

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA**

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA

HALLAZGOS DEMOSTRADOS POR TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE ALTA RESOLUCIÓN DE HUESO TEMPORAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIAGNOSTICO CLÍNICO DE MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE PRIMER Y SEGUNDO ARCO BRANQUIAL DE LA UMAE "LA RAZA" HG GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA.

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

ESPECIALISTA DE RADIOLOGIA E IMAGEN

PRESENTA:

DR. RAMIREZ GARCIA BERNARDO

ASESOR DE TESIS:

DR. JUAN MANUEL MORENO MARTINEZ

RADIOLOGIA E IMAGEN

MEXICO, D. F.

2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

DR. JOSE LUIS MATAMOROS TAPIA

JEFE DE LA DIVISION DE EDUCACION E INVESTIGACION MEDICA

HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO NACIONAL
LA RAZA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DR. FRANCISCO REYES LARA

TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO DE RADIOLOGIA E IMAGEN

HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO NACIONAL
LA RAZA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DR. JUAN MANUEL MORENO MARTINEZ

ASESOR DE TESIS

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE RADIOLOGI E IMAGEN

HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CENTRO MEDICO NACIONAL
LA RAZA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

AGRADECIMIENTOS

Muchas gracias a mi esposa e hijo por todo el amor que me da fuerzas para seguir adelante, a mis padres y hermano por todo el apoyo y sacrificios que han hecho para que cumpla mi meta, gracias a mis maestros por todas sus enseñanzas, gracias al Dr. Reyes Lara que por su constancia y dedicación me han hecho una mejor persona, gracias a todos mis compañeros por los buenos momentos vividos a su lado

INDICE

1. Resumen.....
2. Antecedentes Científicos.....
3. Justificación.....
4. Planteamiento del problema.....
5. Objetivos.....
6. Hipótesis general.....
7. Material y Métodos.....
8. Factibilidad.....
9. Aspectos Éticos.....
10. Difusión de resultados.....
11. Cronograma de actividades.....
12. Resultados.....
13. Análisis de resultados.....
14. Conclusiones.....
15. Anexos.....

Bibliografía.....

INTRODUCCION

El diagnostico temprano de los defectos auditivos y de la patología del oído, ha sido un punto que ha atraído a diversos especialistas. En la mayoría de los países desarrollados existen por ley programas que evalúan audiológicamente a la población desde el nacimiento, hasta la tercera edad. (1)

Existen datos de países desarrollados que nos dan la idea de cuál es la magnitud del problema auditivo en estos países. (2-4)

Los países desarrollados tienen parámetros muy elevados sobre todos los defectos auditivos, en Estados Unidos la prevalencia de niños recién nacidos y escolares indican que es de 1.5 y 6 respectivamente por cada 1000 sujetos, se indica también que de cada 750 niños uno, puede ser portador de una debilidad auditiva. (1)

Por las condiciones socioculturales y económicas de los países en desarrollo son diferentes; el tener acceso a la evaluación y el diagnostico en forma precisa para la mayoría de la población es un reto en el cual debemos enfrentar hoy en día los países en vías de desarrollo. (2-4)

Poco se sabe de la magnitud del problema auditivo en países latinoamericanos, la patología de oído y los defectos auditivos en la población, se presentan con algunas diferencias a la frecuencia y en la etiología, entre los países desarrollados en los países en vías de desarrollo. (2-4)

Los recursos materiales y humanos para combatir los defectos auditivos son casi inexistentes en nuestro país. La mayor parte de las personas con defectos auditivos viven en áreas marginadas. (2-4)

RESUMEN

TITULO: Hallazgos demostrados por tomografía computarizada de alta resolución de hueso temporal en pacientes pediátricos con diagnóstico clínico de malformación congénita de primer y segundo arco branquial de la UMAE "la Raza" HG Gaudencio González Garza.

ANTECEDENTES: Los países desarrollados tienen parámetros muy elevados sobre todos los defectos auditivos, en Estados Unidos la prevalencia de niños recién nacidos y escolares indican que es de 1.5 y 6 respectivamente por cada 1000 sujetos, se indica también que de cada 750 niños uno, puede ser portador de una debilidad auditiva.

Por las condiciones socioculturales y económicas de los países en desarrollo son diferentes, el tener acceso a la evaluación y el diagnóstico en forma precisa para la mayoría de la población es un reto en el cual debemos enfrentar hoy en día los países en vías de desarrollo.

OBJETIVO GENERAL: Conocer cuáles son los hallazgos demostrados mediante tomografía computarizada de alta resolución de hueso temporal en pacientes con el diagnóstico clínico de malformación de primer y segundo arco branquial. **OBJETIVOS ESPECÍFICOS:** Conocer cuál es el grupo de edad más afectado en la patología de primer y segundo arco braquial. Identificar la distribución por sexo de la población estudiada. Establecer la frecuencia de las alteraciones demostradas

TIPO DE ESTUDIO Y DISEÑO DE LA METODOLOGIA: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de una serie de estudios de imagen correspondientes a pacientes con diagnóstico de malformación congénita de primer y segundo arco braquial practicados en el servicio de Tomografía Computarizada de la UMAE Hospital General "La Raza" durante el periodo del 1 de marzo del 2006 al 1 de marzo del 2007, cuya edad fluctúe entre 0 y 15 años y que cumplan los criterios de selección, a través del análisis de expedientes clínicos y estudio de Tomografía Computarizada de alta resolución de hueso temporal.

DESCRIPCION DEL ESTUDIO: La tomografía se realizó con equipo HELICOIDAL SIEMENS MODELO SOMATÓN AR STAR efectuando cortes axiales y coronales del hueso temporal, en fase simple con 1mm., de grosor y 1 mm., de intervalo entre cortes, con algoritmo de alta resolución. Dichos estudios de imagen serán evaluados por dos médicos radiólogos expertos en tomografía computada de alta resolución de hueso temporal, debido a la elevada complejidad de las estructuras a analizar, esto se realizara por medio de la red MAGIC VIEW, quienes determinaran las características de la posible malformación y emitirán su juicio diagnóstico, asentando y concentrando la información en las hojas de recolección de datos (anexo 1-3). Se obtendrá el índice Concordancia entre observadores con las evaluaciones descritas y de ser menor a 0.7 se analizaran los resultados a través de estadística descriptiva.

RESULTADOS: En el periodo propuesto para este protocolo se realizaron 25 estudios de tomografía computada de alta resolución de hueso temporal de pacientes que cumplieron con los criterios de selección donde 11 (44 %) correspondían al sexo femenino y 14 (56 %) al masculino. Los hallazgos por imagen observados correspondieron a diversas entidades, y en la mayoría de los casos varios hallazgos en un solo paciente, de las cuales la más frecuente fue microtia en 14 pacientes (56 %), atresia de canal auditivo externo 8 pacientes (32 %), asociado con malformaciones de la membrana timpánica en 8 casos (32 %), estenosis del canal auditivo en 2 pacientes (8 %), erosión del oído medio 1 paciente (8 %), colesteatoma congénito en 1 paciente (4 %), colesteatoma adquirido en 1 paciente (4 %), celdillas mastoideas ocupadas (2 %)

CONCLUSIONES: Los hallazgos demostrados mediante tomografía computada de alta resolución de hueso temporal demostraron correspondencia con lo reportado por la literatura, demostrando que las anomalías leves de la oreja tenían poca o mínima asociación con anomalías de conducto auditivo externo u oído medio, se demostraron porcentajes de presentación de anomalías congruentes con lo ya reportado. Demostrando su utilidad para la evaluación de pacientes con este diagnóstico clínico.

2.- ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

El diagnóstico temprano de los defectos auditivos y de la patología del oído, ha sido un punto que ha atraído a diversos especialistas. En la mayoría de los países desarrollados existen por ley programas que evalúan audiológicamente a la población desde el nacimiento, hasta la tercera edad. (1)

Existen datos de países desarrollados que nos dan la idea de cuál es la magnitud del problema auditivo en estos países. (2-4)

Los países desarrollados tienen parámetros muy elevados sobre todos los defectos auditivos, en Estados Unidos la prevalencia de niños recién nacidos y escolares indican que es de 1.5 y 6 respectivamente por cada 1000 sujetos, se indica también que de cada 750 niños uno, puede ser portador de una debilidad auditiva. (1)

Por las condiciones socioculturales y económicas de los países en desarrollo son diferentes; el tener acceso a la evaluación y el diagnóstico en forma precisa para la mayoría de la población es un reto en el cual debemos enfrentar hoy en día los países en vías de desarrollo. (2-4)

Poco se sabe de la magnitud del problema auditivo en países latinoamericanos, la patología de oído y los defectos auditivos en la población, se presentan con algunas diferencias a la frecuencia y en la etiología, entre los países desarrollados en los países en vías de desarrollo. (2-4)

Los recursos materiales y humanos para combatir los defectos auditivos son casi inexistentes en nuestro país. La mayor parte de las personas con defectos auditivos viven en áreas marginadas. (2-4)

Embriología Arcos faríngeos

Cada uno de los arcos faríngeos está compuesto por un núcleo central de tejido mesenquimático, cubierto por su lado externo por ectodermo superficial y revestido en su interior por epitelio de origen endodérmico. Además de mesénquima derivado del mesodermo paraaxial y la lámina lateral, la parte central de los arcos recibe un significativo aporte

de células de la cresta neural que emigran hacia ellos para constituir los componentes esqueléticos de la cara. El mesodermo original de los arcos forman los músculos de la cara y cuello. De tal manera, cada arco faríngeo se caracteriza por poseer sus propios grupos musculares. Los componentes musculares de cada arco tienen su propio nervio craneal y, cualquiera que sea el sitio adonde emigren las células llevarán con ellas su componente nervioso. Asimismo, cada arco posee su propio componente arterial. (5-7)

Primer arco faríngeo

Está compuesto de una porción dorsal, el proceso maxilar, que se extiende hacia delante por debajo de la región correspondiente al ojo, y una porción ventral, el proceso mandibular, que contiene el cartílago de Meckel. En el curso del desarrollo, el cartílago de Meckel desaparece, salvo en dos pequeñas porciones en su extremo dorsal que persisten y forman respectivamente, el yunque y el martillo. (5-7)

Segundo arco faríngeo

El cartílago del segundo arco faríngeo o arco hioideo da origen al estribo, la apófisis estiloides del hueso temporal, los músculos del arco hioideo son el músculo de estribo, el músculo estilohioideo, el vientre posterior del digástrico, el auricular y los músculos de la expresión facial. Todos los músculos inervados por el nervio facial, que es el correspondiente al segundo arco. (5-7)

Tercer arco faríngeo

El cartílago del tercer arco faríngeo da origen a la porción inferior del cuerpo y asta mayor del hueso hioides, la musculatura se circunscribe a los músculos estilofaríngeos, son inervados por el glossofaríngeo. (5-7)

Cuarto y sexto arco faríngeo

Los componentes cartilaginosos del cuarto y sexto arco se fusionan para formar los cartílagos de la laringe, y su inervación por la rama laríngea superior del vago, el nervio I nervio del cuarto arco. Los

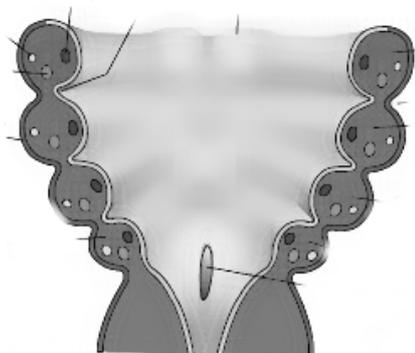
músculos intrínsecos de la laringe reciben innervación de la rama laríngea recurrente del vago, el nervio del sexto arco. (5-7)

Bolsas faríngeas

El embrión humano posee 5 pares de bolsas faríngeas. La 5ta es atípica y se considera como parte de la cuarta. (5-7)

Primera bolsa faríngea

La primera bolsa faríngea forma un divertículo pediculado, el receso tubotimpánico, que se pone en contacto con el revestimiento epitelial de la primera hendidura faríngea, el futuro conducto auditivo externo, la porción distal del divertículo se ensancha en forma de saco y constituye la cavidad timpánica primitiva o cavidad primitiva del oído medio, mientras la porción proximal permanece angosta y forma la trompa auditiva de Eustaquio. El revestimiento de la cavidad timpánica participa ulteriormente en la formación de la membrana timpánica. (5-7)



Segunda bolsa faríngea

El revestimiento de la segunda bolsa faríngea prolifera y forma brotes que se introducen en el mesénquima adyacente. Los brotes son invadidos secundariamente por tejido mesodérmico y se forma el primordio de la amígdala palatina. (5-7)

Tercera bolsa faríngea

La tercera bolsa hacia la 5ta semana se diferencia la las dorsal de la tercera bolsa en la glándula paratiroides inferior, mientras que la de la porción ventral forma el timo, ambas glándulas pierden su conexión con la pared faríngea y el timo entonces migra en dirección caudal y medial llevando consigo la paratiroides inferior. (5-7)

