



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

ESPECIALIDAD EN:
AUDIOLOGÍA OTONEUROLOGÍA Y FONIATRÍA

“ALTERACIONES EN POTENCIALES AUDITIVOS DE TALLO
CEREBRAL Y EMISIONES OTOACUSTICAS TRANSIENTES
EN PACIENTES CON RETINOSIS PIGMENTARIA NO
SINDRÓMICA”

T E S I S

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
MÉDICO ESPECIALISTA EN:
AUDIOLOGÍA, OTONEUROLOGÍA Y FONIATRÍA

P R E S E N T A:

DRA. GERALDINE ISLAS PÉREZ

PROFESOR TITULAR:
DRA. XOCHQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ

ASESORES:
DRA. MARÍA ISABEL BARRADAS HERNÁNDEZ
DRA. SONIA BORJA CARRILLO
DRA. MA. DE LA LUZ ARENAS SORDO



MÉXICO D.F.

FEBRERO 2014



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. ENRÍQUEZ SANDOVAL
DIRECTORA DE ENSEÑANZA

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

DR. ALBERTO UGALDE REYES RETANA
JEFE DE ENSEÑANZA

DRA. MARÍA ISABEL BARRADAS HERNÁNDEZ
ASESOR CLÍNICO

DRA. SONIA BORJA CARRILLO
ASESOR CLÍNICO

DRA. MARÍA DE LA LUZ ARENAS SORDO
ASESOR METODOLÓGICO

INDICE

	Página
1. Introducción.....	7
2. Marco teórico.....	8
2.1 Anatomía del oído.....	8
2.1.1 El oído externo.....	8
2.1.2 El oído medio.....	9
2.1.3 El oído interno.....	10
2.2 La vía auditiva.....	12
2.2.1 Nervio auditivo.....	13
2.2.2 Núcleos cocleares.....	14
2.2.3 Complejo olivar superior.....	15
2.2.4 Lemnisco lateral.....	15
2.2.5 Colículo inferior.....	16
2.2.6 Cuerpo geniculado medial.....	16
2.2.7 Corteza auditiva.....	17
2.3 Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral.....	18
2.3.1 Sitios generadores.....	18
2.3.2 Aspectos técnicos e interpretación.....	19
2.3.4 Determinación de los PPATC anormales.....	21
2.4 Emisiones otoacústicas.....	25
2.4.1 Emisiones otoacústicas espontáneas.....	27
2.4.2 Emisiones otoacústicas transientes.....	28
2.4.3 Emisiones otoacústicas por productos de distorsión.....	30

2.5	La visión.....	32
2.6	Retinosis pigmentaria.....	33
	2.6.1 Manifestaciones Clínicas.....	34
2.7	Síndrome de Usher.....	35
	2.7.1 Aspectos Genéticos	36
	2.7.2 Alteraciones Visuales.....	38
	2.7.3 Alteraciones Audiológicas.....	38
	2.7.4 Alteraciones Vestibulares.....	39
	2.7.5 Alteraciones Neurológicas y Psiquiátricas.....	39
	2.7.6 Diagnóstico del Síndrome de Usher.....	40
	2.7.7 Tratamiento.....	41
3.	Metodología.....	42
	3.1 Justificación.....	42
	3.2 Planteamiento del problema.....	42
	3.3 Objetivos.....	43
	3.3.1 Objetivo general.....	43
	3.3.2 Objetivos específicos.....	43
	3.4 Material y métodos.....	43
	3.4.1 Criterios de inclusión.....	44
	3.4.2 Criterios de exclusión.....	44
	3.5 Variables en estudio.....	44
	3.5.1 Variable independiente.....	44
	3.5.2 Variables dependientes.....	44
	3.5.3 Otras variables.....	44

3.6	Definiciones.....	44
	3.6.1 Definiciones conceptuales.....	44
	3.6.2 Definiciones operativas.....	46
3.7	Consideraciones éticas.....	46
3.8	Procedimiento.....	47
	3.8.1 Recursos humanos.....	47
	3.8.2 Recursos materiales.....	48
	3.8.3 Recursos financieros.....	48
4.	Resultados.....	49
5.	Discusión.....	56
6.	Conclusiones.....	59
7.	Bibliografía.....	60
8.	Anexos.....	64

1. INTRODUCCIÓN

El ojo y el oído comparten ciertas similitudes genéticas, pues se desarrollan en el mismo periodo gestacional, lo cual conlleva a que determinados desórdenes genéticos afecten ambas estructuras causando una doble discapacidad que repercute importantemente en la calidad de vida de estos pacientes.

La Retinosis pigmentaria (RP) es una enfermedad crónica, que afecta la función de los fotorreceptores (conos y bastones) y del epitelio pigmentario, conduciendo a una discapacidad visual parcial o total. Sus principales manifestaciones clínicas son mala visión nocturna, trastornos visuales ante los cambios de iluminación y fotofobia. Puede presentarse de forma aislada o formar parte de un síndrome.

De las formas sindrómicas de esta enfermedad la más común es el síndrome de Usher el cual se caracteriza por la presencia de retinosis pigmentaria, sordera y alteraciones vestibulares. Se clasifica en tres grupos dependiendo la severidad de los síntomas, el momento de aparición de la sordera y la presencia de alteraciones vestibulares, sin embargo en algunos pacientes la variedad del cuadro sintomático no permite identificarlo en alguno de los grupos por lo que se clasifica como un síndrome de Usher Atípico.

Teniendo en cuenta la naturaleza hereditaria de la enfermedad, así como las desventajas biológica, psicosocial y en ocasiones intelectual que presentan estas personas debido a su doble discapacidad, surge la motivación para realizar este trabajo cuya finalidad es detectar en forma oportuna un daño auditivo incipiente y así poder realizar una intervención temprana para limitar los daños hasta donde sea posible y mejorar así la calidad de vida de estos pacientes.

2. MARCO TEÓRICO

2.1 ANATOMÍA DEL OÍDO

2.1.1 El Oído Externo

El oído es un complicado conjunto de estructuras que tienen funciones relacionadas con la audición y el equilibrio. Se divide en tres regiones: Oído externo, oído medio y oído interno. La primera región está constituida por el pabellón auricular, el canal auditivo externo y la membrana timpánica. El pabellón está conformado básicamente por una estructura cartilaginosa que muestra distintos relieves. La porción caudal del pabellón está libre de cartílago, siendo ésta el lóbulo auricular. (1,2)



El conducto auditivo externo tiene una longitud de unos 25 mm, un volumen de 0.7 a 1.6 ml en el adulto y un diámetro de aproximadamente 8 mm. Su eje va de abajo arriba y de atrás hacia adelante describiendo un ángulo de unos 30° sobre el eje transversal.(1)

La membrana timpánica es un órgano membranoso con dos inserciones óseas: Una inserción anular fija en toda su circunferencia en el anillo timpánico óseo y una central en el mango y la apófisis corta del mango del martillo. Marca el límite entre el oído externo y medio, su diámetro mayor mide de 9 a 10 mm y su diámetro menor de 8 a 9 mm, su grosor varía entre 30 y 230 micrones. La porción más extensa de la membrana timpánica es la parte tensa, separada de

la pequeña zona superior, denominada parte flácida (membrana de Shrapnell) por el pliegue timpanomaleolar anterior. (3)

Histológicamente consta de cuatro capas, del lado del oído externo se encuentra la túnica cutánea constituida por epitelio plano estratificado. La siguiente capa presenta abundantes fibras colágenas y elásticas dispuestas en haces que de acuerdo con su orientación forman dos túnicas, la más externa es la radial y sus haces dispuestos en forma radial parten del mango del martillo. La túnica circular tiene haces colocados transversalmente con respecto a los de la túnica anterior y tienen una forma recta, circular y parabólica. Estas túnicas son muy escasas en la porción flácida. La última capa es la túnica mucosa que está formada de epitelio plano simple y se continúa con el epitelio de la cavidad timpánica. (2)



2.1.2 El Oído Medio

El pabellón auricular y el conducto auditivo externo colectan las ondas del sonido y las canalizan hacia la membrana timpánica en el oído medio, allí las vibraciones son conducidas hacia el oído interno por medio de tres pequeños huesecillos llamados martillo, yunque y estribo, pasando a través de la ventana oval. El oído medio se divide en tres partes fundamentales:

1) La cavidad timpánica es una región cuadrangular que describe un cubo de seis caras que alberga el tímpano, la cadena osicular y las estructuras nerviosas del oído medio: el nervio facial y la cuerda del tímpano. (1)

Se divide topográficamente en: a) Epitímpano (Ático) que aloja la articulación incudomaleolar, la cabeza del martillo y cuerpo del yunque. El espacio aéreo epitimpánico se continua por delante con el sistema cigomático de celdillas aéreas y por arriba con el techo del tímpano. b) El mesotímpano es la parte más amplia del oído medio, contiene al cuello y mango del martillo, la apófisis larga del yunque, el estribo y su ventana oval, así como la depresión de la

ventana redonda. c) El hipotímpano (suelo del oído medio) comunica por sus partes anterior y posterior con los sistemas hipotimpánico y retrofacial de celdillas neumáticas. (3)

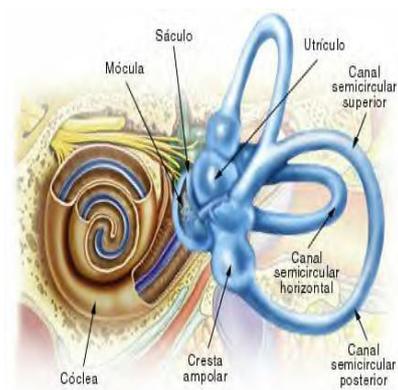
2. El sistema neumático incluye el antro mastoideo y las celdillas mastoideas, el primero es una celda de gran tamaño situada por detrás de la caja timpánica. El resto del hueso mastoideo está repleto de pequeñas celdas con epitelio respiratorio que se dividen en diversos grupos celulares. (1)

3. La trompa de Eustaquio conecta la nasofaringe y todos sus anexos con el oído medio. Es un canal osteocartilaginoso de unos 45 mm de longitud en forma bicónica. Tiene su origen en la porción superior de la cara anterior de la cavidad timpánica para dirigirse hacia abajo, adelante y adentro desembocando tras el rodete tubárico en la rinofaringe. (1)

2.1.3 El Oído Interno

El oído interno es una estructura laberíntica neuromembranosa, que se encuentra dentro de la capsula ótica de la pirámide del peñasco. El laberinto óseo que aloja al laberinto membranoso está por dentro de la pared ósea interna del oído medio que se comunica a través de dos ventanas (oval y redonda). El término laberinto se refiere anatómicamente a todo el mecanismo del oído interno e incluye dos porciones principales: El vestíbulo y los conductos semicirculares en la parte posterosuperior y el caracol en la parte anteroinferior. (3)

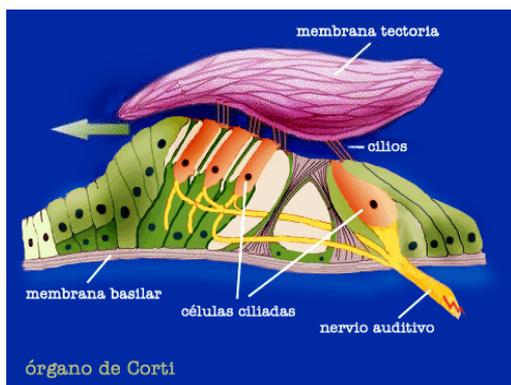
El laberinto óseo es un complejo de cavidades interconectadas. Su caverna ósea central es el vestíbulo, que conecta por la parte posterior y superior con los conductos semicirculares y por la parte anterior con la cóclea. Los tres conductos semicirculares se disponen en tres planos del espacio perpendiculares entre sí:



horizontal (externo), vertical anterior (superior) y vertical posterior (inferior). En la parte anterior, el vestíbulo óseo conecta con las cavidades óseas en forma de caracol de la cóclea. (3)

El laberinto membranoso es un saco que contiene en su interior un líquido rico en los elementos propios celulares producido en la estría vascular del canal coclear y que recibe el nombre de endolinfa. Por fuera y para evitar el contacto con las estructuras óseas las membranas están rodeadas de un líquido de características similares al LCR llamado perilinf. (1)

La cóclea membranosa está situada en la cóclea ósea por medio de la inserción de dos membranas la basal y la de Reissner, conformando tres túneles alrededor de las dos vueltas y media del canal óseo: Un túnel superior o rampa vestibular, un túnel medio o canal coclear y un túnel inferior o rampa timpánica. El canal coclear es el que alberga los receptores sensitivos en una estructura llamada órgano de Corti. Conforman el canal coclear una pared inferior o suelo que está compuesta por la lámina espiral e insertada en la

