



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

ESPECIALIDAD EN:
COMUNICACIÓN, AUDIOLOGÍA Y FONIATRÍA

**“ALTERACIONES EN TIMPANOMETRIA 226 HZ EN
PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE OSTEÓGENESIS
IMPERFECTA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
REHABILITACION”**

T E S I S

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE MÉDICO ESPECIALISTA
EN:

COMUNICACIÓN, AUDIOLOGÍA Y FONIATRÍA

P R E S E N T A :

DRA. MARÍA ALEJANDRA ALVAREZ GUTIÉRREZ

PROFESOR TITULAR:
DRA. XOCHIQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ

ASESORES:
DRA. NIEVES OCAÑA PLANTE
DR. En C. M. V. Z. EMILIO ARCH TIRADO
Investigador en Ciencias Médicas



MÉXICO D.F.

JULIO 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

DRA. MATILDE L. ENRIQUEZ SANDOVAL
DIRECTORA DE ENSEÑANZA

DRA. XOCHQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ
SUBDIRECTORA DE ENSEÑANZA MÉDICA
Y EDUCACIÓN CONTÍNUA
PROFESOR TITULAR

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

DRA. NIEVES OCAÑA PLANTE
ASESORA CLÍNICA

DR. En C. M. V. Z. EMILIO ARCH TIRADO
Investigador en Ciencias Médicas
ASESOR METODOLÓGICO

DEDICATORIAS

A Irma y Alfredo, mis papás por que son esa presencia en la ausencia y por que sin ellos simplemente no seria.

Alberto; por estar, por ser, simplemente por su amor, porque las palabras sobran y no son suficientes para decir TE AMO.

Paty y Lucía por formar parte de mi vida siendo mis mejores amigas, por enseñarme de nuestras diferencias a amarlas más.

AGRADECIMIENTOS

Dios por darme la oportunidad de estar aquí.

A todos los que han estado a mi lado a pesar de mí.

A la Dra. Nieves que además de sus enseñanzas me dejó su cariño.

A mis compañeras que se han convertido en mis mejores confidentes.

ÍNDICE

| | | | |
|--------------|----------------------------------|-------|-----------|
| I. | INTRODUCCIÓN | | 1 |
| | a. Osteogénesis imperfecta | | 2 |
| | b. Hipoacusia en OI. | | 4 |
| | c. Timpanometría en OI. | | 5 |
| | d. Timpanometría | | 13 |
| | e. Tipos de timpanograma 226 Hz. | | 18 |
| II. | OBJETIVOS | | 20 |
| III. | JUSTIFICACIÓN | | 21 |
| IV. | MÉTODOS Y TÉCNICAS | | 22 |
| V. | RESULTADOS | | 28 |
| VI. | DISCUSIÓN | | 38 |
| VII. | CONCLUSIONES | | 41 |
| VIII. | ANEXOS | | 43 |
| IX. | BIBLIOGRAFÍA | | 46 |

INTRODUCCION

La hipoacusia progresiva, es un problema común social y de salud en la osteogénesis imperfecta, (1) la cual es una enfermedad genética del tejido conectivo, caracterizada por disminución de la masa ósea, fragilidad y deformidad de los huesos, pérdida auditiva, fragilidad y decoloración dental (dentinogénesis imperfecta), escleras azules, hiperlaxitud de ligamentos y alteraciones de la piel (2). Es causada por mutaciones en uno de los 2 genes que codifican la molécula de colágeno tipo I (COL1A1, y COL1A2) (3). Genes 17 y 7 respectivamente (4).

El daño auditivo es un hallazgo importante en la osteogénesis imperfecta, la hipoacusia es progresiva y generalmente mixta. (5,6)

La disminución en la audición se ha reportado en muchas ocasiones como un síntoma importante en la osteogénesis imperfecta. (7). Una variedad de definiciones de la pérdida auditiva y métodos para examinarla se han encontrado y propuesto. Los grupos de sujetos afectados, usualmente no representan una muestra. (8)

Un hallazgo inesperado en estudios impedanciométricos en pacientes con osteogénesis imperfecta fue la admitancia extremadamente alta y la membrana anormalmente móvil.

Existen algunos estudios donde se ha demostrado esta movilidad anormal debido a que la capa fibrosa de la membrana que tiene el mismo origen embriológico de la esclera sea la causa de la extrema movilidad ya que es acústicamente menos rígida que la normal en casos con osteogénesis, la posibilidad de cambios en las interconexiones entre las fibras circulares y las radiales. (9)

OSTEOGENESIS IMPERFECTA

ANTECEDENTES

Los síntomas clásicos de la osteogénesis imperfecta fueron descritos por primera vez por Adair-Dighton en 1912. (1)

La triada fue confirmada por Van Der Hoeve y Kleyn en 1918. (1)

Afecta a uno de cada 20.000 nacidos y pueden diferenciarse cuatro formas de enfermedad diferentes con distintas herencias.

CLASIFICACION

TIPO I. Forma leve en la que la hipoacusia aparece a finales de la primera década de la vida o inicio de la segunda progresando hasta ocasionar una hipoacusia moderada hacia la tercera década de la vida. En un inicio la hipoacusia es conductiva pura para hacerse mixta a medida que avanza la edad (4) El proceso implicado es la ausencia del desarrollo de la capsula periosteal. Por lo que la hipoacusia en estos pacientes es bilateral y simétrica.

La cadena de los huesecillos de estos pacientes puede mostrar anomalías múltiples que van desde adelgazamiento hasta la ruptura de los mismos afectándose fundamentalmente las curvas del estribo la apófisis descendente del yunque, pudiendo ser sustituidas estas estructuras por tractos fibrosos. (4)

La herencia es autosómica dominante con penetrancia variable y constituye la forma mas frecuente de la enfermedad.

Las fracturas (presentes en el 60% de los pacientes con esta forma de enfermedad) aparecen durante la infancia desapareciendo con la pubertad.

Afectan a huesos largos. Las escleróticas azules son la manifestación mas frecuente del síndrome (aparecen en el 90% de los pacientes) y es consecuencia del adelgazamiento extremo de las escleróticas lo que permite ver los pigmentos coriorretinianos azulados.

Tipo II (O enfermedad de Vrolik). Es una forma extremadamente severa de la enfermedad que aparece en los primeros momentos de la vida con múltiples fracturas (incluso intraútero). Suele ocasionar la muerte en las primeras semanas de vida. La herencia es autosómica recesiva y estos pacientes presentan, como en la forma anterior, escleróticas azules.

Tipo III Es una forma clínica en la que la enfermedad muestra una agresividad intermedia entre las formas I y II. Se hereda de forma autosómica recesiva y al contrario que lo que ocurre en la forma II es compatible con la vida aunque también puede presentar fracturas múltiples al nacer. Las escleróticas son azuladas en las primeras etapas de la vida pero luego se vuelven blancas. La hipoacusia no es frecuente en esta forma.

Tipo IV. Transmitida de forma dominante. Los pacientes afectados presentan escleróticas normales. Raramente desarrollan sordera y si lo hacen es a una edad avanzada. También esta descrita una forma de herencia recesiva.

El diagnóstico de todas estas formas del síndrome es esencialmente clínico pero puede realizarse un diagnóstico genético intraútero en los casos que existan antecedentes familiares.

El tratamiento de la hipoacusia en estos pacientes es sumamente controvertido fundamentalmente en lo que se refiere a la indicación de estapedectomía puesto que no siempre existe fijación del estribo. Para algunos autores con series importantes y seguimientos de hasta 17 años la realización de estapedectomías no plantea ninguna dificultad técnica y los resultados funcionales son buenos a corto y largo plazo, otros por el contrario niegan cualquier posibilidad quirúrgica debido al mayor riesgo de la cirugía sobre el estribo en estos pacientes.

HIPOACUSIA EN OSTEÓGENESIS IMPERFECTA

El daño auditivo es un hallazgo importante en la osteogénesis imperfecta, la hipoacusia es progresiva y generalmente mixta. (5,6)

La hipoacusia fue reconocida por Adair-Dighton en 1912 en un miembro de una familia con osteogénesis imperfecta. Posteriormente Bronson y van der Howve y Kley reportaron la misma asociación. Bronson sugirió el depósito de calcio en el oído medio era la causa de la hipoacusia. (6)

Estudios posteriores confirmaron que los defectos conductivos eran debidos particularmente a anomalías del estapedio, y era una causa común de hipoacusia en osteogénesis imperfecta pero muchos pacientes además tenían componente sensorial, y una minoría pérdidas puras sensorineurales (11)

Algunos estudios implican que la proporción de la pérdida auditiva aumenta con la edad en un 100%(6)

La hipoacusia se reporta que ocurre entre la segunda y la tercer década de la vida o antes. Todos los tipos han sido reportadas - conductiva, mixta y sensorineural – Estiman la frecuencia de hipoacusia en un rango del 26% al 60% (12)

La hipoacusia en niños con osteogénesis imperfecta es menos frecuente que lo que generalmente se sospecha. De cualquier manera se recomienda realizar un estudio audiométrico en pacientes con osteogénesis imperfecta a pesar de que no tengan sintomatología a la edad de 10 años y cada 3 años posteriormente. (3)

Riedner et al (13) notaron que en la quinta década los pacientes presentaban hipoacusia. Garresten (14) estudio 142 pacientes y encontró que el 50% presentaban pérdidas auditivas mayores a 30dB.

La pérdida conductiva en este síndrome es atribuida a la poca movilidad del la platina del estapedio. La fractura de la crura del estapedio y la atrofia puede contribuir a la pérdida conductiva

Berger et al y otros noto osificación de la capsula otica las paredes óseas en el oído medio, las fracturas o microfracturas se encuentran en el estapedio, en el maleolo y capsula ótica.

TIMPANOMETRIA EN OSTEOGENESIS IMPERFECTA

En pacientes con osteogénesis imperfecta los tímpanogramas normales en presencia de hipoacusia conductiva o mixta se han reportado con disminución de la movilidad de la cadena oscicular. (15)

Los tímpanogramas tipo As con hipoacusia conductiva o hipoacusia mixta sugiere rigidez oscicular. Existen estudios en pacientes con osteogénesis imperfecta y de estos 16 de 26 oídos con hipoacusia conductiva tienen tímpanogramas normales. Cuatro de los 26 oídos con hipoacusia conductiva o mixta tienen tímpanogramas As. Los hallazgos timpanometricos sugieren una disminución de la movilidad de la cadena oscicular en un 73.9%. Otros 6 oídos con hipoacusia mixta o conductiva tiene tímpanogramas tipo Ad, que indican hiper movilidad de la cadena oscicular o de la membrana timpánica. Dos de los tímpanogramas Ad se encontraron en oídos con hipoacusia conductivas en graves y audición normal en agudos (12)

ESTUDIO TIMPANOMETRICO DE 50 OIDOS EN 25 PACIENTES CON HIPOACUSIA Y OSTEOGENESIS IMPERFECTA

| Estatus de la hipoacusia | # de oídos | Timpanograma Normal | Timpanograma As | Timpanograma Ad |
|--------------------------|------------|---------------------|-----------------|-----------------|
| Sensorineural | 19 | 16 | ----- | 3 |
| Conductiva | 10 | 6 | 2 | 2 |
| Mixta | 16 | 10 | 2 | 4 |
| Normal | 5 | 5 | ----- | ----- |
| TOTAL | 50 | 37 | 4 | 9 |

Un hallazgo inesperado en un estudio impedanciometrico, en pacientes con osteogénesis imperfecta fue la admitancia extremadamente alta y la membrana anormalmente móvil.