Cuarta bolsa faríngea

El epitelio del ala dorsal de esta bolsa forma la glándula paratiroides superior. Cuando la glándula paratiroides se separa de la pared de la faringe, se fija a la cara dorsal de la glándula tiroides que esta emigrando en dirección caudal y constituye la glándula paratiroides inferior. (5-7)

Formación del oído

El oído está formado por tres partes que tienen diferente origen, pero funcionan como una unidad. El oído interno se origina de la vesícula ótica, la cual en la cuarta semana de desarrollo se desprende del ectodermo superficial. Esta vesícula se divide en un componente ventral que da origen al sáculo y al conducto coclear y otro dorsal que origina utrículo de los conductos semicirculares y el conducto endolinfático. Las estructuras epiteliales así formadas se denominan en conjunto laberinto membranoso. Con excepción del conducto coclear, a partir del cual se desarrolla el órgano de Corti, todas las estructuras que derivan del laberinto membranoso cumplen funciones relacionadas con el equilibrio. (5-7)

El oído medio formado por la cavidad timpánica y la trompa de Eustaquio y auditiva, está revestido por epitelio de origen endodérmico y deriva de la primera bolsa faríngea. La trompa de Eustaquio mantiene contacto con la cavidad timpánica y nasofaringe. Los huesecillos del oído, cuya función es transmitir vibraciones sonoras desde la membrana timpánica hasta la ventana oval, derivan de los arcos faríngeos primero (martillo y yunque) y segundo (estribo). (5-7)

El conducto auditivo externo se desarrolla a partir de la primera hendidura faríngea y está separado de la cavidad timpánica o tímpano. Este último está formado por: a) un revestimiento epitelial ectodérmico, una capa media mesénquima y un revestimiento ectodérmico derivado de la primera bolsa faríngea. (5-7)

El pabellón de la oreja se forma a partir de seis prominencias mesenquimáticas situadas a lo largo del primero y el segundo arco faríngeo. Con frecuencia los defectos del pabellón de la oreja se asocian con otras malformaciones congénitas. (5-7)

Hallazgos por tomografía computada.

La tomografía computada es importante para la evaluación preoperatoria en pacientes con diagnósticos de anomalías congénitas de oído medio, siendo muy útil para demostrar volumen de espacio del oído medio, fusión asicular, fusión del estapedio, integridad del oído contra lateral, el trayecto del nervio facial que regularmente en estos pacientes es aberrante, en especial en pacientes con atresia de canal auditivo externo, siendo importante para evitar lesiones durante la intervención quirúrgica. (8)

El oído externo está formado por el pabellón auricular y el conducto auditivo externo. El primero se desarrolla a partir de los tejidos del primer y segundo arco braquial. Las anomalías del oído externo se denominan displasias aurales congénitas. Las malformaciones aisladas del pabellón auricular reciben el nombre de microtia. Se calcula que las displasias aurales congénitas aparecen en 1 en cada 3,300 a 10,000 nacimientos, pero su incidencia fue muy alta, de 1 de cada 900, en la embriopatía por talidomina. Lo más frecuente es que las displasias aurales congénitas sean aisladas unilaterales y de causa desconocida. La afección más frecuente es en el oído derecho y hasta en la tercera parte de los casos puede ser bilaterales. También pueden asociarse a anomalías de otros órganos, en casos de defectos genéticos, teratogenos, infecciones intrauterinas o aberraciones cromosómicas. (9)

Es raro que las displasias aurales congénitas se asocien a anomalías de conducto auditivo externo o del oído interno. En paciente con diagnóstico de atresia, el 12 % (8 de 66) tenían anomalías del oído interno identificables por medio de tomografía computada de alta resolución y consistentes en hipoplasia de cóclea (5%) o aumento del tamaño del conducto semicircular lateral (la más frecuente 10%) y aumento del tamaño del vestíbulo y el acueducto vestibular. El CAI puede tener una orientación anómala, de forma que se extiende desde la zona superomedial a la inferomedial y también puede ser hipoplasico (9)

Se han realizado estudios de tomografía computada de hueso temporal, anteriormente para la evaluación de

anomalías congénitas de oído externo, medio e interno, en los Estados Unidos, en 1989 Swartz y cols. realizó un estudio con 25 pacientes con diagnóstico de sordera de conducción con canal auditivo presente, se demostró en los resultados que en 14 pacientes se encontró deformidad de huesecillo única (en 5 casos bilateral) 8 de los pacientes se demostró colesteatoma congénito, que de estos 6 de los mismos presentaron destrucción de los huesecillos y 2 de ellos no, siendo la apariencia de los mismo homogénea en la tomografía computada, en 1 paciente presentó falta del desarrollo de la ventana oval. Asociado a deformidades múltiples de los huesecillos del oído medio, las alteraciones de la articulación maléolo uncal y del estribo fueron las más comúnmente demostradas, secundarias a malformaciones del primer y segundo arco braquial. se hizo diagnóstico de colesteatoma congénito solo si no había antecedentes de otitis media y la membrana timpánica se encontrara intacta.(9)

Por otra parte estas anomalías han sido estudiadas por la relevancia anatómica durante la intervención quirúrgica, en el año 2002 Takegoshi M D y cols. Estudiaron modificaciones del trayecto del nervio facial mediante tomografía computada de alta resolución, en 66 pacientes con diagnóstico de microtia y disostosis mandibulo facial (DMF), con un grupo control de 22 pacientes sin defectos aurales, en los cuales se demostró que en los pacientes con diagnóstico de disostosis mandibulo facial presenta una modificación de 2 mm más lateral y 3 mm más anterior que el grupo control (p: 0.01), en los pacientes con microtia se demostró 3 mm más anterior (p: 0.01), la distancia entre el nervio facial y el punto más lateral del hueso temporal en los pacientes con DMF fue 10 mm más corta y en los pacientes con microtia bilateral fue 3 mm más corta que en los sujetos de control (p: 0.01), demostrando que el trayecto del nervio facial solo mostraba desplazamiento anterior y no lateral a diferencia de la DMF. (10).

Actualmente gracias a los sistemas multicorte se pueden realizar proyecciones multiplanares en los cuales se evalúa con mayor precisión todas las estructuras contenidas en el hueso temporal, en el año 2005, Jager, MD y cols. realizaron 50 tomografías con

tomógrafo de un solo detector y posteriormente a esos mismos 50 pacientes se les realizó tomografía de hueso temporal con tomógrafo multicorte, posteriormente los resultados fueron analizados por 2 expertos radiólogos, demostrando que en las reconstrucciones coronales y axiales fue mucho mayor con una $p: 0.001$ contra una $p: 0.05$ obtenida con el tomógrafo de un solo detector.(11)

Consideraciones quirúrgicas:

El abordaje quirúrgico para la corrección de la atresia aural, consiste en un abordaje anterior que implica la perforación del hueso en la inmediata proximidad de la articulación temporomandibular por delante, la fosa craneal media por arriba y a mastoides por detrás, se ha diseñado una valoración preoperatoria de 10 puntos con TC de la atresia aural para calcular las posibilidades de que el resultado quirúrgico sea favorable. En este sistema se valoran el conducto auditivo externo, el martillo, el yunque y sus articulaciones respectivas, la neumatización del oído medio y de las mastoides; y el trayecto del nervio facial. Se considera que los pacientes con 5 o menos no son candidatos a cirugía, mientras que la probabilidad de restablecimiento de una audición casi normal alcanza el 80 % cuando la puntuación es igual o superior a 8. Además de la valoración clínica se debe corroborar un oído interno normal mediante TC, casi todos los autores consideran que el momento óptimo para la corrección quirúrgica se sitúa entre los 5 y 8 años de edad, cuando ya se ha completado el desarrollo de la mastoides.(12)

Anomalías congénitas:

El hueso temporal se desarrolla a partir de la parte branquial y otra ótica. La parte branquial se irradia desde los arcos branquiales primero y segundo, el primer surco branquial y el mesénquima adyacente. La parte ótica procede de la vesícula auditiva y mesénquima adyacente. El oído medio y el oído externo tienen un desarrollo independiente del interno. Las variaciones anatómicas y las anomalías congénitas reflejan el hecho de que una porción del oído puede ser normal, en tanto que otra tal vez presente una gran malformación. Dado que el desarrollo del oído medio y del externo está íntimamente relacionado, las malformaciones

significativas del canal auditivo externo suelen acompañarse por deformidades del oído medio y viceversa. Las anomalías del oído interno suelen a parecer en forma independiente, sin embargo, hay ciertos trastornos del oído interno que son más frecuentes en los pacientes con anomalías simultáneas de los otros dos compartimientos que en la población general. (13-14)

Dado que el mesénquima participa en el desarrollo de todas las porciones del oído, existen ciertas situaciones en las que pueden producirse malformaciones combinadas. La embriopatía tóxica que sigue a la ingestión materna de talidomida es un ejemplo de tal situación. Algunas displasias oto-craneofaciales también se caracterizan por malformaciones combinadas. (13-14)

El canal auditivo interno, que no forma parte del oído, puede ser normal en presencia de graves deformidades del oído interno. Se puede observar displasia o aplasia del canal auditivo interno en presencia de un laberinto normal, si bien la hipoplasia extrema o aplasia del canal auditivo se asocia con más frecuencia a malformaciones óseas significativas del oído interno. El desarrollo del canal auditivo interno y del laberinto es diferente. No está claro el mecanismo subyacente que explica la coexistencia de esas deformidades congénitas. (14)

Las variaciones anatómicas incluyen el rango de dimensiones, contornos y orientaciones espaciales de las estructuras óseas dentro de la región del hueso temporal, que se encuentra en personas normales sin trastorno funcional ni cambios anatómicos que afecten el bienestar del individuo. Esos dos datos permiten la distinción crucial entre variación y anomalía. (14)

Anomalías congénitas del oído externo y medio

Las lesiones congénitas son conocidas desde la antigüedad y su incidencia sigue siendo alta, incluso en los países desarrollados. Vale la pena recordar que el pabellón auricular se origina embriológicamente del mesodermo (1 y 2 o arcos branquiales), a través de las prominencias o montículos de Hillocks, el conducto auditivo externo (CAE) se origina

de la invaginación del ectodermo (1a hendidura branquial), la trompa de Eustaquio y la cavidad del oído medio se originan del endodermo a través del receso tubotimpánico (1a bolsa faríngea). La membrana timpánica tiene origen embriológico de las 3 capas. Los huesecillos del oído medio se originan del mesoderma (1o y 2o arcos branquiales). (15-16)

Hasta el momento existen varias clasificaciones para tratar de agrupar todas las malformaciones del oído externo y medio, pero alguna son complicadas y poco prácticas. En esta sección nos limitaremos a enumerar y definir cada una de las malformaciones más comúnmente vistas. (15-16)

Criptotia

Se define como una malformación menor del pabellón auricular que compromete específicamente el tercio superior de éste, produciendo ausencia de la crura superior e inferior debido a una atrofia de los músculos transversos y oblicuos. Generalmente se encuentra presente al nacimiento y requiere de ferulización durante los primeros meses de vida, para evitar una deformidad permanente. (15-16)

Microtia

Se considera una deformidad de severidad variable que compromete el pabellón auricular y se caracteriza por la presencia de remanentes cartilagosos malformados cubiertos de piel y lóbulo de la oreja mal posicionado. Según la severidad de la deformidad se ha clasificado en 3 grados.

Grado I: Deformidad leve del pabellón auricular acompañado de estenosis del conducto auditivo externo.

Grado II: deformidad del pabellón auricular con restos cartilagosos y lóbulo en posición normal, acompañado de estenosis o atresia del CAE.

Grado III: Restos cartilagosos malformados, lóbulo de la oreja en posición vertical y atresia del CAE. (15-16)

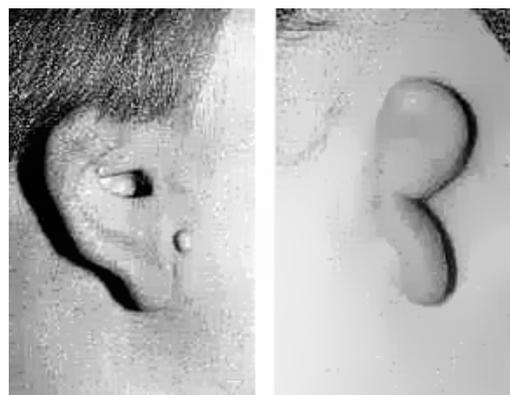


Fig.1 Imagen fotográfica donde se observa microtia grado I.

En el tratamiento de estos pacientes vale la pena determinar si el compromiso es unilateral o bilateral, la severidad de la pérdida auditiva y expectativas del paciente. En casos bilaterales con hipoacusia conductiva resulta beneficioso adaptar vibradores mastoideos lo antes posible, mientras se inicia el plan de reconstrucción auricular según Brent. Si es unilateral es importante determinar si existe audición normal en el oído no afectado. En este caso no es necesario la adaptación de vibradores mastoideos y la cirugía es opcional si el paciente la desea. (15-16).