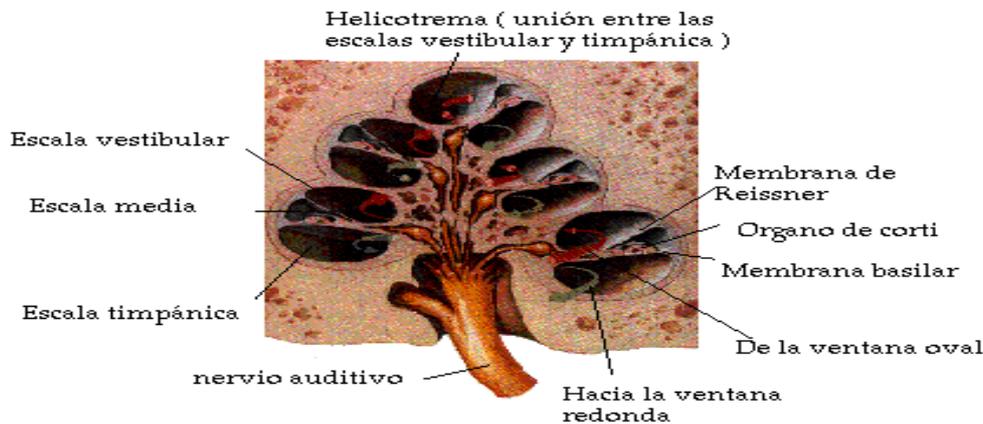


o rampa vestibular, un túnel medio o canal coclear y un túnel inferior o rampa timpánica. El canal coclear es el que alberga los receptores sensitivos en una estructura llamada órgano de Corti. Conforman el canal coclear una pared inferior o suelo que está compuesta por la lámina espiral e insertada en la

membrana basal. En la pared lateral se encuentra el ligamento espiral. Su elemento estructural son las células ciliadas. Estas se dividen en dos hileras separadas. En la parte interior se encuentran las células ciliadas internas (CCI) colocadas en una única hilera y cada célula realiza sinapsis con varias fibras nerviosas procedentes del nervio coclear recibiendo el 90% de éstas. En la parte exterior se encuentran las células ciliadas externas (CCE) dispuestas en tres hileras en forma de "W" y sus cilios penetran en la lámina tectoria que se encuentra por encima de estas y cuya función es forzar el movimiento de los estereocilios de las CCE con los movimientos de los líquidos cocleares. (1)

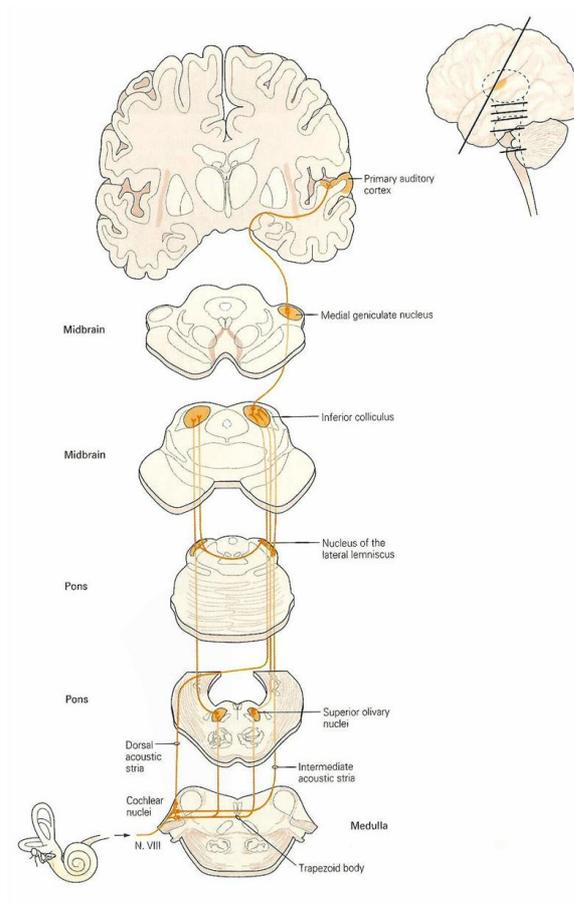
Las fibras del nervio coclear que inervan al órgano de Corti son fibras eferentes mielinizadas que se introducen a través de la lámina espiral hacia la columnela. En el conducto espiral de Rosenthal se encuentra el ganglio de Corti del cual

salen los axones que forman el nervio auditivo dirigiéndose hacia los núcleos cocleares del tronco cerebral. (1)



2.2 LA VIA AUDITIVA

La vía auditiva está compuesta por las neuronas primarias del ganglio espiral de Corti, que envían sus prolongaciones hacia los núcleos cocleares, ubicados en la parte postero-inferior de bulbo raquídeo del tallo cerebral. De allí la información cruza preferentemente la línea media para dirigirse hacia el complejo olivar superior en la parte antero-inferior de la protuberancia; es el primer relevo que recibe información de ambos oídos y por tanto está involucrado en la localización espacial del sonido. Otras fibras alcanzan al lemnisco lateral y al colículo inferior en forma directa. Posteriormente, a través del lemnisco lateral y sus núcleos, la información llega hasta los colículos inferiores en una situación posterior en el mesencéfalo. La información auditiva continúa su camino hacia los núcleos geniculados mediales en el tálamo y por último arriba a la corteza auditiva en el lóbulo temporal. (2)



2.2.1 Nervio Auditivo

La inervación aferente del órgano de Corti está compuesta por terminales dendríticas, cuyos cuerpos celulares forman el ganglio espiral. Las neuronas cocleares tipo I se caracterizan por ser grandes y bipolares, se conectan exclusivamente a las células pilosas internas del órgano de Corti y constituyen alrededor del 95% de la población. Las neuronas cocleares tipo II son pseudomonopolares y presentan pequeñas fibras que abordan exclusivamente a las células pilosas externas, constituyen el 5% restante de la población neuronal coclear. (2)

Las fibras nerviosas de la vuelta basal de la cóclea se localizan en la porción inferior del paquete nervioso y las fibras apicales se encuentran en la central. A

la entrada del tallo cada fibra se divide dentro en una rama anterior y una posterior. La rama anterior corta termina en la región anterior del núcleo coclear ventral, la rama larga posterior se divide otra vez, una fibra termina en la parte posterior del núcleo coclear ventral y la otra en el núcleo dorsal coclear. En la medida en que el nervio auditivo se bifurca en las raíces del nervio coclear, las fibras mantienen su arreglo topográfico y proyectan de manera tonotópica hacia cada división del núcleo coclear. (2)

2.2.2 Núcleos Cocleares

Los núcleos cocleares constituyen la primera localización en el sistema nervioso central de los procesos y relevos de la información acústica periférica. En el núcleo dorsal se encuentran cinco tipos de células: Fusiformes, radiadas, en abanico, en carreta y pequeñas células estrelladas. En el núcleo coclear ventral existen cuatro tipos principales de células: Células penachadas globulares, arbustivas esféricas, pulpo y estrelladas multipolares. El núcleo coclear anteroventral contiene neuronas esféricas, cada una recibe un contacto anoxosomático gigante de una fibra aferente primaria denominado bulbo de Held el cual libera neurotransmisores excitadores que actúan rápidamente sobre la membrana post-sináptica pasando la información a muy alta velocidad. Por su parte el núcleo posteroventral posee una variedad específica de neuronas denominadas octopus, neuronas globulares y esféricas que presentan una respuesta de tipo primario similar a la de las neuronas del ganglio auditivo. (1,2)

Los núcleos cocleares envían sus proyecciones hacia el colículo inferior mediante proyecciones que cruzan la línea media formando las estrías acústicas: dorsal (o de von Monakow), intermedia (o de Held) y ventral o fascículo del cuerpo trapezoide (o de Fleschig) Las células del núcleo coclear dorsal envían sus axones dentro de la estría acústica dorsal en donde cruzan la línea media y ascienden a la división medial del lemnisco lateral (área de Monakow). Otros axones ascienden desde los núcleos cocleares y finalmente terminan en los núcleos dorsales del lemnisco lateral y en el colículo inferior. Los cuerpos celulares del núcleo ventral coclear envían sus axones a la oliva

accesoria homolateral y a las dendritas mediales de las células de la oliva accesoria contralateral. Asimismo, algunas fibras del complejo olivar superior abordan el lemnisco lateral y ascienden al colículo inferior. (1,2)

2.2.3 Complejo Olivar Superior

El complejo olivar superior es el principal centro procesador binaural. Su función más importante es la localización exacta del sonido, analiza características como fase, diferencias de intensidad y tiempo interaural. Está compuesto por tres núcleos principales: La oliva superior lateral proyecta homolateralmente hacia la división lateral del lemnisco lateral, algunas fibras continúan y terminan en el colículo inferior. La oliva superior medial proyecta sus fibras bilateralmente en las divisiones mediales del lemnisco lateral, hasta terminar en el núcleo dorsal del lemnisco lateral y el colículo inferior. Las neuronas de ambas olivas reciben información del núcleo coclear ventral. Las neuronas del cuerpo trapezoide se encargan de modular o inhibir los mensajes procedentes del núcleo coclear anteroventral. (2)

2.2.4 Lemnisco Lateral

El lemnisco lateral está formado por tres núcleos que juntos forman una cadena la cual funciona como puente entre el complejo olivar superior y el colículo inferior: El núcleo ventral se compone de dos áreas: columnar y multipolar, recibe proyecciones contralaterales del núcleo coclear y sus neuronas proyectan ipsilateralmente hacia los núcleos centrales del colículo inferior y una gran mayoría de proyecciones menores cruzan el tallo cerebral hasta terminar en el colículo inferior contralateral. Las neuronas del núcleo medial proyectan ipsilateralmente al colículo inferior y probablemente al cuerpo geniculado medial. El núcleo dorsal proyecta principalmente al colículo inferior siendo estas proyecciones tonotópicas, proyecta también bilateralmente hacia las capas profundas del colículo superior y en menor extensión a la división medial y dorsal del cuerpo geniculado medial. (2)

2.2.5 Colículo Inferior

El colículo inferior es el sitio donde la vía auditiva converge. Aunque tiene conexiones directas de fibras de segundo orden ipsilaterales y contralaterales que vienen desde los núcleos cocleares, otras fibras entran por vías que sinaptan en el complejo olivar superior y/o el lemnisco lateral. Por lo tanto, el colículo inferior puede considerarse una estación de relevo obligado de sinapsis para la mayoría de las fibras aferentes. (2)

Está constituido por diferentes subdivisiones anatómicas: El núcleo central recibe proyecciones eferentes auditivas y está constituido por neuronas distribuidas en láminas que reciben aferencias binaurales y están organizadas tonotópicamente. Las neuronas del colículo inferior realizan la integración final para localizar la fuente del sonido según los ejes horizontal y vertical. Sus fibras eferentes se proyectan sobre ambos cuerpos geniculados. (2)

2.2.6 Cuerpo Genuculado Medial

Los cuerpos geniculados mediales son el relevo auditivo talámico hacia la corteza. Las proyecciones distantes del colículo inferior van principalmente hacia el cuerpo geniculado medial y algunas conexiones del cuerpo geniculado medial van al colículo superior y centros bajos. Sus terminaciones neuronales tienen su origen únicamente en el colículo inferior y en los núcleos ventral y dorsal del lemnisco lateral. (1,2)

La región ventral, que envía sus proyecciones directamente a la corteza auditiva primaria tiene neuronas muy selectivas para análisis tonotópico de las diferentes frecuencias, con especial separación de las latencias de los mensajes que reciben. La región dorsal, sin organización tonotópica, envía sus proyecciones sobre la corteza auditiva secundaria. Los cuerpos geniculados también reciben proyecciones descendentes de las regiones corticales a las que envían axones, de manera que se establecen circuitos muy importantes en el análisis del mensaje auditivo, pero también en el filtrado de la información bajo control cortical. (1, 2)

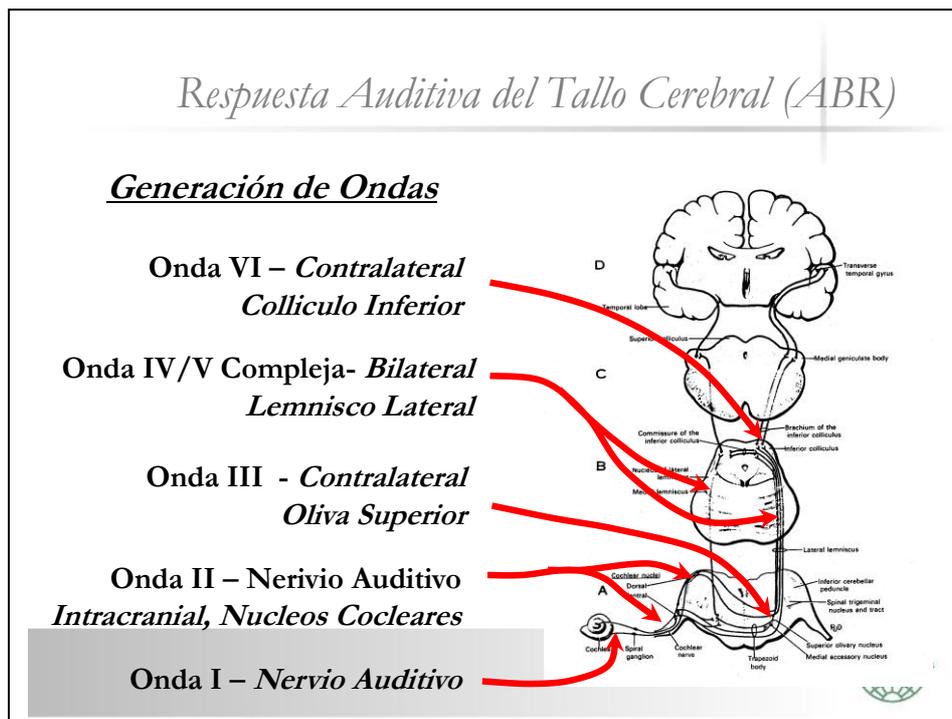
2.2.7 Corteza Auditiva

La corteza auditiva está asociada con el giro transversal temporal y está profundamente enterrada en la cisura de Silvio. En su porción rostral, la corteza auditiva presenta neuronas que responden a altas frecuencias y la porción caudal responde a bajas frecuencias. Estas áreas reciben esencialmente proyecciones de la porción rostral de la parte principal del cuerpo geniculado medial. Se distinguen dos regiones funcionales principales: el área auditiva primaria y la secundaria. La primaria o koniocórtex se localiza en la circunvolución de Heschl, en el tercio posterior de la circunvolución temporal superior (área 41 de Brodman), representa un mapa del receptor de superficie, sus neuronas se organizan tonotópicamente en bandas de isofrecuencia que además presentan diferentes respuestas de funciones como umbral, rango dinámico, intensidad, etc. (1,2)

