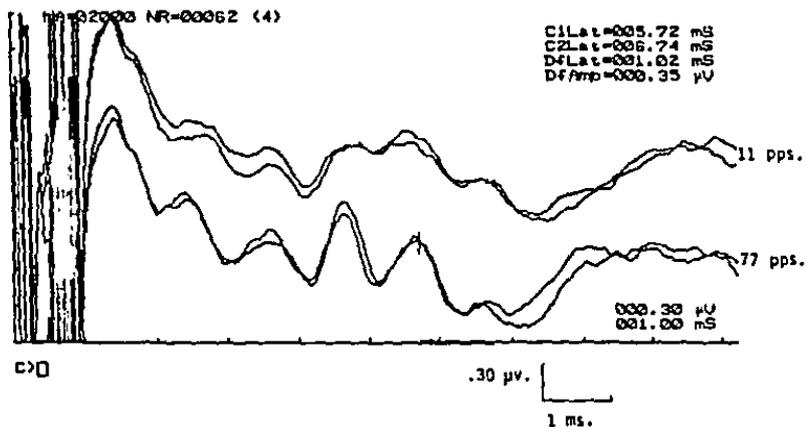
Sujeto # 6: Umbral auditivo por potenciales del oído derecho a 33 pps.



Sujeto # 6: Umbral auditivo por potenciales del oído izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 6: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído derecho.



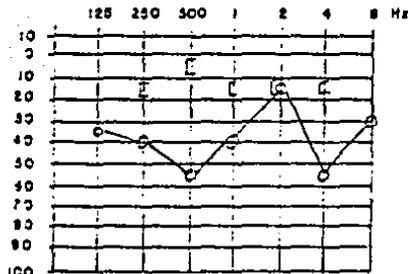
Sujeto # 6: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído izquierdo.

Nombre M. E. G. S.

Edad 15 años Sexo fem.

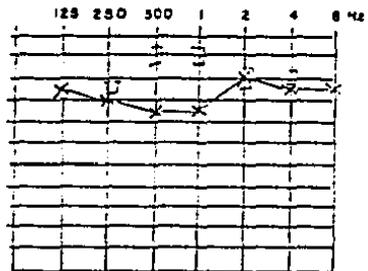
AUDIOMETRIA TONAL (H.L. 150 1964)

Oído Derecho



timpanograma Anormal
reflejo estapedial Ausente

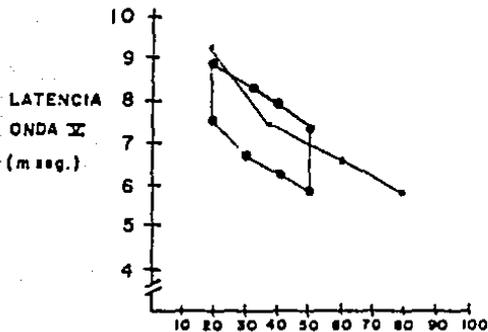
Oído izquierdo



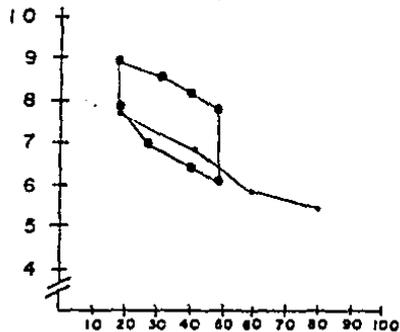
timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

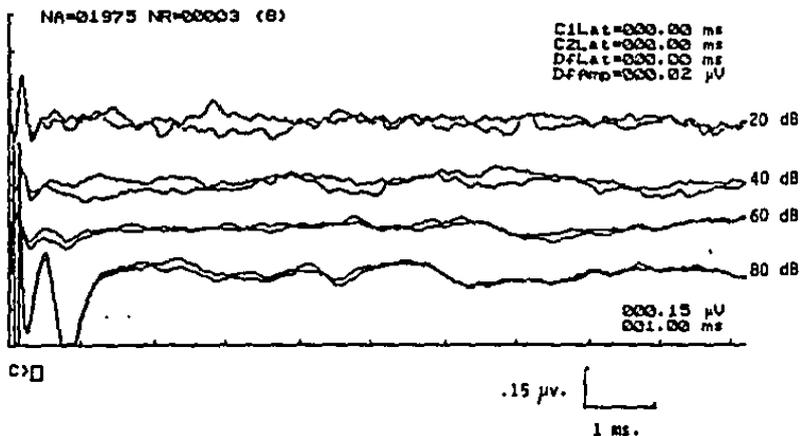
CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

oído derecho

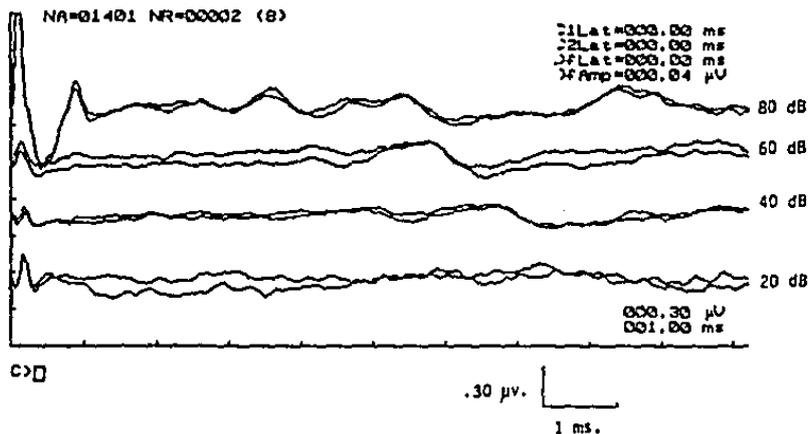


oído izquierdo

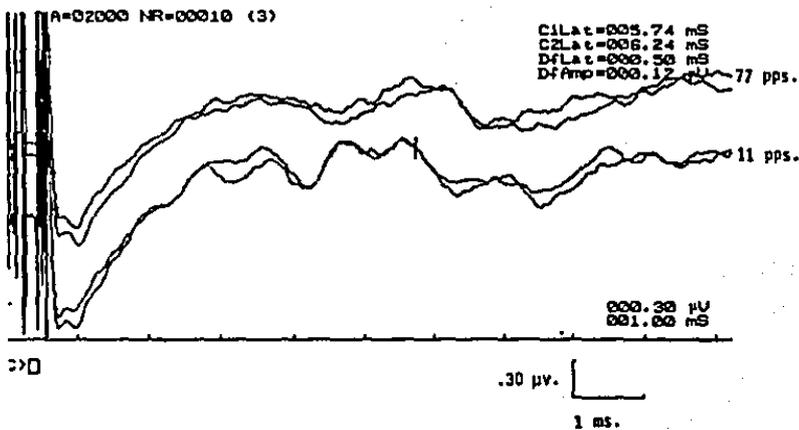




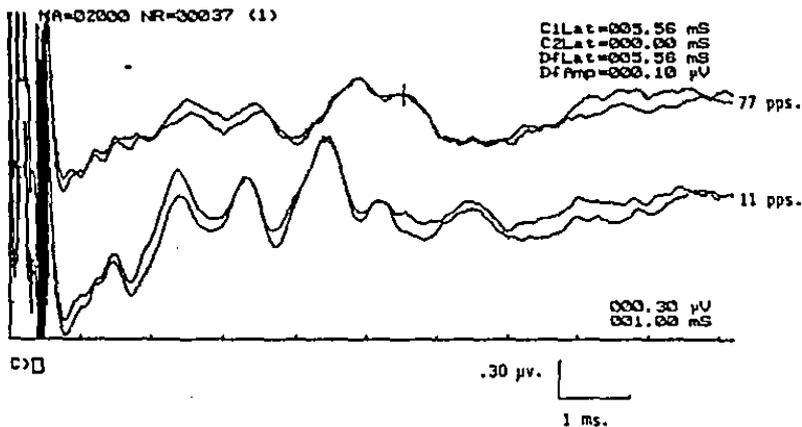
Sujeto # 7: Umbral auditivo por potenciales del oido derecho a 33 pps.