Fig. 2. Corte coronal de TC de hueso temporal donde se observa atresia de conducto auditivo externo, nótese además la deformidad del pabellón auricular.

Atresia y estenosis del CAE

La atresia se define como el no desarrollo del CAE, asociado a displasia de la cadena osicular. Se define estenosis del CAE como la presencia de un diámetro igual o inferior a 4 mm. Dependiendo de la severidad de la estenosis, se enfoca el tratamiento. Si el diámetro se encuentra entre 2 y 4 mm se debe observar al paciente y limpiar

periódicamente, por la gran posibilidad de desarrollar un colesteatoma del CAE. Si el diámetro es inferior a 2 mm la indicación quirúrgica es clara. Tanto en la estenosis como en la atresia, existe una hipoacusia conductiva ocasionada por una fijación y displasia de la cadena osicular. (15-16)

Anomalías osiculares

Normalmente están asociadas con estenosis o atresia del conducto auditivo externo o como hallazgo secundario en algunas disostosis craneoorbitofaciales. En la mayoría de los pacientes se encuentra una displasia de la cadena osicular, es decir la cadena se encuentra íntegra pero con alteraciones estructurales de los huesecillos y puede estar móvil o fija a una placa ósea. En otros casos la cadena no se encuentra displásica, pero existe una fijación congénita del estribo o incluso ausencia de la ventana oval, lo cual ocasiona una hipoacusia conductiva de más o menos 50d. (15-16)

Anomalías del oído externo:



Fig. 3. Corte axial de TC de hueso temporal donde se identifica atresia de conducto auditivo externo.

Las malformaciones del oído externo pueden afectar la oreja y el canal auditivo externo. La oreja se desarrolla alrededor del primer surco branquial y contiene tejidos procedentes de los arcos branquiales primero (Mandibular) y segundo (Hioides). Puede haber una anomalía de la oreja (microtia) de forma aislada, pero lo normal es que se asocie con otras alteraciones. La microtia severa se asocia típicamente con atresia o estenosis del canal auditivo externo. (15-17)

El canal auditivo externo se deriva del primer surco branquial ectodérmico entra en contacto con el tejido conectivo del mesodermo adyacente y forma la membrana y el anillo timpánico. La osificación del anillo timpánico da lugar a la porción timpánica del hueso temporal en la vida adulta. (15-17)

Estenosis del canal auditivo externo:

La displasia del anillo timpánico puede conducir a estenosis del canal auditivo externo. El canal puede presentar estenosis difusa o focal. La estenosis severa puede hacer que queden atrapados detritos epiteliales en el extremo medial del canal. Este epitelio escamosos normal puede experimentar más adelante metamorfosis y formar un colesteatoma adquirido del canal auditivo externo. Según este aumenta de tamaño, el extremo medial del canal se expande y presiona sobre la membrana timpánica y los osículos. En algunos casos la perforación del tímpano se traduce en una grave destrucción ósea, con las consecuencias predecibles de un colesteatoma no tratado. (15-17)



Fig. 5. Estenosis de conducto auditivo externo en sus dos porciones membranosa y ósea.



Fig. 6. Estenosis de conducto auditivo externo en su porción membranosa.

Atresia del canal auditivo externo:

La atresia del canal auditivo externo está producida típicamente por la aplasia del anillo timpánico y puede ser completa o parcial, unilateral o bilateral. La atresia ósea completa del canal auditivo externo conduce a la existencia de una placa ósea a través de ese canal, en el lugar donde normalmente está situada la membrana timpánica. Esta deformidad se asocia con fusión del cuello de martillo a la palanca de atresia. La apófisis corta o anterior del martillo se origina desde el anillo timpánico y puede ser la única porción ausente de los oscículos cuando no existe afectación simultánea de los arcos branquiales primero o segundo. En caso de anomalías aisladas del anillo timpánico, las cavidades timpánicas son de tamaño normal y las mastoides están bien desarrolladas (a menos que exista historia de infección). (17-21)

Se observa en ocasiones una atresia fibrosa del canal auditivo externo. En lugar del tímpano, existe un tapón de tejido blando. Esta anomalía relativamente leve está causada por falta de recanalización, con o sin fusión de una parte del martillo a la pared lateral de la cavidad timpánica. Los pacientes con atresia del canal auditivo externo no pueden ser examinados mediante otoscopia. Es esencial estudiarlos con tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) para descartar la presencia de una displasia concomitante de la hendidura del oído medio o de un colesteatoma congénito del oído medio. La TC mostrara en estos casos un oído medio

displásico no aireado timpánica opaca con posible erosión de sus paredes. Estos pacientes pueden requerir una cirugía precoz para eliminar el colesteatoma y conservar la función del nervio facial, con o sin recuperación del canal auditivo. (17-21)



Fig. 7a



Fig 7b

Fig. 7 a y b. Cortes coronal y axial. Colesteatoma en paciente de 1 año de edad, con estenosis de canal auditivo externo y ocupación del oído medio.

Anomalías del oído medio:

Las anomalías del oído medio forman una gama continua con grados variables de afectación. La afectación mínima del oído medio está representada por la displasia o aplasia

Del anillo timpánico. La afectación oscila entre leve y moderada cuando existe desarrollo anómalo del primer arco branquial. (17-21)

Displasia del anillo timpánico:

La displasia del anillo timpánico se manifiesta primero con grados variables de estenosis del canal auditivo externo. El tamaño de la cavidad del oído medio puede ser completamente normal. Los osículos pueden aparecer normales o parcialmente fundidos entre sí con la pared lateral del ático. Se puede encontrar obliteración y/o erosión de oído medio y las células mastoideas, debido a la presencia de detritos embrionarios en esos espacios (colesteatoma congénito) o a la formación de colesteatoma por estenosis del canal auditivo externo. (17-21)



Fig. 8 Colesteatoma paciente 1 año de edad, corte axial a nivel de la membrana timpánica en la que se observa opacidad del oído medio. Nótese la estenosis de canal auditivo externo.

Aplasia del anillo timpánico:

Bajo ciertas condiciones, sobre todo en las malformaciones por talidomida, puede observarse aplasia completa del anillo timpánico. Se forma una placa ósea en lugar del anillo timpánico que oblitera el canal auditivo externo y la membrana timpánica. Esta placa atrésica redirecciona la porción Terminal del nervio facial, haciendo que adopte un curso más anterior dentro de la placa y que salga por el fondo de la misma cerca de la ATM. La falta de soporte posterior permite una posición dorsal de la ATM, con contacto de la fosa glenoidea contra la cara anterior de la apófisis mastoideas. (17-21)

Un hallazgo constante es la fusión de la parte del martillo a la placa atrésica. La mayor parte del martillo se desarrolla a partir del cartílago de Meckel (primer arco branquial). La apófisis corta o anterior deriva originalmente del anillo timpánico y se forma por osificación intramembranosa. En el desarrollo embriológico más tardío, el martillo incorpora esta pequeña porción del anillo, creando la apófisis anterior. Cuando no se forma el anillo timpánico, el cuello del martillo se funde a la placa atrésica. La cavidad timpánica puede ser de tamaño normal o algo pequeña, dependiendo del tamaño de la placa de atrésia ósea. La mastoides suele estar bien neumatizada. La aplasia completa del anillo timpánico se caracteriza por ausencia del canal auditivo externo y el tímpano, presencia de placa atrésica ósea con fusión del cuello del martillo, desplazamiento anterior del nervio facial y posición posterior de la articulación temporomandibular. (17-21)

3.- JUSTIFICACION

Poco se sabe de la magnitud del problema auditivo en países latinoamericanos, la patología de oído y los defectos auditivos en la población, se presentan con algunas diferencias en la frecuencia y en la etiología, entre los países desarrollados y entre los países en vías de desarrollo.

Tomando en cuenta que este método de imagen se encuentra disponible en nuestro hospital, formando parte del arsenal diagnóstico con el que cuentan las distintas ramas médicas, además de que se han realizado pocos trabajos acerca de la frecuencia diagnóstica y características de anomalías congénitas del primer y segundo arco branquial, resulta básico el que los médicos relacionados en el tema conozcan los principales hallazgos observados por imagen, en especial por Tomografía Computarizada que es el método inicial de elección dada su magnífica sensibilidad y especificidad cuando es interpretada por personal capacitado.

4.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los países desarrollados tienen parámetros muy elevados sobre todos los defectos auditivos, en Estados Unidos la prevalencia de niños recién nacidos y escolares indican que es de 1.5 y 6 respectivamente por cada 1000 sujetos, se indica también que de cada 750 niños uno, puede ser portador de una debilidad auditiva.

El problema del déficit auditivo en niños mexicanos ha sido subestimado, sea por ignorancia de parte de los padres o de los médicos de primer contacto, incapaces de referir a dichos pacientes con el especialista capacitado para detectar y tratar este tipo de anomalías.

En la actualidad y gracias a la tomografía helicoidal y la aptitud de los médicos especialistas en el diagnóstico por imagen, actualmente es posible evaluar con alto grado de exactitud alteraciones del oído externo, medio e interno, con una precisión milimétrica. Siendo de gran utilidad como método de elección para el protocolo inicial de pacientes pediátricos con el diagnóstico de malformaciones de primer y segundo arco branquial.

Por tanto la interacción entre el Médico especialista en el manejo de los niños con anomalías en el desarrollo auditivo y los Médicos Radiólogos especialistas en su detección por métodos de imagen resulta básico, por lo que planteamos:

¿Cuáles son los hallazgos demostrados en pacientes pediátricos por tomografía computada de alta resolución de hueso temporal en pacientes con diagnóstico clínico de malformación congénita de primer y segundo arco branquial, en pacientes de la U.M.A.E. La Raza, H.G. Gaudencio González Garza?

5.- OBJETIVOS

Objetivo general

Conocer cuáles son los hallazgos demostrados mediante tomografía computarizada de alta resolución de hueso temporal en pacientes con el diagnóstico clínico de malformación de primer y segundo arco branquial.

Objetivos específicos

- Conocer cuál es el grupo de edad más afectado en la patología de primer y segundo arco braquial.
- Identificar la distribución por sexo de la población estudiada.
- Establecer la frecuencia de las alteraciones demostradas

6.- HIPOTESIS

Debido a que el estudio es descriptivo por lo que los investigadores no desean proponer ninguna hipótesis.

7.- MATERIAL Y METODOS

Lugar donde se desarrollará el estudio.

Servicio de Radiología e Imagen de la Unidad Médica de Alta Especialidad "La Raza" del I.M.S.S.

Diseño de la investigación.

Por el control de la maniobra experimental: Observacional

Por la captación de la información: Retrospectivo

Descriptivo

Transversal

Diseño de la muestra.

Población del estudio: Pacientes pediátricos con el diagnóstico clínico de malformación congénita de primer y segundo arco braquial, que fueron referidos al servicio de Radiología e Imagen, para la realización de tomografía computarizada de alta resolución de hueso temporal.

Muestra: Expedientes clínicos y radiológicos de pacientes pediátricos con diagnóstico de malformación de primer y segundo arco branquial que reúnan los criterios de selección.

Criterios de selección:

Inclusión

- Pacientes con diagnóstico clínico de malformación congénita de primer y segundo arco braquial.
- Pacientes con tomografía computada de alta resolución de hueso temporal ya sea impresas o en la red MAGIC VIEW.
- Pacientes con edades entre 0 y 15 años de edad.
- Sexo masculino o femenino.
- Estar en control regular de la enfermedad a cargo de los servicios de Otorrinolaringología o Audiología de la UMAE "La Raza" del IMSS. Entendiéndose como control regular, el acudir a sus citas con los médicos especialistas de cada área y realizar estudios para clínicos necesarios para su seguimiento.
- Estudios realizados en el periodo comprendido del día 1 de marzo del 2006 al 1 de marzo del 2007

Exclusión

- Contar con estudios incompletos o no resolutivos para el diagnóstico de Trastornos en el desarrollo del 1er y 2º arco branquial.

No Inclusión

- Pacientes con sospecha diagnóstica de Síndrome de 1er y 2º Arco branquial sin dictamen corroborativo por el servicio tratante.

Tamaño de la muestra.

- Al tratarse de un estudio descriptivo no se requiere calcular un tamaño de muestra.

IDENTIFICACIÓN DE LAS VARIABLES

Por ser un estudio descriptivo se utilizara una variable general.

VARIABLE GENERAL:

Hallazgos por tomografía computarizada helicoidal de pacientes pediátricos con diagnóstico clínico de malformación congénita de primer y segundo arco branquial, de la UMAE "La Raza" HG Gaudencio González Garza.

Definición conceptual: todos los hallazgos demostrados, mediante tomografía computada de alta resolución de hueso temporal de malformación de primer y segundo arco braquial.