La corteza secundaria o parakoniocórtex corresponde al área 42 de Brodman, y se organiza en torno a la región central. Recibe proyecciones que constituyen la denominada vía difusa, que proceden de la región dorsal del cuerpo geniculado medial. Tiene un papel más importante en la localización espacial del sonido, análisis de sonidos complejos, procesamiento de las vocalizaciones de los animales y en el lenguaje humano, incluso parece estar implicada en la memoria auditiva. La información auditiva procedente de la corteza auditiva proyecta entre otros puntos, hacia el área de Wernicke. Finalmente, la región que rodea periféricamente a ambas sirve para el análisis e integración de la audición con el resto de los sistemas sensoriales permitiendo integrar informaciones auditivas, visuales y somestésicas. Sobre esta región proyectan fibras de la zona medial del cuerpo geniculado medial, a la que a su vez llegan fibras de la región paracentral del colículo inferior. (1,2)

2.3 POTENCIALES PROVOCADOS AUDITIVOS DE TALLO CEREBRAL (PPATC)

Los PPATC son señales eléctricas cerebrales que se producen como respuesta a un estímulo auditivo; captan la respuesta de una porción del sistema auditivo que va desde el VIII par hasta el diencefalo, correspondiente a la actividad eléctrica que se genera entre los 0.01 a 0.10 mseg subsecuente al estímulo auditivo. Están conformados por VII ondas que son potenciales captados por electrodos ubicados en la piel del cráneo. De estas ondas sólo las primeras cinco tienen interés clínico ya que las ondas VI y VII son muy variables e incluso pueden estar ausentes en una porción importante de la población con audición normal. (4)



2.3.1 Sitios Generadores

Los componentes de los PPATC resultan de la superposición de la actividad eléctrica en varios sitios generadores y una parte de esta actividad se genera en las fibras de las vías auditivas.

Onda I: Es un potencial de superficie ubicado en una pequeña región de la piel del cráneo, cerca del oído estimulado. Su origen se ubica en la porción periférica del VIII par craneal, representa la actividad eléctrica de las fibras que salen de la porción basal de la cóclea que procesa frecuencias altas. (4)

Onda II: Además de tener un componente con origen en los núcleos cocleares ipsilaterales refleja, por un lado, la actividad eléctrica de la porción intracraneal del VIII par, ipsilateral al estímulo, cuya latencia, medida durante cirugías, corresponde adecuadamente a la latencia observada de la onda II. Estudios en animales identifican al cuerpo trapezoide como generador de la onda II, lo que sugiere que la actividad del puente ipsilateral también puede contribuir a formar parte generadora de esta onda. (4)

ONDA III: Estudios transoperatorios realizados en humanos detectan un respuesta en la superficie dorsal del núcleo coclear ipsilateral que es consistente con la latencia de la onda III. No obstante, los estudios en animales indican que la onda III puede tener su origen en la parte caudal del puente y probablemente representa la actividad del cuerpo trapezoide contralateral o la actividad eferente del complejo olivar superior contralateral que asciende a través de lemnisco lateral. (4)

ONDA IV-V: Suelen aparecer fusionadas en sujetos normales y parecer ser que varios sitios generadores se combinan en su producción. Los sitios identificados con la onda V incluyen: lemnisco lateral y colículo inferior ipsi y contralateral, el cuerpo geniculado medial y las radiaciones auditivas. (4)

Las ONDAS VI-VII no siempre se encuentran presentes en sujetos normales. Se refiere que la onda VI se genera en el núcleo geniculado medial y la onda VII en las radiaciones auditivas. (4)

2.3.2 Aspectos Técnicos e Interpretación:

La mayoría de los componentes de los PPATC se obtienen en las derivaciones vértex-oído ipsilateral (Cz-Ai). Un PPATC de un adulto normal registrado en

esta derivación y bajo condiciones óptimas se pueden identificar 7 ondas (I-VII), durante los primeros 10 mseg después de presentar un estímulo. Las ondas I a V son consistentes y se encuentran en todo sujeto adulto normal. Las ondas VI y VII son variables y sólo se registran en el 84% oído ipsilateral (Ai) y 43% en el oído contralateral (Ac), respectivamente de los oídos estimulados. (4)

Las ondas IV y V son los componentes más importantes. La onda V está seguida generalmente por una negatividad prominente, aunque en ocasiones, le negatividad elevada puede seguir a la onda VI en lugar de la onda V. En una tercera parte de los sujetos normales no se puede identificar una clara distinción entre las ondas IV y V, cuando se utiliza la derivación Cz-Ai. Esta combinación de las ondas IV-V se llama “complejo IV-V” y normalmente muestra una latencia intermedia a las latencias típicas de la onda IV y V. Otras variaciones normales pueden incluir una pequeña onda IV en la parte ascendente de la onda V y una pequeña onda V en la parte descendente de la onda IV. (4)

Montajes: Se recomienda la utilización de registros de 4 canales con los siguientes montajes en forma simultánea: (4)

Canal 1: Montaje del lóbulo de la oreja ipsilateral al vértex (Cz-Ai)

Canal 2: Montaje contralateral (Cz-Ac)

Canal 3: Montaje horizontal que mide el resultado entre oídos (Ai-Ac)

Canal 4: Montaje cervical (que mide los potenciales entre el vértex y una referencia no cefálica típicamente ubicada en la segunda vértebra cervical (Cz-C2)).

El electrodo común o de tierra generalmente se ubica en Fpz en todos los montajes.

Filtros Pasa-Banda: Los parámetros de filtro más usuales son un filtro de 100Hz y 3000Hz. La principal ventaja de utilizar el límite de 100Hz es que se filtran las interferencias eléctricas y miogénicas que pudieran contaminar los PPATC.

Frecuencia del Estímulo: Se utiliza una frecuencia impar de 11.1 estímulos por segundo para evitar cualquier interacción armónica con la frecuencia de las líneas eléctricas de 60Hz.

Polaridad del Estímulo: Es importante asegurarnos que la polaridad del estímulo acústico presentado por el audífono es la misma indicada por los controles del equipo electromédico para potenciales puede ser negativa o de rarefacción, positiva o de condensación y alterna.

Intensidad del Estímulo: Se suele iniciar a una intensidad de 70 y 80 dB NA con referencia a un promedio de sujetos normoyentes, se recomienda aplicar el mismo nivel de intensidad a ambos oídos.

Aplicación del Estímulo: Los dos métodos de aplicación del estímulo más comunes son el audífono electrodinámico y la sonda insertable.

Ventana de observación: La ventana usual reportada en la literatura es de 10mseg que se basa, en las latencias que conforman los PPATC, respecto al comienzo del estímulo.

Numero de repeticiones: Por lo regular se utilizan 2000 repeticiones del estímulo. El objetivo de este promedio de pruebas individuales es reducir el efecto de ruido residual, aclarar la forma de las ondas con mayor exactitud y contribuir a la réplica de los resultados.

2.3.4 Determinación de los PPATC Anormales:

Los componentes principales de los PPATC que se utilizan en la evaluación clínica son las ondas I, III y V. Las demás ondas generalmente muestran una consistencia menor aún en individuos normales. Los siguientes parámetros generalmente se toman en cuenta para fines interpretativos: ⁽⁴⁾

- Las latencias absolutas de las ondas I, III y V.
- Las latencias interonda I-III, III-V y I-V.
- Las amplitudes de las ondas I y V
- La relación de amplitud de las ondas V y I (V/I)
- La función latencia intensidad
- La diferencia entre las latencias interaurales.
- La respuesta a cambios en la frecuencia de interpretación de los estímulos.
- La morfología y la replicabilidad de las ondas.

Las latencias interonda se afectan poco en el caso de los déficits auditivos conductivos o sensorineurales. Los pacientes con hipoacusia sensorineural pueden mostrar:

- ❖ Una prolongación de la latencia de la onda I y de todos los demás componentes del PPATC.
- ❖ Una severa prolongación de la latencia de la onda I, que produce un intervalo I-V más corto que lo normal (con una hipoacusia severa o profunda, la onda I puede estar ausente).
- ❖ Una diferencia mayor de lo normal entre las latencias generadas como respuesta al estímulo de rarefacción comparadas con las de un estímulo de condensación.
- ❖ Un incremento en la proporción entre las amplitudes de las ondas V/I debido a una disminución en amplitud de la onda I mientras que la amplitud de la onda V queda relativamente estable.

Latencia Absoluta: Las latencias absolutas de las ondas que conforman los PPATC, medidas desde la aplicación del estímulo al vértice de la onda, proveen un fundamento clínico importante para la interpretación. Sin embargo,

no siempre son determinantes porque existen múltiples factores que pueden afectar su magnitud, por ejemplo, la intensidad del estímulo, la edad y el sexo del sujeto, la temperatura corporal y la existencia de un déficit auditivo, los cuales no pueden ser controlados por el investigador. (4)

Latencia Interonda: Se define como el periodo de tiempo entre los puntos máximos de una onda y otra. Las latencias interonda de las ondas I-III y III-V deben ser aproximadamente de 2.0 mseg y el intervalo interonda I-V debe ser alrededor de 4.0 mseg. El límite normal de las latencias interonda es aproximadamente ± 0.4 mseg. Aunque la onda I representa la actividad del VIII par craneal, el intervalo interonda provee información acerca de la sincronización y de la integridad de la vía auditiva del tallo cerebral, desde el VIII par craneal hasta otros núcleos y son de utilidad para diagnósticos neurológicos. Las latencias interonda son relativamente estables; existen pocos factores que pueden alterar las latencias interonda en sujetos normales. (4)

En ausencia de hipotermia o inmadurez (en neonatos y niños pequeños) una prolongación de las latencias interonda es una indicación de disfunción de la conducción auditiva central. La latencia interonda I-III representa la conducción en la parte proximal del VIII par craneal y el segmento caudal, mientras que la latencia interonda III-V es un indicador de la conducción en el área rostral de la región del puente y de la porción de la vía auditiva en el mesencéfalo. El intervalo I-V representa la totalidad de la conducción central a través del tallo cerebral. (4)

Las anormalidades de latencia generalmente se definen como una prolongación de la latencia absoluta y de una latencia interonda de por lo menos 2.5 desviaciones estándar mayores que el promedio en sujetos normales. (5)

Latencia: Valores Típicos
(Valores promedio en mseg)

SUJETOS NORMALES	ONDA I	ONDA II	ONDA V	INTERONDA I-III	INTERONDA III-V	INTERONDA I-V
HOMBRES ADULTOS	1.65	3.79	5.82	2.14	2.02	4.16
MUJERES ADULTAS	1.62	3.74	5.58	2.12	1.86	3.97

Amplitud de la Onda: Generalmente se mide partiendo del pico de la onda hasta el punto más bajo de la negatividad que sigue al pico. El rango de amplitud observado es aproximadamente de 0.1 a 1.0 microvoltios. Debido a la variabilidad marcada entre sujetos, las amplitudes de las ondas individuales no son tan importantes en la evaluación clínica, sin embargo, la relación entre las amplitudes de las ondas V y I en pacientes con función coclear normal si tiene utilidad clínica. La amplitud de las ondas IV y V debe ser mayor o igual que la amplitud de la onda I. Una proporción de las amplitudes V/I inferior a 0.66 se toma como indicación de una anomalía. (4,5)

Función Latencia-Intensidad: Cuando la intensidad del estímulo disminuye de 90 a 60 dB, la latencia de todas las ondas tiende a aumentar lentamente. Esta función se calcula en base a las latencias de la onda V que corresponden a cada intensidad de estímulo presentado y puede ser utilizada para distinguir entre las lesiones conductivas, cocleares y retrococleares. (4,5)

Diferencias en la Latencia Interaural: Cuando la sensibilidad auditiva periférica es similar en ambos oídos, la latencia de la onda V de cada oído debe ser similar, cuando existe una diferencia entre los oídos mayor a 0.4 mseg probablemente existe una anomalía. (4,5)

Morfología y Replicabilidad: Los resultados de los PPATC deben mostrar claramente las ondas I a V aunque en algunos registros las ondas IV y V pueden aparecer como una sola. La latencia debe ser replicable dentro de un rango de 0.1 mseg. (4,5)