Sujeto # 7: Umbral auditivo por potenciales del oido izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 7: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído derecho.



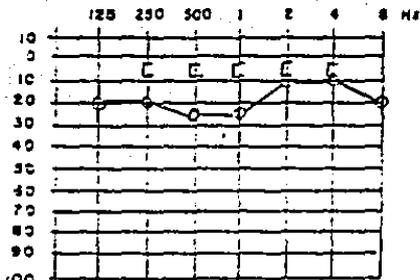
Sujeto # 7: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído izquierdo.

Nombre A. P. A.

Edad 15 años Sexo fem.

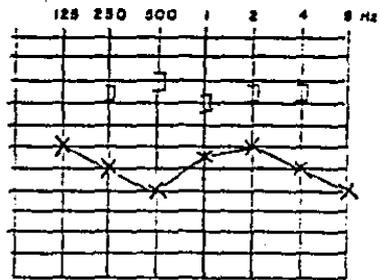
AUDIOMETRIA TONAL (H.L. 180 1964)

Oído Derecho



timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

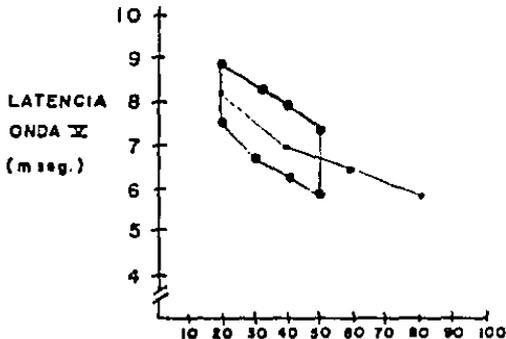
Oído Izquierdo



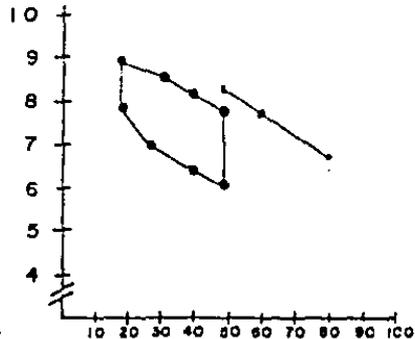
timpanograma Anormal
reflejo estapedial Ausente

CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

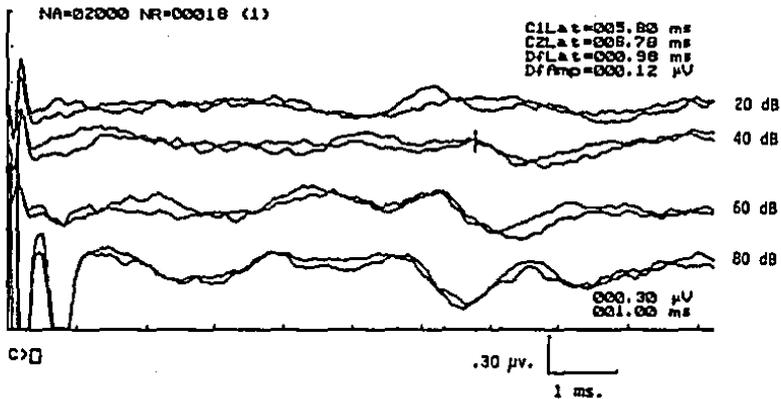
oído derecho



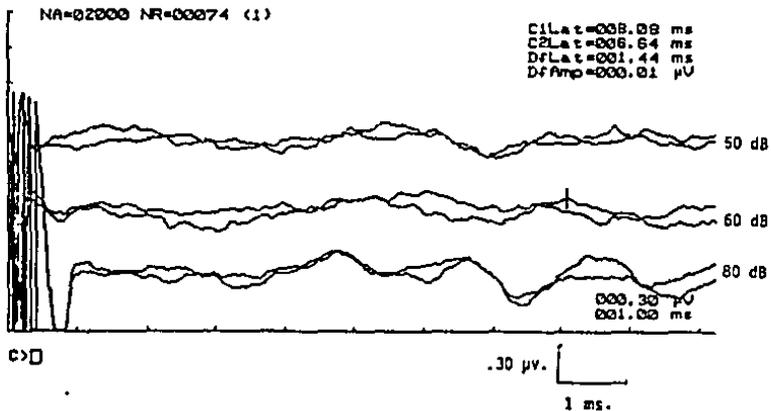
oído izquierdo



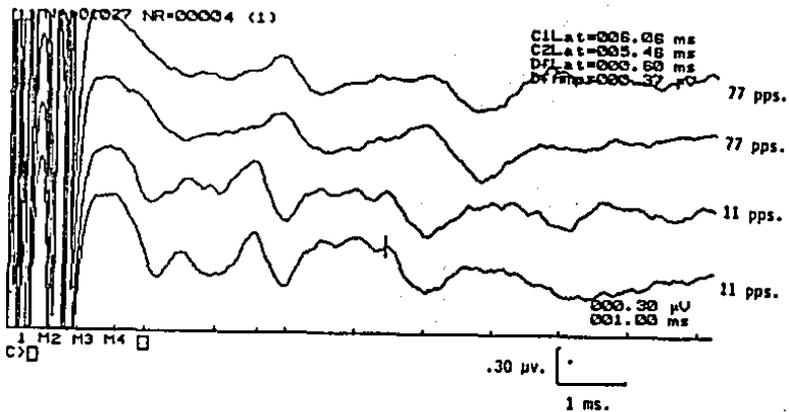
INTENSIDAD DEL CLIK (dB. H.L.)



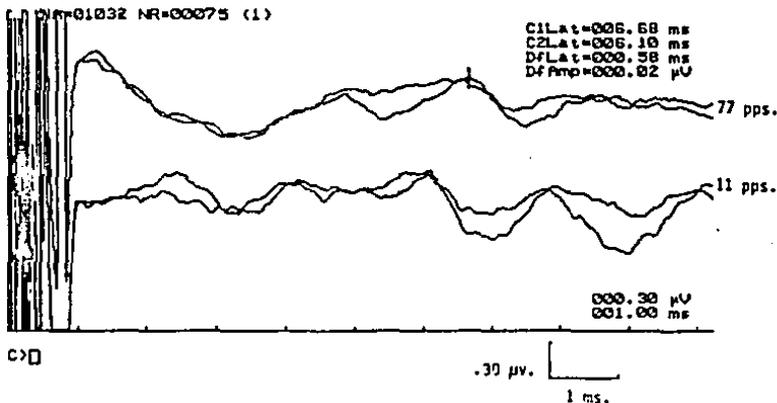
Sujeto # 8: Umbral auditivo por potenciales del oído derecho a 33 pps.