Definición operacional: La presencia de los siguientes hallazgos por tomografía computada de alta resolución de hueso temporal nos indicara alteración del primer y segundo arco braquial:

- Deformidades del martillo y el yunque
- Fusión al ático del martillo o el yunque
- Espacios aéreos mastoideos hipoplásicos
- Obliteración de ático o del antro mastoideo
- Anomalías de la articulación temporo-mandibular
- Anomalías del estribo y cadena osicular
- Alteraciones de la membrana timpánica
- Curso aberrante del nervio facial secundario

VARIABLES DEMOGRÁFICAS

EDAD:

Definición conceptual: Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento.

Definición operacional: Tiempo en años que ha vivido una persona desde su nacimiento corroborado con su número de afiliación médica.

Indicadores: Edad en años cumplidos

Escala de medición: Cuantitativa

SEXO:

Definición conceptual: Constitución orgánica que distingue una hembra de un macho

Definición operacional: Se registra con base en el sexo de asignación social, según su expediente clínico y afiliación del mismo.

Indicador: Masculino o femenino

Escala de medición: Dicotómica

VARIABLE DE CONTROL

MEDICO RADIÓLOGO

Definición conceptual: Médico que haya cursado el área de radiodiagnóstico con duración de 3 años

Definición operacional: Médico especializado en el área de tomografía computada por lo menos 5 años

Indicadores: Experiencia en la interpretación de estudios de Tomografía computarizada de alta resolución de hueso temporal.

VARIABLES DE ESTUDIO

Las malformaciones serán estudiadas según su sitio de afectación en malformaciones de oído externo y malformaciones de oído medio.

VARIABLES DE RELEVANCIA

Displasia del primer arco branquial

Definición conceptual: Se asocia con anomalías otológicas características y las manifestaciones más obvias se deben a defectos del cartílago de Meckel (primer arco branquial). Este cartílago forma el yunque y la mayor parte del martillo. Tales osículos son

habitualmente anormales, con malformaciones variables del canal auditivo externo, la cavidad auricular media y las celdas aéreas mastoideas.

Definición operacional: La presencia de los siguientes hallazgos por tomografía computada de alta resolución de hueso temporal nos indicara alteración del primer arco braquial

- Deformidades del martillo y el yunque
- Fusión al ático del martillo o el yunque
- Espacios aéreos mastoideos hipoplásicos
- Obliteración de ático o del antro mastoideo
- Anomalías de la articulación temporo-mandibular
- Escala de Medición: Nominal y politómicas

Displasia del segundo arco branquial

Definición conceptual: La displasia del segundo arco branquial incluye anomalías de la súper estructura del estribo, la lámina lateral de la placa basal del estribo y el canal del nervio facial. Hay que sospechar un curso aberrante del nervio facial siempre que exista desarrollo anómalo de las estructuras procedentes del cartílago de Reichert (segundo arco Branquial) (es decir la superestructura y la lamina lateral de la placa basal del estribo, la apófisis estiloides, el ligamento estilohiideo y el cuerno superior de hioides).

Definición operacional: La presencia de los siguientes hallazgos por tomografía computarizada de alta resolución de hueso temporal nos indicara alteración del segundo arco braquial

- Anomalías del estribo y cadena osicular
- Alteraciones de la membrana timpánica
- Curso aberrante del nervio facial secundario

Escala de medición: Nominal y politómicas.

MALFORMACIONES DE OÍDO EXTERNO

Estenosis del canal auditivo externo

Definición conceptual: La displasia del anillo timpánico puede conducir a estenosis del canal auditivo externo. El canal puede presentar estenosis difusa o focal. La estenosis severa puede hacer que queden atrapados detritos epiteliales en el extremo medial del canal.

Definición operacional: La presencia canal auditivo estrecho de sea de forma difusa o focal por tomografía computada de alta resolución de hueso temporal nos indicara estenosis del canal auditivo externo.

Escala de medición: Nominal y dicotómica.

Atresia del canal auditivo externo

Definición conceptual: La atresia del canal auditivo externo es producida por la aplasia del anillo timpánico y puede ser completa o parcial, unilateral o bilateral. La atresia ósea completa del canal auditivo externo conduce a la existencia de una placa ósea a través de ese canal, en el lugar donde normalmente está situada la membrana timpánica

Definición operacional: Evidencia de placa de atresia ósea o de material fibroso en el sitio de ubicación del canal auditivo externo

Escala de medición: Nominal y dicotómica.

Anomalías de martillo

Definición conceptual: La displasia del primer arco branquial se asocia con anomalías otológicas características y las manifestaciones más obvias se deben a defectos del cartílago de Meckel (primer arco branquial). Este cartílago forma la mayor parte del martillo.

Definición operacional: Alteraciones de la morfología del martillo

Escala de medición: Nominal y dicotómica

Anomalías del yunque

Definición conceptual: La displasia del primer arco branquial se asocia con anomalías otológicas características y las manifestaciones más obvias se deben a defectos del cartílago de Meckel (primer arco branquial). Este cartílago forma el yunque.

Definición operacional: Alteraciones presentes o no de la morfología del yunque.

Escala de medición: Nominal y dicotómica.

Anomalías del estribo

Definición conceptual: La displasia del segundo arco branquial incluye anomalías de la súper estructura del estribo, la lámina lateral de la placa basal del estribo.

Definición operacional: Alteraciones presentes o no de la morfología del estribo.

Escala de medición: Nominal y dicotómica.

MALFORMACIONES DEL OÍDO MEDIO

Aplasia del anillo timpánico

Definición conceptual: La presencia de los siguientes hallazgos por tomografía computada de alta resolución de hueso temporal nos indicara aplasia del anillo timpánico, formación de placa ósea en lugar de anillo timpánico

Definición operacional: La presencia o no de placa ósea en lugar del anillo timpánico

Escala de medición: Nominal y dicotómica

Displasia del anillo timpánico

Definición conceptual: La displasia del anillo timpánico se manifiesta primero con grados variables de estenosis del canal auditivo externo. El tamaño de la cavidad del oído medio puede ser completamente normal. Los osículos pueden aparecer normales o parcialmente fundidos entre sí con la pared lateral del ático.

Definición operacional: La evidencia de estenosis con osículos normales o parcialmente fusionados

Escala de medición
Nominal y dicotómica

Descripción General del estudio.

Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de una serie de estudios de imagen correspondientes a pacientes con diagnóstico de malformación congénita de primer y segundo arco braquial practicados en el servicio de Tomografía Computarizada de la UMAE Hospital General "La Raza" durante el periodo del 1 de marzo del 2006 al 1 de marzo del 2007, cuya edad fluctúe entre 0 y 15 años y que cumplan los criterios de selección, a través del análisis de expedientes clínicos y estudio de Tomografía Computarizada de alta resolución de hueso temporal.

La tomografía se realizó con equipo HELICOIDAL SIEMENS MODELO SOMATÓN AR STAR efectuando cortes axiales y coronales del hueso temporal, en fase simple con 1mm., de grosor y 1 mm., de intervalo entre cortes, con algoritmo de alta resolución.

Dichos estudios de imagen serán evaluados por dos médicos radiólogos expertos en tomografía computada de alta resolución de hueso temporal debido a la elevada complejidad de las estructuras a analizar, esto se realizara por medio de la red MAGIC VIEW, quienes determinaran las características de la posible malformación y emitirán su juicio diagnóstico, asentando y concentrando la información en las hojas de recolección de datos (anexo 1-3). Se obtendrá el índice Concordancia entre observadores con las evaluaciones descritas y de ser menor a 0.7 se analizaran los resultados a través de estadística descriptiva.

Análisis de datos.

Los resultados se analizarán con estadística descriptiva en base a proporciones y se obtendrá la concordancia kappa interobservador para la concordancia en la interpretación de los estudios.

Recursos.

Recursos físicos: En el servicio de radiología e imagen se cuenta con el material necesario para la realización del estudio como son:

TC helicoidal Siemens Somatón AR

Estación de visualización de imágenes MAGIC VIEW SIEMENS

Recursos humanos: Integrado por el investigador principal y médicos colaboradores adscritos al Departamento de Radiología e Imagen, el médico radiólogo asignado y el médico residente de tercer año encargado de la realización de protocolo y de la recolección de datos.

8.- FACTIBILIDAD.

Es un estudio factible ya que en la UMAE HG "La Raza" se concentra a la población de pacientes con trastornos en el desarrollo de vías auditivas, se cuenta con una Tomografía computarizada helicoidal como partes de la infraestructura del hospital, se cuenta con un registro radiológico digital histórico y con personal médico calificado para la observancia de los estudios, recursos suficientes para permitir el análisis de las variables del estudio.

9.- ASPECTOS ÉTICOS.

Debido a que no se realiza procedimiento alguno en forma directa con los pacientes, el presente trabajo no implica consideraciones éticas.

RESULTADOS

En el periodo propuesto para este protocolo se realizaron 25 estudios de tomografía computada de alta resolución de hueso temporal de pacientes que cumplían con los criterios de selección donde 11 (44 %) correspondían al sexo femenino y 14 (56 %) al masculino (GRAFICA 1).

A pesar de que estas entidades nosológicas son de carácter congénito, se observó que el mayor grupo de edad en la que se realiza estudio de extensión como lo es la tomografía computada de alta resolución de hueso temporal fue después de los 5 años. La edad fluctuó desde el paciente más joven, de 1 año al mayor con 14 años de edad. Por grupos etarios la distribución fue la siguiente: de los 0 a 4 años 5 pacientes (20 %), de 5 a 9 años (44 %), de 10 a 15 años 9 (36 %) los 25 pacientes estudiados 6 se consideraron normales (24 %), aunque en su expediente clínico por exploración física, mostraron únicamente defectos aurales.(GRAFICA 2)

De un total de 25 pacientes analizados se demostraron afecciones de oído externo en 16 pacientes (64%), anomalías de oído medio en 12 pacientes (48 %), anomalía de oído interno 1 paciente (4 %).(GRAFICA 3 Y 4)

Los hallazgos por imagen observados correspondieron a diversas entidades, y en la mayoría de los casos varios hallazgos en un solo paciente, de las cuales la más frecuente fue microtia en 16 pacientes (64 %), atresia de canal auditivo externo 8 pacientes (32 %), estenosis del canal auditivo en 4 pacientes (16 %), erosión del oído medio 1 paciente (8 %), colesteatoma congénito en 1 paciente (4 %), colesteatoma adquirido en 1 paciente (4 %), celdillas mastoideas ocupadas 1 (4 %) y se encontró un paciente con anomalías bilaterales de oído interno sin evidencia de alteraciones de oído medio o interno solo con antecedente clínico de sordera mixta y leve deformidad aural.(GRAFICA 4)

Ya de manera más específica los defectos demostrados por tomografía computada de hueso temporal de alta resolución para displasia del primer arco fueron microtia en 16 pacientes (64 %), deformidad del yunque en 2 pacientes (8 %), fusión del ático y el yunque en 3 pacientes (12 %), mastoides hipoplásicas en 1 paciente (4 %) y anomalías de la articulación temporomandibular (ATM) en 1 paciente (4 %). (GRAFICA 6)

Con respecto al segundo arco se demostró que lo más frecuentemente asociado fue anomalías de la membrana timpánica en 8 pacientes (32 %) junto con 2 pacientes con anomalías del estribo (8 %), y curso aberrante del nervio facial en 1 paciente (4 %).(GRAFICA 7)

En relación a la alteración demostrada por tomografía computada de alta resolución de hueso temporal se encontró que el lado más afectado es el derecho en un 43 %, en un 28 % el lado izquierdo y en un 29 % de forma bilateral.

ANALISIS DE RESULTADOS

A pesar de que los defectos auditivos son reconocidos como un problema de salud en países desarrollados aplicándose programas avanzados de detección y tratamiento, en los países en desarrollo, la magnitud del problema es insospechado. Esto queda demostrado al observar que en nuestra serie de casos solo 25 niños fueron registrados, cumpliendo los criterios de selección, en una Unidad Médica que cumple los criterios nacionales como centro de referencia para este tipo de padecimientos. La nula información y desconocimiento de parte de los padres de los niños con este tipo de enfermedades, resulta en la nula asistencia a consulta médica para diagnóstico y tratamiento.

En general las lesiones de primer y segundo arco branquial se presentaron clínicamente con alteraciones del oído externo y para ser más específico malformaciones aurales, las cuales si bien dependen embriológicamente de la adecuada formación del primer arco branquial según la literatura reportada se tiene poca asociación con anomalías del canal auditivo o del oído medio, por lo que solo fue posible determinar en un 56 % de los casos, anomalías asociadas con esta entidad, ya que la tomografía de hueso temporal utiliza un campo de visión muy bajo no es posible observar con detenimiento malformaciones de oreja y que en si fue la principal indicación médica para la realización del estudio.

En la muestra estudiada predominó el sexo masculino en relación de 1.2 a 1 sin significancia estadística.

