

11236
31
25



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Posgrado
Hospital Central Sur de Alta Especialidad

PATOLOGIA OTOLOGICA ASOCIADA A MALFORMACIONES CARDIACAS CONGENITAS.

T E S I S
Que para obtener el título en la especialidad en
OTORRINOLARINGOLOGIA
p r e s e n t a
DRA. EDITH VELA ORTEGA



México, D. F.

1993

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



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 está 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

1.	INTRODUCCION	1
2.	ANTECEDENTES	2
3.	DEFINICION DEL PROBLEMA	7
4.	JUSTIFICACION	8
5.	OBJETIVOS	8
6.	HIPOTESIS	8
7.	METODOLOGIA	9
7.1	TIPO DE ESTUDIO	9
7.2	ENTIDAD NOSOLOGICA	9
7.3	DEFINICION DE POBLACION OBJETIVA	9
7.4	CARACTERISTICAS GENERALES DE LA POBLACION	9
7.4.1	CRITERIOS DE INCLUSION	
7.4.2	CRITERIOS DE EXCLUSION	
7.4.3	CRITERIOS DE ELIMINACION	
7.4.4	UBICACION ESPACIO TEMPORAL	10
7.5	DISEÑO ESTADISTICO	10
7.6	DEFINICION DE VARIABLES	11
7.7	RECOLECCION Y ANALISIS DE DATOS	13
7.8	ETICA	14
8.	RESULTADOS	14
9.	DISCUSION	16
10.	CONCLUSIONES	19
11.	GRAFICAS Y ANEXOS	
12.	BIBLIOGRAFIA	

1. INTRODUCCION.

Existen numerosos síndromes genéticos conocidos, en los cuales la hipoacusia en ocasiones forma parte de la caracterización clínica. Sin embargo, su asociación con malformaciones congénitas cardíacas aisladas sólo ha sido descrita hasta fecha reciente. En los últimos años, dado la mejoría en los procedimientos diagnósticos y de las técnicas quirúrgicas empleadas para la corrección de este tipo de malformaciones cardíacas se ha observado un incremento en la sobrevida de estos pacientes hasta la infancia tardía, incluso hasta la etapa adulta. Sin embargo se ha centrado únicamente la atención en resolver su patología cardíaca, olvidándose de tratar todos los problemas asociados en forma integral que permitan el desarrollo adecuado del individuo en su vida futura.

2. ANTECEDENTES

Hasta el momento actual la incidencia media de Cardiopatías congénitas se calcula entre 4 Y 10 casos por cada 1000 nacidos vivos. En general afecta el 1% de los productos vivos, pero el porcentaje aumenta si se incluye a los productos abortados o mortinatos. (1). Los estudios realizados en la población mexicana muestran una incidencia similar a la reportada en la literatura mundial. Las cardiopatías congénitas son producto de un largo proceso regulado por genes e influido por factores ambientales o teratogénicos, que al deformar la estructura cardiaca en el período embrionario crítico, pueden generar a distancia alteraciones secundarias producidas por la modificación del flujo sanguíneo (2).

Se ha reportado en numerosas series la asociación de malformaciones cardiacas con otras malformaciones congénitas. Sin embargo, la asociación de cardiopatías congénitas aisladas con anomalías del oído han sido poco estudiada.

Los primeros estudios realizados muestran que los niños con malformaciones cardiacas congénitas son propensos a tener un mayor riesgo de anomalías del hueso temporal que pueden manifestarse únicamente como hipoacusia.

En 1974, Keleman (3) estudió los huesos temporales obtenidos durante la necropsia y encontró anomalías del oído medio e interno en 12 de 18 pacientes (67%) portadores de malformaciones cardiacas congénitas no asociadas a ningún síndrome conocido.

En un estudio posterior, Egami y cols. (4) encontraron anomalías en oído medio e interno en 9 de 10 pacientes portadores de malformaciones cardiacas, en estudios efectuados también en huesos temporales de pacientes que habían muerto por esta patología. Años más tarde, Nadol (5) encontró al estudiar las alteraciones en el desarrollo del sistema cardiovascular una asociación de malformaciones a nivel del oído medio, sobre todo de estructuras derivadas de tejido mesodérmico. Sin embargo, a pesar de conocer esta asociación de anomalías, no se había efectuado un estudio sistemático de la audición en los niños con

malformación cardiaca congénita, hasta que en 1986, Arnold y cols. (6), llaman la atención sobre la alta incidencia de hipoacusia reportada (16%), en un estudio efectuado en 50 niños, si se compara con la estimación de la incidencia de los trastornos auditivos en niños en edad escolar que es de 0.5 a 3% aproximadamente (7,8).

La mayoría de los defectos del oído se cree se originan entre la cuarta y octava semana del desarrollo intrauterino. Es en este momento en que la cóclea y los canales semicirculares aparecen a partir de la capa ectodérmica, y la cadena osicular empieza a desarrollarse a partir del tejido mesodérmico dependiente del primer y segundo arcos branquiales, por lo que la detención del desarrollo en algún período de la embriogénesis hace que las características estructurales sean similares a las encontradas en varias etapas de la vida fetal. Las alteraciones anatómicas se presentan tanto en estructuras del oído medio como del interno; la mayoría de ellas se presentan en oído medio (55%) predominantemente de estructuras derivadas de la capa mesodérmica (cadena osicular, músculos y ligamentos, cápsula ótica), más que de la ectodérmica.

Por ello, se ha propuesto que el desarrollo cronológico simultáneo del oído y el sistema cardiovascular puede ser un factor predisponente para un alto riesgo de anomalías del oído en niños con malformación cardiaca dado el origen mesodérmico de ambos. (6).

En los estudios efectuados en huesos temporales de pacientes con defectos cardíacos congénitos, se han identificado diversas anomalías asociadas, tanto en el oído medio, interno como en el hueso temporal. (3,4).