Sujeto # 8: Umbral auditivo por potenciales del oído izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 8: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído derecho.

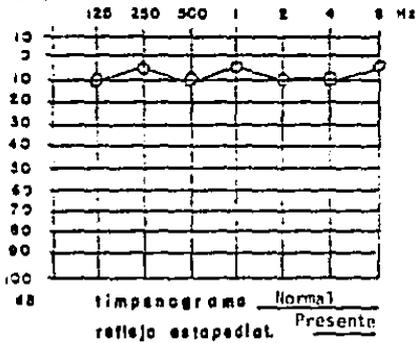


Sujeto # 8: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído izquierdo.

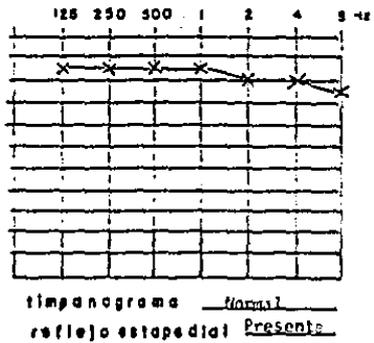
Nombre E. A. T.
 Edad 16 años Sexo masc.

AUDIOMETRIA TONAL
 (H.L. 1964)

Oído Derecho

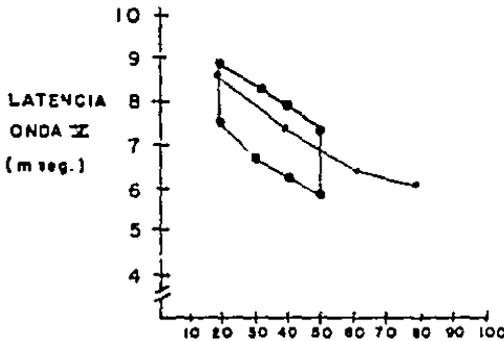


Oído Izquierdo

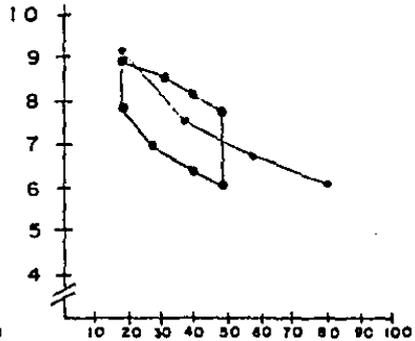


CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

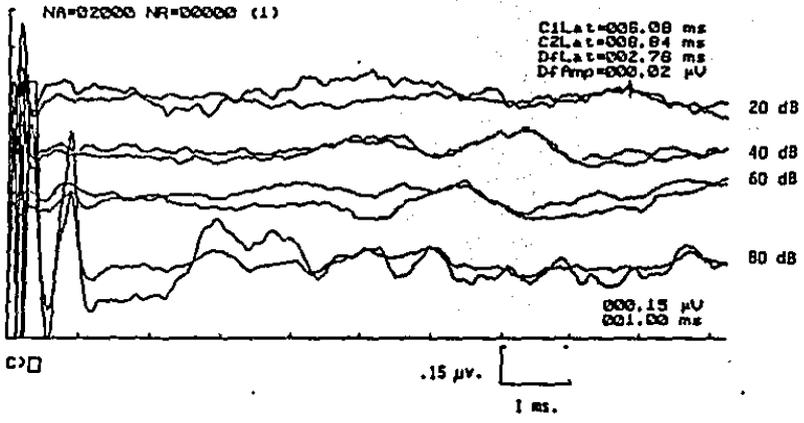
oído derecho



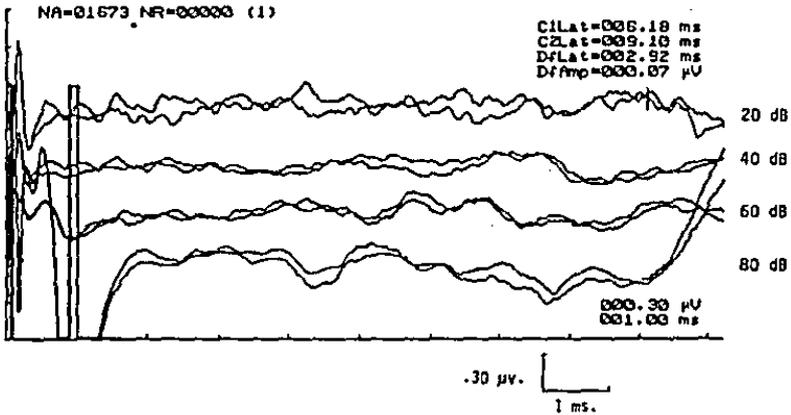
oído izquierdo



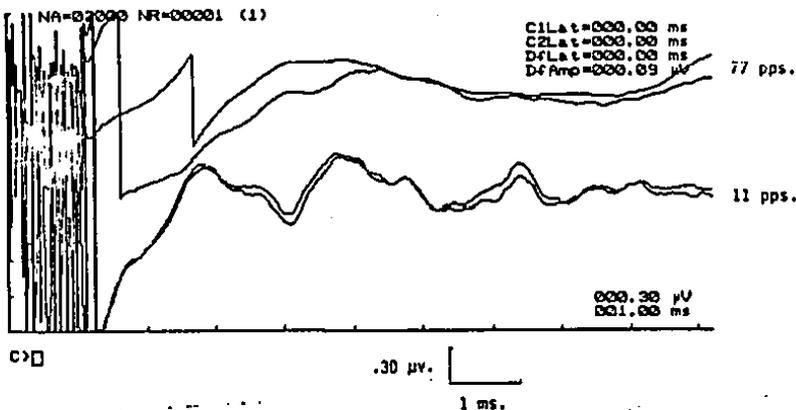
INTENSIDAD DEL CLIK (db. H.L.)



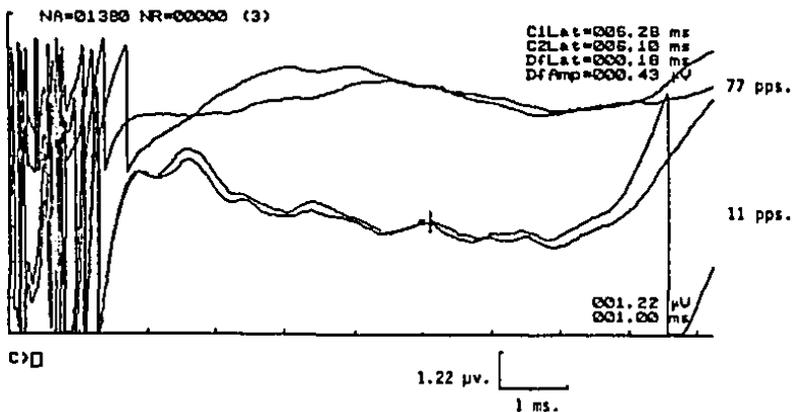
Sujeto # 9: Umbral auditivo por potenciales del oido derecho a 33 pps.