El grupo de edad mayormente afectado fue entre los 5 y los 15 años en un 80 % lo cual indica que esta población es estudiada a edades escolares. Probablemente como consecuencia de mal diagnóstico temprano.

Los hallazgos más frecuentemente observados fueron: microtia observada en 16 pacientes (64%) la cual obviamente se caracteriza mejor con exploración física; anomalía de la membrana timpánica identificada en 8 pacientes (32%), atresias del conducto auditivo externo en 8 pacientes (32%) y estenosis del conducto auditivo externo en 4 pacientes (16%).

Se encontró evidencia de colesteatoma congénito en 1 caso (4%) asociados secundariamente por falta de formación de membrana timpánica, cabe mencionar que el proceso se presentó en forma bilateral, lo cual lo hace un caso excepcional.

Los hallazgos demostrados mediante tomografía computada de alta resolución de hueso temporal demostraron correspondencia con lo reportado por la literatura, demostrando que las anomalías leves de la oreja tenían poca o mínima asociación con anomalías de conducto auditivo externo u oído medio, se demostraron porcentajes de presentación de anomalías congruentes con lo ya reportado, se correlacionó adecuadamente que las anomalías severas de oído externo presentaban anomalías de oído medio sin presentar anomalías de oído interno, más que en un solo caso alteraciones de oído interno los cuales no tiene relevancia estadísticas y más bien fue hallazgo incidental.

Como reporta la literatura también se demostraron casos de afección bilateral que fueron las que mostraron el mayor grado de complejidad, sin afección del oído interno.

CONCLUSIONES

1. No existe significancia estadística en relación con sexo en las malformaciones congénitas del primer y segundo arco branquial.
2. El grupo etario mayoritario en presentación es el escolar, debido al retraso en el diagnóstico.
3. La principal indicación clínica para la realización de TC de hueso temporal en pacientes con malformaciones congénitas de primer y segundo arco fue Microtia, la cual no es posible de ser evaluado por completo en los estudios convencionales de TC de hueso temporal debido a la técnica empleada.
4. La microtia solo se asocia en un 56% con otras malformaciones del oído externo y medio.
5. La principal malformación congénita de primer y segundo arco branquial determinado por TC es la **atresia** del conducto auditivo externo (32%).
6. En orden decreciente después de la atresia del ducto auditivo externo aparece la estenosis del mismo en un 16 %.
7. El diagnóstico de malformaciones de primer y segundo arco branquial se realiza Durante la edad escolar lo cual retrasa el tratamiento oportuno.
8. Es posible identificar colesteatoma congénito asociado a atresia del ducto auditivo externo.
9. Existe mínima asociación entre las alteraciones de la oreja y las anomalías del conducto auditivo externo y del oído medio.
10. Existe una asociación entre la severidad de las malformaciones del oído externo y la presentación de las malformaciones del oído medio.
11. Las malformaciones complejas del primer y segundo arco branquial muestran una alta incidencia de bilateralidad (31%).

ANEXOS

TABLA 1: HALLAZGOS DEMOSTRADOS POR PACIENTE REVISOR 1

revisor 1	normal bilateral	atresia derecha	atresia izquierda	atresia bilateral	microtia derecha	microtia izquierda	microtia bilateral	estenosis oído derecho	estenosis oído izquierdo	estenosis bilateral	erosión oído medio	colesteatoma bilateral	deformidad martillo o yunque der	deformidad martillo o yunque izq.	deformidad martillo o yunque bilat	fusión martillo yunque der	fusión martillo yunque izq	fusión martillo yunque bilat	anomalías de la ATM	curso anómalo del facial	anomalías estribo der	anomalías estribo izq	anomalías estribo bilat	alt membrana timpánica der	alt membrana timpánica izq	alt membrana timpánica bilat	mastoides hipoplásicas	vestíbulo anormal bilateral	conducto auditivo interno bilateral
1	X																												
2	X																												
3	X																												
4	X																												
5	X																												
6	X																												
7	X																												
8	X																												
9	X																												
10					X																								
11					X																								
12						X																							
13					X																								
14					X																						X	X	
15		X			X																	X							
16		X				X	X																		X				
17					X			X														X							
18		X			X																	X			X				
19					X			X													X								
20	X					X		X															X		X				
21	X				X																X			X					
22			X			X																	X		X	X			
23					X						X	X		X		X		X		X		X		X	X	X			
24			X		X									X		X		X		X		X		X	X	X			
25	X				X																X			X					

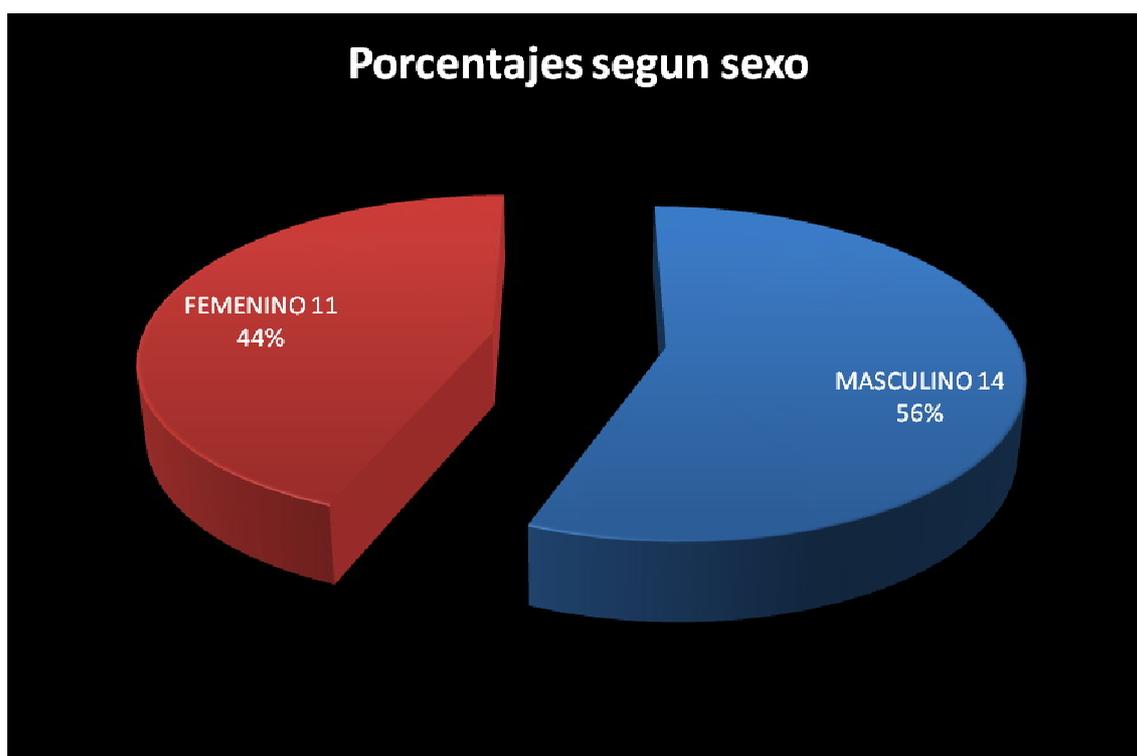
TABLA 2: HALLAZGOS DEMOSTRADOS POR PACIENTE REVISOR 2

revisor 2	normal bilateral	atresia derecha	atresia izquierda	atresia bilateral	microtia derecha	microtia izquierda	microtia bilateral	estenosis oído derecho	estenosis oído izquierdo	estenosis bilateral	erosión oído medio bilateral	colesteatoma bilateral	deformidad martillo o yunque der	deformidad martillo o yunque izq	deformidad martillo o yunque bilat	fusión martillo yunque der	fusión martillo yunque izq	fusión martillo yunque bilat	anomalías de la ATM	curso anómalo del facial	anomalías estribo der	anomalías estribo izq	anomalías estribo bilat	alt membrana timpánica der	alt membrana timpánica izq	alt membrana timpánica bilat	mastoides hipoplásicas	vestíbulo anormal bilateral	conducto auditivo interno bilateral
1	x																												
2	x																												
3	x																												
4	x																												
5	x																												
6	x																												
7	x																												
8	x																												
9	x																												
10					x																								
11					x																								
12						x																							
13					x																								
14					x																								
15			x			x																x							
16			x				x	x																		x			
17						x			x														x						
18			x			x																	x			x			
19					x			x																					
20	x					x		x															x			x			
21	x				x																			x					
22				x			x												x				x			x	x		
23							x				x	x			x				x				x			x			
24				x			x								x				x				x			x			
25	x				x																			x					