Las alteraciones reportadas en oído medio incluyen:

- 1) Persistencia de tejido mesenquimatoso remanente sobre todo en cavidad timpánica y disminución del grado de neumatización.
- 2) Amplitud del ángulo a nivel del ganglio geniculado, el cual normalmente disminuye hasta hacerse casi recto a las 9 semanas de gestación.

3) Persistencia de la arteria estapedial. Esta estructura vascular desaparece entre las 9 y 12 semanas de desarrollo intrauterino.

4) Anomalías osiculares, afectando principalmente la morfología del yunque.

En oído interno:

1) Disminución del tamaño de la cóclea (menos de 2 y media vueltas.)

2) Obliteración del acueducto coclear.

3) Anomalías de los canales semicirculares, principalmente del lateral y el posterior.

En el hueso temporal:

1) Grandes defectos del canal de Falopio.

2) Golfo de la yugular alto (20%).

Varias de estas alteraciones son consideradas por diversos autores como variaciones anatómicas más que anomalías estructurales. Sin embargo, dada la mayor frecuencia encontrada en estos estudios ha sido interpretada como anomalía congénita (4).

Los avances recientes en el diagnóstico y tratamiento de niños con enfermedad cardíaca congénita han permitido el incremento de la expectativa de vida de estos niños. En la actualidad del 60 a 85% de estos niños sobreviven hasta una infancia tardía o incluso a la edad adulta (1,11).

El niño normal desarrolla el lenguaje hablado durante los primeros 4-5 años de vida. El proceso inicia en forma temprana desde las 20 semanas de gestación. En esta etapa la cóclea ya funciona por lo que el feto puede oír y responder a los sonidos transmitidos a través del líquido amniótico (10).

Durante las primeras semanas de vida, el niño aprende a reconocer las diferencias básicas de sonidos habituales. A los 5 a 7 meses de edad, empieza a usar consonantes y vocales hasta que sus primeras palabras son emitidas a los 12 meses de edad aproximadamente. Entre los 18 meses y los 2 años, entiende las reglas gramaticales mediante las cuales produce las oraciones. A

la edad de 4 años los principios básicos del lenguaje normal adquirido han sido completados.

Si la hipótesis de existencia de un "tiempo crítico" para la adquisición de lenguaje es válida, esto implica que existe un período óptimo para la recepción y utilización de señales auditivas en el desarrollo de frases prelingüísticas y lingüísticas, que se manifestarán más tarde con trastornos en el lenguaje. De ahí la importancia en identificar en forma temprana los trastornos auditivos a fin de proporcionar una rehabilitación adecuada.

Experimentos en animales recién nacidos en los que quirúrgicamente se les produjo hipoacusia al nacimiento, han mostrado que el daño auditivo está asociado con el pobre desarrollo de varios grupos celulares, como las células globulares en los núcleos ventral y dorsal coclear, así como en las neuronas del núcleo medial del cuerpo trapezoide. Estas alteraciones pueden explicar los efectos irreversibles en la privación auditiva en el cerebro humano en su desarrollo. (11) Los trastornos auditivos frecuentemente son difíciles de detectar en forma temprana, ya que dependen de diversos factores como la edad y el grado de afección auditiva; esto se observa en forma más frecuente en pacientes con hipoacusias moderadas o superficiales, en los que la pérdida auditiva sólo es detectada hasta que empieza a tener trastornos de lenguaje y desarrollo del vocabulario en etapa preescolar o escolar.

Hay más de 60 tipos de hipoacusia hereditaria descritas en la literatura mundial. Se ha estimado que aproximadamente la mitad de todas las hipoacusias congénitas son hereditarias, 75 a 88% con características autosómicas recesivas y 12 a 24% con características autosómicas dominantes. A pesar de la multiplicidad de los síndromes en los cuales la hipoacusia es algunas veces parte de la característica clínica, la mayoría de las causas de hipoacusia genéticamente adquiridas son causadas por herencia Mendeliana de un sólo gen y son clínicamente indiferenciadas. Esto significa que la hipoacusia no es parte de

un síndrome reconocido asociado con malformaciones en otros órganos o sistemas del cuerpo. La herencia autosómica recesiva debe ser considerada en instancias de consanguinidad o cuando dos o más descendientes son afectados y sus padres u otros familiares son normales. Sólo de 1 a 3% de las hipoacusias genéticas son causadas por caracteres ligados al sexo. Aunque únicamente los hombres son afectados debido a la inactivación de un cromosoma X en las mujeres, un rango amplio de expresión es posible en condiciones de heterocigotos.

La hipoacusia conductiva recesiva es siempre parte de un síndrome. Por esta razón, la pérdida conductiva clínicamente indiferenciada puede ser consecuencia más de una transmisión autosómica que de una característica ligada al sexo(10).

Existen varios síndromes genéticos que deben considerarse, como son las hipoacusia con malformaciones craneofaciales o cervicales, las asociadas a anomalías oculares, dentales, cardíacas, renales, así como trastornos esqueléticos y neurológicos en el estudio integral de un paciente con sordera. Durante la etapa gestacional, el daño intrauterino durante el primer trimestre del embarazo puede causar mayores malformaciones en tanto que en la segunda y tercera etapa del embarazo es posible que produzcan solo anomalías fisiológicas y morfológicas menores. Estos agentes agresores pueden presentarse como infección materna, trauma, trastornos inmunológicos, nutricionales o endocrinológicos (11).

En la etapa perinatal, la relación entre el agente causal y el daño auditivo puede ser difícil de establecer. El intervalo entre la exposición al agente agresor y la detección de la hipoacusia puede ser de un año o más, generalmente en la infancia tardía. Varios problemas perinatales deben ser considerados, como son: hipoxia severa causada por placenta previa, trabajo de parto prolongado, circular de cordón, prolapso de cordón y prematuridad. La asfixia durante y posterior al parto puede causar daño al núcleo coclear y sangrado en el oído interno. Esta sangre extravasada es tóxica para el órgano de Corti provocando un daño

local irreversible (11).