Sujeto # 9: Umbral auditivo por potenciales del oido izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 9: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído derecho.



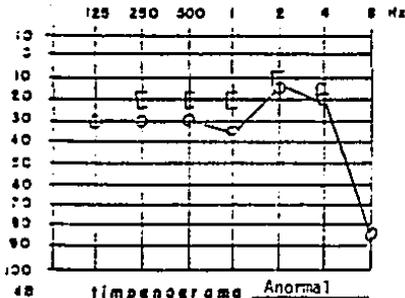
Sujeto # 9: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído izquierdo.

Nombre A. C. N. R.

Edad 17 años Sexo fem.

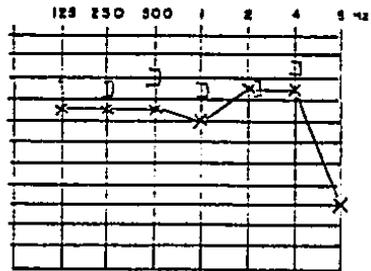
AUDIOMETRIA TONAL (N.L. 1964)

Oído Derecho



timpanograma Anormal
reflejo estapedial Presente

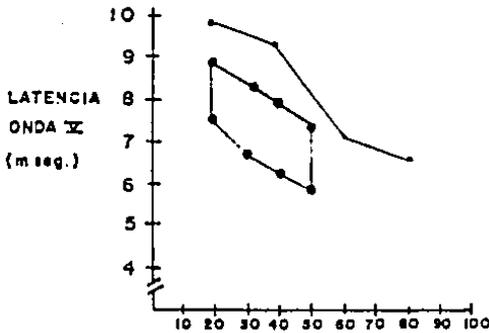
Oído izquierdo



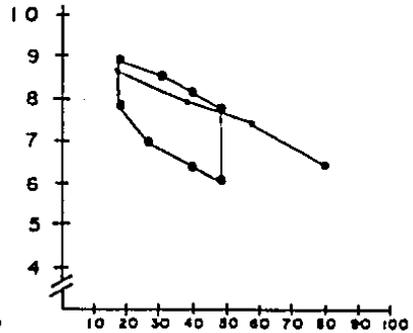
timpanograma Anormal
reflejo estapedial Presente

CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

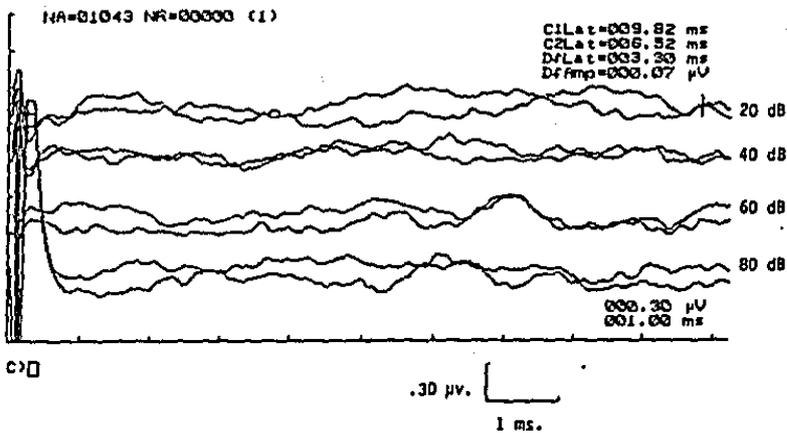
oído derecho



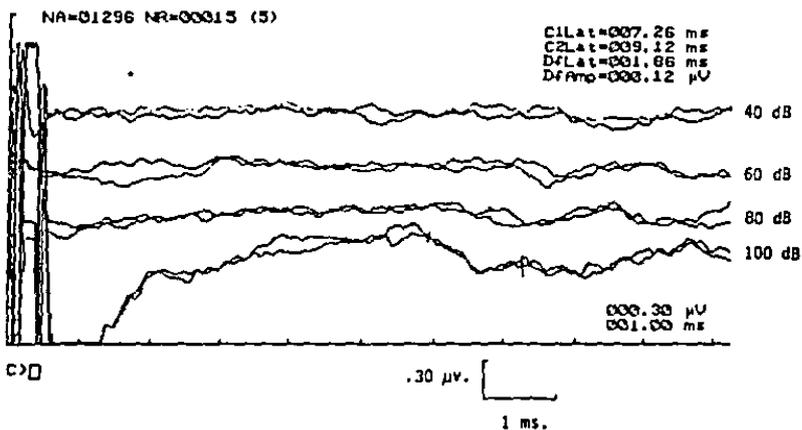
oído izquierdo



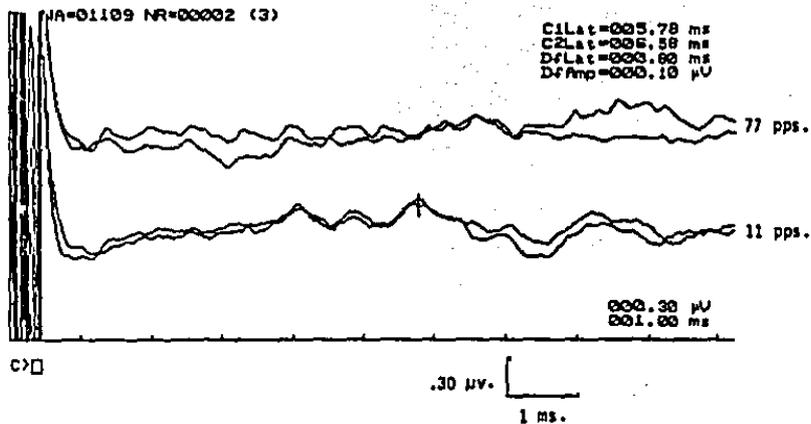
INTENSIDAD DEL CLIK (dB. N.L.)



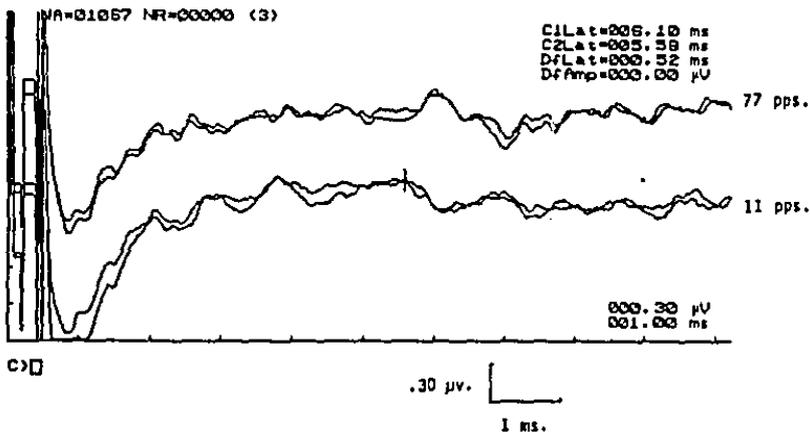
Sujeto # 10: Umbral auditivo por potenciales del oído derecho a 33 pps.



Sujeto # 10: Umbral auditivo por potenciales del oído izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 10: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB del oído derecho.