En otros estudios de osteogénesis imperfecta y Timpanometría se ha demostrado que la movilidad de la membrana timpánica es anormal, 3 de 5 casos han presentado admitancia muy alta sin presentar pérdida conductiva. Y al parecer existen dos explicaciones para la presencia de admitancia elevada. Una debido a lo delgado de la membrana timpánica o a cambios en las estructuras de los

huesecillos debido a la osteogénesis imperfecta. Por lo tanto se cree que la movilidad tan elevada de la membrana se debe a cambios inertes de la misma. Puede ser que la capa fibrosa de la membrana que tiene el mismo origen embriológico de la esclera sea la causa de la extrema movilidad ya que es acústicamente menos rígida que la normal en casos con osteogénesis, la posibilidad de cambios en las interconexiones entre las fibras circulares y las radiales. (9)

PRESION DEL OIDO MEDIO

Debido a la presión diferencial entre el aire en el espacio del oído medio y el de los tejidos circundantes, una pequeña cantidad de gas es absorbida continuamente a través del revestimiento mucoso, esto corresponde a un descenso de presión del oído medio de aproximadamente 50mm de agua por hora si la trompa esta cerrada. La mayor parte de esta absorción de aire se produce a través de la mucosa de la pared del promontorio; esta absorción no uniforme del gas se explica por la presencia de una mucosa menos vascularizada en las celdas mastoideas separadas con las del oído medio.

El sistema celular mastoideo debe ser considerado como un reservorio de aire; dependiendo de la normal distribución de las células mastoides, el volumen de este reservorio varia en los distintos oídos.,(16)

IMPEDANCIA ACUSTICA

Fenómeno general de todos los sistemas vibrantes una resistencia a la vibración, a la oscilación, compuesta de elementos variados que presentan relaciones definidas; la influencia de estos factores variara con la rapidez del movimiento, es decir con su frecuencia.

La intensidad sonora esta relacionada con esta relacionada con la impedancia acústica del medio y la presión sonora, de donde se deduce que la impedancia acústica del medio es una constante que relaciona la presión con la intensidad sonora y es propia de cada sustancia en particular.(16)

$$I = P^2/Z \quad \text{donde} \quad \begin{array}{l} I = \text{intensidad sonora} \\ P = \text{presión sonora} \\ Z = \text{impedancia acústica del medio} \end{array}$$

Factores que intervienen

1. Masa del aparato oscilante (proporcional al peso del objeto).
2. Elasticidad o rigidez (depende de la longitud, espesor y resistencias propias de la membrana).
3. Frotamiento o fricción (que podrá manifestarse como una resistencia al desplazamiento).

Al ser la impedancia la resistencia al movimiento vibratorio, la masa –siempre favorecedora de los tonos graves se opone a la aceleración del ritmo y controla los tonos agudos, la rigidez favorece a estos últimos oponiéndose a los graves.

La acción contraria de estos dos factores es reunida bajo un solo elemento llamado “reactancia” cuya formula es la siguiente:

$$M f - s/f$$

Cuando $m f$ es igual a s/f los dos factores se anulan; es el “punto de resonancia”, en el cual la energía necesaria a la vibración de oscilación es mínima.

De esta manera la formula de la impedancia acústica es igual a:

$$Z = r^2 + (m f - s/f)^2 \quad \text{donde:}$$

- r = fricción
- m = masa
- f = frecuencia
- s = rigidez

Por lo tanto:

1. La resistencia al paso del sonido es mayor cuanto mas grave o pesada sea la masa y cuanto mas agudo sea el sonido.
2. La resistencia es mayor cuanto mas grande sea la rigidez y cuando mas grave sea el sonido.
3. La resistencia mayor cuanto mas intensa sea la fricción o roce, independientemente de la frecuencia del sonido.

La impedancia específica es siempre relación entre la presión sonora y el desplazamiento del volumen y elasticidad de la superficie en un medio de transmisión de ahí se infiere que la impedancia acústica es el cociente entre la presión sonora y el valor del volumen desplazado. La unidad de medida, es el ohms acústico. (16)

Todas la medidas efectuadas en impedancia audiométrica relacionan los cambios de presión en el canal auditivo externo o en respuesta al sonido introducido en el oído homolateral o contralateral de acuerdo al instrumento utilizado.

| TERMINO | SIMBOLO | CONCEPTO | SIGNIFICACION CLINICA |
|-------------------------|---------|--|---|
| Impedancia | Z | Total oposición al flujo de energía | Extremadamente limitado. Solo se usa cuando es muy alto o muy bajo |
| Admitancia | Y | Total flujo de energía, inverso a la impedancia | |
| Reactancia | X | Almacenamiento y retorno de energía | |
| Susceptancia | B | Flujo de energía asociado con la reactancia, pero inversa ella | |
| Reisistencia | R | Oposición al flujo de energía debido a la disipación | |
| Coductancia | G | Flujo de energía asociada con la resistencia | |
| Complacencia | C | Inverso al endurecimiento o rigidez, principal componente de la reactancia a bajas frecuencias | |
| Timpanograma | T | Gráficos relacionados con la regresión de aire y con Z, Y, X, B o C. | |
| Reflejo acústico | AR | Contracción del músculo estapedial detectada por cambios en Z, Y, X, B o C. | |

PUENTES DE MEDICION

1. Puente acústico de Schuster.
2. Puente acústico de Zwsilocki.
3. Puente acústico de Metz y Terkildsen

Puente acústico de Schuster

Consiste:

Un transductor electroacústico montado en dos tubos simétricos (A y B) y calibre idénticos. Sobre este un tubo pequeño calibre (Y) conecta el tubo A con el B. Este tubo en puente tiene forma de Y su tercera rama o rama distal, va conectada al oído del examinado por medio de tubos flexibles semejantes a los de un estetoscopio o bien va a conectada un micrófono monitor. La vibración que produce el transductor se propaga hacia los extremos de los tubos A y B

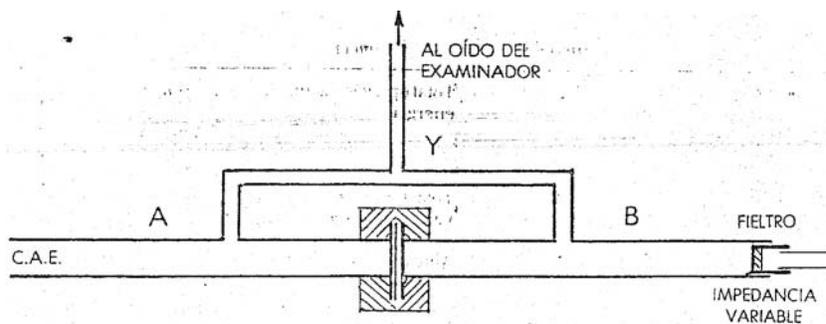


Diagrama del puente acústico de Schuster. A y B, tubos simétricos. E, transductor. Y, puente acústico. C:A:E:, conducto auditivo externo.

Al salir del tubo A cuyos extremos van conectados al conducto auditivo externo, el sonido se refleja parcialmente al tímpano y efectuar el camino inverso formándose una onda patrón cuyas condiciones dependen de la impedancia del tímpano. En el tubo B sucede el mismo fenómeno y cuando la impedancia variable se equipara a la desconocida, la onda resultara idéntica pero la fase opuesta a la del tubo A. esto

se explica porque al reflexionarse el diafragma con el lado convexo hacia el tubo A se produce en este sector una compresión.

Cuando el diagrama se mueve hacia el tubo B, ocurre una compresión en este y una descompresión en el A. Las ondas de los tubos principales, A y B, generan ondas secundarias en el tubo en puente Y. Estas ondas se anulan cuando son iguales en los tubos A y B, pero de fase contraria. Quiere decir que en estas condiciones en la rama distal de tubo Y se apagara el sonido de prueba, dejando de oír el examinado o dejando de captarlo el micrófono monitor. Es decir que cuando mediante modificaciones de la impedancia variable se logra reproducir la impedancia a medir, se extinguirá o caerá notablemente el sonido y es entonces cuando se efectúa la lectura de los valores de impedancia.(16)

Puente acústico de Zwislocki

Al efectuar la medición en la forma antes dicha surge el inconveniente de que entre el extremo del tubo A de el tímpano existe un cierto volumen de aire cuya impedancia se sumara a la del tímpano. Por lo que este impedanciómetro viene provisto de una cámara de volumen variable (V1) en el extremo del tubo B, de manera que el volumen aéreo expresado en cm³ que se encuentra entre el extremo del tubo A y el tímpano se agregara en el extremo del B equilibrando así el sistema. Por este motivo es necesario efectuar la determinación de este volumen aéreo residual antes de la medición, para lo cual se coloca el espejulo con que viene provisto el aparato que se adapta al tamaño del conducto mediante unos suplementos de plástico para obtener el cierre hermético de este. Se sujeta firmemente al conducto y con una jeringa se vierte alcohol hasta llegar al borde distal del espejulo. El volumen de los adultos varia entre 0.4 y 1.2 cm³. Una vez extraído el alcohol del meto, el extremo del tubo A se introduce en el espejulo quedando los bordes terminales de ambos a la misma altura. Se efectúa la medición se manipulan los controles de resistencia (R) y complacencia (V2) hasta que el examinador deje de percibir el tono de prueba, o compruebe su desaparición en el registro grafico. Las determinaciones de impedancia se efectúan en las frecuencias 250, 750 1000 y 15000 cps. (16)

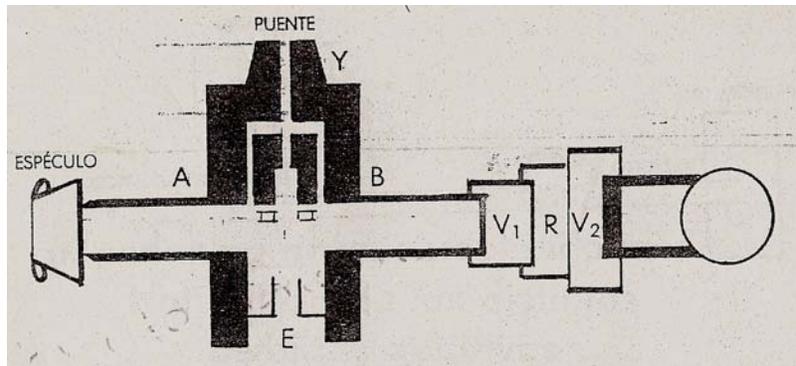


Diagrama del puente acústico de Zwislaki. A y B, tubos simétricos. E, transductor. R, resistencia. V1 cámara aérea variable. V2 complacencia Y, puente acústico.

Puente acústico de Metz.