Asimismo, la hiperbilirrubinemia neonatal es otra causa potencial de daño auditivo perinatal, ya que la bilirrubina, al cruzar la barrera hematoencefálica, puede causar cambios degenerativos en el núcleo coclear y vías auditivas centrales (11).

Ciertas infecciones virales en etapas postnatales como los adenovirus, Epstein-Barr, herpes zoster ótico, influenza, sarampión, parotiditis y ciertos tipos de virus relacionados con encefalitis han sido considerados como agentes etiológicos productores de daño en la audición. Las infecciones bacterianas como la meningitis es otra causa común de hipoacusia sensorineural uni o bilateral. No debe olvidarse que la causa más común de hipoacusia conductiva en el niño es la otitis media serosa, muchas veces asintomática.

Sin embargo, cualquiera que fuese la causa, una vez que el diagnóstico de hipoacusia se hace, debemos establecer un tratamiento médico o quirúrgico, así como un programa de rehabilitación que le permita al niño, de acuerdo a su edad, desarrollar un lenguaje y una comunicación con la sociedad.

3. DEFINICION DEL PROBLEMA.

Los estudios anatómicos del hueso temporal en pacientes con enfermedad cardiaca congénita no correspondiente a ningún síndrome conocido, han demostrado una alta incidencia en anomalías del oído medio e interno. Sin embargo, dada la expectativa de vida tan corta que tenían estos niños hasta hace unos años, se había prestado poca atención al respecto. No es sino hasta años recientes en que tanto la calidad como la duración de la vida de los niños con defectos cardíacos congénitos se ha incrementado en forma importante dados los avances en las técnicas del tratamiento quirúrgico de estas patologías.

Consideramos que los niños con malformaciones congénitas cardíacas tienen un alto riesgo de cursar con anomalías concomitantes del oído y que pueden manifestarse únicamente con

trastornos funcionales, por lo que se beneficiarían si se les ofrece una detección temprana para una pronta rehabilitación que les permita integrarse adecuadamente a la sociedad.

4. JUSTIFICACION.

La asociación de malformaciones cardiacas congénitas con patología otológica de oído que se manifiesta quizá únicamente con alteraciones de la audición demostrada en estudios tanto audiológicos como de necropsia, justifica que en el estudio de dichos pacientes portadores de este tipo de anomalías cardiológicas debe incluirse en forma rutinaria estudios audiológicos que permitan detectar en forma temprana alteraciones a este nivel. En la actualidad no se efectúa de manera sistemática el estudio de audición de estos pacientes, por lo que sugerimos se incluya dentro del protocolo de estudio de los pacientes con malformaciones cardiacas congénitas con los fines señalados anteriormente.

5. OBJETIVOS.

5.1 Objetivo general:

Determinar la frecuencia de hipoacusia asociada a malformaciones cardiacas congénitas no correspondientes a síndromes conocidos, en la población del Hospital Central Sur de Alta Especialidad de Petróleos Mexicanos.

5.2 Objetivo específico:

- a) Detectar posibles anomalías del oído asociadas a malformaciones cardiacas congénitas aisladas.
- b) Detectar la asociación de patología otológica con algún tipo específico de malformación cardiaca congénita.

6. HIPOTESIS

Los niños con malformaciones cardiacas congénitas aisladas, pueden cursar con anomalías concomitantes en el desarrollo del oído, que pueden manifestarse únicamente como hipoacusia, lo cual afecta el desarrollo integral del paciente.

7. METODOLOGIA

Todos los pacientes registrados en el estudio fueron obtenidos de la consulta de los servicios de Cardiología Pediátrica y Pediatría, con diagnóstico de malformación congénita cardiaca corroborada mediante cateterismo y ecocardiografía. A todos los pacientes se les realizó historia clínica de Otorrinolaringología y exploración física de cabeza y cuello. Posteriormente se sometieron a estudios audiológicos los cuales comprenden: Audiometría tonal, logaudiometría, timpanometría, reflejo estapedial, y en algunos casos se requirió de Potenciales Auditivos de tallo cerebral (PEATC) debido a la edad y la falta de cooperación del paciente.

7.1 TIPO DE ESTUDIO.

Se realizó un estudio prospectivo, observacional, transversal de la muestra obtenida de agosto de 1991 a diciembre de 1992.

7.2 ENTIDAD NOSOLOGICA.

La patología otológica asociada a malformaciones cardiacas congénita que se manifiesta con trastornos funcionales (audición), determinada por el umbral tonal para ambos oídos cuya normalidad se identifica en la población general entre 0 y 20 decibeles.

7.3 DEFINICION DE POBLACION OBJETIVO.

Se estudiaron aquellos niños portadores de malformación cardiaca congénita ya corroborada mediante estudios ecocardiográficos, o bien mediante cateterismo, que no habían sido sometidos a procedimientos quirúrgicos de corrección de su patología cardiaca.

7.4 CARACTERISTICAS GENERALES DE LA POBLACION.

7.4.1 CRITERIOS DE INCLUSION.

- a) Pacientes en edad pediátrica, independiente del sexo.
- b) Pacientes con malformaciones congénitas cardiacas aisladas diagnosticadas por parte del servicio de Cardiología Pediátrica,

no asociada a síndromes conocidos.

7.4.2 CRITERIOS DE EXCLUSION.

- a) Hiperbilirrubinemia
- b) Infecciones intrauterinas como citomegalovirus, rubeola.
- c) Drogas ototóxicas
- d) Meningitis
- e) Pacientes postoperados sometidos a cirugía de corazón que han requerido el uso de bomba extracorpórea.
- f) Antecedentes de anoxia
- g) Enfermedades propias de la infancia como sarampión, parotiditis
- h) Síndromes genéticos conocidos.

7.4.3 CRITERIOS DE ELIMINACION

- a) Aquellos pacientes que por sus condiciones generales no se les pueda realizar los estudios audiológicos.
- b) Aquellos pacientes cuyos padres rechazan el estudio.