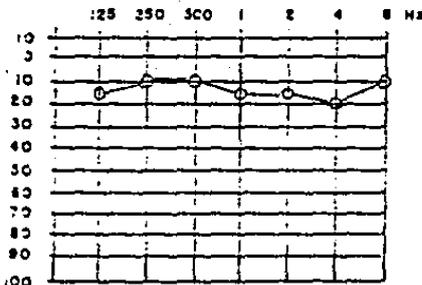
Sujeto # 10: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB del oído izquierdo.

Nombre H. F. G. C.

Edad 23 años Sexo masc

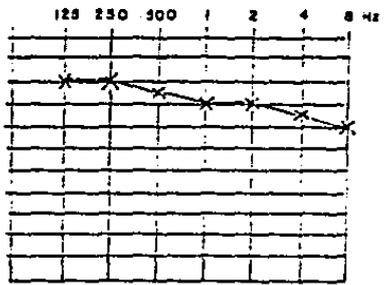
AUDIOMETRIA TONAL (H.L. 180 1964)

Oído Derecho



timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

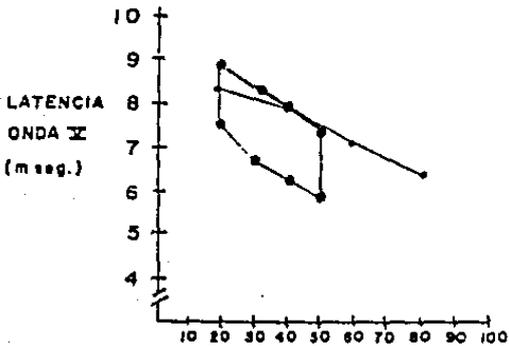
Oído izquierdo



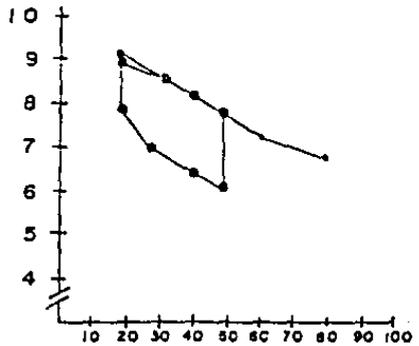
timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

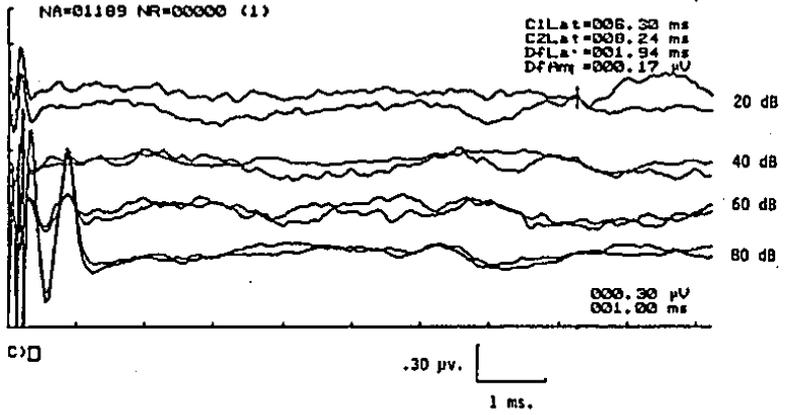
oído derecho



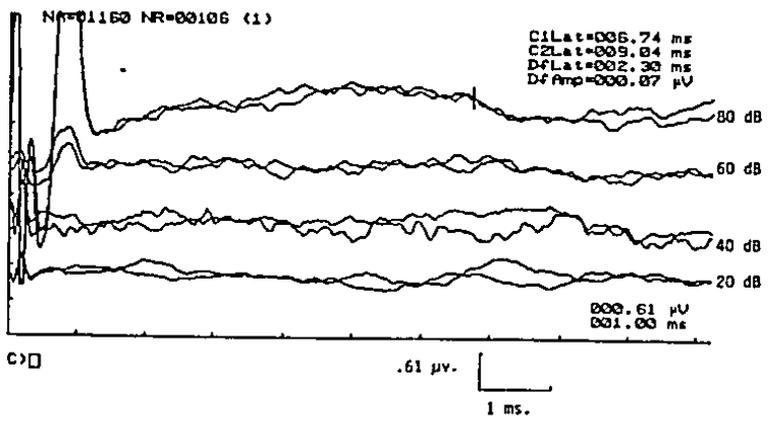
oído izquierdo



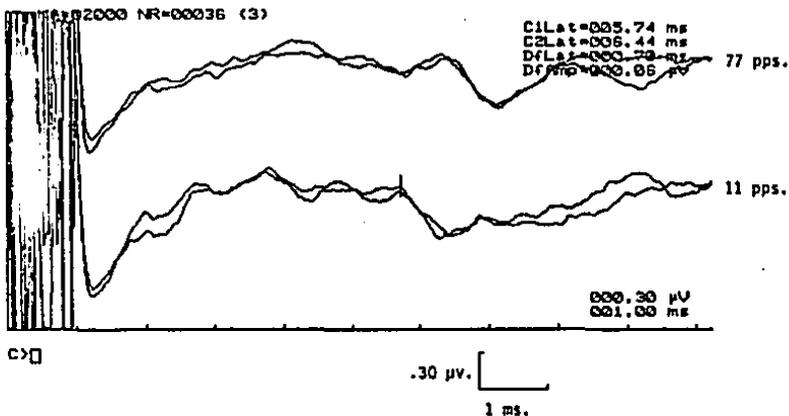
ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA



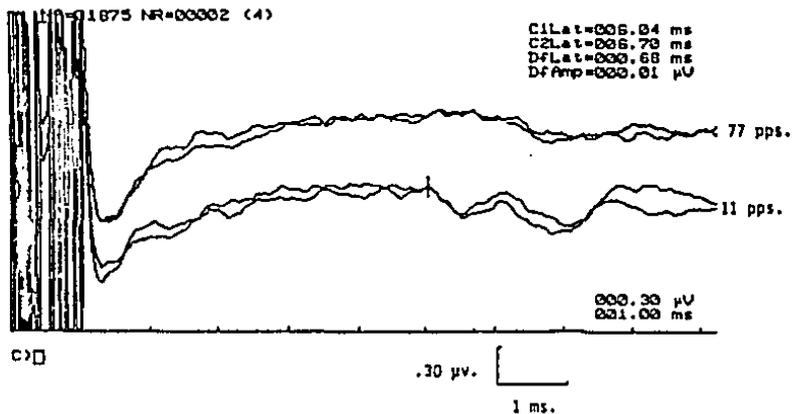
Sujeto # 11: Umbral auditivo por potenciales del oido derecho a 33 pps.



Sujeto # 11: Umbral auditivo por potenciales del oido derecho a 33 pps.



Sujeto # 11: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB del oído derecho.



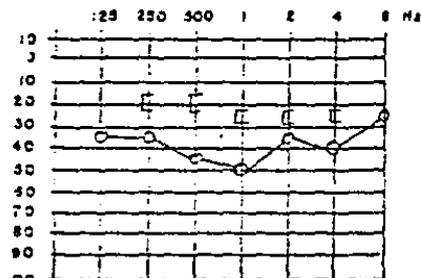
Sujeto # 11: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 90 dB del oído izquierdo.