2.4 EMISIONES OTOACUSTICAS

Las emisiones otoacústicas (EO) son sonidos de baja intensidad, que se producen en el oído espontáneamente como señales de tonos de banda estrecha, o bien durante y tras la estimulación acústica. El origen de estos fenómenos sonoros se debe aparentemente a subproductos de una actividad coclear no lineal probablemente producida en las células pilosas externas. (2)

Sobre su mecanismo de producción se ha postulado que las vibraciones cocleares viajan hacia la base de la cóclea y a continuación se transmiten a la cadena osicular que genera el desplazamiento de la membrana timpánica. Estas vibraciones derivan del estímulo sonoro original, están sincronizadas con él y por tanto contienen las mismas frecuencias que las del estímulo. Se originan de la onda que viaja lentamente en lo profundo de la cóclea, emergen con un retraso o latencia generalmente de varios milisegundos. (6)

Debido a que fuerza interna de la onda viajera se debe a la acción de las células sensoriales dentro del órgano de Corti, ésta muestra las características típicas biológicas de no linealidad y saturación, es decir: La fuerza de salida de las emisiones otoacústicas se satura al incrementarse los niveles de estimulación. Por ejemplo: Ante un nivel de estímulo de 10 dB SPL, el nivel de emisiones otoacústicas podría ser de 5 dB SPL, ante un nivel de estímulo a 40 dB SPL, el nivel de emisiones otoacústicas se ha elevado sólo a 15 dB SPL, un aumento de sólo un tercio del incremento en la entrada de decibeles. (6)

Esta distorsión, de la relación entre la salida y el estímulo, también se presenta, en cada onda del estímulo. La consecuencia de esto es una distorsión de las oscilaciones individuales que ocurren en la cóclea y esto genera distorsiones inter-moduladas (similares a "latidos"). Las emisiones otoacústicas resultantes contienen, por lo tanto, componentes de frecuencia que no están presentes en el oído, pero que se generan internamente por un proceso de distorsión. (6)

Por otro lado, miden el nivel de actividad dentro de la cóclea en relación a la fortaleza de la onda viajera, por lo tanto, confirman que el estado general anatómico y fisiológico del oído medio, la membrana basilar, la estructura del órgano de Corti y el sistema ciliar externo está en posibilidades de funcionar normalmente,. Este sistema requiere que la endolinfa haya sido acondicionada correctamente por la acción de la estría vascular. Se ha observado universalmente, que las emisiones otoacústicas se deprimen siempre que las condiciones de estos sistemas se degraden. Por lo tanto, la presencia de emisiones otoacústicas evidencia la integridad funcional del oído medio e interno. (6)

Una característica muy importante de las emisiones es su sincronización con el estímulo. La señal tiene una frecuencia altamente específica con el sonido estimulado. Esta frecuencia específica permite obtener señales poderosas y aplicar las técnicas de procesamiento que subyacen en el del instrumental para emisiones. Esto significa que, mediante el análisis de frecuencias podemos obtener las múltiples respuestas de la cóclea en un amplio rango de frecuencias de manera simultánea. (6)

Las EOA, son el único indicador objetivo del estado coclear a nivel del órgano de Corti, el que es sensible a pequeñas desviaciones de la normalidad. Dependiendo del nivel del estímulo y tipo de técnica utilizada, se pueden detectar pérdidas auditivas de entre 20 y 30 dB, no son solamente sensibles a la pérdida auditiva periférica, sino que también ofrecen la ventaja adicional de proporcionar información específica de frecuencias. El método de registro de las EOAT, ha probado ser la técnica más sensible y proporciona información específica de frecuencias desde 500 Hz hasta 5,000 Hz. (6)

Se han identificado dos tipos de EO: espontáneas y provocadas, éstas últimas se pueden clasificar a su vez según el estímulo empleado para obtenerlas en transientes (EOAT), evocadas por estimulación con tono continuo (EOAc) y por productos de distorsión (PD). (6)

2.4.1 Emisiones Otoacústicas Espontáneas (EOAE)

Son señales acústicas en forma de tonos con una baja intensidad (banda angosta) de origen coclear en ausencia de estímulos externos. La prevalencia en la población con audición normal se estima en 72%, incluyendo los neonatos, aunque con la mejoría en la técnica de los equipos de registro las cifras pueden ser mayores. No se registran en pérdidas auditivas mayores de 25 -30 dB. ⁽⁶⁾

Se han observado también en pérdidas auditivas con caídas abruptas y en audiogramas habituales, en donde hay islas pequeñas con audición normal, probablemente porque en esas zonas las CCE se encuentran normales. ⁽⁶⁾

El mecanismo que los genera es desconocido. Según Keilson (1993) se originan a partir de la actividad de las células ciliadas externas en el sitio coclear de la entonación para su frecuencia característica. Kemp (1986) señaló que provienen de irregularidades estructurales mínimas de la cóclea, que no son suficientemente grandes para alterar los umbrales audiométricos, como sería el caso de la presencia de una cuarta fila de células pilosas externas que producen a reflexión natural de energía. ⁽⁶⁾

Propiedades

Son continuas, tienen un ancho de banda de 1 Hz y amplitudes estables de un intervalo entre 3- 20 dB y un promedio de 8.5 dB. Pueden aparecer en un rango frecuencial que se extiende desde 0.5 hasta 6 KHz. Su máxima incidencia se sitúa entre 1 y 2 KHz, que coincide con la eficiencia óptima de la función de transmisión retrógrada del oído medio. Aunque algunos individuos pueden tener frecuencias de hasta 7000 Hz. Los RN y lactantes tienen frecuencias en intervalos más altos como 3000 a 4000 Hz. Se ha comprobado, que la distancia frecuencial entre dos emisiones es de, como mínimo 50 Hz. Son estables temporalmente, en registros realizados con diferencia de 1 hr, se observa que no cambian en más de 10 Hz. Presentan una variedad frecuencial habitualmente menos del 1 por 100 y una extraordinaria estabilidad frecuencial, que sugiere la existencia de un lugar específico de origen en la membrana

basilar. Tienen cambios circadianos y mensuales que pueden llegar hasta 27-37 Hz en periodos de 8 semanas. En ocasiones se pueden registrar varias emisiones en un solo oído (en mujeres más a menudo), cuando sucede la diferencia entre las frecuencias de cada emisión es de entre 50 – 100 Hz, las emisiones múltiples suelen ser armónicos de otras emisiones o pueden generar un producto de distorsión. En individuos mayores de 60 años, el registro disminuye a pesar de que los umbrales audiométricos estén dentro de límites de parámetros normales. (6)

2.4.2 Emisiones Otoacústicas Transientes (EOAT)

Se obtienen en el conducto auditivo externo tras un estímulo transitorio que se repite cada 20 ms. El estímulo utilizado generalmente es un clic, pero también pueden obtenerse con un estímulo tonal (tone-burst), ambos desencadenan las EOAT provocadas en el 100% de los oídos normales, de ahí deriva su importancia clínica. (1)

Se originan dentro de la cóclea por un aumento no lineal del movimiento de las células pilosas externas que siguen a la estimulación externa, este mecanismo está relacionado con la amplificación que se produce sobre la onda basilar y con fuentes de reflexión directa que representan el reflejo que la energía sonora entrante genera en diferentes zonas distribuidas por la membrana basilar. Sus características son muy particulares debido a que a intensidad cercana al umbral conductual, la respuesta presenta características similares al estímulo, es decir, predominan los fenómenos lineales de reflexión, y a altas intensidades se incrementaría el factor no lineal de la respuesta, de tal modo que al aumentar 20-30 dB crece en amplitud hasta el incremento de 60-70 dB. Estos cambios son compatibles con la hipótesis del amplificador coclear que opera a intensidades bajas y que se satura en intensidades medias. (1,2)

Presentan un espectro de banda ancha entre 750 y 4,000 Hz y un cierto número de picos de banda estrecha. Algunos de estos picos de banda estrecha corresponderían a emisiones otoacústicas espontáneas superpuestas. Pueden ser registradas en casi la totalidad de los oídos normales, incluso en recién

nacidos. Los umbrales de las EOAT son con frecuencia inferiores a los correspondientes umbrales psicoacústicos, lo cual apoya el concepto de un origen mecánico preneural. Su amplitud depende de la intensidad del estímulo y del número y frecuencia de las emisiones dominantes coexistentes. (1)

Técnicas de registro

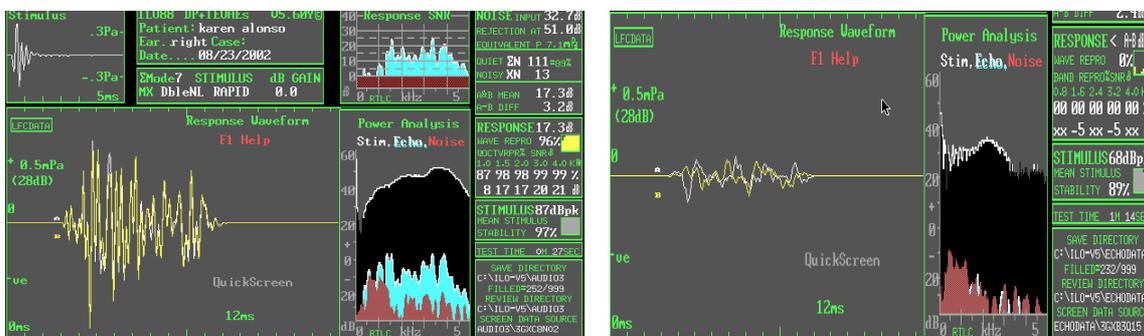
Las EOAT se registran por medio de un micrófono y bocina miniaturizados que se colocan en un adaptador que sella por completo el conducto auditivo externo. El estímulo utilizado por lo general es un chasquido con duración de 80 μ s, la intensidad a la que se administra es de 70 dB (nivel de audición) o 45 dB por arriba del umbral por audiometría conductual. En algunos casos pueden usarse salvas de tonos en lugar de chasquidos como estímulo para la prueba.(2,6)

La emisión es registrada en un periodo de tiempo de 2.5 a 20 ms después del estímulo del *click*. Si los estímulos *clicks* son igualados en un ancho de banda son casi idénticas y otra característica importante es que su amplitud crece en forma no lineal en función del nivel del estímulo (nivel de saturación no lineal).(6)

La respuesta se promedia y se somete al análisis de sus componentes espectrales por la transformada rápida de Fourier en un sistema computarizado que se presentan como una serie de ondas (componentes no lineales) dentro de una ventana de tiempo de 20 ms, esta respuesta es precedida de la promediación por la forma del estímulo (componente lineal). En un panel aparte se muestra el nivel de la respuesta de las escalas A y B. En otra caja separada del registro se presenta un histograma del espectro de la respuesta. Adicionalmente se presentan otros paneles sobre el registro, en los cuales se muestran histogramas del nivel de ruido detectado por el micrófono. El umbral de rechazo de ruido puede elegirse y se extiende entre un intervalo de 24-55 dB y además se presenta el porcentaje de estímulos aceptados y rechazados.(6)

Propiedades

En los adultos se ha reportado que las EOAT están presentes en todos los oídos de sujetos con audición de 25 dB o más entre las frecuencias de 500 a 6000 Hz, con una amplitud total A+B de 7.2-9.7 dB. El nivel de ruido de fondo en ellos es de 32.3 dB. Se ha calculado que una amplitud mayor o igual a 5 dB sobre el ruido de fondo corresponde a una reproductibilidad mayor a igual a 70%. Las EOAT se han utilizado como base es programas de rastreo de hipoacusia neonatal. En adultos se utilizan para estudiar la posibilidad de hipoacusia neurosensorial, presbiacusia y también para el diagnóstico diferencial de patología retrococlear. (2)



EOAT en un paciente con audición normal

EOAT en un paciente con hipoacusia

2.4.3 Emisiones Otoacústicas por Productos de Distorsión (EOAPD)

Son sonidos de baja intensidad que probablemente se producen durante el proceso normal de audición. Se generan como respuestas de intermodulación provocadas por dos tonos puros simultáneos de igual intensidad y estímulo (tonos primarios). (6)

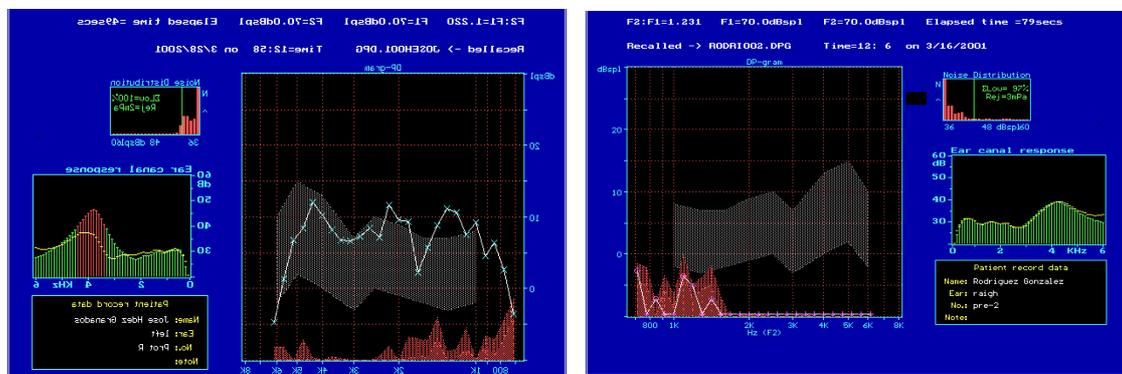
En los humanos el más importante producto de distorsión es la frecuencia cúbica del tono. Específicamente si dos tonos en las frecuencias de F1 y F2, 55 y 75 dB SPL son aplicados receptivamente (F2-F1) están presentes externamente, un tercer tono se producirá internamente (2F2-F1). Tal respuesta se considera o se conoce como de distorsión, ya que se produce en

la cóclea como una señal tonal que no estaba presente en los tonos primarios. La frecuencia más baja de estos se considera F1 (y su nivel como L1) y la frecuencia más alta se considera F2 (ni nivel L2). (6)