ANEXOS 2 TABLAS Y GRAFICOS

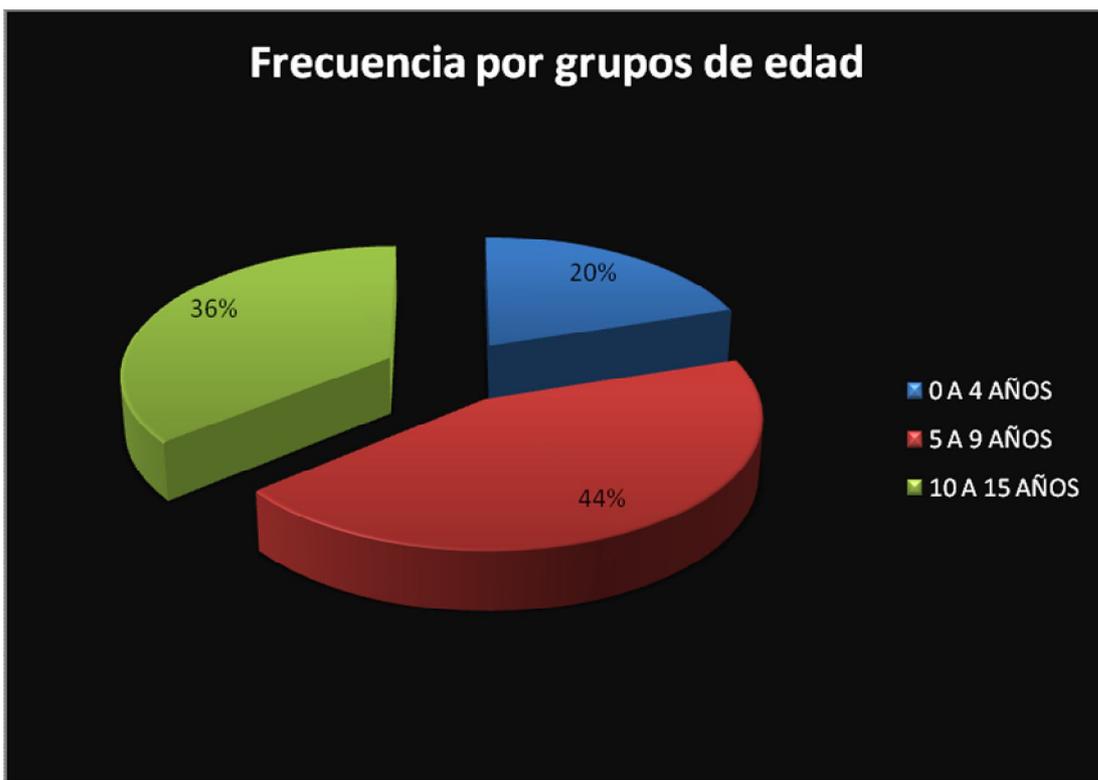
GRAFICA 1

DISTRIBUCION POR SEXO	
MASCULINO	14
FEMENINO	11



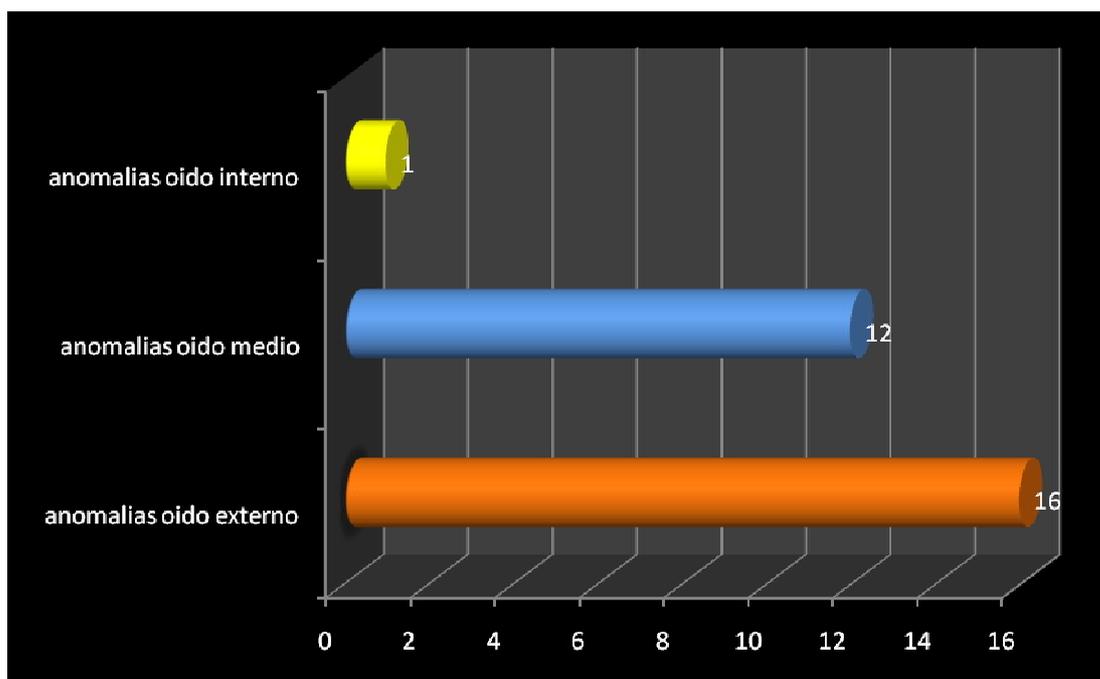
GRAFICA 2

GRUPOS DE EDAD	
0 A 4 AÑOS	5
5 A 9 AÑOS	11
10 A 15 AÑOS	9



GRAFICA 3

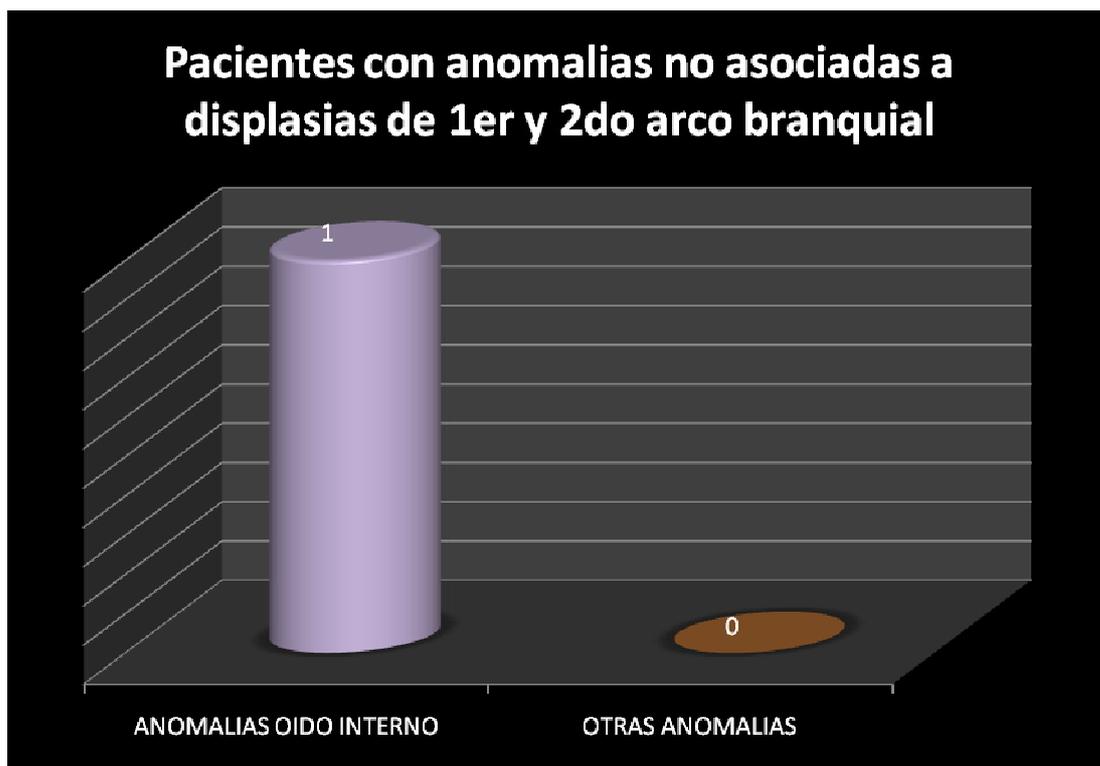
ANOMALIAS SEGÚN SITIO DE ORIGEN	
anomalías oído externo	16
anomalías oído medio	12
anomalías oído interno	1



GRAFICA 4

ANOMALIAS NO ASOCIADAS A DISPLASIA DE PRIMER Y SEGUNDO ARCO BRANQUIAL

ANOMALIAS OIDO INTERNO	1
OTRAS ANOMALIAS	0



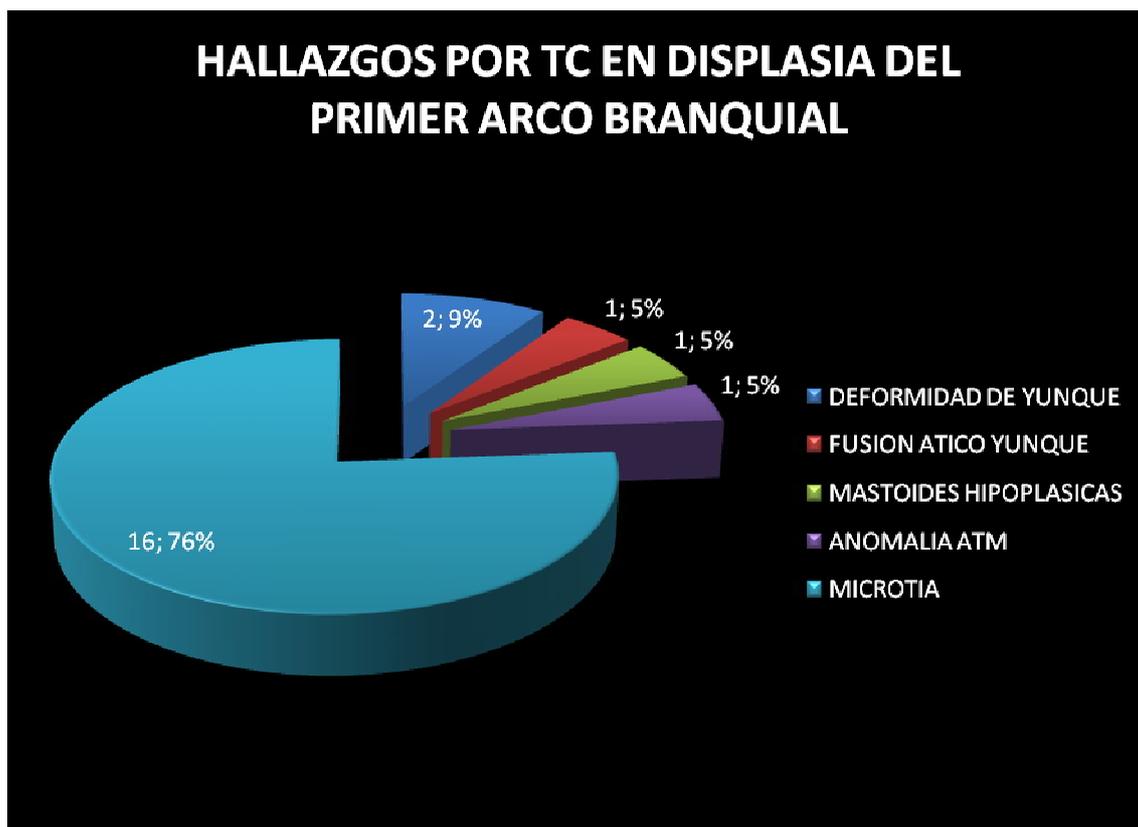
GRAFICA 5

HALLAZGOS DE TC DE HUESO TEMPORAL DE HUESO TEMPORAL	No DE PACIENTES
MICROTIA	16
ATRESIA	8
ESTENOSIS	4
EROSION OIDO MED	1
COLESTEATOMA ADQ	1
MASTOIDES OCUPADAS	1



GRAFICA 6

HALLAZGOS POR TC EN DISPLASIA DEL PRIMER ARCO BRANQUIAL	
<i>deformidad de yunque</i>	2
<i>fusión ático yunque</i>	1
<i>mastoides hipoplásicas</i>	1
<i>anomalía ATM</i>	1
<i>microtia</i>	16



GRAFICA 7

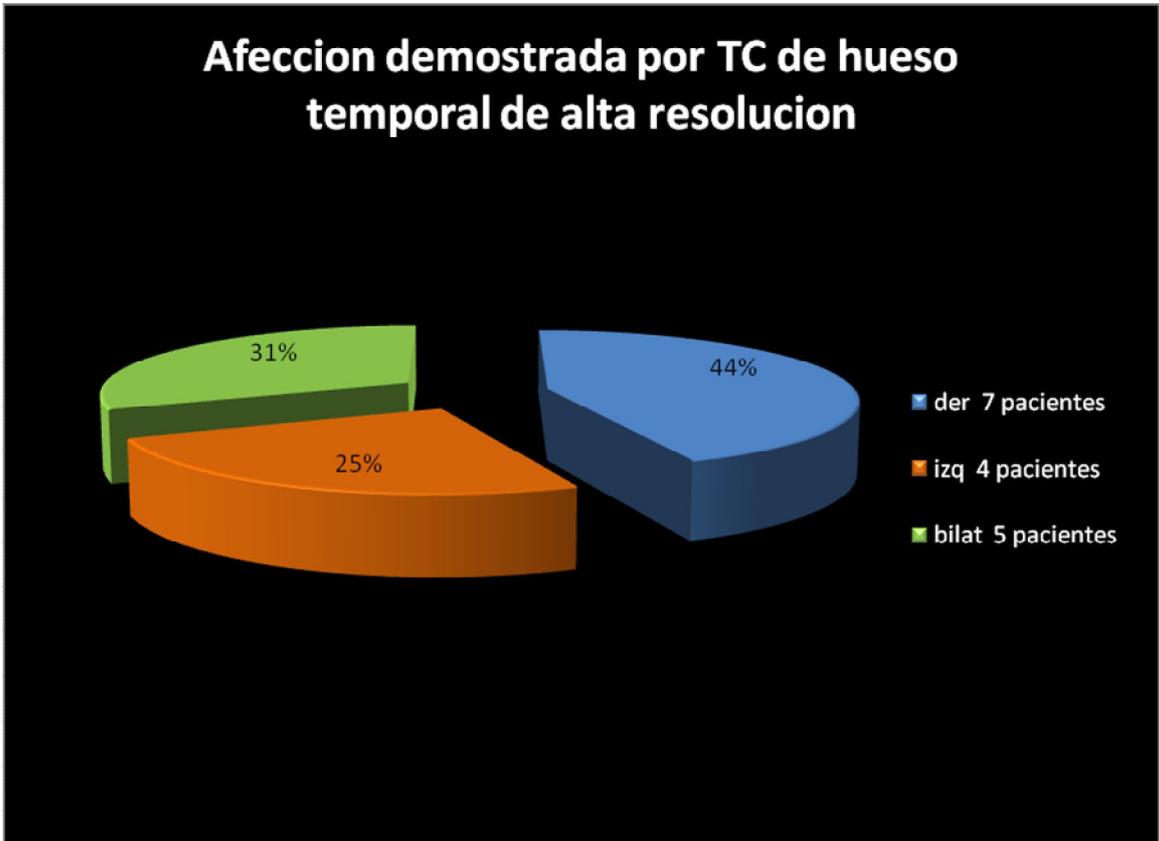
DISPLASIA SEGUNDO ARCO	
<i>Curso aberrante nervio facial</i>	2
<i>Anomalias del estribo</i>	2
<i>Anomalias timpano</i>	8