Nombre C. G. H.

Edad 27 años Sexo masc.

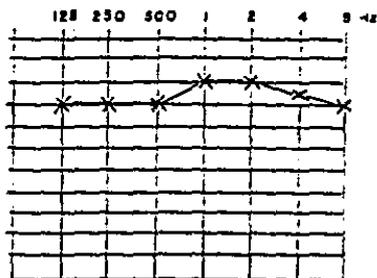
AUDIOMETRIA TONAL (H.L. 1964)

Oído Derecho



timpanograma Anormal
reflejo estapedial Ausente

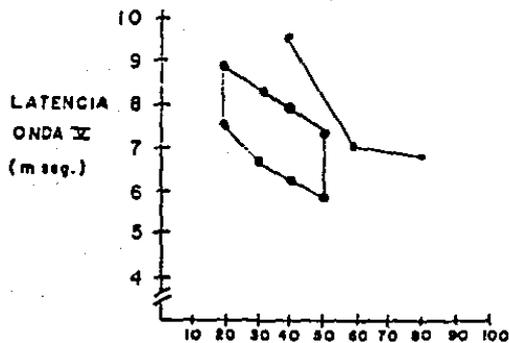
Oído izquierdo



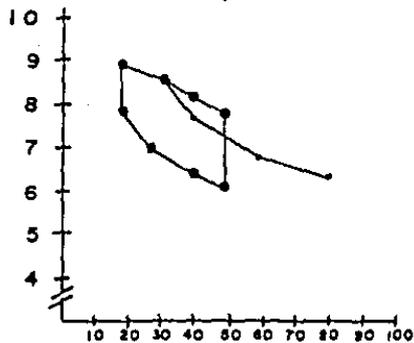
timpanograma Normal
reflejo estapedial Presente

CURVA DE LATENCIA INTENSIDAD.

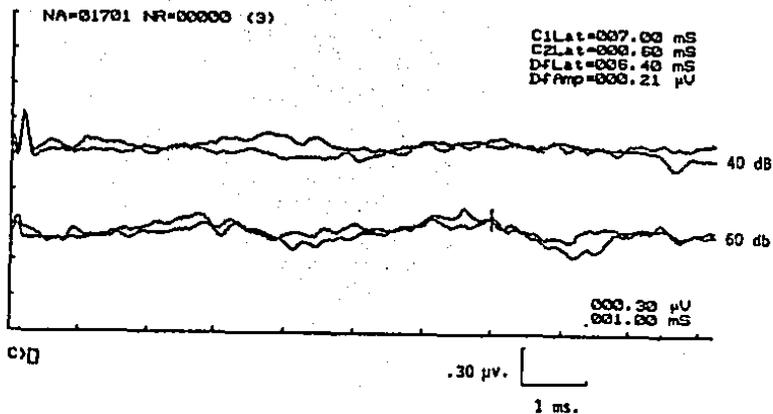
oído derecho



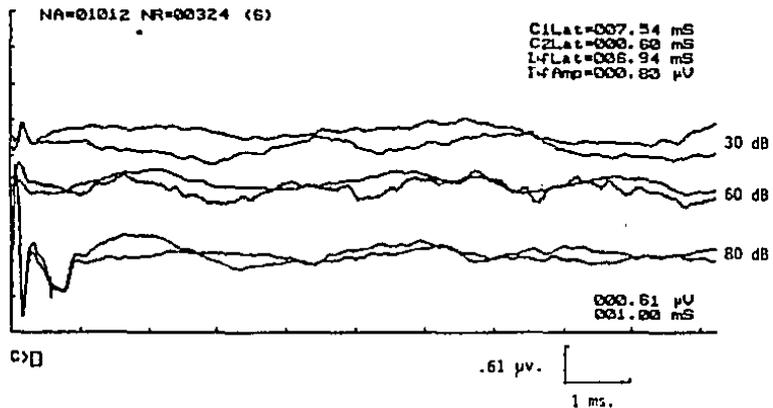
oído izquierdo



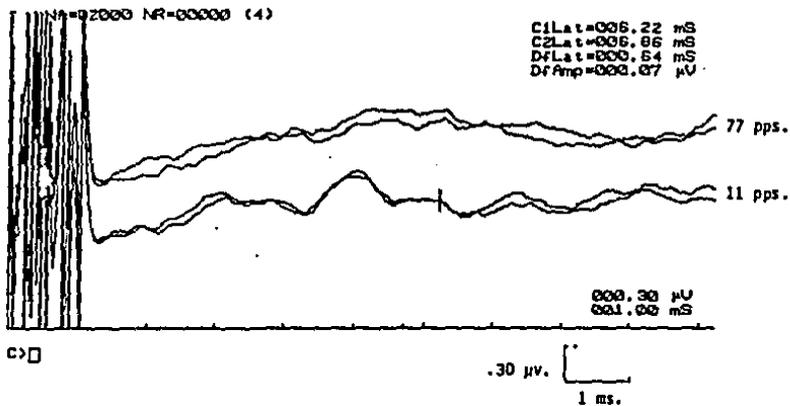
INTENSIDAD DEL CLIK (dB. H.L.)



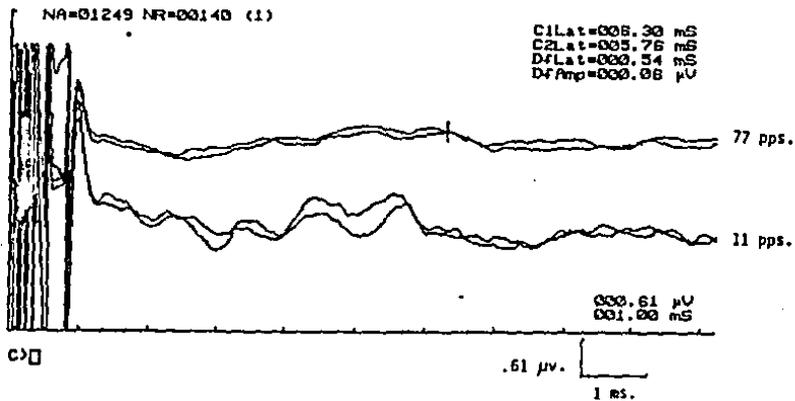
Sujeto # 12: Umbral auditivo por potenciales del oido derecho a 33 pps.



Sujeto # 12: Umbral auditivo por potenciales del oido izquierdo a 33 pps.



Sujeto # 12: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído derecho.