Se conecta al oído. A la derecha del paciente se coloca un audiómetro y un teléfono usados para la producción de los reflejos del músculo intraaural. El puente consiste en un tubo (B) cuyos extremos están cerrados por las impedancias a ser comparadas. La membrana telefónica (M) suena para cada lado. Cuando la impedancia es la misma en los dos planos situados simétricamente en relación a la membrana telefónica aparecerá un nudo (node) de presión en (A), ya que las ondas sonoras llegaran a este lugar con la misma amplitud, pero con diferencias de fase de 180° debido a los movimientos de la membrana telefónica. Por medio de dos tubos de auscultación y un tubo de vidrio en forma de Y, los oídos del examinado están conectados con (A) (lugar indicador), de tal forma que este simplemente tiene que variar la impedancia estándar o la resistencia relativa, hasta que el sonido desaparezca. Un cambio en la tensión de la membrana timpánica modificara el balance del sistema y el tono volverá a ser percibido. Para poder decidir si una contracción de los músculos timpánicos se produce o no, el puente de medición es empleado como aeroindicador sensible (16)

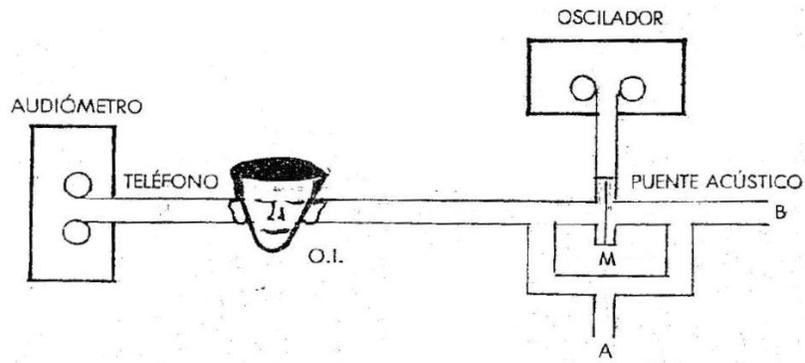


Diagrama del puente acustico de Metz A, lugar de auscultación. B, tubo. M, membrana telefónica. O.I., oído izquierdo

TIMPANOMETRIA

La Timpanometría es la medición de la imitancia acústica (admitancia e impedancia) en el conducto auditivo externo como una función de la presión de aire dentro de dicho conducto (ANSI, S3.39-1978). (17)

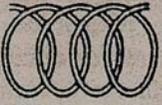
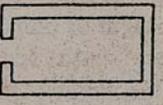
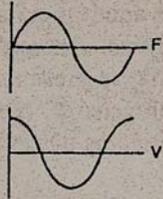
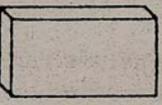
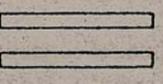
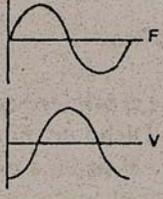
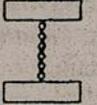
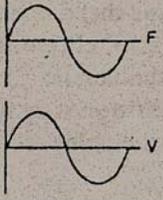
Un timpanograma es una expresión gráfica de los datos obtenidos por timpanometría. (17)

PRINCIPIOS BASICOS.

Impedancia es la medida de la oposición que el sistema de transmisión del oído medio ofrece al flujo de energía acústica. (18) La admitancia representa la medida de la facilidad con que dicha energía acústica fluye por el oído medio. Todos los instrumentos disponibles en la actualidad miden la admitancia acústica.

La admitancia (Y) de un sistema puede medirse si se aplica una fuerza conocida (F) y se mide la velocidad resultante (V). Si se aplica igual fuerza a dos objetos, aquel con mayor admitancia se moverá más rápido que el que tiene menor admitancia.

El conducto auditivo y el sistema de transmisión del oído medio contienen elementos mecánicos y elementos acústicos. Como se demuestra en el diagrama, tres elementos – distensibilidad, masa y fricción- dentro de un sistema mecano acústico, ofrecen admitancia (18)

| TIPO DE ELEMENTO | SISTEMA | | RELACIONES DE FUERZA Y VELOCIDAD |
|--|--|---|--|
| | MECANICO | ACUSTICO | |
| B_c SUSCEPTANCIA (DISTENSIBILIDAD) |  RESORTE |  CAVIDAD CERRADA |  |
| B_m SUSCEPTANCIA (MASA) |  MASA |  TUBO ABIERTO |  |
| G CONDUCTANCIA (DISIPACION) |  FRICCION DESLIZANTE |  PANTALLA DE RED FINA |  |

La mayor parte de instrumentos de admitancia que incorporan una sonda para tonos únicos de baja frecuencia 226 Hz mide solo la magnitud de la admitancia acústica (Y). Dado que en bajas frecuencias los oídos normales e incluso los patológicos muestran dominio de rigidez, se ignoran las participaciones de masa y fricción.

Los primeros timpanogramas, dados a conocer por Terkildsen y Thomsen en 1959, fueron desarrollados originalmente para estimar la presión del oído medio. Los volúmenes encerrados de aire en el conducto auditivo y en el espacio del oído medio representan distensibilidades acústicas. La admitancia que ofrece un elemento que tiene un elemento distensible (o por el contrario rigidez) se conoce como susceptancia distensible y se designa como B . La porción flácida del tímpano, los huesecillos y la perilinfa del caracol son ejemplos de masas mecánicas. Las estrechas luces del sistema de celdillas mastoides representan masas acústicas. La admitancia que ofrece un elemento de masa se conoce como susceptancia de masa y se denota como $-B_m$. La susceptibilidad de distensibilidad (B_c) y de la susceptancia de masa (B_m) comprenden los

componentes desfasados de la admitancia acústica. El tercer elemento disipa o absorbe la energía acústica debido a la fricción. Se observa fricción mecánica en membranas, tendones y ligamentos del oído medio, La conductancia (marcada con G, es el componente en fase de la admitancia.

El sistema de transmisión del oído medio se describe como rigidez controlada a bajas frecuencias. Las patologías de oído medio que incrementan la rigidez, como presión negativa o líquido en el oído medio y otosclerosis, tienen el máximo efecto sobre la transmisión de señales de baja frecuencia se denominan rigidez en declive. (12)

Timpanogramas a 226Hz

Conforme la presión del aire en el conducto auditivo, se acerca a la atmosférica (0 daPa) se incrementa el flujo de energía hacia el oído medio, y la admitancia se incrementa a un valor o pico.

Presión en oído medio. El pico del timpanograma se observa cuando la presión en el conducto auditivo es más o menos igual a la presión del oído medio. Si el funcionamiento de la trompa de Eustaquio es adecuado, el pico se observa cerca de 0.

Procedimiento por el cual se pueden determinar los cambios de la complacencia de la membrana del tímpano y de la cadena osicular por la variada presión de aire en el conducto auditivo externo.

200 mm de H₂O son introducidos dentro del conducto auditivo externo obturado, a esta presión hay efectivamente una prensa de sujeción sobre la membrana del tímpano y la cadena osicular: a este punto se lo denomina punto de máxima complacencia.

En el oído normal varía entre +50 -50 de presión de agua. Se deduce que esta es la presión de aire en el oído medio

La presión en el canal auditivo externo es gradualmente recudida a -400 mm de agua. De nuevo hay un cierre efectivo en el sistema, ningún sonido es absorbido por la membrana ni por la cadena osicular.

Para graficar la complacencia de la membrana timpánica y de la cadena osicular se utiliza un eje de coordenada en donde la línea vertical representara la complacencia y el eje horizontal la presión de aire. Así se obtiene el timpanograma.

Presión en oído medio: El pico del timpanograma se observa cuando la presión en el conducto auditivo es más o menos igual a la presión del oído medio. Si el funcionamiento de la trompa de Eustaquio es adecuado el pico se observa cerca de 0 daPa; sin embargo, si en el oído la presión es negativa, entonces el pico timpanométrico se presenta cuando se aplica una presión negativa similar al conducto auditivo sellado. Por tanto, la presión del conducto auditivo correspondiente al pico timpanométrico brinda un estimado de la presión del oído medio

TIPICAMENTE LA PRESION NORMAL DEL OIDO MEDIO SE ENCUENTRA ENTRE +50 Y -100 daPa.

Examen del volumen físico. Con el timpanograma también es posible estimar el volumen del conducto auditivo. La admitancia que se registra en la punta de la sonda (Y_{sonda}) representa la suma de la admitancia del volumen del conducto auditivo (Y_{ca}) y el oído medio (Y_{om}); esto es, $Y_{sonda} = Y_{ca} + Y_{om}$. Sin embargo elevadas presiones negativas o positivas el tímpano se torna muy rígido y la admitancia del oído medio se reduce a 0. Si la membrana timpánica esta perforada, el volumen estimado será $> 2.0 \text{ cm}^3$ en niños y $> 2.5 \text{ cm}^3$ en adultos, debido a que en tal circunstancia el volumen influye el del conducto auditivo mas el espacio del oído medio y las celdillas neumáticas (19)

Admitancia acústica máxima compensada. También con el timpanograma es posible estimar la admitancia del oído medio sin los efectos del conducto auditivo. La admitancia registrada en la punta de la sonda representa la suma de la admitancia de conducto auditivo y oído medio. Cuando a la admitancia del conducto auditivo a 200 daPa se le resta el valor pico o máximo de admitancia media en la sonda, es posible establecer la admitancia del oído medio solo; esto es, $Y_{om} = Y_{sonda} - Y_{ca}$. Este cálculo se denomina admitancia estática compensada máxima a 226 Hz promedia es 0.5 mmhos acústicos en niños y 0.8mmhos acústicos en adultos y 90% de los sujetos normales presenta entre 0.2 y 1.4 mmhos acústico. El empleo clínico de la admitancia estática ha despertado mucha controversia debido a la gran amplitud de variabilidad normal y sobre posición con población enferma.

Ancho y gradiente de Timpanometría:

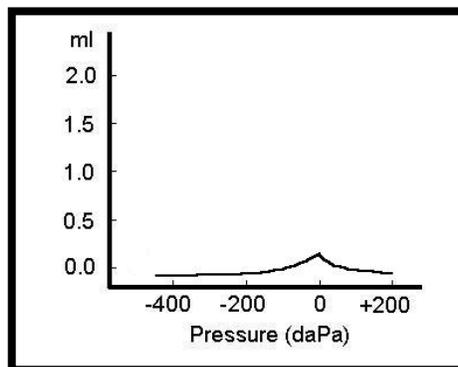
Los timpanogramas bajos o de tipo ancho se han vinculado con presencia de líquido en oído medio. La amplitud timpanométrica se informa en daPa. Los valores normales para dicha variable oscilan entre 50 y 150 daPa.

Tipos de timpanograma de 226 Hz

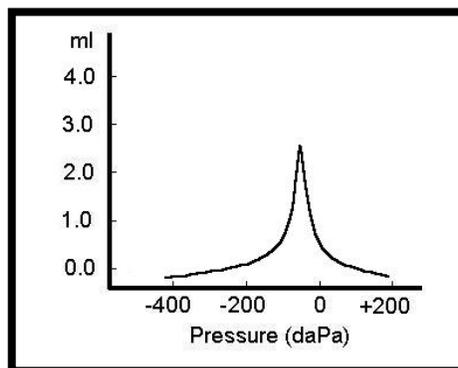
Identificados por Liden y Jerger:

Un timpanograma A es normal. La admitancia pico es normal en cuanto a amplitud (esto es estática) y presión. Una admitancia pico cercana a 0 daPa concuerda con un funcionamiento normal de la trompa de Eustaquio.

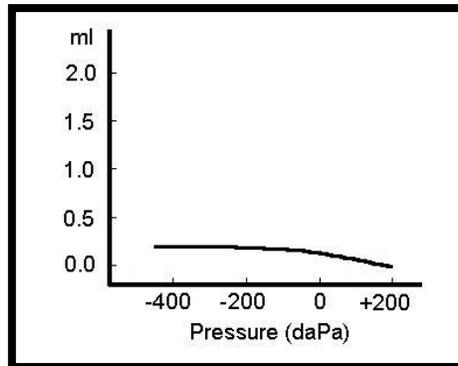
Tiene dos subdivisiones. El tipo As: que es similar al timpanograma excepto en su amplitud máxima o admitancia estática, se encuentra reducido, fenómeno típico de rigidez anormal en el oído medio causada por otosclerosis.