GRAFICA 8

Afección demostrada por TC de hueso temporal de alta resolución	
Derecha	7

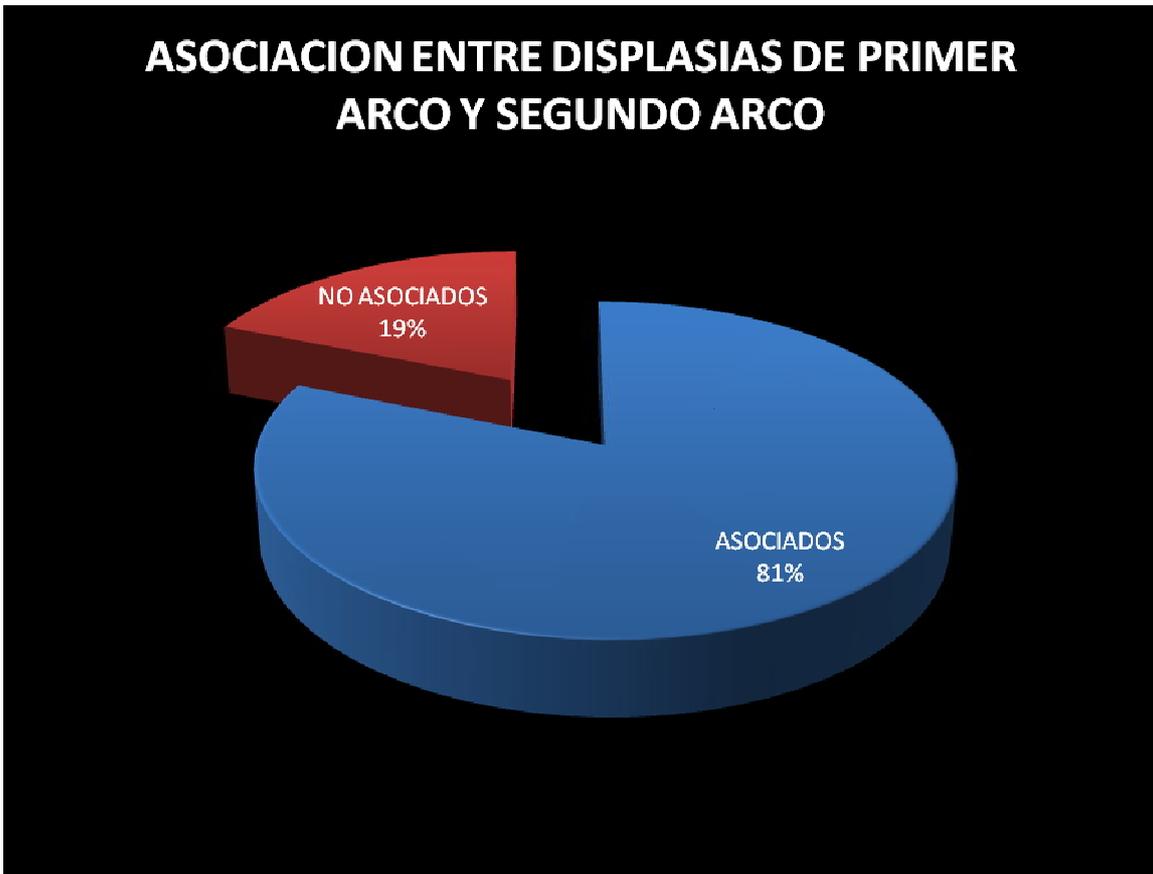
izquierda	4
Bilateral	5



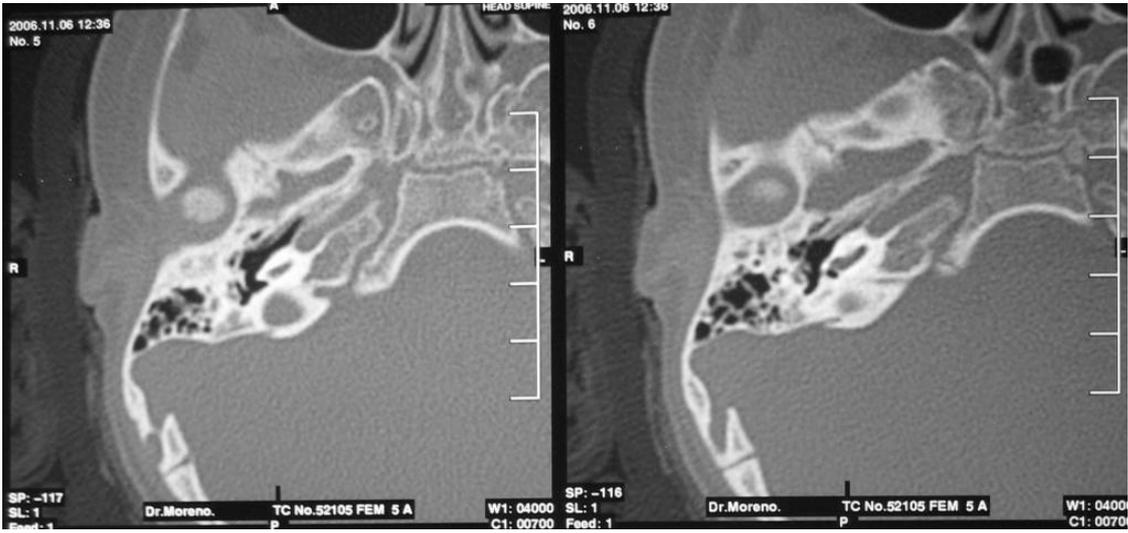
GRAFICA 8

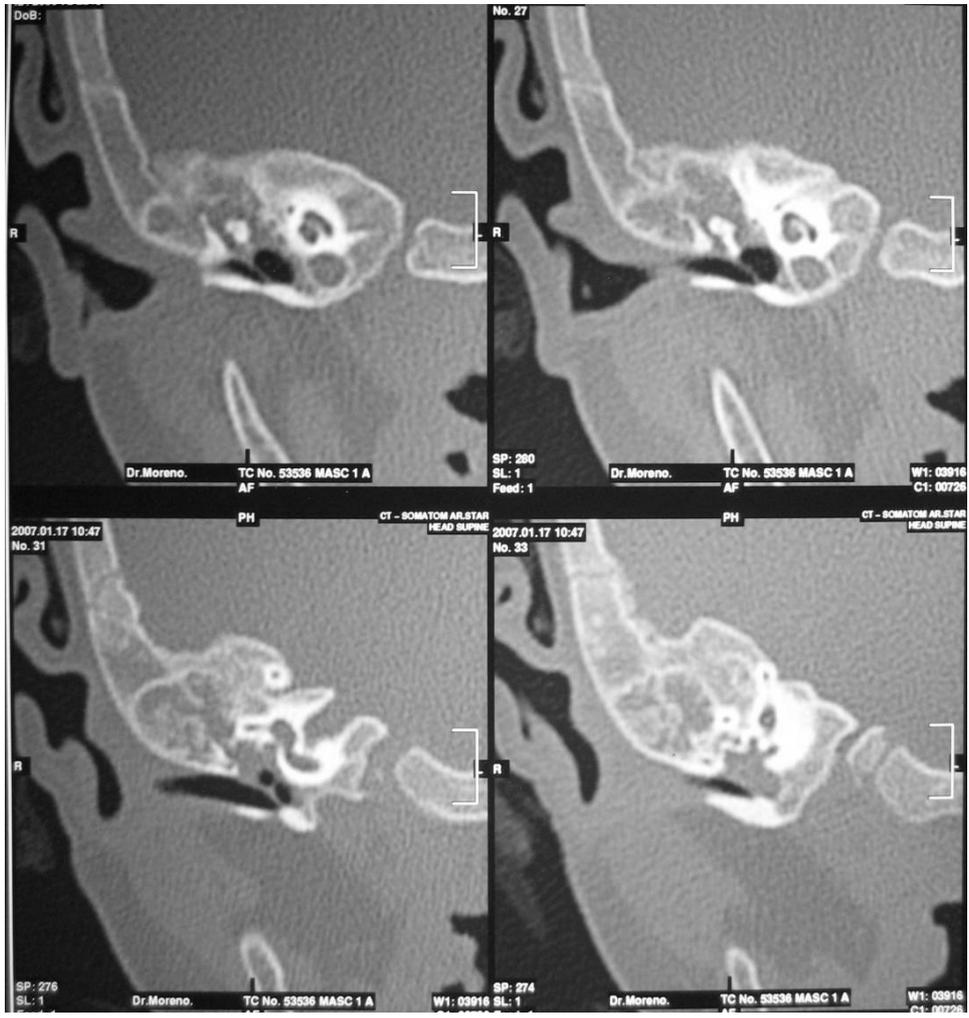
ASOCIACION ENTRE DISPLASIAS DE PRIMER ARCO Y SEGUNDO ARCO

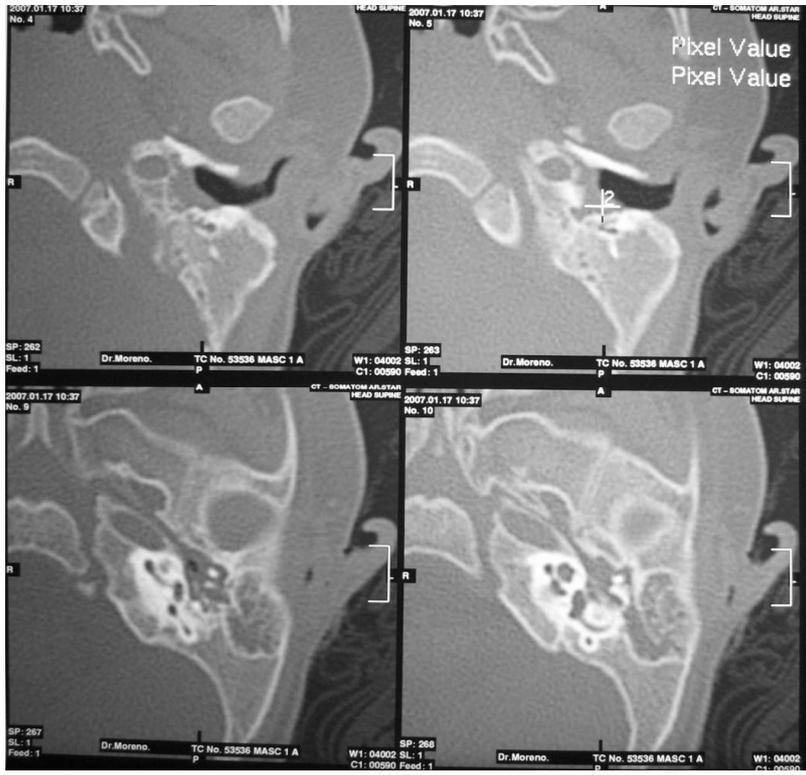
ASOCIADOS	13
NO ASOCIADOS	3

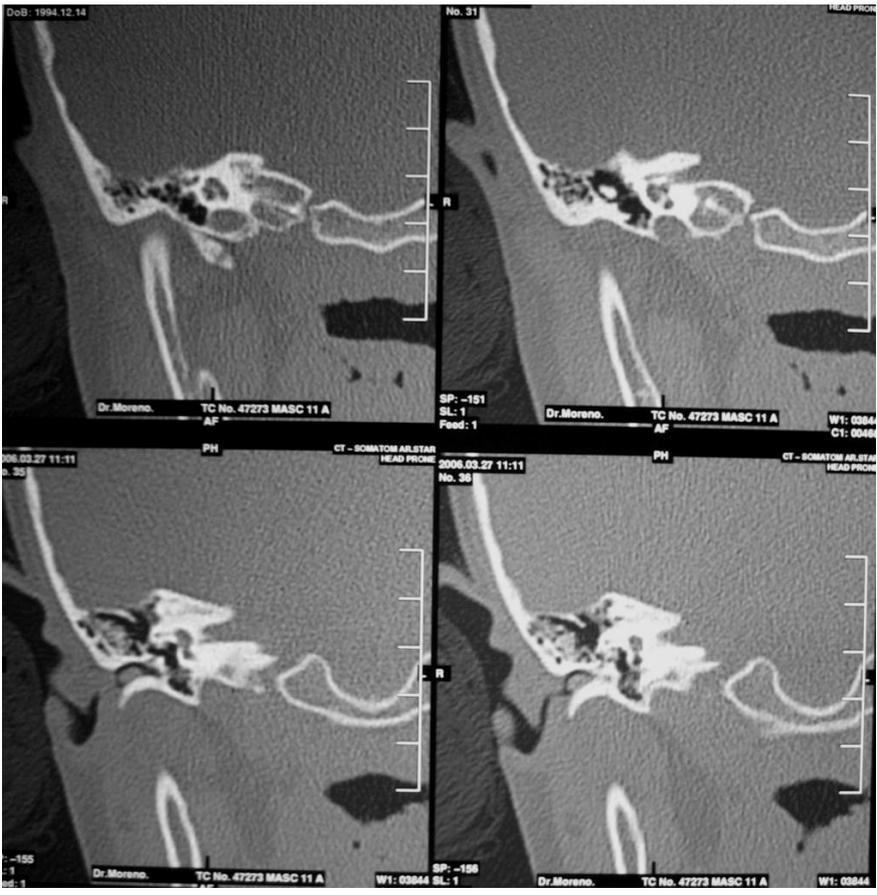
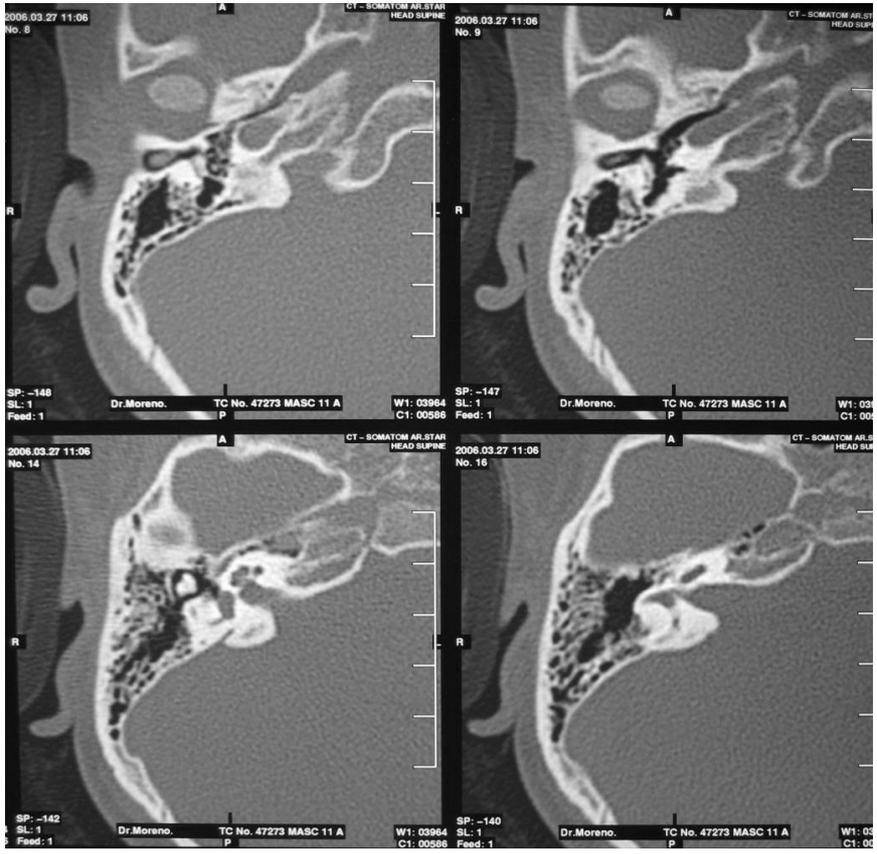