Sujeto # 12: Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral a 100 dB del oído izquierdo.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- PRUZANSKY, S.: CLINICAL INVESTIGATION OF THE EXPERIMENTS IN NATURE. IN ASHA REPORTS No. 8. OROFACIAL ANOMALIES: CLINICAL AND RESEARCH IMPLICATIONS, 1973.
- 2.- CROUZON, O.: DYSOSTOSE CRANIOFACIALE HEREDITAIRE. BULL. ET MEM. SOC. MED. DE PARIS, 33: 545, 1912.
- 3.- FLIPPEN, J.M.,JR.: CRANIO-FACIAL DYSOSTOSIS OF CROUZON. REPORT OF A CASE IN WHICH THE MALFORMATION OCCURRED IN 4 GENERATIONS. PEDIATRICS, 5: 90, 1950.
- 4.- VULLIAMY, D.G., NORMANDALE, P.A.: CRANIO-FACIAL DYSOSTOSIS IN A DORSET FAMILY. ARCH. DIS. CHIL., 41: 375, 1966.
- 5.- CROSS, H.E., OPITZ, J.M.: CRANIOSYNOSTOSIS IN THE AMISH. J. PEDIATR. 75: 1037-1040, 1969.
- 6.- ATKINSON, F.R.B.: HEREDITARY CRANIO-FACIAL DYSOSTOSIS, OR CROUZON'S DISEASE. PRESSEMED. 193: 118-121, 1937.
- 7.- JONES, K.L., SMITH, D.M., HARVEY, M.A.S., HALL, B.D. AND QUAN, L.: OLDER PARENTAL AGE AND FRESH GENE MUTATION: DATA ON ADDITIONAL DISORDERS. J. PEDIAT., 86:84-88, 1975.
- 8.- BERTELSEN, T.I.: THE PREMATURE SYNOSTOSIS OF THE CRANIAL SUTURES. MUNKSGAARD. COPENHAGUE, 1958.
- 9.- KELLIN, E.E., ET AL.: ORAL MANIFESTATIONS OF CROUZON'S DISEASE. ORAL SURG., 13: 1245-1248, 1960.
- 10.- RUBINOVICH CITADO POR TERRAHE
- 11.- TERRAHE, K.: DAS GEHÖRORGAN BEI KRANIOFAZIALEN MISSBILDUNGSSYNDROMEN NACH CROUZON UND APERT. AUSZUGWEISE VORGETRAGEN AUF DEM V INTERNATIONALEN SYMPOSIUM FÜR RADIOLOGIE IN DER HALS-NASEN-OHRENHEILKUNDE IN WÜRZBURG, 1970.
- 12.- AUBRY, M.: EXAMEN OTOLOGIQUE DE 10 CAS DE DYSOSTOSE CRANIOFACIALE DE CROUZON. REV. NEUROL., 63: 302-305, 1935.
- 13.- NAGER, F.R.: L'OREILLE DANS LA MALADIE DE CROUZON. BULL. ACD. MED., 116: 349, 1936.
- 14.- KRAUSE, A.C., BUCHANAN, D.N.: DYSOSTOSIS CRANIO-FACIALIS (CROUZON). AMER. JOUR. OPHTHAL. AND OTOLARYNGOL., 22: 140-144, 1939.

15.- GERLINGS, P.G.: CLINICAL AND HISTOPATHOLOGICAL INVESTIGATIONS OF THE LABYRINTH IN OXYCEPHALY. ACTA OTOLARYNGOL., 35: 91, 1947.

16.- WIEGAND, R.: DYSOSTOSIS CRANIOFACIALIS (MORBUS CROUZON, 1912) MIT BEIDERTIGE (HAUTIGE) GEHORGANGS ATRESIE. ARCH. FUR OHREN NASEN AND KEHLKAPFHEILKUNDE, 166: 128-139, 1954.

17.- BALDWIN, L. J.: DYSOSTOSIS CRANIOFACIALIS OF CROUZON. LARYNGOSCOPE 78: 1660-1676, 1968.

18.- OMBREDANN, M.: LA MALADIE DE CROUZON. ENCICLOPEDIA MEDICO-CHIRURGICALE (OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE), PARIS, P. 20,182, D10 2B, 1970.

19.- PORTMAN, M., PORTMAN, C.: AUDIOMETRIA CLINICA. TORAY MASSON, BARCELONA, 147, 1975.

20.- BARRIOS, J.M., GUZMAN, F.: LESIONES OTICAS EN LA DISOSTOSIS CRANIOFRONTAL DE CROUZON. ANALES O.R.L. IBER-AMER., VII. 2: 87-100, 1979.

21.- GOUZY, J., MEUNIER, J., VOILQUE, G., AND MOUILLAUZ, J.: UN CAS PARTICULIER DE DYSOSTOSE CRANIOFACIALE AVEC SURDITE BILATERALE DE PERCEPTION. REV. LARYNGOL., 87: 1037-1046, 1966.

22.- PROCTOR, C.A., AND PROCTOR, B.: UNDERSTANDING HEREDITARY NERVE DEAFNESS. ARCH. OTOLARYNGOL. 85: 23-40, 1967.

23.- KONIGSMARK, B.W.: HEREDITARY DEAFNESS IN MAN. NEW ENGL. J. MED. 281: 827-832, 1969.

24.- PAPARELLA, M.M., SHUMRICK, D.A.: OTOLARYNGOLOGY. W.B. SAUNDERS CO. (PHILADELPHIA), 2: 1718-1734, 1980.

25.- PETERSON-FALZONE, S.J.: IMPACT OF COMMUNICATIVE DISORDERS ON OTOLARYNGOLOGIC CARE OF PATIENTS WITH CRANIOFACIAL ANOMALIES. OTOLARYN. CLIN. NO. AMER. 14: 895-915, 1981.

26.- LEE, K.J.: ESSENTIAL OTOLARYNGOLOGY, HEAD AND NECK SURGERY. MEDICAL EXAMINATION PUBLISHING CO. (NEW YORK), 254-276, 1983.

27.- MAYR, E.: THE NATURE OF THE DARWINIAN EVALUATION. SCIENCE, 176: 981-989, 1978.

28.- BUNCH, C.C.: CLINICAL AUDIOMETRY. P. 171. ST. LOUIS: C.V. MOSBY, 1943.

- 29.- FOWLER, E.P.: A METHOD FOR THE EARLY DETECTION OF OTOSCLEROSIS. ARCH. OTOLARYNGOL., 24: 731-741, 1936.
- 30.- BEKESY, G.: A NEW AUDIOMETER. ACTA OTOLARYNGOL., 35: 411-422, 1947.
- 31.- AMERICAN NATIONAL STANDARDS INSTITUTE. SPECIFICATIONS FOR AUDIOMETERS. ANSI 53, 1969. NEW YORK, 1970.
- 32.- MOLLER, A.R.: NETWORK MODEL OF THE MIDDLE EAR. J. ACOUST. SOC. AM., 33: 168-178, 1961.
- 33.- TONNDORF, J. AND KHANNA, S.M.: SOME PROPERTIES OF SOUND TRANSMISSION IN THE MIDDLE AND OUTER AERS OF CATS. J. ACOUST. SOC. AM. 41: 513-521, 1967.
- 34.- POLITZER, A.: GESCHICHTE DER OHRENHEILKUNDE. ENKE STUTTGART, 1913.
- 35.- BEKESY, G.: ZUR THEORIE DES HOENS BEI DER SCHALLAYFBAHME DURCH KNOCHELEITUNG. ANN. PHYSIK., 13: III 136, 1932.
- 36.-LOWY, K.: CANCELLATION OF THE ELECTRICAL COCHEAR RESPONSE WITH AIR AND BONE CONDUCTED SOUND. J. ACOUST. SC. AM., 14: 156, 1942.
- 37.- BARANY, E.: A CONTRIBUTION TO THE PHYSIOLOGY OF BONE CONDUCTION. ACTA OTOLARYNGOL. SUPPL. 26, 1938.
- 38.- KIRIKAE, I.: AN EXPERIMENTAL STUDY OF THE FUNDAMENTAL MECHANISM OF BONE CONDUCTION. ACTA OTOLARYNGOL. SUPPL. 145, 1959.
- 39.- ALLEN, G.W. AND FERNANDEZ, C.: THE MECHANISM OF BONE CONDUCTION. ANN. OTOL. RHINOL. LAR., 69: 5-28, 1960.
- 40.- TONNDORF, J.: A NEW CONCEPT OF BONE CONDUCTION. ARCHS. OTOLAR., 87: 595-600, 1968.
- 41.- LICKLIDER, J.C.R.: BASIC CORRELATES OF THE AUDITORY STIMULUS. IN S.S. STEVENS (ED): HANDBOOK OF EXPERIMENTAL PSYCHOLOGY. WILEY. NEW YORK, 1951.
- 42.-HAWKINS, J.E. AND STEVENS, S.S.: THE MASKING OF PURE TONES AND OF SPEECH BY WHITE NOISE. J. ACOUST. SOC. AM. 22: 6-13, 1950.
- 43.- SWETS, J.A.: SIGNAL DETECTION AND RECOGNITION BY HUMAN OBSERVERS. WILEY (ED.), NEW YORK, 1964.