7.4.4 UBICACION ESPACIO TEMPORAL

Se realizó el estudio en el Hospital Central Sur de Alta Especialidad de Petróleos Mexicanos de la muestra obtenida de septiembre de 1991 a diciembre de 1992.

7.5 DISEÑO ESTADISTICO.

7.5.1 MARCO DE MUESTREO.

Se seleccionaron los pacientes con malformaciones cardiacas congénitas referidos de la consulta del Servicio de Cardiología Pediátrica con diagnóstico ya corroborado, en un espacio de tiempo comprendido desde septiembre de 1991 a diciembre de 1992.

7.6 DEFINICION DE VARIABLES.

1. Edad: pediátrica. (cuantitativa)
2. Sexo: nominal.
3. Malformaciones congénitas cardiacas: Defectos del tabique interventricular, transposición de grandes vasos, tetralogía de Fallot, coartación de la aorta, canal atrioventricular, tronco arterioso, anomalías en venas de retorno pulmonar, persistencia del conducto arterioso, comunicación interauricular. Todas ellas diagnosticadas mediante cateterismo, ecocardiograma. Cualitativa.
3. Grado de audición: Cuantitativa.

Determinación del umbral auditivo: Audiometría tonal

Logoaudiometría

Timpanometría

Potenciales Auditivos de Tallo
Cerebral (PEATC)

Valores normales:

	Audición normal	0 - 20 db
Umbral tonal	Hipoacusia superficial	0 - 30 db
Equipo Amplaid 400	Hipoacusia media	30 - 60 db
	Hipoacusia profunda	60 - 90 db
	Restos auditivos	90 -110 db
	Anacusia	No responde

PEATC (Equipo MK 10 de Amplaid)

Valores normales (Estudio normativo con análisis de registros de 20 oídos normales en personas adultas bajo sueño fisiológico. No contamos con estudio normativo realizado en niños en el hospital.)

Latencias absoluta	onda 1	1.51
Intensidad de 120 db P.E.	11	2.74
(90 db H.L.) y a 30 clicks/seg	111	3.62
	1V	4.84
	V	5.59

Intervalos interonda:	1-v	4.05
120 db	111-v	2.01
30 clicks/seg	1-111	1.96

Función latencia/intensidad onda V	120 db	5.58
	80 db	6.11
	50 db	7.47

Umbral de la onda V a 20 db H.L.
(50 db P.E. S.P.L.) a 30 c/seg 7.10

4. Topodiagnóstico de hipoacusia: cuantitativa.	Hipoacusia conductiva Hipoacusia sensorineural Hipoacusia mixta.
--	--

7.7 RECOLECCION Y ANALISIS DE DATOS.

NOMBRE _____ EDAD ###.## SEXO __

FICHA ##### FECHA <día/mes/año>

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES (antecedentes de hipoacusia)

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS Y NO PATOLOGICOS

Antecedentes perinatales: _____

Uso de drogas ototóxicas: <Y> ¿Cuáles? _____

Tipo de malformación congénita: _____

Fecha de detección ####

Manejo: _____

Enfermedades propias de la infancia:

ANTECEDENTES OTORRINOLARINGOLOGICOS

E X P L O R A C I O N F I S I C A :

NARIZ: _____ BOCA: _____

FARINGE _____ OIDOS: _____

CUELLO: _____

DIAPASONES: Weber _____ RINNE OD __ OI __

ESTUDIOS EFECTUADOS

AUDIOMETRIA TONAL <Y> LOGOaudiometria <Y> TIMPANOMETRIA <Y>

PEATC <Y> TC DE OIDO <Y>

RESULTADOS UMBRAL TONAL ### Db.

PEATC OIDO _ Onda 1 ## clicks ##/seg

Onda II ## ### db hl

Onda III ##

Onda IV ##

Onda V ##

PEATC OIDO _ Onda 1 ## clicks ##/seg

Onda II ## ### db hl

Onda III ##

Onda IV ##

Onda V ##

HIPOACUSIA _____

7.8 ETICA.

Se obtuvo el consentimiento informado de todos los pacientes de acuerdo a las reglamentaciones de las Convenciones Internacionales de Etica médica de Helsinki.

8. RESULTADOS

Se estudiaron un total de 21 pacientes en el período de 15 meses, comprendido de septiembre de 1991 a diciembre de 1992. Las variaciones de edad fueron desde 3 meses hasta 15 años, con una media de 5 años 10 meses. (tabla 1); 8 pacientes fueron del sexo femeninos y 13 masculinos. (tabla 2).

La tabla 3 muestra la distribución de anomalías cardiacas en la población estudiada. La malformación más común fue la Comunicación interventricular (5 casos en forma aislada y dos asociados a malformaciones cardiacas múltiples). Coartación aórtica (4 casos), estenosis de la arteria pulmonar, tetralogía de Fallot y transposición de los grandes vasos (con dos casos respectivamente), comunicación interauricular y canal incompleto AV, estenosis subaórtica, estenosis aórtica y persistencia del conducto arterioso (cada uno con un caso respectivamente).

Seis pacientes se encontraban en tratamiento con digoxina al momento del estudio, sólo un paciente (no. 21) había sido manejado con furosemide unos meses previo al estudio, a dosis de 1 mg/kg/día.

La exploración otorrinolaringológica fue normal en todos los pacientes estudiados.

En 15 casos se determinó el umbral de audición mediante audiometría tonal, en los 6 restantes se realizaron PEATC debido a la edad y a la poca cooperación de los pacientes. (tabla 4).

Dieciséis pacientes (76.2%) tuvieron audición dentro de límites normales. Cinco pacientes presentaron hipoacusia (30.9%), cuatro de ellos con afección bilateral y uno unilateral. (tabla 5).

No se observó relación de la hipoacusia con algún tipo específico de malformación cardiaca congénita tal como lo muestra la tabla 6.