Se originan en la cóclea como otro sonido diferente a partir de los estímulos administrados. Por convención internacional, los tonos se diferencian en su frecuencia e intensidad como f1-L1 y f2-L2. Se originan dentro de la cóclea como movimientos activos asociados de las células ciliadas externas, tales procesos responden a sonidos de baja intensidad y utilizan energía metabólica que incrementa el movimiento inducido por los sonidos en la membrana basilar, cerca del lugar de la frecuencia característica. (6)

Propiedades

Están presentes en todos los oídos con umbrales de audición por debajo de 25 dB. La amplitud media de las emisiones estudiadas en pasos de 1.2 kHz tienen un pico de 12.9 +/- 5.4 dB. Las amplitudes no muestran diferencias interaurales, en las mujeres suelen tener mayores amplitudes. Decrementan su amplitud a edades mayores, especialmente en frecuencias altas. Recientemente se mostro que tienen una distribución de amplitud muy cercana a una curva Gaussiana, por lo cual pueden analizarse estadísticamente (por valores z) comparando la respuesta de un paciente contra la de una base de datos. En relación con la audiometría conductual, los coeficientes de correlación, son bajos pero significativos, especialmente en las frecuencias agudas por arriba de 3000 Hz. (6)



EOAPD en un paciente con
Audición normal

EOAPD en un paciente con
Hipoacusia

2.5 LA VISION

El globo ocular está formado por una capa exterior blanca y dura de tejido conectivo llamada esclerótica y de una capa interna, delgada y pigmentada llamada coroides. En la parte frontal del ojo, la esclerótica se transforma en la transparente córnea, la cual permite el paso de la luz. La coroides anterior forma el iris, el cual le da al ojo su color. Al cambiar de tamaño, el iris regula la cantidad de luz que entra a través de la pupila. El cristalino y el cuerpo ciliar dividen al ojo en dos cavidades o cámaras. Una entre el cristalino y la córnea y otra mucho más grande detrás del cristalino y que abarca prácticamente todo el globo ocular. (7)

La superficie interna de la parte posterior del ojo está cubierta por la retina, la cual está compuesta de la retina neural y del epitelio pigmentario de la retina (EPR). El EPR es una hoja continua de células cuboidales pigmentadas que bloquean el flujo de plasma o iones. El EPR supe la nutrición de la retina neural en forma de iones esenciales y glucosa y protege a los fotorreceptores retinianos de niveles potencialmente dañinos de luz. La retina neural contiene los fotorreceptores y las neuronas asociadas del ojo y está especializada para percibir la luz y procesar la información resultante. (7)

Existen dos tipos básicos de fotorreceptores: Los conos y los bastones, éstos son los responsables de detectar los fotones de luz y transformar esa información en señales electroquímicas. Tienen diferentes funciones en la visión, los bastones son más sensibles a la luz pero no distinguen los colores, con lo cual posibilitan la visión nocturna o con luz tenue, pero sólo en blanco y negro. Los conos son estimulados cuando hay una mayor cantidad de luz, y por ende no son funcionales para la visión nocturna, pero pueden distinguir los colores durante el día o en presencia de luz brillante. (7)

2.6 RETINOSIS PIGMENTARIA

El ojo y el oído se desarrollan en el mismo período gestacional, existen además muchas similitudes anatómicas, por lo que muchas enfermedades y complejos sintomáticos combinan rasgos oculares y auditivos. Los enfermos aquejados de este doble deterioro neurosensorial requieren un diagnóstico precoz y preciso para recibir asesoramiento adecuado para la educación y mejor comprensión de su enfermedad. Un deterioro del ojo o del oído puede ser la primera manifestación de posibles trastornos en otros órganos o sistemas aparentemente no relacionados. (7,8)

La Retinosis Pigmentaria (RP) no es una única enfermedad sino un grupo de enfermedades degenerativas que afectan al ojo y se caracterizan por una pérdida lenta y progresiva de la visión y que en algunos casos conduce a la ceguera, debido a una destrucción gradual de algunas de las células de la retina siendo frecuente la aparición de acúmulos de pigmento en el fondo del ojo. Corresponde a las distrofias retinianas, de curso lento y progresivo, que afecta primaria y difusamente la función de los fotorreceptores (conos y bastones) y el epitelio pigmentario; y conduce a la discapacidad visual parcial o total. Sus principales manifestaciones clínicas son la mala visión nocturna, los trastornos visuales ante los cambios de iluminación, así como el tropiezo con los objetos y la fotofobia. (7,8,9)

Tiene una prevalencia mundial de uno por cada 3000-5000 habitantes, con más de un millón de personas afectadas. Como se trata de un conjunto de desórdenes genéticamente heterogéneos, la mutación específica implicada en cada caso concreto de RP dicta un patrón de herencia y tiene gran influencia en el pronóstico. Los patrones de herencia descritos incluyen: Autosómica dominante 15-35% de los casos, recesiva 60%, recesiva ligada al cromosoma X 5-18%. (8,9,10)

2.6.1 Manifestaciones Clínicas:

Aunque las características clínicas de la RP varían de unos pacientes a otros, los síntomas más frecuentes son: (9, 10,11)

- ❖ Ceguera nocturna, que se manifiesta como una deficiente adaptación a la oscuridad y a lugares poco iluminados.

- ❖ Reducción del campo de visión, generalmente de la visión periférica, que obliga a los afectados a girar la cabeza para poder ver lo que hay a su alrededor conocida como “visión en túnel.

- ❖ La alteración de la percepción de los colores que, aunque es inespecífica, suele afectar más al eje azul-amarillo se produce cuando la enfermedad está muy avanzada.

La RP puede aparecer como una entidad aislada o asociarse a otras patologías oculares o sistémicas. Además y aunque son raras (representan aproximadamente un 15-30%), puede estar asociada con síndromes que también afectan a otras partes del cuerpo. Las más frecuentes son enfermedades degenerativas del sistema nervioso central (formado por el cerebro y la médula espinal), de los músculos (denominadas miopatías) y las alteraciones metabólicas. Estas formas de RP asociadas a otras patologías se conocen como Retinosis Pigmentarias Síndrómicas, una de ellas es el Síndrome de Usher en donde aparece asociada a Hipoacusia. (11,12, 13)

2.7 Síndrome de Usher

El Síndrome de Usher es la entidad más frecuente dentro de las formas sindrómicas de Retinosis Pigmentaria. Se trata de un conjunto de enfermedades caracterizadas por la asociación de Retinosis Pigmentaria, pérdida de la audición y en algunos casos alteración del equilibrio. Su prevalencia se estima entre 3,8-4,4/100.000 habitantes. Aunque recientemente estas estimaciones están en revisión y se considera que la prevalencia de la enfermedad podría llegar incluso al triple. (14,15)

Es una enfermedad heterogénea tanto clínica como genéticamente. Su modo de transmisión es autosómico recesivo y su prevalencia la convierte en la asociación de sordera y ceguera de origen genético más frecuente. Clínicamente, el síndrome de Usher se divide en los tipos I (USH1), II (USH2) y III (USH3) en función de la gravedad de la sordera, la edad de aparición de la RP y la presencia o no de disfunción vestibular. Ver Tabla 1 (14, 15,16)

- ❖ Tipo I (USH1), caracterizado por sordera profunda y disfunción vestibular congénitas y RP de aparición prepuberal normalmente.
- ❖ Tipo II (USH2) suele presentarse como una pérdida de audición más leve, sin afectación vestibular y con una aparición de la RP más tardía que en la forma USH1.
- ❖ Tipo III (USH3) tanto la sordera como la RP son progresivas y la afectación vestibular es variable.
- ❖ Algunos casos de síndrome de Usher no pueden catalogarse fácilmente y no entran en ninguna de estas categorías: es el síndrome de Usher atípico

Clasificación Síndrome de Usher

Manifestación clínica	USH1	USH2	USH3
Pérdida auditiva	Profunda a severa Estable	Severa-moderada Estable	Severa-moderada Progresiva
Función vestibular	Alterada	Normal	Variable
Inicio RP	Usualmente prepuberal	Peri o postpuberal	Peripuberal
Lenguaje	No inteligible	Inteligible	Inteligible

2.7.1 Aspectos Genéticos

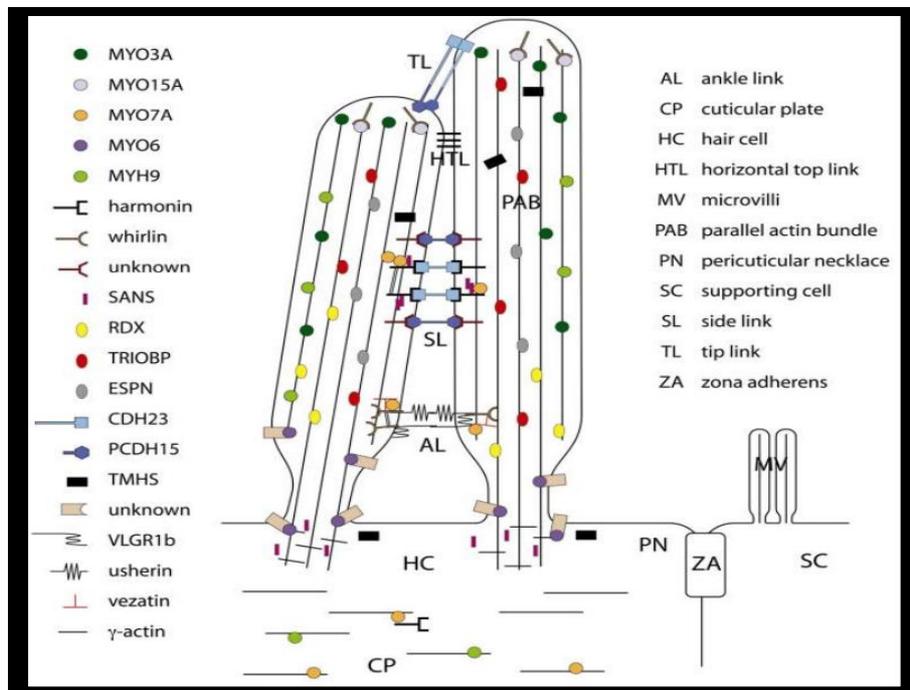
Como ya se mencionó el síndrome de Usher con una gran heterogeneidad genética ya que a la fecha se han identificado al menos 7 loci distintos para el USH1 (USH1A a USH1G) y se han aislado los genes responsables de la enfermedad en 5 de éstos 7: la miosina VIIA para el USH1B, la harmonina para el USH1C, la cadherina 23 para el Usher 1D, la protocadherina 15 para el USH1F y la proteína SANS para el USH1G, SANS es una proteína de 461 aminoácidos que contiene tres repeticiones ANK (anquirina) y un dominio SAM (motivo alfa estéril). La mayoría de estos genes también están implicados en sorderas no asociadas a RP, tanto dominantes (DFNA) como recesivas (DFNB). Respecto al USH2 se han localizado al menos 3 loci implicados en la enfermedad (USH2A, USH2B y USH2C) y dos genes: la usherina, que corresponde a la localización USH2A y que también está implicado en RP aislada, sin asociación a sordera y el recientemente clonado gen VLGR1 (Very large G-coupled receptor gene) que corresponde al locus USH2C. Finalmente, el USH3 está causado por el gen clarina-1. (15,16,17,18,19)

Loci y genes implicados en el Síndrome de Usher

USH locus	Cromosom.	Gen/Proteína
USH1A	14q32	-/-
USH1B/DFNB2		
DFNA11	11q13.5	MYO7A/miosina VIIA
USH1C/DFNB18	11p15.1	USH1C/harmonina
USH1D/DFNB12	10q22.1	CDH23/cadherina 23
USH1E	21q21	-/-
USH1F/DFNB23	10q21.1	PCDH15/protocadherina 15
USH1G	17q25.1	SANS/SANS
USH2A/RP	1q41	USH2A/usherina
USH2B	3p23-24	-/-
USH2C	5q14.3	VLGR1
USH3A	3q25.1	USH3A/clarina-1

USH (síndrome de Usher); DFNA (sordera autosómica dominante); DFNB (sordera autosómica recesiva).