- 44.- ZWISLOCKI, J.: ACOUSTIC ATTENUATION BETWEEN EARS. J. ACOUST. SOC. AM., 25: 752-759, 1953.
- 45.- STUDEBAKER, G.A.: CLINICAL MASKING OF AIR AND BONE CONDUCTED STIMULI. J. SPEECH HEAR DIS., 29: 23-25, 1964.
- 46.- SANDERS, J.W. AND RINTELMANN, W.F.: MASKING IN AUDIOLOGY. ARCH. OTOLARYNGOL., 80: 541-556, 1964.
- 47.- CHAIRLIN, J.B., VENTRY, I.M. AND BARRET, L.S.: RELIABILITY OF CONDITIONED GSR. PURE TONE AUDIOMETRY WITH ADULT MALES. J. SPEECH HEAR. RES. 4: 269-280, 1961.
- 48.- ENGELBERG, M.: AUDIOLOGICAL EVALUATION FOR EXAGGERATING HEARING LEVEL. SPRINGFIELD (1): CHALES THOMAS, 1970.
- 49.- MC CANDLESS, G.A. AND BEST, L.: EVOKED RESPONSES TO AUDITORY STIMULI IN MAN USING A SUMMING COMPUTER. J. SPEECH HEAR. RES. 7: 193-202, 1964.
- 50.- CATON, R.: THE ELECTRIC CURRENTS OF THE BRAIN. BR. MED. J. 2: 273, 1875.
- 51.- JASPER, H.H, ET. AL.: ELECTROENCEPHALOGRAPHIC DISTURBANCE IN RESPONSE TO SOUND. J. CLIN. NEUROPHYSIOL. 2: 372-388, 1935.
- 52.- LOOMIS, A.L.: DISTRIBUTION OF DISTURBANCE PATTERNS IN THE HUMAN ELECTROENCEPHALOGRAM WITH SPECIAL REFERENCE TO SLEEP. J. NEUROPHYSIOL. 1: 413-430, 1938.
- 53.- DAWSON, G.: A SUMMATION TECHNIQUE FOR THE DETECTION OF SMALL EVOKED POTENTIALS. ELECTROENCEPH. DIN. NEUROPHYSIOL. 6: 65-84, 1954.
- 54.- CLARK, W.A. ET. AL.: THE AVERAGE RESPONSE COMPUTER. TRANS. INT. RADIO ENGINEERS, 8: 46-51, 1961.
- 55.- JEWETT, D.L. ET. AL.: HUMAN AUDITORY EVOKED POTENTIALS. SCIENCE 167: 1517-1518, 1970.
- 56.- BUCHWALD, J.S. AND HUANG, C.M.: FAR FIELD ACOUSTIC RESPONSE ORIGINS IN THE CAT. SCIENCE, 189: 382, 1975.
- 57.- CORVERA, J.: NEUROLOGIA CLINICA. SALVAT MEXICANA DE EDICIONES S.A. DE C.V., MEXICO, 110-115, 1978.
- 58.- MOLLER, A.R.: PHYSIOLOGY OF THE ASCENDING PATHWAY WITH SPECIAL REFERENCE TO THE AUDITORY BRAIN STEM RESPONSE (ABR). EN: PINHEIRO, M.L., MUSIEK F.E., EDS. ASSESSMENT OF CENTRAL

AUDITORY DYSFUNCTION: FOUNDATIONS AND CLINICAL CORRELATES.
WILLIAM AND WILKINSON, BALTIMORE, 23-41, 1985.

59.- WADA, S., STARR, A.: GENERATION OF AUDITORY BRAIN STEM RESPONSES III. EFFECTS OF LESIONS OF THE SUPERIOR OLIVE, LATERAL LEMNISCUS AND INFERIOR COLLICULUS ON THE ABR IN GUINEA PIG. ELECTROENCEPHALOGR. CLIN. NEUROPHYSIOL., 56: 352-366, 1983.

60.- STARR, A. AND ANCHOR, L.: AUDITORY BRAINSTEM RESPONSE IN NEUROLOGICAL DISEASE. ARCH. NEUROL. 10: 109-121, 1975.

61.- DAVIS, H.: PRINCIPLES OF EVOKED RESPONSE AUDIOMETRY. ANN. OTOL. RHINOL. LARYNGOL. SUPPL. 28, 85: 1-96, 1976.

62.- STOCKARD, J. AND ROSSITER, V.: CLINICAL AND PATHOLOGIC CORRELATES OF BRAINSTEM AUDITORY RESPONSE ABNORMALITIES. NEUROLOGY 27: 316-325, 1977.

63.- GALAMBOS, R. R. AND HECOX, K.: CLINICAL APPLICATIONS OF THE AUDITORY BRAINSTEM RESPONSE. OTOLARYNGOL. CLIN. NO. AMER. 3: 709-727, 1978.

64.- COATS, A.C., ET. AL.: RECOMMENDED STANDARD FOR SHORT LATENCY AUDITORY EVOKED POTENTIALS. AMERICAN ELECTROENCEPHALOGRAPHIC SOCIETY GUIDED LINES FOR CLINICAL EVOKED POTENTIAL STUDIES. JOUR. CLIN. NEUROPHYSIOL. 1: 3-40, 1984.

65.- ASHA (AMERICAN SPEECH AND HEARING ASSOCIATION). 7:262-263, 1965.

66.- CRYSDALE, W.S.: OTORHINOLARYNGOLOGIC PROBLEMS IN PATIENTS WITH CRANIOFACIAL ANOMALIES. OTOLARYNG. CLIN. NO. AMER., W.B. SAUNDERS, 14(1): 145-155, 1981.

67.- MAFEE, M. AND VALVASSORI, G.: RADIOLOGY OF THE CRANIOFACIAL ANOMALIES. OTOLARYNG. CLIN. NO. AMER., W.B. SAUNDERS, 14(4): 938-988, 1981.