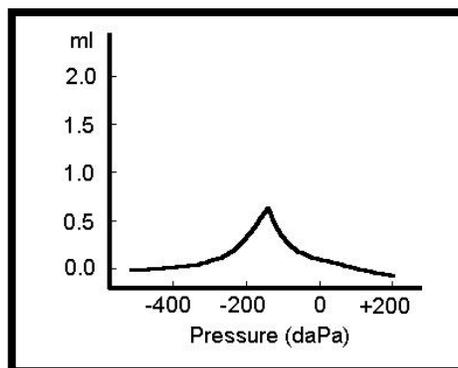
El tipo Ad muestra también una morfología timpanométrica y presión en oído medio normales, pero la admitancia pico es anormalmente alta. Este incremento en la amplitud guarda relación con discontinuidad oscilar o patología del tímpano, como la que se observa en membranas neoformadas o placas de timpanosclerosis.



El tipo B es un timpanograma plano característico de líquido en oído medio, perforación de membrana timpánica, permeabilidad de un tubo para igualar presione o cerumen impactado. Las mediciones de volumen físico pueden ayudar a diferenciar entre estos trastornos.



Los timpanogramas tipo C se caracterizan por picos de presiones muy negativas, típicamente -150 daPa. Si recordamos que la transferencia máxima de energía acústica sucede cuando hay una presión diferencial de \pm a lo largo de la membrana timpánica, un pico negativo en el timpanograma sugiere presión negativa similar en el oído medio.



OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

El objetivo de este trabajo es identificar la frecuencia de alteraciones de la rigidez evaluada por timpanometría 226 Hz en pacientes con diagnóstico de Osteogénesis Imperfecta en el Instituto Nacional de Rehabilitación.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Determinar el porcentaje de incidencia de hipoacusia en pacientes con diagnóstico de OI en el INR.
2. Determinar la frecuencia de hipoacusia en los diferentes tipos de OI en el INR.
3. Determinar el porcentaje de mayor incidencia de hipoacusia por década de la vida en pacientes con diagnóstico OI en el INR.
4. Describir las características de la Timpanometría en pacientes con diagnóstico de osteogénesis imperfecta, en pacientes con OI en el INR.
5. Relacionar los hallazgos de la Timpanometría 226 Hz con la audiometría, en pacientes con OI en el INR.
6. Relacionar el estudio audiométrico la Timpanometría y los reflejos estapediales en pacientes con OI en el INR.

JUSTIFICACION

La hipoacusia progresiva es uno de los síntomas principales de la osteogénesis imperfecta.

La cadena de los huesecillos de estos pacientes puede mostrar anomalías múltiples que van desde adelgazamiento hasta la ruptura de los mismos afectándose fundamentalmente las curvas del estribo la apófisis descendente del yunque, pudiendo ser sustituidas estas estructuras por tractos fibrosos.

Debido a estas alteraciones es necesario obtener la medición de la imitancia en el oído medio de estos pacientes.

No existe en ningún estudio para determinar estos valores en Población Mexicana, y apoyados en estos poder valorar el tratamiento a seguir en los pacientes.

METODOS Y TECNICAS

Tipo de estudio

Se realizó un estudio transversal, descriptivo en el Instituto Nacional de Rehabilitación, área de Audiología, de agosto 2005 a septiembre 2006.

Material

Recursos Humanos:

- 1 Medico especialista en Comunicación, Audiología y Foniatría
- 2 Medico Residente de tercer año de la especialidad en Comunicación, Audiología y Foniatría
- 3 Investigador adscrito área de Investigación del Instituto Nacional de Rehabilitación.

Recursos materiales:

- 1 Base de datos estadísticos del archivo clínico del Instituto Nacional de Rehabilitación.
- 2 Hoja de recolección de datos generales y síntomas principales.
- 3 Otoscopio Welch Allyn.
- 4 Audiómetro modelo Orbiter 922 versión 2 marca Madsen Electronics.
- 5 Impedanciómetro modelo Zodiac 901 marca Madsen Electronics.
- 6 Computadora marca acer Tral Mate 2303LC
- 7 Programa estadístico SPSS versión 12 para Windows.
- 8 Programa Word para Windows
- 9 Programa Excel para Windows
- 10 Impresora Hewlett Packard Deskject 6540
- 11 Cartucho de tinta a color para impresora
- 12 Abatelenguas
- 13 Cucharilla
- 14 Plumaz roja y azul
- 15 Carpeta tamaño carta
- 16 Hoja de registro de estudios audiométricos
- 17 Hoja de registro de estudio impedanciometrico
- 18 Hojas blancas

19 Internet y biblio hemeroteca del Instituto nacional de Rehabilitación y del Instituto Nacional de Neurología.

20 Base de datos Med Line, Imbio Med, Iliacs.

Métodos.

Por medio del archivo clínico del Instituto Nacional de Rehabilitación se identificaron los pacientes registrados con diagnóstico de osteogénesis imperfecta desde el año 1995 hasta septiembre del 2006. Obteniendo una población de N= 38. Se citaron con la finalidad de explicarles el protocolo e invitarlos a participar en el mismo. De los cuales aceptaron 31. Por lo que N= 31. A todos los pacientes que aceptaron participar, se les explico claramente los objetivos del estudio y se obtuvo su consentimiento. En caso de ser menores de edad se obtuvo el consentimiento de los padres.

A todos los pacientes que participaron en el estudio se les dio una explicación precisa y amplia sobre la importancia de realizar el mismo, la relevancia de indagar sobre los cambios en la impedancia del oído medio y su relación con la Osteogénesis imperfecta. Se explico en forma detallada el como se realizan los estudios y lo que se espera obtener de el para realizarla.

Criterios de exclusión: En caso que los pacientes citados cursaran con patología de oído medio serán excluidos del mismo. Además de aquellos a quienes por cualquier malformación física o cooperación no se pueda realizar. Muestreo Censal

Variables del estudio.

- 1 Variable independiente: Osteogénesis Imperfecta.
- 2 Variable dependiente: Modificaciones en el timpanograma

A todos los pacientes se les aplico un cuestionario que incluye:

1. Ficha de identificación.
2. Tiempo de diagnostico de la Osteogénesis Imperfecta y el tipo, si lo conocían.
3. Antecedentes hereditarios y familiares de importancia para el padecimiento.

4. Presencia o ausencia de datos de hipoacusia y síntomas asociados.
Semiología de los datos positivos (Anexo 1) .

Con la finalidad de determinar un número para cada paciente y de poder clasificarlos según el tipo de osteogénesis imperfecta todo esto para la elaboración de la base de datos.

Se realizó una otoscopia para corroborar la permeabilidad del conducto auditivo externo y características de las membranas timpánicas en ambos oídos. Con la finalidad de excluir a los pacientes que cursaran con alguna patología de oído externo o medio visible durante la otoscopia.

Posteriormente se realizó un estudio audiométrico que consistía en la audiometría tonal y verbal.

Las frecuencias estudiadas en la audiometría tonal con sonidos puros que abarcan un rango comprendido entre 125 y 8.000 Hz con incrementos de una octava. Se examinó dos modos de estimulación auditiva: la vía aérea, (que exploramos mediante auriculares) y la vía ósea en la que colocamos un vibrador en la mastoides. Regulamos la intensidad del estímulo en pasos de 5dB hasta alcanzar un máximo de 120 para la aérea y de 40-70dB para la ósea.

Se introdujo al paciente en una cabina sonó amortiguada y exploramos primero la vía aérea colocando unos auriculares. Determinamos el umbral empezando por el oído más sano. La primera frecuencia estudiada fue de 1.000 Hz, seguida de frecuencias más agudas y luego las más graves, le pedimos que nos indique con un señalador cuando perciba el sonido. La estimulación se inició intensidades débiles que van incrementándose a intervalos de 5 dB hasta conseguir la respuesta del paciente. Al terminar la determinación de la vía aérea se estudió la conducción ósea en las frecuencias que estaban por arriba de 20 dB en el rango de 250 a 6 Hz. Colocando un vibrador sobre la mastoides. El medio de explorar es igual al utilizado en la vía aérea.

Al finalizar el estudio audiométrico continuamos con la Logaudiometría o audiometría verbal. Su objetivo es evaluar la capacidad para percibir el lenguaje hablado. Para la realización de esta prueba se utilizó una lista de palabra

estandarizas, en una pista de CD con monosílabos fonéticamente balanceados para el español. El paciente continúa dentro de la cámara sonoamortiguada, y se emiten las palabras a través de los auriculares con estimulación monoaural. Las palabras se emitieron a diferentes intensidades que se iban regulando con el audiómetro. Se pidió al paciente que repitiera la palabra y se fue anotando el porcentaje de palabras que repetía correctamente.

El siguiente estudio fue la Impedanciometría iniciando con la Timpanometría donde se sentó al paciente en una silla cómoda, se introdujo una sonda en el CAE, que queda obturado. Se elevó la presión dentro del CAE a +200 mm H₂O y, se redujo hasta llegar a -200 o -400 mmH₂O. Al mismo tiempo que se produce una variación de presión se registran las modificaciones de la distensibilidad, obteniéndose así la curva de Timpanometría.

Al concluir estos estudios categorizamos.

A. El estudio Audiométrico de acuerdo a la clasificación utilizada en el Instituto Nacional de Rehabilitación que es la siguiente:

- 1) Audición normal: umbral de -10dB hasta 20 dB en todas las frecuencias.
- 2) Hipoacusia superficial: umbral auditivo en un rango de 21dB a 40dB por promedio de frecuencias 500, 1000, y 2000 Hz en vía aérea.
- 3) Hipoacusia media: umbral auditivo en un rango de 41dB a 60 dB por promedio de frecuencias de 500, 1000, y 2000 Hz en vía aérea.
- 4) Hipoacusia severa: umbral auditivo en un rango de 61dB a 80 dB por promedio de frecuencias de 500, 1000, y 2000 Hz en vía aérea.
- 5) Hipoacusia profunda: umbral auditivo en un rango de 81dB a 120dB por medio de frecuencias de 500, 1000, y 2000 Hz en vía aérea.
- 6) Restos auditivos: umbral auditivo de 3 o más frecuencias sin respuesta a máximas intensidades.
- 7) Anacusia audiométrica: sin respuesta a máximas intensidades en ninguna de las frecuencias estudiadas.
- 8) Caídas selectivas en 1 o 2 frecuencias que no incluyen frecuencias del habla (500, 1000, 2000 Hz)

Para realizar esta clasificación utilizamos el anexo 2, y posteriormente pasarlos a la base de datos

B. La Logaudiometría

La logaudiometría se clasificó de acuerdo a la morfología de la curva obtenida al marcar los umbrales de percepción verbal, de discriminación verbal y de máxima discriminación verbal en:

- 1) Normal. Con forma de S itálica.
- 2) Conductiva si la curva obtenida se verticaliza respecto a la normal.
- 3) Sensorial (si tiende a horizontalizarse respecto a la normal).
- 4) Sensorineural: donde no se alcanza una discriminación verbal del 100% aunque incrementemos la intensidad del estímulo, o bien encontramos regresión fonémica con esta acción.
- 5) Sin respuesta a máximas intensidades: donde el paciente no repite ningún monosílabo, por más que aumentemos el estímulo hasta intensidad permitida por el equipo (105 dB).

C. La Timpanometría

Los tímpanogramas obtenidos en los pacientes de acuerdo a la clasificación de Jerger de la siguiente manera: Todos los tímpanogramas fueron clasificados como tipo A, B o C.

- 1) A = normal

Presión +50 -100 mmH₂O Complacencia en cm³ (.3 y 1.3 en niños) (.5 a 1.5 en adultos)

- 2) As = Admitancia estática reducida.