Genes implicados en la morfogénesis de los pelos sensorios de la células ciliadas cocleares



2.7.2 Alteraciones Visuales

Von Alberth en 1958 observó una directa correlación entre el grado de pérdida auditiva y la severidad de alteración del campo visual, sin poder relacionar esto con la agudeza visual. Una alta frecuencia de cataratas después de los 40 años de edad fue descrita por Hallgren en 1959 y Grondahl en 1986; sin embargo, éstas no difieren en frecuencia de las observadas en cualquier caso de Retinosis pigmentaria. Si corresponden a una manifestación directa del gen o son secundarias a un proceso degenerativo retiniano, es un punto de discusión en la actualidad. Se ha encontrado la Retinosis pigmentaria típica y la atípica o sin pigmento. Ya que la alteración retiniana es progresiva, es frecuente observar en una misma familia diversos estadios de la lesión, por lo que es conveniente el diagnóstico temprano electrofisiológico de la limitación visual. (14, 20,21)

2.7.3 Alteraciones Auditológicas

La mayoría de los estudios sugieren una lesión coclear, encontramos ausencia de potenciales evocados cocleares y alteraciones en las otoemisiones acústicas; así como una hipoacusia neurosensorial congénita, simétrica y bilateral en el Síndrome de Usher. De igual manera existe un consenso generalizado sobre el concepto de similaridad intrafamiliar y variabilidad interfamiliar, en especial en lo referente al patrón de la sordera. (14,15)

Los estudios histopatológicos son escasos, pero los resultados que corroboran las sospechas clínicas son muy interesantes. En 1907 Siebemann y Bing demostraron por primera vez, similares cambios histopatológicos en la retina y en el órgano de Corti, de un paciente sordo que además presentaba Retinosis Pigmentosa. Hallazgos muy similares fueron presentados por Buch en 1963, Belal en 1975, Nadol y Cremers en 1988. (14,15,16)

2.7.4 Alteraciones Vestibulares

Los pacientes con el tipo I de la enfermedad, presentan serias anormalidades en el examen vestibular y en el electronistagmograma; estos pacientes suelen presentar alteraciones clínicas evidentes de daño vestibular, como retardo psicomotor, marcha atáxica, torpeza y anormalidades en la coordinación a la marcha. Por su parte, los pacientes con Síndrome de Usher tipo II no presentan anormalidades vestibulares. (14,15,16)

2.7.5 Alteraciones Neurológicas y Psiquiátricas

Diversos estudios reportan anomalías del sistema nervioso central (SNC). Piazza y Fishman encontraron, anomalías cerebelares y de la parte central del cerebro en siete pacientes. Tamayo y colaboradores, practicaron Resonancia Nuclear Magnética a 30 pacientes con diagnóstico confirmado de Síndrome de Usher, encontrando anormalidades cerebelares en 11 de ellos, encontrando principalmente atrofia, en 50% de los pacientes Usher tipo I y en 75% del tipo II. Estas anormalidades no se correlacionan con la edad o el sexo de los afectados. (14,15,16)

Hallgren en 1959 fue quien primero notó la asociación de Síndrome de Usher con alteraciones mentales. El 25% de sus pacientes presentaba severos disturbios emocionales, como esquizofrenia y otros cambios similares a alteraciones maníaco- depresivas. Aunque existen varios reportes de anormalidades mentales, otros autores cuestionan la presencia de estas como parte del Síndrome, sosteniendo que bien pudieran ser expresión y resultado del aislamiento que produce la doble limitación visual y auditiva. (14,16, 20)

Algunos autores creen que las alteraciones mentales y neurológicas observadas en algunos pacientes pueden ser manifestación de los efectos pleiotrópicos del gen (diversos efectos fenotípicos de un solo gen o un par génico). La otra teoría en discusión propone que tal relación se trata de un efecto secundario de la enfermedad e, inclusive, de un error de apreciación. Repetidamente se ha insistido en la dificultad obvia de realizar pruebas

psicométricas y evaluaciones psicológicas a pacientes con severas limitaciones visuales y auditivas, con lo que probablemente se dé pie a interpretaciones erróneas. (20,21)

2.7.6 Diagnóstico del Síndrome de Usher

El diagnóstico acertado del Síndrome de Usher, requiere la realización de evaluaciones a nivel genético, oftalmológico y audiológico. Para establecer el tipo clínico o clasificación fenotípica de cada afectado, es de vital importancia tener muy claros los criterios diagnósticos que los diferencian. (13,14)

Las asociaciones del Síndrome de Usher aconsejan que todo bebé congénitamente sordo sea vigilado para determinar si presenta el síndrome. Cuanto antes se diagnostique el síndrome, desde el punto de vista emocional, será mejor para la persona que lo padece y su familia; de cara a la aceptación, adaptación e intervención temprana. Sólo a través de la observación de familiares y profesionales en la escuela podemos identificar los signos que alertaran sobre una pérdida de visión. Conocer los antecedentes familiares en cada persona afectada contribuye a identificar el modo de herencia, pero también para sospechar la enfermedad en otros, como es el caso de los antecedentes de RP en individuos con SU que deben ser valorados por el otorrinolaringólogo, así como elaborar un árbol genealógico del núcleo familiar y de esta forma definir el tipo de herencia presente en cada familia. (13,14)

Para establecer la extensión de la enfermedad en un individuo diagnosticado con el síndrome de Usher tipo I, las evaluaciones que se recomienda son las siguientes: (13, 14)

- Audiología: Audiometría, Logaudiometría, timpanometría, reflejos estapediales, emisiones otoacústicas y potenciales provocados auditivos de tallo cerebral.
- Función vestibular. Pruebas rotatorias y calóricas, electronistagmografía, posturografía computarizada.
- Oftalmología. Fondo de ojo, agudeza visual, campo visual (perimetría de Goldmann), electrorretinograma (ERG).

Actualmente, desde el punto de vista asistencial, la detección de las mutaciones responsables del síndrome en una familia determinada es muy costoso tanto en tiempo, esfuerzo técnico como económico, de forma que el estudio genético de estos pacientes sólo puede abordarse a través de proyectos de investigación. (14)

2.7.7 Tratamiento

Las actuales terapias dependen del órgano afectado; así para la audición el implante coclear se está mostrando como una opción viable, especialmente en niños menores de 3 años. Los que se detectan actualmente desde los programas de detección precoz de hipoacusia (aunque el diagnóstico de Usher sea posterior en algunos casos): entran en los programas de IC y aunque el problema oftalmológico sigue su rumbo, se les da la oportunidad de disminuir su problema auditivo. En el caso de niños detectados después de esta edad, su pronóstico auditivo no es bueno con IC, ya que cuanto menor plasticidad cerebral menor capacidad de adquisición de audición (a partir de los seis años cada vez es más manifiesta), sin embargo es importante que percibir sonidos y aprender a comunicarse considerando que su capacidad visual va a disminuir. (20,21,22,23)

El IC debe realizarse lo más precozmente posible a fin de que el aprendizaje durante la rehabilitación post-implante se efectúe durante el mayor tiempo factible con ayuda visual. En el caso de los pacientes con Síndrome de Usher II, normalmente tienen una buena recuperación auditiva con audífonos. Los pacientes Usher III desde el punto de vista auditivo, han desarrollado en sus inicios una audición y lenguaje normales con lo que la rehabilitación auditiva se realizará inicialmente mediante audífonos y en el caso de sorderas profundas pueden entrar en el grupo de IC post locutivos con excelentes resultados funcionales. Mientras que para la RP el tratamiento con vitamina A puede ralentizar la progresión de la enfermedad en algunos casos. En un futuro la terapia génica, mediante células madre, la tecnología de células encapsuladas o tratamientos que impliquen la suma de estas tres podrían suponer el tratamiento definitivo contra la enfermedad. (22,23)

3. METODOLOGÍA

3.1 JUSTIFICACIÓN

La Retinosis Pigmentaria es una patología discapacitante cuya prevalencia a nivel mundial se estima en 1 por cada 3000-5000 habitantes y se considera que una de cada 80 personas presenta el gen causante de la enfermedad. No se cuenta con reportes de la prevalencia de RP en México sin embargo en España el número de afectados supera los 15.000 individuos. En Estados Unidos afecta a 1 de cada 3.500 personas. Los casos de RP asociadas a otras patologías o Retinosis Pigmentarias Síndrómicas son poco frecuentes (representan aproximadamente el 12-15% de todos los casos de RP) y la asociación más frecuentes en España es el denominado Síndrome de Usher Típico, donde la RP aparece ligada a sordera y alteraciones vestibulares.^(25,26,27,28)

En diversos estudios se ha reportado la asociación de RP y sordera lo que obliga a detectarla a tiempo con el fin de modificar la evolución de la enfermedad, mejorar la calidad de vida de los pacientes y limitar hasta donde sea posible la doble discapacidad. En este estudio se pretende determinar las alteraciones identificables mediante estudio de PPATC y EOAS que presentan los pacientes con Retinosis Pigmentaria.

3.2 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Qué alteraciones se encuentran en los potenciales provocados auditivos de tallo cerebral y en las Emisiones Otoacústicas Transientes en pacientes con Retinosis Pigmentaria?

3.3 OBJETIVOS

3.3.1 OBJETIVO GENERAL

Detectar las alteraciones auditivas mediante estudio de Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral y estudio de Emisiones otoacústicas transientes realizados a pacientes con Retinosis Pigmentaria.

3.3.2 OBJETIVOS ESPECIFICOS

- ❖ Determinar el umbral auditivo mediante la onda V en PPATC
- ❖ Identificar cambios en latencias interondas y latencias absolutas en PPATC
- ❖ Comprobar si existen alteraciones en la amplitud de las ondas PPATC
- ❖ Detectar Lesión coclear temprana mediante estudio de emisiones otoacústicas

3.4 MATERIAL Y METODOS:

- ❖ **Diseño del estudio:** Prospectivo, transversal, observacional y descriptivo
- ❖ **Área de estudio:** Se llevará a cabo en los servicios de audiología y neurofisiología del Instituto Nacional de Rehabilitación de octubre de 2010 a octubre de 2011 con pacientes referidos del servicio de Retina del Hospital “Dr. Luis Sánchez Bulnes” de la Asociación Para Evitar la Ceguera en México, I.A.P. (APEC).
- ❖ **Población:** Se evaluaron un total de 20 pacientes, entre 11 y 60 años de edad referidos del departamento de Retina de la APEC y de los servicios de Audiología y Neurofisiología del Instituto Nacional de Rehabilitación y que desearon participar en el estudio.

3.4.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- ❖ Pacientes con diagnóstico confirmado de Retinosis Pigmentaria
- ❖ Sexo indistinto.
- ❖ Edad 12 a 60 años.
- ❖ Acepten participar en el protocolo.

3.4.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- ❖ Pacientes con patología auditiva de oído medio o externo
- ❖ Pacientes con otra patología sistémica de base (Crónico degenerativa, autoinmune, etc)

3.5 VARIABLES EN ESTUDIO

3.5.1 Variable Independiente:

- ❖ Retinosis pigmentaria

3.5.2 Variables Dependientes:

- ❖ Hipoacusia sensorial
- ❖ Lesión coclear temprana

3.5.3 Otras variables:

- ❖ Edad
- ❖ Sexo

3.6 DEFINICIONES

3.6.1 DEFINICIONES CONCEPTUALES

- ❖ Retinosis pigmentaria. es la distrofia de retina hereditaria más frecuente, generalmente bilateral y simétrica, clínicamente los afectados manifiestan ceguera nocturna (nictalopía), durante la tercera década de la vida, pérdida gradual de los campos visuales periféricos, seguidas de pérdida de la visión central, que puede llevar a la ceguera total. Se debe

realizar un examen oftalmológico completo el cual incluya las siguientes evaluaciones: medición de la agudeza visual y evaluación de desviaciones, estado de las pupilas y exámenes de biomicroscopía (exploración del segmento anterior, se usa lámpara de hendidura) y tonometría (determinación de la presión intraocular PIO); Examen de Fondo de Ojo o Fundoscopia: Este examen es muy importante, ya que muestra el estado de la retina y la presencia de los hallazgos clínicos clásicos de la Retinitis Pigmentosa como son: deposición de pigmento en la retina en un patrón característico de “espículas de hueso”; palidez del nervio óptico, adelgazamiento de los vasos retinianos e hipopigmentación del epitelio pigmentario de la retina (EPR). Para su realización se dilata la pupila. Según los hallazgos iniciales, se recurrirá o no a exámenes especiales que evalúan la función retiniana: Electroretinograma (ERG): Evalúa la función de los conos y los bastones; Campimetría o medición del campo visual: Es un examen que mide la visión central y periférica de un individuo; Las Fotos a color y la Angiografía Fluoresceínica: Proporcionan una documentación importante de las valoraciones de fondo de ojo en las diferentes etapas de la enfermedad. (6,7)

- ❖ Hipoacusia sensorial: pérdida auditiva resultado de una anomalía en el oído interno, en el nervio auditivo, o en ambos. Según la severidad (ISO, 389, 1991) se clasifica en hipoacusia leve cuando los umbrales auditivos están situados entre los 21 y 40 dB, hipoacusia moderada entre 41 y 70 dB, hipoacusia severa entre 71 y 95 dB, e hipoacusia profunda cuando la pérdida auditiva supera los 95 dB. El diagnóstico se realiza fácilmente mediante Audiometría tonal y Logaudiometría, sin embargo los Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral y las Emisiones otoacústicas permiten realizar un diagnóstico topográfico y detectar lesiones tempranas que no son observables mediante la Audiometría tonal o verbal. (2,3)

- ❖ Edad: Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.

- ❖ **Sexo:** Conjunto de características biológicas que caracterizan a la especie humana en hombres y mujeres; diferencias que se hacen evidentes a través de los genitales externos o sistemas reproductores masculino y femenino.