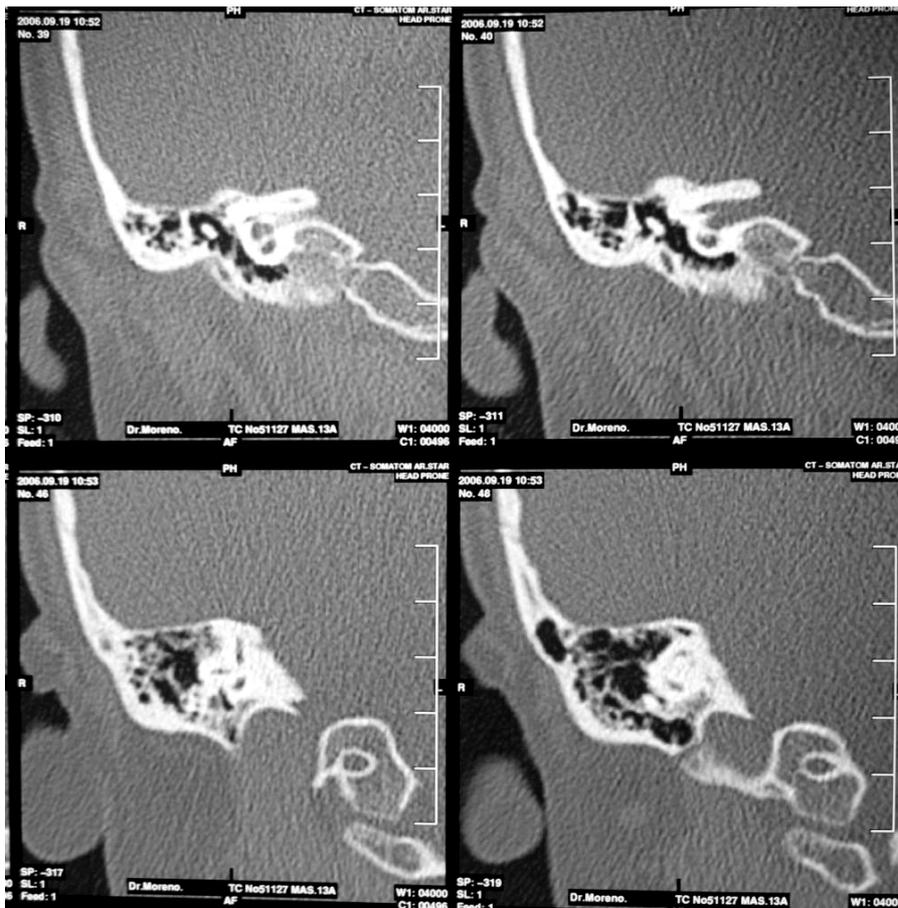
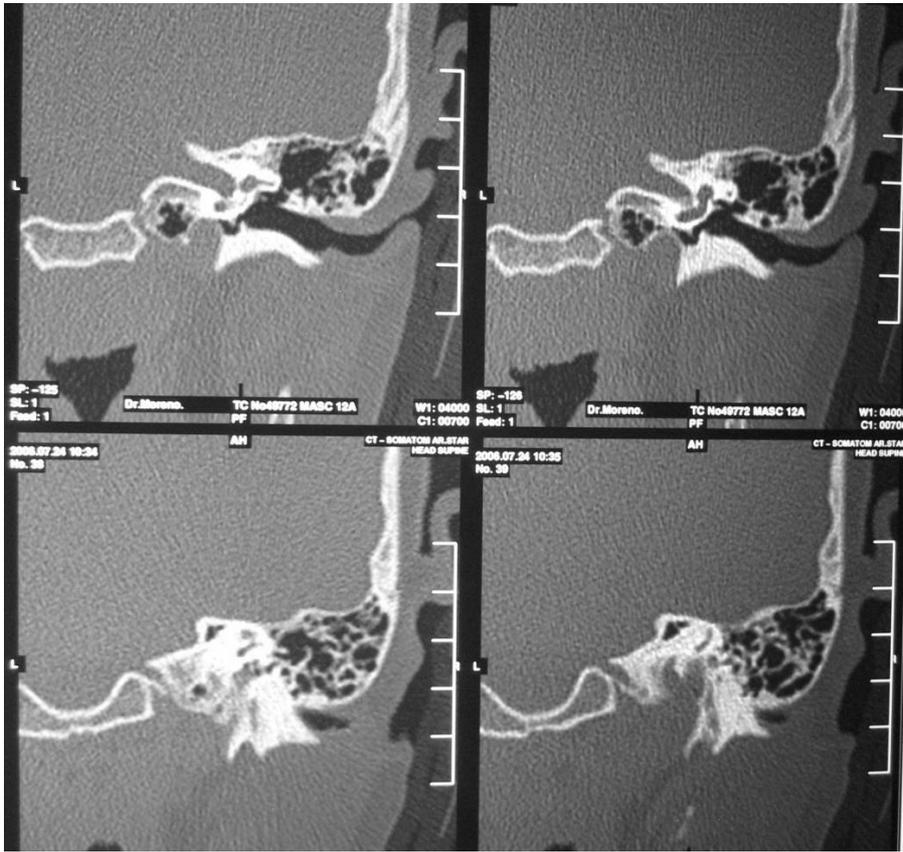
ANEXO 3 TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA DE ALTA RESOLUCION











ANEXOS 4

HOJAS DE RECOLECCION DE DATOS

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
Unidad Médica de Alta Especialidad
Hospital General Dr. "Gaudencio González Garza"
C.M.N. "La Raza"
Hoja de recolección de datos "hoja 1"
"oído medio, interno y anexos"

NOMBRE _____
EDAD _____
SEXO _____
AFILIACIÓN _____

	<i>derecha</i>	<i>izquierda</i>	<i>bilateral</i>
<i>Oído medio normal</i>			
<i>Atresia del canal auditivo externo:</i>			
<i>Aplasia del anillo timpánico</i>			
<i>Displasia del anillo timpánico</i>			
<i>Microtia</i>			
<i>Estenosis del canal auditivo externo</i>			
<i>erosión de oído medio</i>			
<i>colesteatoma congénito</i>			
<i>colesteatoma adquirido</i>			
<i>celdillas mastoideas normales</i>			
<i>celdillas mastoideas ocupadas</i>			
	<i>normal</i>	<i>Anormal derecho</i>	<i>Anormal izquierdo</i>
<i>vestíbulo</i>			
<i>canales semicirculares (lateral superior y posterior)</i>			
<i>ventana oval</i>			
<i>canal auditivo interno</i>			
<i>canal carotideo</i>			
<i>art temporomandibular</i>			
<i>foramen yugular</i>			
<i>seno sigmoideo</i>			

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
 Unidad Médica de Alta Especialidad
 Hospital General Dr. "Gaudencio González Garza"
 C.M.N. "La Raza"
 Hoja de recolección de datos "hoja 2"
 "Displasia del primer arco braquial"

NOMBRE _____

EDAD _____

SEXO _____

AFILIACION _____

HALLAZGOS TC DE HUESO TEMPORAL	derecha	izquierda	bilateral
1. SIN ALTERACIONES			
2. Deformidades del martillo y el yunque			
3. Fusión al ático del martillo o el yunque			
4. Espacios aéreos mastoideos hipoplásicos			
5. Obliteración de ático o del antro mastoideo			
6. Anomalías de la articulación temporo-mandibular			

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
Unidad Médica de Alta Especialidad
Hospital General Dr. "Gaudencio González Garza"
C.M.N. "La Raza"
Hoja de recolección de datos "hoja 3"
"Displasia del segundo arco braquial"

NOMBRE _____

EDAD _____

SEXO _____

AFILIACION _____

HALLAZGOS TC DE HUESO TEMPORAL	<i>derecha</i>	<i>izquierda</i>	<i>bilateral</i>
1. SIN ALTERACIONES			
2. <i>Curso aberrante del nervio facial secundario</i>			
3. <i>Anomalías del estribo y cadena osicular</i>			
4. <i>Alteraciones de la membrana timpánica</i>			

16. – BIBLIOGRAFÍA

1. Swartz F D, Et Al., joint comittee on infant hearing 1994 position statement, *pediatrics* 1995: 152-156
2. García P F, cols. La sordera congénita en México. *Boletín médico hospital infantil de México*; 1991; 38: 8-9
3. Rodríguez D J A y cols, frecuencia de defectos auditivos en 16 estados de México, *sociedad mexicana de otorrinolaringología*, 1992; 46: 16-26
4. Montes de Oca FE, Martínez WCM. Estimulación del problema auditivo en México *Anales ORL Mex.* 1999; 44: 8 -12
5. Sadler T. W, Langman *Embriología medica con orientación clínica* 9ª: Ed. editorial Panamericana, 2005: 385 – 425.
6. Cochart L R, *Netter atlas de embriología humana*, editorial Masson, 2005: 215 – 242.
7. K L Moore. *Embriología humana*. Editorial Panamericana, 2005: 236-249
8. Howard M D and et al. Temporal Bone: Three-dimensional CT Part II. Pathologic Alterations. *Radiology* 1990; 177:427-430
9. Swantz, MD and et al. Congenital Middle-Ear Deafness: CT Study. *Radiology* 1986; 159:187-190
10. Takegoshi H D and et al, Facial Canal Anatomy in Patients with Microtia: Evaluation of the Temporal Bones with Thin-Section CT1
11. Jager MD and et al. CT of the Normal Temporal Bone: Comparison of Multi– and Single–Detector Row CT. *Radiology* 2005; 235:133–141
12. Caparosa RJ. *An Atlas of Surgical Anatomy and Techniques of the Temporal Bone*. Editorial Mosby, 1972: 1055-1092.
13. Gulya AJ, Schuknecht HF. *Anatomy of the Temporal Bone with Surgical Implications*, 2nd Ed. editorial New York: 1995: 102-120.
14. Hugh D. et al. *Temporal Bone: Embryology and Anatomy head and neck imaging*, editorial mosby, 5ta ed 2005: 1055 – 1092.

15. Romo V L, et al. Temporal Bone: Congenital Anomalies, head and neck imaging, editorial mosby 5ta ed 2005: 1110-1172.
16. Hasso A N, et al. Temporal Bone: Congenital Anomalies, head and neck imaging, editorial mosby 3ra ed. 1999: 960 – 962.
17. Jorgen j, et al. Congenital anomalies of inner ear, radiologic clinics of north am. 1984: 22:473.
18. Swartz jd and faerber. congenital malformations of the external and middle ear, American Journal Roetgentlogy N, 1995; 6: 71-88.
19. Bergeron RT, Som PM, eds. Head and Neck Imaging: Excluding theBrain. St. Louis: Mosby, 1984: 892-907.
20. Schucknecht H. Pathology of the Ear, 2nd ed. Editorial Philadelphia: 1993: 298-312.
21. Jorgen, J. Congenital anomalies of the inner ear. Radiol Clin North Am 1974; 12: 473.
22. Fisher NA, Curtin HD. Radiology of congenital hearing loss. Otolaryngol Clin North Am 1994; 27(3):511–531.
23. Robson CD, et al. imaging of pediatric temporal bone abnormalities. Neuroimag Clin North Am 1999; 9(1):133–155.
24. Hasso A, Casselman J, Broadwell R. Temporal bone congenital anomalies. In: Som P, Curtin H, eds. Head and Neck Imaging. St. Louis: editorial Mosby, 1996: 1351–1390.
25. Sakashita T, Sando I, Kameron D. Congenital anomalies of the external and middle ears. In: Bluestone C, Stool S, Kenna M, eds. Pediatric Otolaryngology. Philadelphia: editorial Saunders, 2000: 333 – 370.