En la tabla 7 se muestra el total de los pacientes con los hallazgos obtenidos.

El paciente no. 3, masculino de 15 años de edad, sin antecedentes perinatales de importancia, portador de Tetralogía de Fallot detectada en 1991; se realizó audiometría tonal obteniendo umbral tonal en 70 db en el lado derecho y 75 db en el lado izquierdo. No se obtuvieron resultados en la logaudiometría ya que el paciente presentaba importantes alteraciones de lenguaje. El estudio de timpanometría fue normal. El diagnóstico fue de hipoacusia profunda sensorineural pura bilateral, por lo que adaptó auxiliar auditivo externo.

El paciente no. 4, femenino de 4 años de edad con diagnóstico de cardiopatía congénita del tipo de estenosis de la arteria pulmonar, detectada desde los 20 días de vida extrauterina, manejada por largo tiempo con digitálicos. Ha cursado con varios episodios de cianosis. No hay un adecuado desarrollo del lenguaje. El umbral auditivo mediante audiometría tonal se encontró para todas las frecuencias en oído derecho a 70 db y en el izquierdo a 60 db. El diagnóstico fue de hipoacusia profunda sensorineural pura bilateral, que requirió también de adaptación de auxiliar auditivo externo.

El paciente no. 15, masculino de 8 años de edad con diagnóstico de Comunicación interventricular (CIV). Se realizó audiometría tonal encontrando anacusia derecha con audición normal del lado izquierdo. Timpanometría con ausencia de reflejos ipsi y contralaterales del lado derecho. Logaudiometría acorde a umbrales tonales.

El paciente no. 16, masculino de 1 año 10 meses de edad quien era portador de Coartación aórtica. Se le efectuó estudio de PEATC bajo sedación con hidrato de cloral (1 ml/kg/dosis), a una tasa de estimulación de 21 clicks/seg se obtuvo en el oído derecho una latencia absoluta de la onda V a 30 db spl de 8.2 mseg, en el oído izquierdo de 7.8 mseg. El diagnóstico fue de hipoacusia superficial de tipo conductivo derecho y audición normal del lado izquierdo; la timpanometría con complianza disminuida también

para el lado derecho, compatible con otitis media serosa por lo que se inició tratamiento médico.

El paciente no. 18 correspondió a un niño de 10 meses de edad con diagnóstico de transposición de grandes vasos, sin CIV ni estenosis de la pulmonar, detectada desde los 15 días de nacimiento, manejado con digoxina. Se le realizó estudio de PEATC bajo sedación con hidrato de cloral de acuerdo a su peso, encontrando en oído derecho a máxima intensidad un alargamiento de la onda V (7.8), con estimulación a 21 clicks/seg con presencia de ondas I, II y III muy alargadas y con diagnóstico de hipoacusia profunda de tipo sensorineural. En el oído izquierdo no se encontró audición.

Es importante mencionar que no contamos con normativa de PEATC en niños en nuestro hospital, ya que básicamente se maneja población adulta, sin embargo, la morfología y la latencia de las ondas en estos dos últimos pacientes se encontraban francamente alterados, por lo que se consideraron los diagnósticos ya emitidos.

9. DISCUSION.

Los resultados de los 21 pacientes estudiados en el Hospital Central Sur de Alta Especialidad de Pemex muestran que los niños con malformaciones cardíacas congénitas aisladas tienen una frecuencia de hipoacusia de 19.1% , dato similar al reportado en otras series. Se excluye el caso del paciente portador de otitis media serosa ya que su etiología puede ser multifactorial. El trastorno auditivo fue bilateral en la mayoría de los casos (3 de 4 pacientes).

En la serie reportada por Arnold y cols (6), se reporta una frecuencia de 16% de hipoacusia en 50 pacientes portadores de malformaciones cardíacas congénitas compleja, no atribuibles a otitis media serosa, excluyendo del estudio todos aquellos pacientes con algún factor(es) de riesgo para hipoacusia. Es de interés particular el hecho de que la afección auditiva se presentó en el 50% de estos casos en forma unilateral. Esto parecería muy alto, sin embargo, existen estudios en cortes

histológicos de hueso temporal (3,4,5) que han demostrado alteraciones anatómicas exclusivamente de un sólo lado.

En el presente estudio sólo el paciente no. 15 tuvo afección unilateral, del lado derecho.

Los trastornos auditivos en este estudio, fueron predominantemente de tipo sensorineural y profundo. Esto se muestra en otros estudios previos como el realizado por Egami y cols (4) quienes a partir de cortes histológicos de los huesos temporales de 10 pacientes portadores de malformaciones cardíacas congénitas, encontraron dos pacientes con hipoacusia profunda de tipo sensorineural, uno de ellos en forma bilateral, que cursaban con alteraciones anatómicas básicamente a nivel de oído interno, caracterizadas principalmente por disminución del tamaño de la cóclea y defectos del laberinto posterior a nivel de los canales semicirculares lateral y posterior. En este mismo estudio se documentó que las anomalías estructurales se encontraron principalmente a nivel del oído medio (55%), pero no todos los pacientes presentaron trastornos en la audición, quizá debido a que dichas anomalías no afectaban directamente los mecanismos de la audición.

Si bien, no se documentó la presencia de anomalías estructurales de oído en ninguno de nuestros casos ya que no se realizaron estudios tomográficos en todos los pacientes ni estudios histopatológicos, existe la posibilidad de alguna alteración anatómica que se ha manifestado como hipoacusia, afectando principalmente el oído interno, como lo reportan varios autores, en otras series. Sin embargo, es importante señalar que la mayoría de los pacientes cursaron con episodios de cianosis e hipoxia secundarios a la cardiopatía congénita, por lo que no podemos descartar que la hipoacusia sea consecuencia directa de los trastornos hemodinámicos que se presentan en este tipo de pacientes.