3.6.2 DEFINICIONES OPERATIVAS

- ❖ **Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral:** son el registro gráfico de la actividad electroencefalográfica desencadenada a partir de la presentación de un estímulo acústico continuo y periódico en el tiempo captando la respuesta de una porción del sistema auditivo que va desde el VIII par hasta el diencéfalo, que corresponde aproximadamente a la actividad eléctrica que se genera entre 0.01 a 0.10 mseg subsecuente al estímulo auditivo. ⁽⁴⁾ (Anexo 1)
- ❖ **Emisiones otoacústicas:** son sonidos generados en oídos con audición normal por las vibraciones en el interior de la cóclea, amplificados en el oído medio, transmitidos al aire como sonido y registrados en el conducto auditivo externo mediante el uso de un micrófono. ⁽²⁾ (Anexo 1)
- ❖ **Edad:** Se mide tomando en cuenta el espacio de tiempo transcurrido entre el nacimiento y el momento actual de un individuo.
- ❖ **Sexo:** Se pertenece a uno u otro sexo dependiendo de las características fenotípicas.

3.7 CONSIDERACIONES ETICAS

Se obtendrá el consentimiento informado (Anexo 2) de cada paciente y los procedimientos estarán apegados de acuerdo al código de ética y conducta del Instituto Nacional de Rehabilitación.

3.8 PROCEDIMIENTO

Participaron en el estudio 20 pacientes con diagnóstico de Retinosis pigmentaria referidos del Hospital de la ceguera y atendidos en el Instituto Nacional de Rehabilitación en el servicio de Audiología y Neurofisiología.

- 1) Se abrió expediente clínico a cada paciente y se ingresaron al servicio de Audiología.
- 2) Se les realizó una historia clínica con énfasis en sintomatología audio-vestibular. (Anexo 3)
- 3) Se efectuó exploración física y otorrinolaringológica a cada paciente.
- 4) Se explicó a cada paciente en forma detallada el procedimiento para realizar los estudios audiológicos: Emisiones otoacústicas transientes y Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral, previo consentimiento informado. (Anexo 2)
- 5) Se realizó estudio de Emisiones otoacústicas transientes y de Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral: (Anexo 1)

3.8.1 RECURSOS HUMANOS

1. Médico Residente de la Especialidad en Comunicación, Audiología, Otoneurología y Foniatría.
2. Médico especialista en Comunicación, Audiología, Otoneurología y Foniatría adscrito al servicio de Audiología.
3. Médico especialista en Comunicación, Audiología, Otoneurología y Foniatría adscrito al área de Neurofisiología.
4. Investigador adscrito al área de investigación.

3.8.2 RECURSOS MATERIALES

1. Base de datos estadísticos del archivo clínico del INR
2. Software SAIH Web del INR
3. Historia clínica

4. Otoscopio marca Welch Allyn y conos de plástico desechables
5. Equipo para Emisiones Otoacusticas ILO
 - a) Computadora Sync Master 450Nb Samsung
 - b) Software ILO 96
 - c) Unidad otodynamics ILO 96 OAE System
 - d) Olivas para emisiones otoacusticas
6. Equipo de potenciales evocados auditivos de tallo cerebral
 - a) Equipo Nicolet Biomedical Viking Select de 2 canales
 - b) Software Nicolet Viking SC-1
 - c) Amplificador Nicolet Biomedical ET 16^a
 - d) 4 electrodos con chapa de oro
7. Internet y Bibliothemeroteca del INR
8. Bases de Datos Med Line, Imbio Med, OVID

3.8.3 RECURSOS FINANCIEROS

Son proporcionados por la Institución, a través del uso de la infraestructura y materiales que posee.

4. RESULTADOS

Se evaluaron un total de 40 oídos correspondientes a 20 pacientes con diagnóstico de Retinosis Pigmentaria referidos del Hospital de la ceguera y atendidos en el Instituto Nacional de Rehabilitación en el servicio de Audiología y Neurofisiología.

❖ ANÁLISIS DE DISTRIBUCIÓN POR EDAD Y SEXO

Del total de pacientes estudiados 60% (12 pacientes) correspondieron al sexo femenino y 40% (8) al sexo masculino, la edad mínima fue de 12 años y la edad máxima de 60 años (Tablas 1y2)

Tabla 1. Frecuencia y porcentaje de sexo

SEXO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
FEMENINO	12	60%
MASCULINO	8	40%

Tabla 2. Frecuencia y porcentaje de edad

EDAD	FRECUENCIA	PORCENTAJE
12 años	1	5%
13 años	1	5%
14 años	1	5%
25 años	1	5%
30 años	1	5%
34 años	1	5%
35 años	2	10%
36 años	1	5%
37 años	1	5%
39 años	1	5%
40 años	1	5%
45 años	1	5%
50 años	1	5%
58 años	3	15%
59 años	1	5%
60 años	2	10%

❖ ANÁLISIS DE POTENCIALES AUDITIVOS DE TALLO CEREBRAL

A todos los pacientes estudiados se les realizaron PPATC analizando un total de 40 oídos obteniendo como resultado: 12.5 % (5 oídos) con hipoacusia profunda, 25% (10 oídos) hipoacusia severa, 22.5% (9 oídos) hipoacusia moderada, 12.5% (5 oídos) hipoacusia superficial y 27.5% (11 oídos) audición normal, todos para tonos altos. (Tabla 3).

Tabla 3. Nivel de Audición

	FRECUENCIA	PORCENTAJE
--	------------	------------

Audición Normal	11	27.5%
Hipoacusia Superficial	5	12.5%
Hipoacusia Moderada	9	22.5 %
Hipoacusia Severa	10	25%
Hipoacusia Profunda	5	12.5%

Se determinaron los umbrales auditivos mediante la detección de la onda V, se obtuvieron en todos los casos ondas de baja amplitud de forma bilateral y alargadas en 18 casos. Para el oído derecho se encontraron umbrales normales (30 dB) en 30% de los pacientes, a 40dB en 10%, a 50 dB en 10%, a 60 dB en 15%, a 70 dB en 15%, a 80 en 5%, a 90 dB en 10% y a 100 dB en 5%. Para el oído izquierdo se encontraron umbrales auditivos normales en 25% de los pacientes, a 40dB en 15%, a 50 dB en 10%, a 60 dB en 10%, a 70 dB en 15%, a 80 en 10% y a 90 dB en 15% (Tabla 4)

Tabla 4. Umbrales Auditivos

UMBRAL	OIDO DERECHO		OIDO IZQUIERDO	
	FRECUENCIA	PORCENTAJE	FRECUENCIA	PORCENTAJE
30dB	6	30%	5	25%
40dB	2	10%	3	15%
50dB	2	10%	2	10%
60dB	3	15%	2	10%
70dB	3	15%	3	15%
80dB	1	5%	2	10%

90dB	2	10%	3	15%
100dB	1	5%		

➤ **Latencia Absoluta Onda I**

De los 10 oídos derechos estudiados se encontró ausencia de onda I en 7 de ellos, en los 13 restantes el promedio de la latencia fue de 1.67 mseg, con una mínima de 1.4 mseg y una máxima de 2 mseg (Valor normal 1.84 mseg \pm 0.10 mseg). En 7 oídos las latencias fueron cortas y en 2 oídos latencias alargadas. Para el oído izquierdo se encontró ausencia de onda I en 6 oídos, el promedio fue de 1.66 mseg, con una mínima de 1.36 mseg y una máxima de 1.88 mseg, con latencias cortas en 9 oídos. (Tabla 7)

➤ **Latencia Absoluta Onda III**

La onda III en oído derecho estuvo ausente en 5 pacientes, el promedio fue de 3.8 mseg, con una mínima de 3.52 y una máxima de 4.18 (Valor normal 3.88 \pm 0.27). En dos oídos las latencias estuvieron por debajo del rango normal y en uno se encontró prolongada. Para oído izquierdo la onda III se encontró ausente en 6 oídos, con un promedio de 3.83 mseg, una latencia mínima de 3.4 mseg y una máxima de 4.06, encontrando latencias cortas en 2 oídos. (Tabla 7)

➤ **Latencia Absoluta Onda V**

Para el oído derecho el promedio fue de 5.86 mseg, con una latencia mínima de 5.36 mseg y una máxima de 6.36 mseg (Valor de referencia 5.8 \pm 0.32) encontrando latencias cortas en 3 oídos y alargadas en 4 oídos. En el oído izquierdo el promedio fue de 5.82 mseg con una mínima de 5.2 mseg y una máxima de 6.72 mseg encontrando latencias por debajo del rango normal en 4 oídos y latencias prolongadas en 2 oídos. (Tabla 7)

➤ **Latencia Interonda I-V**

En relación a las latencias interonda para oído derecho se encontró un promedio de 4.05 mseg, con una mínima de 3.68 mseg y una máxima de 5.2 mseg, encontrándose alargada en dos casos. (Valor de referencia: 3.95 mseg \pm

0.25 mseg). En oído izquierdo se encontró un promedio de 4.04 mseg, con una mínima de 3.56 mseg y una máxima de 5.02 mseg. Se encontró corta en un oído y prolongada en 3 oídos. (Tabla 7)

➤ Latencia Interonda I-III

La latencia interonda I-III para oído derecho no se pudo determinar en 7 oídos por ausencia de onda I, en el resto de los oídos se encontró en promedio de 2.12 mseg con una mínima de 1.9 mseg y una máxima de 2.38 mseg, (Valor normal $2.03 \text{ mseg} \pm 0.13$). En 3 oídos se encontró la latencia alargada. En el caso del oído izquierdo no se pudo determinar en 6 oídos, en el resto se encontró en promedio a 2.17 mseg, con una mínima de 1.84 y una máxima de 2.56. En un oído se encontró la latencia del intervalo por debajo del rango normal y en 4 prolongadas. (Tabla 7)

➤ Latencia Interonda III-V

Para oído derecho la latencia interonda III-V no se pudo determinar en 5 oídos por ausencia de onda III, en los 15 restantes se encontró en promedio en 1.92 mseg, con una mínima de 1.6 mseg y una máxima de 2.9 mseg. (Valores de referencia $2.00 \text{ mseg} \pm 0.28$) En un oído se encontró corta y en un oído prolongada. En oído izquierdo existe ausencia de intervalo por ausencia de onda III en 6 oídos, para los 14 restantes el promedio de la latencia del intervalo fue de 2.2 mseg, encontrándola en 4 oídos alargada. (Tabla 5)

Tabla 5 Latencias Absolutas y Latencias Interonda

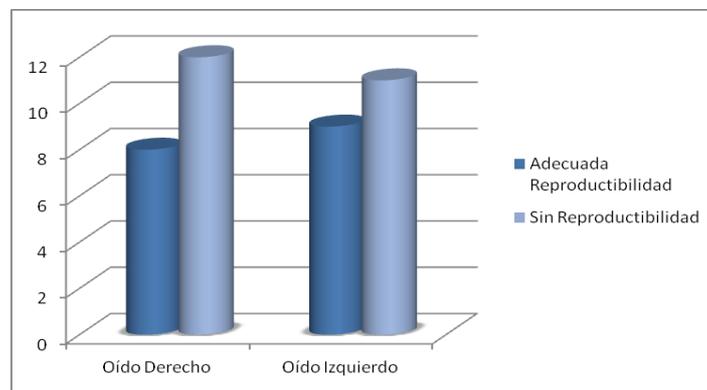
	Oído Derecho	Oído Izquierdo	Valores Normales Estandarizados
Onda I	1.67	1.66	1.84 (± 0.10)
Onda III	3.8	3.83	3.88 (± 0.27)
Onda V	5.86	5.82	5.80 (± 0.32)
Intervalo I-V	4.05	4.04	3.95 (± 0.25)
Intervalo I-III	2.12	2.17	2.03 (± 0.13)
Intervalo III-V	1.92	2.2	2.00 (± 0.28)

❖ ANÁLISIS DE EMISIONES OTOACÚSTICAS TRANSIENTES

➤ Reproductibilidad Global

Para el oído derecho la reproductibilidad global en promedio fue de 50.2 %, de los 20 oídos estudiados se encontraron 8 oídos que presentaron adecuada reproductibilidad global y 12 oídos sin reproductibilidad. Para el oído izquierdo la reproductibilidad global en promedio fue de 50.6%, 9 oídos presentaron adecuada reproductibilidad y 11 oídos sin reproductibilidad (Gráfica 1)

Gráfica 1. Reproductibilidad Global



➤ Reproductibilidad por frecuencia

Para el oído derecho en la frecuencia de 1 Khz el promedio fue de 35.5%, 7 oídos presentaron respuesta por arriba del 81%, y 13 sin reproductibilidad. En la frecuencia de 1.5 Khz el promedio fue del 44.45% en 10 oídos se encontró respuesta por arriba de 72% y 10 sin reproductibilidad. En la frecuencia de 2 Khz, el promedio fue de 49.8%, 9 oídos presentaron reproductibilidad por arriba del 71%, y 11 sin reproductibilidad. En la frecuencia de 3 Khz, el promedio 33.4%, 5 oídos presentaron respuesta por arriba de 76%, y 15 sin reproductibilidad. En la frecuencia de 4 KHz el promedio fue de 28.3%, 5 oídos se encontraron por arriba del 71% y 15 oídos sin reproductibilidad.