Presión +50 -100 mmH₂O Complacencia en cm³ (menor de .3 cm³ en niños y de .5 cm³ en adultos)

- 3) Ad = Admitancia pico anormalmente alta.

Presión +50 -100 mmH₂O Complacencia en cm³ (mayor de 1.3 cm³ en niños y de 1.5 cm³ en adultos)

- 4) B = Timpanograma plano

- 5) C = Pico de presión muy negativa

Presión > -100 mm H₂O típicamente -150 daPa

Para realizar esta clasificación vaciamos los datos obtenidos del paciente en el anexo 3

D. La presencia o ausencia de reflejos estapediales.

Se clasifico de la siguiente manera:

- 1) Presentes
- 2) Ausentes
- 3) Si presenta el efecto on-off. Que consiste en un descenso breve de la impedancia que envuelve a un reflejo de amplitud ya disminuido.

Los estudios se realizaron siguiendo los parámetros especificados por la ISO 7029. Acoustics – Threshold of hearing by air conduction as a function of age and sex for otological normal person. Geneva, Switzerland: internacional Organization for Standardization, 1984 y por la ISO 8253-1. Acoustics-Audiometric test methods. Part 1: Basic pure tone and air bone conduction threshold audiometry. Geneva, Switzerland: Internacional Organization for Standardization, 1981.

RESULTADOS

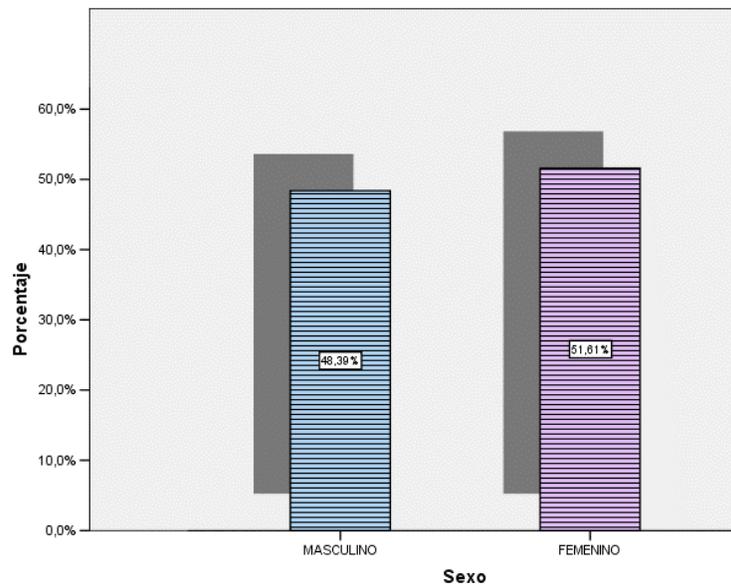
La población del estudio estuvo conformada por 31 pacientes con diagnóstico previo de osteogénesis Imperfecta de los diferentes subtipos.

A un paciente femenino de 1 año 2 meses únicamente se le realizó timpanometría ya que sufrió un accidente y curso con fractura de clavícula derecha por lo que fue llevada a urgencias.

Así mismo a un paciente masculino de 4 años 4 meses y un femenino de 2 años no se les realizó logaudiometría por cursar con problema de lenguaje.

De los 31 pacientes que se incluyeron 15 (48.4%) corresponden al sexo masculino y 16 (51.6%) al sexo femenino. (Gráfica 1).

Gráfica 1.- Distribución por sexo



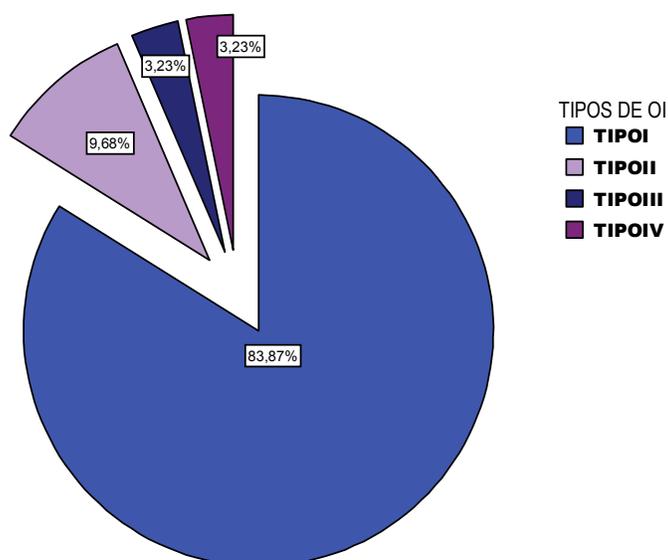
Se observa el porcentaje de los pacientes en el estudio de los cuales 15 fueron masculinos y 16 femeninos.

El rango de edades fue de 1 año 2 meses a 59 años (rango = 58) para el sexo femenino, de 3 años a 40 años (rango = 37) para el sexo masculino.

El promedio de edades fue 18,1313 años \pm 14,00994, (media \pm desviación estándar).

Se incluyeron pacientes con diferentes tipos de osteogénesis imperfecta desde el tipo I al IV los porcentajes de cada uno de los tipos fueron de la siguiente manera: 26 pacientes con tipo I (83,6%), 3 pacientes con tipo II (9,7%), 1 paciente con tipo III (3,2%), 1 paciente con tipo IV (3,2%) (Gráfica 2).

Gráfica 2.- Distribución por tipo de OI



En esta gráfica mostramos el porcentaje de pacientes evaluados de acuerdo al tipo de OI

El número de oídos estudiados por separado se presentan en la tabla 1 con los diferentes grados de hipoacusia así como el porcentaje de la misma.

Haciendo notar que a una paciente no se incluye ya que no se le pudo realizar la prueba.

Tabla 1.- Porcentaje de audición, en oído derecho e izquierdo.

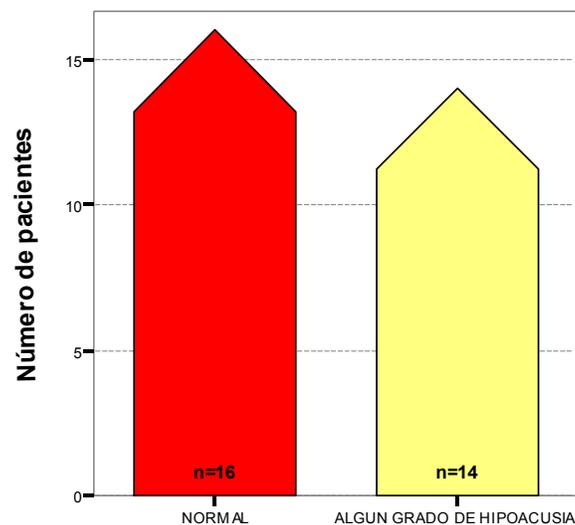
| AUDICION | NUMERO DE CASOS OIDO IZQUIERDO | % | NUMERO DE CASOS OIDO DERECHO | % |
|-------------------|--------------------------------|---------------|------------------------------|--------------|
| NORMAL | 17 | 54,8% | 18 | 58,1% |
| SUPERFICIAL | 3 | 9,7% | 2 | 6,5% |
| MEDIA | 3 | 9,7% | 1 | 3,2% |
| SEVERA | 2 | 6,5% | 5 | 16,1% |
| PROFUNDA | 1 | 3,2% | 2 | 6,5% |
| RESTOS AUDITIVOS | 1 | 3,2% | 0 | 0% |
| CAIDAS SELECTIVAS | 3 | 9,7% | 2 | 6,5% |
| Total | 30 | 96,8% | 30 | 96,8% |
| NO VALORADO | 1 | 3,2% | 1 | 3,2% |
| Total | 31 | 100,0% | 31 | 100% |

En esta tabla podemos apreciar el número de pacientes así como el porcentaje de cada uno según el nivel de audición que presentaron en ambos oídos.

De los 31 pacientes 16 cursaron con audición normal (53,3%), y con algún grado de hipoacusia 14 pacientes (46,7%). (Grafica 3)

Se encontró que 35 de los 60 oídos valorados presentaban audición normal, (58.33%) y de estos el 18 oídos eran derechos (60%) y 17 fueron izquierdos (56.7%). 25 oídos (41.66%) presentaron algún grado de hipoacusia. De los cuales 12 oídos eran derechos (20%) y 13 oídos eran izquierdos (21.66%).

Gráfica 3.- Porcentaje de pacientes con Audición Normal Vs. Algún grado de hipoacusia



En esta gráfica observamos a los 16 pacientes que cursaron con audición normal los cuales representan el 53,3% y a los 14 pacientes que cursaron con algún grado de hipoacusia los cuales representan el 46,7%.

Respecto a la relación que existe entre las pérdidas auditivas y el tipo de osteogénesis imperfecta podemos apreciar en la tabla 2 que de los 30 pacientes estudiados con osteogénesis imperfecta tipo I 16 pacientes (53.33%) cursaron con audición normal y los 14 restantes (53.84%) cursaban con algún tipo de hipoacusia. Los pacientes con OI tipo II 2 pacientes presentaron algún tipo de hipoacusia (100%). Los pacientes OI tipo III, un paciente curso con audición normal bilateral (100%). Los pacientes con OI tipo IV un paciente curso con audición normal bilateral (100%).

Tabla 2.- Relación entre el tipo de OI y el grado de audición de oído derecho e izquierdo.

| TIPO DE OSTEOGENESIS | GRADO DE AUDICION OIDO DERECHO | GRADO DE AUDICION OIDO IZQUIERDO | NUMERO DE PACIENTES |
|----------------------|--------------------------------|----------------------------------|---------------------|
| TIPO I | NORMAL | NORMAL | 14 |
| | | CAIDASELECTIVA | 1 |
| | SUPERFICIAL | MEDIA | 1 |
| | MEDIA | NORMAL | 1 |
| | SEVERA | SUPERFICIAL | 1 |
| | | MEDIA | 2 |
| | | SEVERA | 2 |
| | PROFUNDA | PROFUNDA | 1 |
| | | RESTAUDITIVOS | 1 |
| | CAIDASELECTIVA | SUPERFICIAL | 1 |
| | | CAIDASELECTIVA | 1 |
| TIPOII | NORMAL | CAIDASELECTIVA | 1 |
| | SUPERFICIAL | SUPERFICIAL | 1 |
| TIPOIII | NORMAL | NORMAL | 1 |
| TIPOIV | NORMAL | NORMAL | 1 |

En esta tabla podemos apreciar el número de pacientes con el estado de audición encontrado en relación con el tipo de OI. Y sus combinaciones posibles.

En relación a la década de la vida en la que encontramos hipoacusia o audición normal lo podemos observar en la tabla 3. Los porcentajes mas elevados en cuanto hipoacusia se presentan en la segunda y la tercera década en 5 pacientes respectivamente, (16.7%) seguidos por la quinta década con 2 pacientes (6,7%) y por ultimo la primera y la sexta década con un paciente cada uno (3,3%).