Por otra parte, no hubo ninguna correlación entre los hallazgos en la audición con algún tipo específico de malformación cardíaca; es importante mencionar que se presentaron

principalmente en aquellos pacientes cuyos defectos cardiacos fueron complejos.

Dos de los pacientes portadores de hipoacusia profunda bilateral (pacientes no. 3 y 4) presentaban alteraciones importantes del lenguaje, que les impedía una adecuada comunicación. No se habían sometido a ningún programa de rehabilitación auditiva hasta el momento de su estudio.

Es relevante destacar la importancia de la detección oportuna de la hipoacusia, ya que además de sobrevivir con los trastornos producidos por la patología de base, el desarrollo integral se ve afectado por la falta de adaptación al núcleo familiar y social. Por lo anterior, se considera que existe una relación de patología otológica y malformación cardiaca congénita, no asociada a ningún síndrome genético conocido, que se manifiesta con grados variables de hipoacusia, generalmente de tipo sensorineural, uni o bilateral, esto está acorde a lo reportado en la literatura. La frecuencia de hipoacusia obtenida es relativamente alta, si se compara con la frecuencia de hipoacusia reportada en la población normal en edad preescolar o escolar que es de .5 a 3% (7,8).

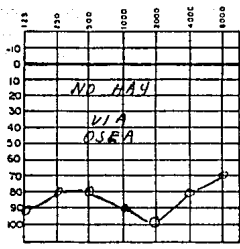
La importancia del diagnóstico temprano nos permite ofrecer la posibilidad de una rehabilitación adecuada que haga posible que el niño se desarrolle integralmente.

Por lo anterior, sugerimos que el estudio audiológico se realice dentro del protocolo de estudios de los pacientes con malformaciones cardiacas congénitas, y que esta patología se tome en cuenta como factor de riesgo para hipoacusia.

10. CONCLUSIONES

1. La frecuencia de hipoacusia asociada a malformaciones cardiacas congénitas en la población el Hospital Central Sur de Alta Especialidad de Pemex fue de 19.1%, dato similar al reportado en la literatura mundial.
2. Los trastornos auditivos encontrados en el estudio fueron de tipo sensorineural, con afección bilateral en la mayoría de los casos.
3. No encontramos relación de algún tipo específico de malformación cardiaca congénita con los trastornos auditivos, sin embargo, éstos se presentaron en cardiopatías congénitas complejas.
4. Los episodios de hipoxia juegan un papel importante en la etiología de los trastornos auditivos, por lo que se requieren estudios complementarios de imagen e histopatología que permitan diferenciarlos de otras posibles etiologías como lo son los defectos anatómicos.
5. El estudio audiológico debe integrarse dentro del protocolo de estudio de estos pacientes a fin de detectar en forma temprana los trastornos audiológicos y así ofrecer un tratamiento médico y/o quirúrgico y un plan de rehabilitación adecuado.

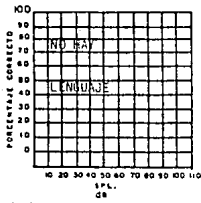
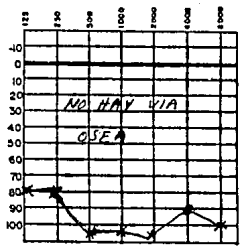
OIDO DERECHO



CLAVE			
OD	e	e	oído
	c	n	oído
OI	e	e	oído
	z	z	oído

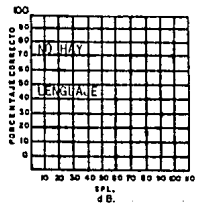
BALANCE			
30	500	1000	2000
40			4000
50			
60			
70			
80			
90			
100			

OIDO IZQUIERDO



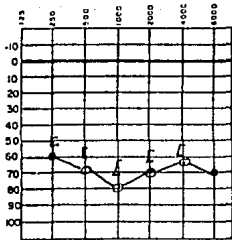
- LOGOAUDIOMETRIA
- Voz Viva
 - Voz Grabada
 - Bilatálicos
 - Monotálicos
 - Fases
 - Números
 - Otros

SISI	OD	OI



AUDIOMETRIA TONAL
 PACIENTE NO. 3

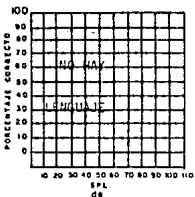
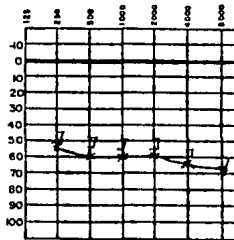
OIDO DERECHO