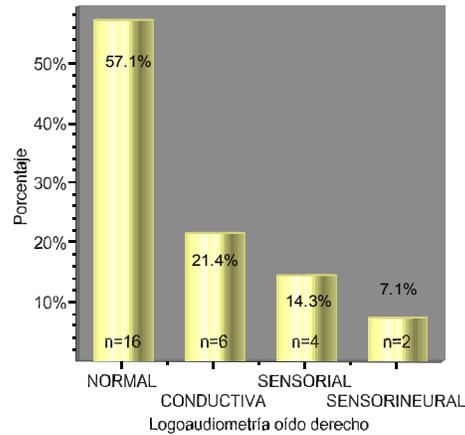
Tabla 3.- Porcentaje de pacientes estudiados de acuerdo a la década de la vida.

| DECADA | ESTADO DE LA AUDICION | # DE PACIENTES | PORCENTAJE | |
|--------|-----------------------|---------------------------|------------|-------|
| 1 | 0-9 | NORMAL | 6 | 20,0% |
| 2 | 10-19 | | 7 | 23,3% |
| 3 | 30-39 | | 2 | 6,7% |
| 5 | 40-49 | | 1 | 3,3% |
| 1 | 0-9 | ALGUN GRADO DE HIPOACUSIA | 1 | 3,3% |
| 2 | 10-19 | | 5 | 16,7% |
| 3 | 20-29 | | 5 | 16,7% |
| 5 | 40-49 | | 2 | 6,7% |
| 6 | 50-59 | | 1 | 3,3% |

En cada década de la vida el estado de audición encontrado el numero de pacientes y el porcentaje con que se encontraron.

Los resultados de la Logaudiometría para el oído derecho fueron normales para 16 oídos (57,1%), conductiva para 6 oídos (21,4%), sensorial para 4 oídos (14,3%), sensorineural para 2 oídos (7,1%) como se muestra en la grafica 4.

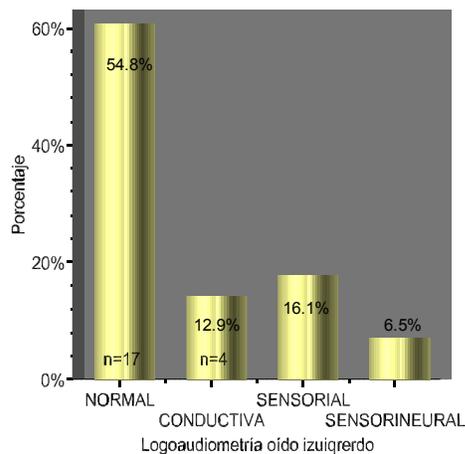
Gráfica 4.- Porcentaje por tipo de curva logaudiometría oído derecho



En esta gráfica observamos los resultados obtenidos en la logaudiometría para cada paciente del oído derecho y el porcentaje que representa.

Los resultados de la Logaudiometría para el oído izquierdo fueron normales para 17 oídos (60,7%), conductiva para 4 oídos (14,3%), sensorial para 5 oídos (17,9%), sensorineural para 2 oídos (7,1%), como se muestra en la grafica 5.

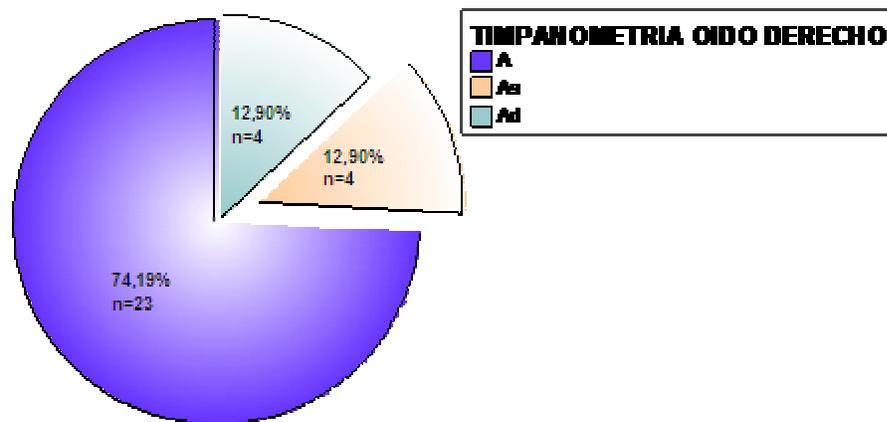
Gráfica 5.- Porcentaje por tipo de curva logaudiometría oído izquierdo



En esta gráfica observamos los resultados obtenidos en la logaudiometría para cada paciente en el oído izquierdo y el porcentaje que representa.

Los resultados de la Timpanometría un total de 31 pacientes (100%) para el oído derecho 23 (74,19%) tuvieron curva tipo A, 4 curva tipo As, (12,90%), y 4 curva tipo Ad (12,90%) (Grafica 6).

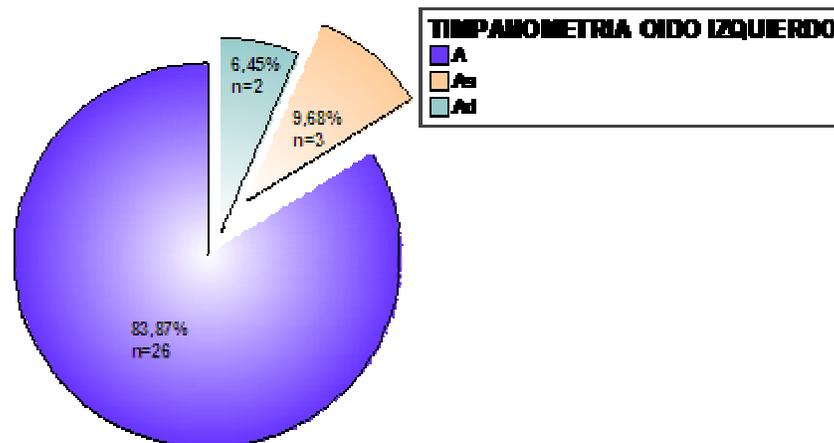
Gráfica 6.- Tipo de curva timpanometría oído derecho



Se observa el porcentaje de pacientes que cursaron con timpanometría tipo A = 74,19%, tipo As = 12,90%, tipo Ad = 12,90%

Para el oído izquierdo 26 (83,87%) tuvieron curva tipo A, 3 curva tipo As, (9,68%), y 2 curva tipo Ad (6,45%)

Gráfica 7.- Tipo de curva timpanometría oído izquierdo.



Se observa el porcentaje de pacientes que cursaron con timpanometría A = 83,87%, tipo As = 9,68%, tipo Ad = 6,45%

De los 30 pacientes estudiados al presentar diferentes grados de hipoacusia en ambos oídos se estudiaron 30 oídos derechos y 30 oídos izquierdos presentando audición normal bilateral y curva timpanométrica normal bilateral 11 pacientes (36.66%). Tabla 4.

Tabla 4.- Comparativo grado de audición vs. Timpanometría ambos oídos

| GRADO DE AUDICION OIDO DERECHO | TIPO DE CURVA TIMPANOMETRIA OIDO DERECHO | GRADO DE AUDICION OIDO IZQUIERDO | TIPO DE CURVA TIMPANOMETRIA OIDO IZQUIERDO | # DE PACIENTES |
|--------------------------------|--|----------------------------------|--|----------------|
| NORMAL | A | NORMAL | A | 11 |
| NORMAL | A | NORMAL | Ad | 1 |
| NORMAL | A | CAIDASELECTIVA | A | 1 |
| NORMAL | As | NORMAL | As | 2 |
| NORMAL | AS | CAIDASELECTIVA | A | 1 |
| NORMAL | Ad | NORMAL | A | 2 |
| SUPERFICIAL | A | SUPERFICIAL | A | 1 |
| SUPERFICIAL | A | MEDIA | A | 1 |
| MEDIA | A | NORMAL | A | 1 |
| SEVERA | A | MEDIA | A | 2 |
| SEVERA | A | SEVERA | A | 1 |
| SEVERA | Ad | SUPERFICIAL | Ad | 1 |
| SEVERA | Ad | SEVERA | A | 1 |
| PROFUNDA | A | PROFUNDA | A | 1 |
| PROFUNDA | A | RESTAUDITIVOS | A | 1 |
| CAIDASELECTIVA | A | CAIDASELECTIVA | A | 1 |
| CAIDASELECTIVA | As | SUPERFICIAL | As | 1 |

Apreciamos el número de pacientes que cursaron con audición normal así como el comparativo de cada una de las pérdidas con los hallazgos timpanométricos, y todas sus combinaciones existentes.

14 oídos derechos cursaron con audición y Timpanometría normales (43.33%).

9 con algún grado de hipoacusia, y Timpanometría normal (30%).

3 con audición normal y curva tipo As (10%).

2 con audición normal y curva tipo Ad (6.66%).

1 algún grado de hipoacusia y curva tipo Ad (3.33%).

1 con algún grado de hipoacusia y curva tipo As (3.33%).

Lo que se refiere al oído izquierdo 14 cursaron con audición y Timpanometría normales (43.33%).

11 con algún grado de hipoacusia y Timpanometría normales (36.66%).

2 con audición normal y curva tipo As (6.66%).

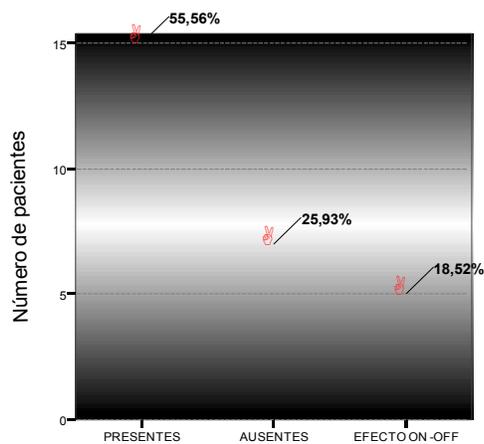
1 con audición normal y curva tipo Ad (3.33%).

1 algún grado de hipoacusia y curva tipo Ad (3.33%).

1 con algún grado de hipoacusia y curva tipo As (3.33%).

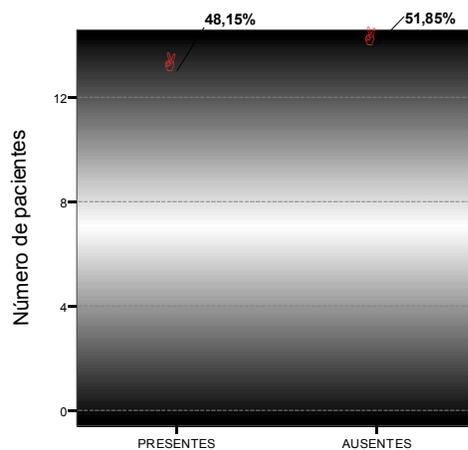
El reflejo estapedial ipsilateral del lado derecho se encontró: presentes en 15 oídos derechos (55,56%), ausentes en 7 oídos derechos (25,9%), y con efecto on-off en 5 oídos derechos (18,5%). (Grafica 8) Respecto a los contralaterales del mismo lado se encontraron 13 oídos derechos con reflejos contralaterales presentes, (48,1%), ausentes en 14 oídos (51,9%) y ninguno con efecto on-off (0%) (Grafica 9).

Gráfica 9.- Reflejo estapedial Ipsilateral derecho



Observamos el porcentaje de pacientes que cursaron con reflejos estapediales ipsilaterales presentes, ausentes o con efecto on-off en el oído derecho.

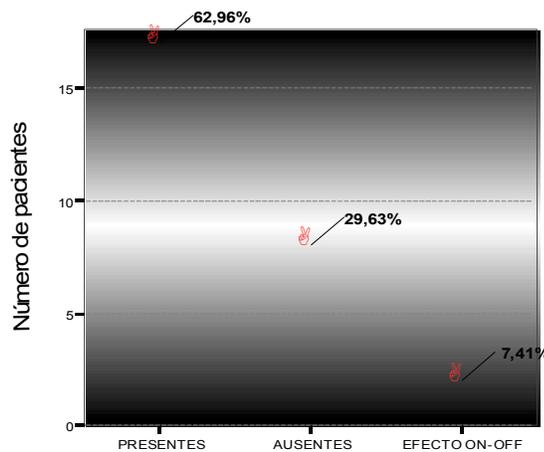
Gráfica 10.- Reflejo estapedial contralateral derecho



Observamos el porcentaje de pacientes que cursaron con reflejos estapediales contralaterales presentes, ausentes en el oído derecho

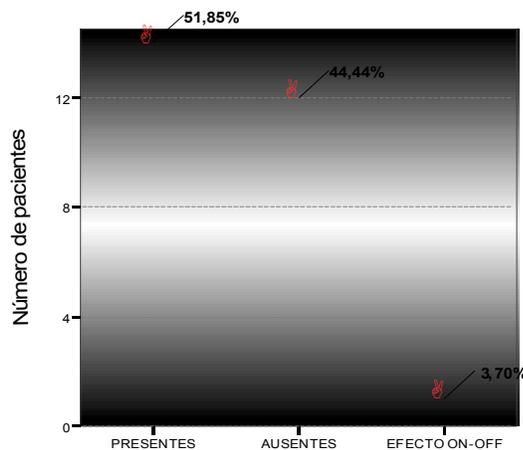
Los resultados respecto al reflejo estapedial ipsilateral del lado izquierdo fueron: presentes en 17 oídos izquierdos (63,0%), ausentes en 8 oídos izquierdos (29,6%), y con efecto on-off en 2 oídos izquierdos (7,4%). (Grafica 12) Respecto a los contralaterales del mismo lado se encontraron 14 oídos izquierdos con reflejos contralaterales presentes, (51,9%), ausentes en 12 oídos (44,4%) y 1 con efecto on-off (3,7%) (Grafica 13).

Gráfica 11.- Reflejo estapedial Ipsilateral izquierdo



Observamos el porcentaje de pacientes que cursaron con reflejos estapediales ipsilaterales presentes, ausentes o con efecto on-off en oído izquierdo.

Gráfica 12. Reflejo estapedial contralateral izquierdo



Observamos el porcentaje de pacientes que cursaron con reflejos estapediales contralaterales presentes, ausentes, o con efecto on-off en el oído izquierdo.

En la tabla 6 se muestra la relación de todas las variables, desde el tipo de osteogénesis imperfecta el grado de audición de ambos oídos, el tipo de curva timpanométrica encontrada, y los reflejos estapediales de ambos oídos. Así como el número de pacientes con las diferentes combinaciones posibles de cada una de estas.

TABLA 6.-Relación de todas la variables de este estudio por tipo de OI

| TIPO DE OI | GRADO DE AUDICION OIDO DERECHO | GRADO DE AUDICION OIDO IZQUIERDO | TIMP OD | TIMP OI | REFLEJOS ESTAPEDIALES IPSILATERALES OIDO DERECHO | REFLEJOS ESTAPEDIALES CONTRALATERALES OIDO IZQUIERDO | REFLEJOS ESTAPEDIALES IPSILATERALES OIDO IZQUIERDO | REFLEJOS ESTAPEDIALES CONTRALATERALES OIDO IZQUIERDO | # DE PACIENTES | |
|------------|--------------------------------|----------------------------------|----------------|---------|--|--|--|--|----------------|---|
| TIPOI | NORMAL | NORMAL | | A | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | 7 | |
| | | | | | EFEECTO ON-OFF | AUSENTES | PRESENTES | AUSENTES | 1 | |
| | | | | Ad | AUSENTES | AUSENTES | PRESENTES | PRESENTES | 1 | |
| | | | | As | As | PRESENTES | AUSENTES | AUSENTES | 1 | |
| | | | | Ad | A | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | 1 |
| | | CAIDASELECTIVA | A | A | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | 2 | |
| | | SUPERFICIAL | MEDIA | A | A | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | 1 |
| | MEDIA | | NORMAL | A | A | EFEECTO ON-OFF | AUSENTES | AUSENTES | AUSENTES | 1 |
| | SEVERA | | SUPERFICIAL | Ad | Ad | AUSENTES | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | 1 |
| | | | MEDIA | A | A | PRESENTES | AUSENTES | PRESENTES | AUSENTES | 1 |
| | | | SEVERA | A | A | AUSENTES | AUSENTES | AUSENTES | AUSENTES | 1 |
| | | | SEVERA | Ad | A | AUSENTES | AUSENTES | PRESENTES | AUSENTES | 1 |
| | | PROFUNDA | PROFUNDA | A | A | EFEECTO ON-OFF | AUSENTES | EFEECTO ON-OFF | AUSENTES | 1 |
| | | | RESTAUDITIVOS | A | A | EFEECTO ON-OFF | AUSENTES | EFEECTO ON-OFF | EFEECTO ON-OFF | 1 |
| | | | CAIDASELECTIVA | As | As | EFEECTO ON-OFF | AUSENTES | AUSENTES | AUSENTES | 1 |
| TIPOII | NORMAL | CAIDASELECTIVA | As | A | AUSENTES | AUSENTES | AUSENTES | AUSENTES | 1 | |
| | SUPERFICIAL | SUPERFICIAL | A | A | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | PRESENTES | 1 | |
| TIPOIV | NORMAL | NORMAL | A | A | AUSENTES | AUSENTES | AUSENTES | AUSENTES | 1 | |

En esta tabla presentamos todas la variables presentadas en este estudio y como se obtuvieron las combinaciones de cada una de estas.

De los 31 pacientes con OI (Gráfica 6 y 7). 11 de 30 presentan audición normal bilateral en la audiometría (36,66%), de estos 11 solo 7 (23,33%) tienen curva timpanométrica normal, estos mismos 7 sujetos, presentaron reflejos estapediales presentes, en el resto de los 23 sujetos se encontró algún tipo de alteración en cualquiera de las variables estudiadas.

DISCUSION

La evaluación de estudios previos de audición en osteogénesis imperfecta (OI) es difícil por las diferentes definiciones de hipoacusia en pacientes con OI. La valoración solo se realiza si el paciente tiene algún problema otológico, o se va a realizar alguna cirugía otológica (27). Por lo que estudios audiológicos no se realizan ni se publican, por lo que no sabemos a ciencia cierta cuáles son los hallazgos en este tipo de patología. Algunos autores aun no ha establecido la clasificación de la hipoacusia con la edad. Los estudios familiares son mas frecuentes que los de población general. (12). Al parecer la hipoacusia inicia cuando disminuye en el número de fracturas, en estos pacientes en la segunda década de la vida. Aunque el inicio también puede ser en la primera década (3).

La clasificación de Sillence de 1988 esta basada en un estudio de familias Australianas y de Norteamérica en donde la hipoacusia ocurre mas comúnmente en OI tipo I y menos frecuente en la tipo IV. (3). La hipoacusia se relaciona muy frecuentemente con la edad, solo en pocas ocasiones se detecta antes de los 10 años en la OI tipo I. (3). Otro estudio previo del mismo autor con aproximadamente 144 pacientes en Victoria, Australia, presento un 35% de hipoacusia en la OI tipo I, de estos el 20% fue evidente después de los 20 años de edad. La instalación repentina de hipoacusia se presento en un paciente de 10 años.

En el tipo de OI III solo uno de seis pacientes alrededor de 14 años presento hipoacusia. No se encontró hipoacusia en el tipo IV.

El rango de edad en nuestros pacientes fue de 1 año 2 meses a 59 años (rango = 58) para el sexo femenino, de 3 años a 40 años (rango = 37) para el sexo masculino.

La frecuencia de la hipoacusia e estudios previos de pacientes con osteogénesis imperfecta ha sido en un rango de 34% a 78%. Siendo comúnmente progresiva en adultos. Hipoacusia presenil es común en OI tipo I y parece ser rara en la tipo IV.(3)

Como observamos en el estudio realizado la frecuencia de la hipoacusia fue del 46,7%. Y de estos pacientes con algún grado de hipoacusia el oído con mayor frecuencia de hipoacusia fue el derecho 60%, en contra del izquierdo que obtuvo

un 56.7%. Las décadas en la que se presentó hipoacusia con mayor frecuencia fue en la segunda y tercera décadas de la vida 16,7% de los pacientes afectados respectivamente en cada una de ellas. Seguida de la quinta década con un 6,7% y por último la primera y la sexta década con un 3.3% respectivamente. Respecto al tipo de osteogénesis nuestra mayor frecuencia fue del tipo I, representando un 86.66% de nuestra población y encontrando en este tipo de OI un 46.15% de hipoacusia, y un 53.84% de audición normal. El tipo II de OI representó el 6.66% de nuestra población dentro de la cual el 100% cursó con hipoacusia. El tipo III de OI representó el 3.33% de la población, encontrando en esta el 100% de audición normal. El tipo IV de OI representó el 3.33%, encontrando el 100% de audición normal.

Los resultados de la Logaudiometría se relacionan con el tipo de pérdida encontrado en la audiometría para cada uno de los oídos estudiados.

Existen reportes de timpanogramas normales en presencia de hipoacusia con disminución de la morbilidad de la cadena oscicular. (12,15).

Timpanogramas As con hipoacusia también sugiere rigidez oscicular (12).

En nuestro estudio se encontró que 20 de 60 oídos presentaron algún grado de hipoacusia con timpanogramas normales.

Se encontraron anomalías en la Timpanometría en 32 oídos lo cual nos sugiere que existe alguna alteración en el oído medio esto puede ser debido a las alteraciones propias de la OI dentro de la caja timpánica. Ya sea por la fijación de la platina. Además encontramos 8 oídos que representan el 26.66% que presentan audición normal pero tienen alteraciones en la Timpanometría. Lo cual no está reportado en ningún estudio ya que se da por hecho que si presentan audición normal el resto de estudios se deben encontrar normales por lo que en la literatura no evalúan Timpanometría en este tipo de pacientes.

Los timpanogramas Ad se presentaron con audición normal en 3 oídos, con algún grado de hipoacusia en otros tres, en total 20% lo cual nos llama la atención y esto puede sugerir alguna anomalía en el oído medio o interrupción parcial de la cadena oscicular. (12)

Los timpanogramas As se presentaron en 5 oídos. Y con algún grado de hipoacusia en 5 oídos en total 33,33%.

Debemos tener en cuenta que desde 1970, los cambios en el oído medio en la OI fue considerado como una forma severa de otoesclerosis, ahora se asume que es debida a la fijación de la platina causada por manifestación local de un desorden esquelético general (5).

Con lo que comprobamos que en estos pacientes si existen alteraciones en el oído medio y puede ser debido a esta causa.

El gran número de oídos que no presenta reflejos estapediales hace difícil el empleo de estos para predecir el estado del oído medio en pacientes con OI.

Pero es importante mencionar que en 7 oídos se encontró reflejo estapedial con efecto on-off. Los cuales apoyan nuestra teoría de fijación osicular. (6,9,12,)

CONCLUSIONES

El objetivo de este trabajo fue identificar la frecuencia de alteraciones de la rigidez evaluada por timpanometría 226 Hz en pacientes con diagnóstico de Osteogénesis Imperfecta en el Instituto Nacional de Rehabilitación. Los resultados nos demuestran que la mitad de los oídos estudiados (51,51%) cursan con algún tipo de alteración en la Timpanometría. Lo cual se relaciona con los resultados obtenidos en la literatura.