CLAVE			
OD	a	e	odras
	c	e	odra
OI	a	e	odras
	3	5	odra

BALANCE			
30	500	1000	2000
40			4000
50			
60			
70			
80			
90			
100			

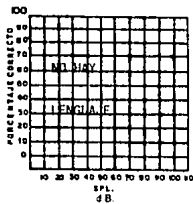
OIDO IZQUIERDO



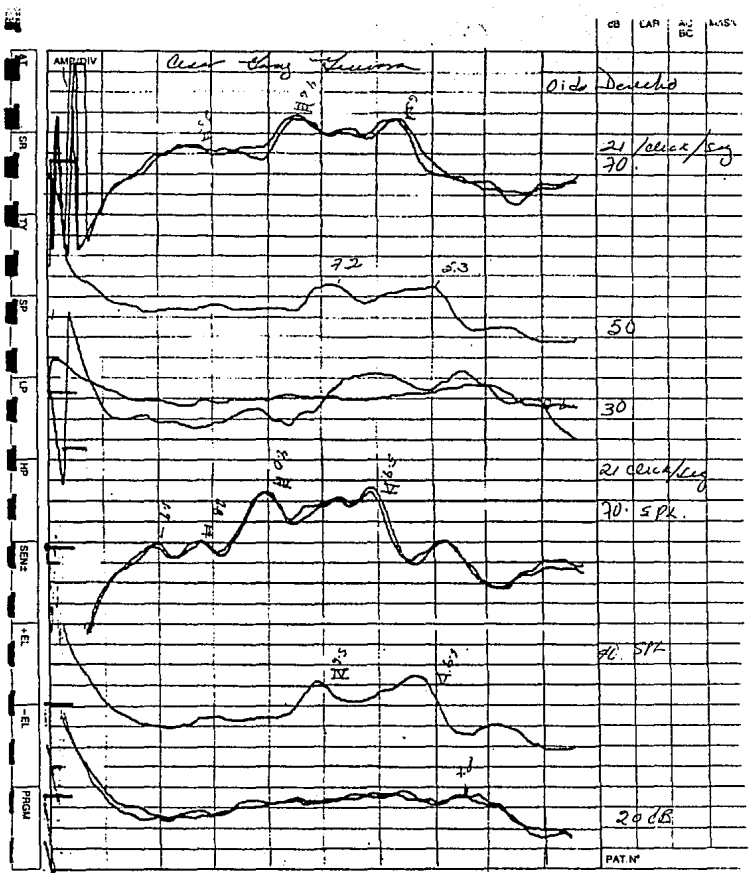
LOGOAUDIOMETRIA

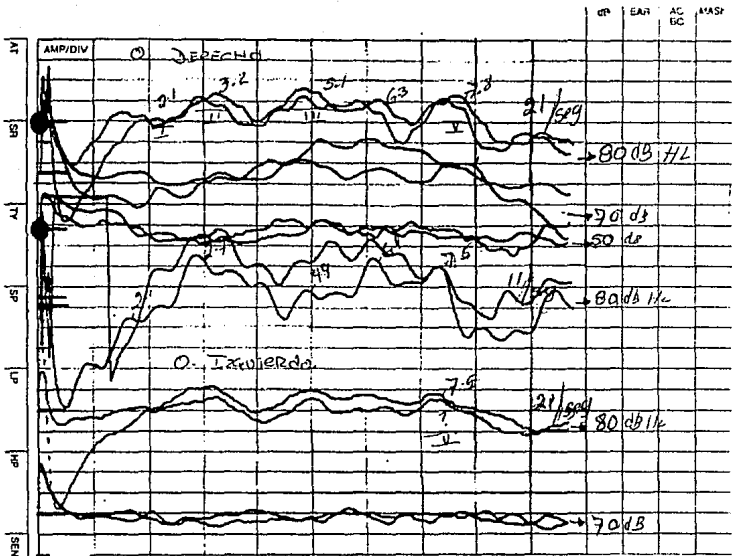
- Voz Viva
- Voz Grabada
- Bilabiales
- Menoslabiales
- Frases
- Números
- Otros

SISI	OD	OI



Audiometría tonal
 PACIENTE NO. 4





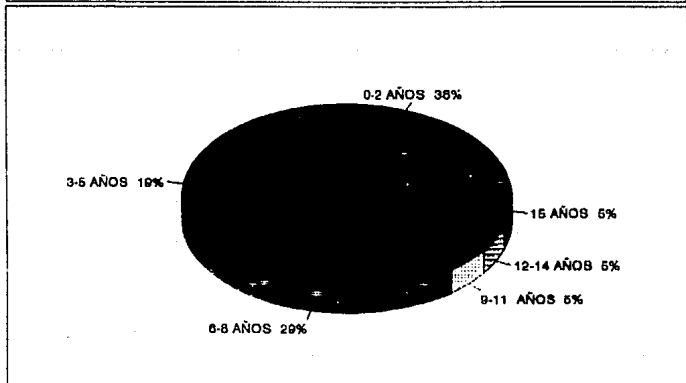
PEATC
 PACIENTE NO. 18

ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA
 EDAD

EDAD (AÑOS)	FRECUENCIA	PORCENTAJE
0 - 2	8	38.1%
3 - 5	4	19.0%
6 - 8	6	28.6%
9 - 11	1	4.8%
12 - 14	1	4.8%
15	1	4.8%

TABLA 1

ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACIONES CARDIACAS
 EDAD



GRAFICA 1

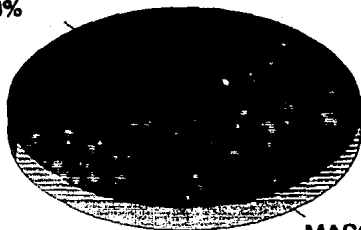
ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA

SEXO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
FEMENINO	8	38.1%
MASCULINO	13	61.9%

TABLA 2

ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA
SEXO

FEMENINO
38%



MASCULINO
62%

■ FEMENINO
■ MASCULINO

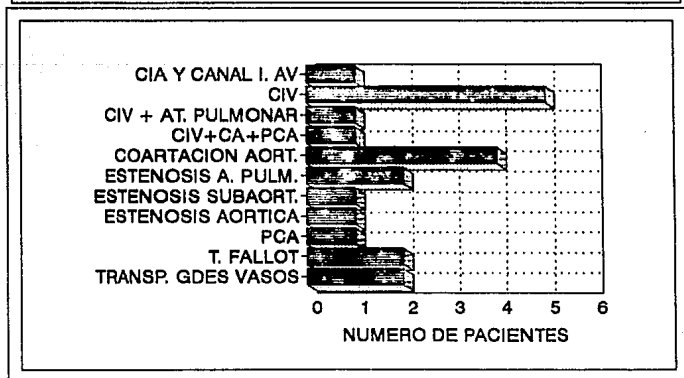
GRAFICA 2

**ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CONGENITA
TIPO DE MALFORMACION**

TIPO DE MALFORMACION	FRECUENCIA	PORCENTAJE
CIA Y CANAL INCOMPLETO AV	1	4.8%
CIV	5	23.8%
CIV + ATRESIA PULMONAR	1	4.8%
CIV+ CA+PCA	1	4.8%
COARTACION AORTICA	4	19.0%
ESTENOSIS A. PULMONAR	2	9.5%
ESTENOSIS SUBAORTICA	1	4.8%
ESTENOSIS VALVULA AORTICA	1	4.8%
PCA	1	4.8%
TETRALOGIA FALLOT	2	9.5%
TRANSPOSICION GRANDES VASOS	2	9.5