El Análisis del oído medio por Timpanometría y los reflejos estapediales indican que algunos pacientes presentan algunas características similares a las que se aprecian en la otosclerosis, la mayoría no presentan reflejos estapediales y la complianza de oído medio aumentada, los reflejos on-off nos siguieren alguna anomalía, de la cadena oscicular. La Timpanometría y los reflejos acústicos sugieren que la causa de hipoacusia conductiva o mixta es la fijación osicular y en muy pocos casos la discontinuidad debido a aplasia o fractura de la cura estapedial. A pesar de esto en algunos casos la Timpanometría fue encontrada poco predecible y de poca utilidad para determinar una función adecuada del oído medio.

Observamos además un porcentaje elevado de pacientes que cursaron con algún grado de hipoacusia (46,7%). No existen diferencias en la edad de presentación de la hipoacusia, el grado de la misma. El grado de hipoacusia es variable y depende al igual que el momento de aparición del tipo clínico (I, II, III, o IV) de que se trate. Aunque fue mas frecuente en la OI tipo I, no encontrando hipoacusia en la tipo IV. Como se menciona en estudios previos.

Es poco frecuente encontrar hipoacusia en la primera y segunda década de la vida. Pero de cualquier manera es recomendable realizar un estudio audiométrico completo en niños que cursen con OI aunque no presenten ningún síntoma a la edad de 10 años y repetirlo cada tres años. Ya que demostramos que existen alteraciones en el oído medio de estos pacientes. Una screening de audición y una pronta intervención minimiza las secuelas psicosociales en pacientes con OI.

La ausencia de reflejos estapediales o la presencia de efecto on-off en nuestro estudio se suma a la evidencia del daño que causa la patología en sí al oído medio.

Los resultados obtenidos nos dan la pauta a seguir investigando en el campo de la audiología a los pacientes con OI, para poder ofrecerles una solución adecuada a su problema de audición ya que en la actualidad se cuentan con diferentes herramientas.

A todo paciente con OI sin importar el tipo de esta o la década de la vida que curse se le debe realizar una audiometría e impedanciometría para así valorar el estado del oído medio.

ANEXOS

ANEXO 1

CUESTIONARIO

Nombre: _____

Edad: _____ Sexo: _____

Numero de Expediente: _____

Ocupación: _____

Escolaridad: _____

Lugar de origen: _____

Tiempo de diagnostico de Osteogénesis Imperfecta: _____ Tipo: _____

ANTECEDENTES FAMILIARES.

Familiares con Osteogénesis Imperfecta Si _____ No _____

Familiares con hipoacusia Si _____ No _____

Malformaciones Si _____ No _____

Tumores o neoplasias Si _____ No _____

Otras patologías _____

ANTECEDENTES PERSONALES:

Enfermedades exantemáticas _____

Fracturas Si _____ No _____ Cuantas: _____

Tratamientos recibidos Si _____ No _____ Cuales _____

Otros tratamientos _____

1. ¿Ha notado disminución de su capacidad auditiva?:

Si _____ No _____

Si contesto Si, llenar los siguientes datos. Si contesto No pasar al siguiente reactivo.

a) Tiempo de inicio: _____

b) ¿En que oído ha notado disminución de su capacidad auditiva?

Derecho _____ Izquierdo _____ Ambos _____

c) Forma de inicio: Lenta _____ Súbita _____

d) ¿Como se dio cuenta que no escucha bien?

e) La disminución de su capacidad auditiva: ha progresado _____ es estable _____

f) ¿Piensa que existe alguna causa que haya provocado la disminución de su capacidad auditiva? Cual?

2. Otra sintomatología.

Acúfeno Si _____ No _____ Oído derecho _____ Oído izquierdo _____

Ambos _____

Plenitud ótica Si _____ No _____ Oído derecho _____ Oído izquierdo _____

Ambos _____

Otalgia Si _____ No _____ Oído derecho _____ Oído izquierdo _____

Ambos _____

Vértigo, mareo o inestabilidad Si _____ No _____

ANEXO 2

Formato para recolección de datos de estudio audiométrico

| | | | | | | | | |
|--------------------------|-----------------|-----|-----|-----|------|------|------|------|
| Paciente No. | | | | | | | | |
| Fecha: | | | | | | | | |
| AUDIOMETRÍA TONAL | | | | | | | | |
| VÍA AÉREA | | | | | | | | |
| Oído derecho | Frecuencia (Hz) | 125 | 250 | 500 | 1000 | 2000 | 4000 | 8000 |
| | Intensidad (dB) | | | | | | | |
| Oído izquierdo | Frecuencia | | | | | | | |
| | Decibeles | | | | | | | |
| VÍA ÓSEA | | | | | | | | |
| Oído derecho | Frecuencia (Hz) | 125 | 250 | 500 | 1000 | 2000 | 4000 | 8000 |
| | Intensidad (dB) | | | | | | | |
| Oído izquierdo | Frecuencia | | | | | | | |
| | Decibeles | | | | | | | |
| LOGOAUDIOMETRÍA | | | | | | | | |
| Oído derecho | PTA _____ | | 1 | 2 | 3 | | | |
| | Aciertos | | | | | | | |
| Oído izquierdo | PTA _____ | | 1 | 2 | 3 | | | |
| | Aciertos | | | | | | | |

ANEXO 3

Formato para recolección de datos de estudio impedanciometrico

| | | |
|----------------------|-----------------|-------------|
| Paciente No. | | |
| Fecha: | | |
| TIMPANOMETRIA | | |
| | | |
| Oído derecho | Presión (daPa) | Curva tipo: |
| | Compliance (cc) | |
| | | |
| Oído izquierdo | Presión (daPa) | Curva tipo: |
| | Compliance (cc) | |
| | | |

BIBLIOGRAFIA:

1. Kuurila K, Kaitila I, Johanson R, Grenman R. **Hearing loss in finnish adults with osteogénesis imperfecta: a nationwide survey.** Ann Otol Rhinol Laryngol 111, 2002, pp 939-946.
2. Hall JJ, Rohrt T. **The estapes in osteogénesis imperfecta.** Acta Otolaryngol 65: 345-348, 1968.
3. Kuurila K, Grenman R, Johansson R, Kaitila I. **Hearing Loss in children with osteogénesis imperfecta.** European Journal Pediatrics. Vol 159. 2000. pp 515-519.
4. L.A. Vallejo., J. Martin Gil., M. Jose-Yacamán., F.J. Martin Gil. **Aportación al estudio de la otosclerosis y del Síndrome de van Der Hoeve.** Acta Otorrinolaringologica Española 2001; 52: 85-93
5. Antoon J.M. van der Rijt, Cremens. **Stapes Surgery in Osteogenesis Imperfecta: Results of a New Series.** Otology and Neurotology. 2003. 24:717-722.
6. Paterson CR, Monk EA, McAllison SJ. **How common is hearing impairment in osteogénesis imperfecta?.** The journal of laryngology and otology. Abril 2001, vol 115, pp 280 – 282
7. Stoller FM. **The ear in osteogénesis imperfecta.** Laryngoscope 1962; 72: 855-69
8. Garretsen AJ, Cremers CW, Huygen PL. **Hearing loss (in nonoperated ears) in relation to age in osteogenesis imperfecta type I.** Annals of Otology, Rhinology and Laryngology. 106, 1997, pp 575-582
9. Carruth JAS, Luthman ME, Stephens SDG. **An audiological investigation of osteogénesis imperfecta.** Journal of Laryngology and Otology 1978; 92: 853-60.
10. Holdsworth CE, Endahl GL, Soifer N, Richardson KE, Eyring EJ. **Comparative biochemical study of otosclerosis and osteogénesis imperfecta.** Arch otolaryngol 1973; 98: 336-9.
11. Shapiro JR, Pikus A, Weiss G, Rowe DW. **Hearing and middle ear function in osteogénesis imperfecta.** JAMA 1982; 247: 2120-6.

12. Riedner E, Levin L, Holliday M. **Hearing Patterns in Dominant Osteogenesis Imperfecta.** Arch Otolaryngol. Vol 106, Dec 1980, pp 737-740.
13. Imani, Vijayasekaran, Lannigan. **Is it necessary to screen for hearing loss in the paediatric population with osteogenesis imperfecta?.** Clinics of Otolaryngology. 2003, 28, 199-202
14. Garretsen TJTM: **Osteogenesis Imperfecta Type I. Otological and clinical genetic aspects** PhD Thesis, Catholic University, Nijmegen, The Netherlands, 1992.
15. Jerger J, Anthony L, Jerger S, et al: **Studies in impedance audiometry: III Middle ear disorders.** Arch Otolaryngol 99:165-171, 1974.
16. Kohen Mirna Elizabeth. **Impedancia acustica:** 1985, Editorial panamericana primera edicion
17. Janet Shanks PhD. **Principios basicos y aplicaciones clinicas de la Timpanometría..**
18. Luscher E: **Die Funktion des Musculus Stapedius** Beim Menseche. Z. Hals-Nasen- Ohrenheilmunde 23:105, 1929.
19. Jepsen O: **Studies on the acoustic stapedius reflex in man. Measurements of the acoustic impedance of the tympanic membrane in normal individuals and in patients with impedance of the tympanic membrane in normal individuals and in patients with peripheral facial palsy.** University of Aarhus, Denmark 1998
20. J.Katz. **Handbook of clinical audiology.** Cuarta edicion. Ed. Williams y Wilkins. 1994
21. Frank Rauch, Francis H Glorieux. **Osteogénesis imperfecta.** The lancet. Vol. 363 abril 24, 2004. pp 1377-1385
22. Robert Vincent, Benoit Gratacap **Stapedotomy in Osteogénesis Imperfecta: A prospective Study of 23 Consecutive Cases.** Otology & Neurotology 26:859-865, 2005.
23. Sven-Olrik Streubek. **Cochlear implantation in patients ith osteogenesisi imperfecta.** Otolaryngology – Head an Neck Sugery Vol 132 Number 5

May. 2005

24. Jchiro Kirkae. Physiology of the Middle Ear. Archives of otolaryngology, Vol 78, Sep 1963.
25. T.L. Heimert, D. D. M. Lin, and D. M. Yousem. **Case 48: Osteogenesis Imperfecta of the Temporal Bone.** Radiology, July 1, 2002; 224 (1): 166-170
26. Pedersen U, Melsen F, Elbrond O, Charles P. **Histopathology of the estapes in osteogénesis imperfecta.** Journal of Laryngology and Otology 1985; 99: 451-8
27. Garretsen AJTM, Cremers CWRJ. **Stapes surgery in osteogénesis imperfecta: analysis of postoperative hearing loss.** Annals of Otology, Rhinology and Laryngology 1991;100:120-30
28. Tsun-Sheng Huang, Pen-Tung Yen. **Coclear implantation in a Patient With Osteogenesis Imperfecta and Otoespongiosis.** American Journal of Otolaryngology, vol 19, no 3 (may-june), 1998: pp 209-212
29. Kuurila, Pynnonen, Grenman. **Stapes surgery in Osteogenesis imperfecta in Finland.** Annals of Otology, Rhinology and Laryngology. 13. 2004. 187-193
30. Alkadhi, Rissman. **Osteogenesis Imperfecta of the Temporal Bone: CT and MR Imaging in Van Der Hoeve-de Kleyn Síndrome.** AJNR Am. J. Nuroradiol. June, 2004; 25(6): 1106-1109.
31. Pedersen U. **Hearing loss in patients with osteogenesis imperfecta.** A clinical and audiological study of 201 patients Scand Audiol. 1984;13(2):67-74
32. Stewart EJ, O'Reilly BF. **A clinical and audiological investigation of osteogenesis imperfecta .**Clin Otolaryngol Allied Sci. 1989 Dec;14(6):509-14.
33. Topolska MM. **Hearing loss in osteogenesis imperfecta, casuistic demonstration** Otolaryngol Pol. 2006;60(1):51-3.