TABLA 3

**ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA
TIPO DE MALFORMACION CARDIACA**



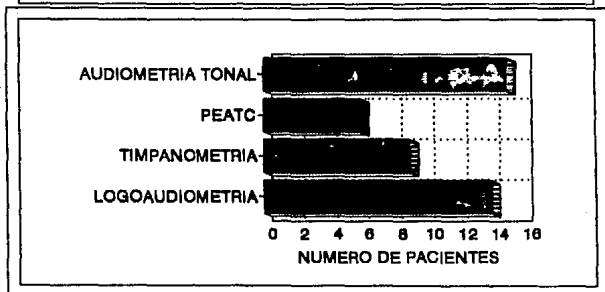
GRAFICA 3

**ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA
ESTUDIOS EFECTUADOS**

ESTUDIOS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
AUDIOMETRIA	15	71.4%
LOGOaudiometria	14	68.7%
TIMPANOMETRIA	9	42.9%
PEATC	6	28.6%

**ORL-AUDIOLOGIA
HCSAS**

**ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA
ESTUDIOS EFECTUADOS**



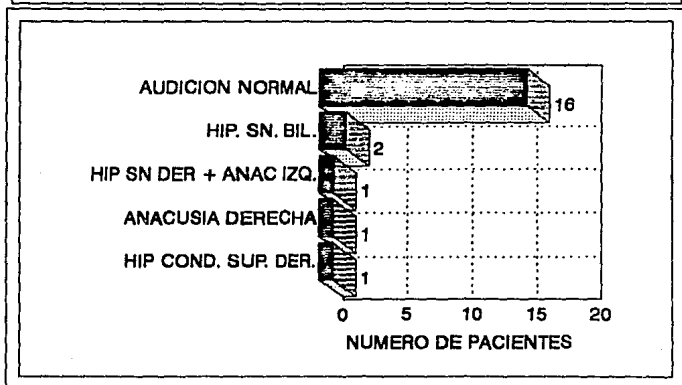
GRAFICA 4

**ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA
GRADO DE AUDICION**

GRADO DE AUDICION	FRECUENCIA	PORCENTAJE
AUDICION NORMAL	16	76.2%
HIP. PROF. BIL SN.	2	9.5%
HIP PROF SN DER+ ANAC IZQ	1	4.8%
ANACUSIA DER	1	4.8%
HIP COND SUP DER	1	4.8%

TABLA 5

**ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA
GRADO DE AUDICION**



GRAFICA 5

ASOCIACION PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA

TIPO DE MALFORMACION CONGENITA	GRADO DE AUDICION
TETRALOGIA DE FALLOT	HIPOACUSIA SN PROFUNDA BILATERAL
ESTENOSIS A. PULMONAR	HIPOACUSIA SN PROFUNDA BILATERAL
CIV	ANACUSIA DERECHA
TRANSPOSICION DE GDES VASOS	HIPOACUSIA SN PROFUNDA DERECHA
	ANACUSIA IZQUIERDA
COARTACION AORTICA	HIPOACUSIA COND. DERECHA SUPERFICIAL

TABLA 6

**PATOLOGIA OTOLOGICA-MALFORMACION CARDIACA CONGENITA
RELACION DE PACIENTES**

No	EDAD	SEXO	TIPO DE MALFORMACION	GRADO DE AUDICION
1	5a 6m	M	E.Aortica	Normal
2	1a 9m	M	C.Aórtica	Normal
3	15a	M	T Fallot	Hip.Bil.SN.Prof.
4	4a	F	E.A.Pulmonar	Hip.Bil.SN.Prof.
5	8a	M	E.A.Pulmonar	Normal
6	7a	M	C.Aórtica	Normal
7	12a	F	CIA CANAL I.AV	Normal
8	2a	F	CIV	Normal
9	1a 9m	F	CIV	Normal
10	3m	M	Transp.Gdes V	Normal
11	6a	M	C.Aórtica	Normal
12	3a	F	CIV	Normal
13	6a	F	E.Val.Aórtica	Normal
14	5a	F	PCA	Normal
15	8a	M	CIV	Anacusia derecha
16	1a 10m	M	C.Aórtica	Hip.Cond.Sup.Der.
17	1a	M	CIV	Normal
18	9m	M	Transp.Gdes V.	Hip.Prof.SN.Der. Anacusia Izq.
19	6a	M	T.Fallot	Normal
20	11a	M	CIV	Normal
21	2a	F	CIV+CA+PCA	Normal

BIBLIOGRAFIA

1. Wright A., Collins O. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. 1990; 1.
2. Sánchez P. Cardiología Pediátrica. Salvat 1989. 3-29.
3. Keleman G. Aural participation in congenital malformations of the organism. Acta Otol Suppl 1974; 321; 7-15.
4. Egami T., Sando I., Myers E. Temporal bone anomalies associated with congenital heart disease. Ann Otol 1979;88; 72-78.
5. Nadol J. B. Pathoembriology of the middle ear. Birth Defects. 1980; Vol. XVI(4); 181-209.
6. Arnold S. Brown O. Finitzo T. Hearing loss in children with congenital heart disease: a preliminary report. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 1986;11;287-293.
7. Northcott W. H. The hearing impaired child in a regular classroom. Alexander Graham Bell Association for the deaf. Washington 1979. p2.
8. Northern J.L. and Downs Hearing in children. Williams and Wilkins. Baltimore 1974. p2.
9. Ebert and Turley K. Surgery for cyanotic heart disease in the first year of life. J. Am Coll Cardiol 1983;1;274-279.
10. Cummings, Frederickson. Otol Head Neck Surgery. 1986:3225-3246.
11. Webster and Webster. Neonatal sound deprivation affects brainstem auditory nuclei. Arch Otol 1917;103:392.