Para oído izquierdo en la frecuencia de 1 Khz el promedio fue de 42.4%, 9 oídos presentaron respuesta por arriba del 77% y 11 oídos sin reproductibilidad. En la frecuencia de 1.5 Khz el promedio fue del 42.8%, en 7

oídos se encontró respuesta por arriba de 84%, y 13 sin reproductibilidad. En la frecuencia de 2 Khz, el promedio fue de 44.3%, 9 oídos presentaron reproductibilidad por arriba del 78%, y 11 sin reproductibilidad. En la frecuencia de 3 Khz, el promedio 30.2%, 7 oídos presentaron respuesta por arriba de 70%, y 13 sin reproductibilidad. En la frecuencia de 4 KHz el promedio fue de 23.4%, 4 oídos se encontraron por arriba del 81%, y 16 oídos sin reproductibilidad (Tabla 6)

Tabla 6. Reproductibilidad por Frecuencia

Frecuencia	Adecuada reproductibilidad		Sin Reproductibilidad	
	OD	OI	OD	OI
1 Khz	7	9	13	11
1.5 Khz	10	7	10	13
2 Khz	9	9	11	11
3 Khz	5	7	15	13
4 Khz	5	4	15	16

➤ Análisis de Amplitud por Frecuencia

Para el oído derecho en 1 Khz en 6 oídos se encontró amplitud adecuada y en 14 disminuida, en 1.5 Khz 7 oídos presentaron amplitud adecuada y 13 disminuida. En 2 Khz se encontró amplitud adecuada en 7 oídos, y disminuida en 13 oídos. En 3 Khz 4 oídos con adecuada amplitud, y 16 disminuida. En 4 Khz 4 oídos con amplitud adecuada y en 16 oídos se encontró disminuida. Para oído izquierdo en 1 Khz en 7 oídos se encontró amplitud adecuada y 13 disminuida, en 1.5 Khz 7 oídos presentaron amplitud adecuada y 13 disminuida. En 2 Khz se encontró amplitud adecuada en 7 oídos disminuida en

13 oídos. En 3 Khz se encontraron sólo 2 oídos con adecuada amplitud y 18 disminuida. En 4 Khz 3 oídos con amplitud adecuada y 17 disminuida (Tabla7).

Tabla 7. Amplitud por Frecuencia

Frecuencia	Amplitud Adecuada		Amplitud Disminuida	
	OD	OI	OD	OI
1 Khz	6	7	14	13
1.5 Khz	7	7	13	13
2 Khz	7	7	13	13
3 Khz	4	2	16	18
4 Khz	4	3	16	17

5. DISCUSIÓN

El término Retinosis Pigmentaria (RP) describe un amplio grupo de retinopatías de tipo hereditario, muy heterogénea tanto desde el punto de vista genético como clínico, puede presentarse sola sin otras características físicas, denominándose “aislada” o bien estar acompañada de otros signos y síntomas conformando una enfermedad específica, en cuyo caso se le llama sindrómica. Tiene una frecuencia de aproximadamente 1 en 4000 en la

población general y aproximadamente 20-30% de los individuos afectados presentan la forma sindrómica. (29, 30,31)

La asociación más frecuente de sordera con RP es el síndrome de Usher en el cual, los individuos afectados desarrollan degeneración progresiva de la retina, además de hipoacusia y en algunos casos también alteraciones vestibulares. Se clasifica en tres o cuatro categorías, siendo esta última la que incluye al Síndrome de Usher Atípico que no cumple con todos los criterios de las primeras tres. (32)

Los pacientes incluidos en este estudio tienen el diagnóstico de Retinosis Pigmentaria, se trata de 12 mujeres y 8 hombres entre los 12 y 60 años, no se encontraron diferencias relevantes por edad o sexo.

De los veinte pacientes estudiados mediante PPATC sólo 5 de ellos presentaron umbrales correspondientes audición normal en ambos oídos y en todos ellos se encontró prolongación de la latencia de la onda V y disminución de la amplitud. Lo cual coincide con lo esperado en hipoacusias neurosensoriales. (4) Las latencias absolutas y amplitudes del resto de las ondas, así como los intervalos interonda no arrojaron datos concluyentes.

No se encontró en la literatura médica referencias en la que se mencionen alteraciones auditivas encontradas en estudios de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral y emisiones otoacústicas en pacientes con este padecimiento, sin embargo, Muhammad Imran Khan y col (Junio 2011), realizaron un estudio por medio de audiometría tonal en pacientes con Retinosis Pigmentaria no sindrómica encontrando que el 100% de ellos presentaron audición normal, no obstante no se realizó en estos pacientes otros estudios que pudieran detectar algún daño coclear incipiente.

Por otro lado, en un estudio realizado en el INR en el año 2011 en el cual se incluyeron a los pacientes de la presente investigación a quienes se les realizó estudio de audiometría tonal(33) y al comparar los resultados obtenidos con nuestros resultados encontramos que en algunos de los pacientes que

presentaron audición normal por medio de ese estudio se logró determinar daño coclear incipiente mediante estudio de emisiones otoacústicas. Por medio de este estudio, sólo un paciente presentó adecuada reproductibilidad y amplitud en forma tanto global como por frecuencia, en los otros 4 pacientes con umbrales de audición normal reportado en el estudio de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral se encontró baja reproductibilidad en las frecuencias agudas, principalmente en 4 Khz, dato que sugiere lesión coclear temprana. En los 15 pacientes restantes también se encontró baja reproductibilidad.

El estudio de emisiones otoacústicas puede definir con precisión los mecanismos de selección y sensibilidad de las células ciliadas externas, mediante patrones de frecuencia en el oído con audición normal, lo cual permite considerar que este estudio es un método objetivo de evaluación en procesos de alteración coclear. La reproducibilidad menor de 68-70 (dependiendo la bibliografía) indica la existencia de un posible mal funcionamiento auditivo. (6,34)

La doble discapacidad de sordera asociada a ceguera, y sus implicaciones sobre la calidad de vida de los pacientes; conduce a la necesidad de realizar su detección oportuna con el fin de proporcionar tratamiento adecuado y rápido, para evitar el progreso de la enfermedad y limitar el daño hasta donde sea posible.

Por lo anterior consideramos que debe realizarse una evaluación audiológica completa a todos los pacientes con Retinosis Pigmentaria aislada, que incluya los estudios de Emisiones otoacústicas y Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral para detectar en forma oportuna un daño coclear temprano y así mismo descartar la posibilidad de que se trate de una Retinosis Pigmentaria Sindrónica.

6. CONCLUSIONES

- ❖ En el estudio de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral los umbrales auditivos encontrados por presencia de la onda V en los pacientes estudiados, demuestran pérdida auditiva en la mayoría de estos pacientes y se observó un aumento en la latencia y amplitud como patrón constante en todos los pacientes e inclusive en pacientes con

umbral sugestivo de audición normal detectado mediante estudio de audiometría tonal.

- ❖ En los Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral las latencias absolutas (onda I, III y onda V) y las latencias de los intervalos interonda (Intervalos I-III, III-V, I-V) se vieron afectadas en un porcentaje mínimo, encontrando en dicho estudio latencias alargadas y latencias acortadas, sin encontrar un patrón característico predominante.

- ❖ En las Emisiones otoacústicas transientes al realizar el análisis global no hubo reproductibilidad en el 57.5% de los oídos estudiados, sin embargo al efectuar el análisis por frecuencia este porcentaje aumenta a un 90% al no encontrar adecuada reproductibilidad en las frecuencias estudiadas (1Khz, 1.5KHz, 2KHz, 3KHz y 4KHz), además de observar disminución en la respuesta de la amplitud, lo cual sugiere la existencia de lesión coclear temprana.

- ❖ Por lo antes expuesto se considera necesario realizar estudios de Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral y Emisiones otoacústicas transientes y por productos de distorsión a todos los pacientes con Retinosis pigmentaria con el fin de detectar oportunamente un daño auditivo temprano para proporcionar un tratamiento y rehabilitación adecuados.

7. Bibliografía

1. E. Salesa, E. Perello, A. Bonavida. "Tratado de audiología" Ed. Masson 2005

2. Adrian Poblano "Temas básicos de audiología, aspectos médicos" Instituto de la Comunicación Humana. Ed. Trillas 2003 pp.

3. Goodghill V. "Enfermedades, sordera y vértigo". El oído. Barcelona Editorial Salvat 1986
4. Hernández OF, Flores RT, Peñaloza YL, "Registros electrofisiológicos para el diagnóstico de la patología de la comunicación humana". Instituto Nacional de la Comunicación Humana México, D.F. 1997. pp. 143-172
5. Delgado Hernández J Zenker Castro F Barajas de Pratt JJ "Normalización de los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral: Resultados en una muestra de adultos normoyentes". Clínica Barajas. España. Revista Electrónica de Audiología, Vol. 2, 2003
6. Robinette MS, Castro SE. "Otoacoustic emissions. Clinical Applications". 3rd Edition Thieme; 2007
7. Liliana Ma. Batista Hernández, y col. "Pesquisa sobre retinosis pigmentaria en la escuela especial Lethy Rieng". Correo científico Médico de Holguín 2008;12
8. Eduardo Fernández "Retinosis pigmentaria: Preguntas y respuestas" Primera Edición: 2007. Cátedra de Investigación en Retinosis Pigmentaria "Bidons Egara". Universidad Miguel Hernández de Elche. Edición: 2007. pp1-50
9. Dyce Gordon, "Aspectos genético-sociales de la Retinosis Pigmentaria" Archivo Médico de Camagüey, vol. 14, núm. 2, marzo-abril, 2010 Centro Provincial de Ciencias Médicas de Camagüey Cuba.
10. Stephen H. Tsang, Md, Kyle Wolpert, Ba "The genetics of retinitis pigmentosa" Retinal Physician 2010, pp. 27-30
11. Rangel R, Taboada N, Membrides G. "Heterogeneidad clínica y genética de la Retinosis Pigmentaria: Importancia del estudio familiar y

- del tratamiento precoz”. A propósito de una familia. Rev Cubana Oftalmol 2004. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/scielo.php>
12. Vecino E. “Terapia génica contra la Retinosis Pigmentaria”. Arch soc esp oftalmol 2008; 83: 213-214.
 13. Gutierrez S. “Retinosis Pigmentaria, clasificación y tratamiento”. 2004. (serie Internet) Disponible en: <http://retinosis.org/olo/libro/l.htm>
 14. T. Jaijo, “Estudio genético molecular del Síndrome de Usher en España” Acta Otorrinolaringol Esp 2005; 56: 285-289
 15. Martínez M et al. “La Importancia en el Diagnóstico del Síndrome de Usher”. Revista digital para profesionales de la enseñanza 2009;2:1-5.
 16. Yan D, Liu XZ. “Genetics and pathological mechanisms of Usher syndrome”. JHum Genet. 2010 Jun; 55(6):327-35.
 17. Beatriz Dyce Gordon and cols. “Aspectos genéticos y clínicos del síndrome de Usher”. Rev Cubana Oftalmol 2000;13(2):79-83
 18. Christine Petit. “Usher syndrome: From genetics to pathogenesis” Annu. Rev. Genomics Hum. Genet. 2001. 2:271–97
 19. M. D. Weston and cols. “Genomic structure and identification of novel mutations in usherin the gene responsible for Usher Syndrome Type IIa”. Am. J. Hum. Genet. 66:1199–1210, 2000.
 20. José M. Millán “El Síndrome de Usher: Diagnóstico molecular de una enfermedad genéticamente heterogénea y la Importancia del estudio poblacional” Unidad de Genética, Hospital La Fe. Valencia CIBER de Enfermedades raras (CIBERER)

21. Helga V. Toriello. "Hereditary hearing loss and its syndromes". Second edition. Oxford Monographs on medical genetics No. 50. Oxford University Press. 2004. Chapter 7. Genetic Hearing Loss Associated with Eye Disorders
22. Profesora Verónica Reyes Galaviz "El síndrome de Usher. Asociación Mexicana Anna Sullivan" I.A.P.
23. Xue Z. Liu and cols. "Cochlear implantation in individuals with Usher type 1 syndrome" International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2008) 72, 841—847
24. Cenjor C et al. "Síndrome de Usher: Actualización y planteamientos terapéuticos". Rev implante coclear 2004; 29: 1-6.
25. Cátedra de investigación en Retinosis Pigmentaria Bidons Egara. "Retinosis Pigmentaria: Preguntas y Respuestas" Universidad Miguel Hernández de Elche. Primera Edición: 2007. pp1-50.
26. Jaijo T et al. "Estudio genético molecular del Síndrome de Usher en España" Acta Otorrinolaringol Esp 2005; 56:285-289.
27. Dyce B et al. "Aspectos genéticos y clínicos del Síndrome de Usher". Rev Cubana oftalmol 2000; 13(2) 79-83
28. Martínez M et al. "La importancia en el diagnóstico del Síndrome de Usher" Revista digital para profesionales de la enseñanza 2009;2:1-5.
29. César Urtubia Vicario "Nueva luz en Retinosis Pigmentaria: tipos de herencia y ayudas optométricas" Gaceta Optica Vol. 421 diciembre pp 22-27
30. Martalucía Tamayo y Luisa F. Urrego, "Genética de la Retinosis Pigmentaria" Instituto de Genética Humana, Universidad Javeriana, Bogotá 2003

31. Maria A. Musarella and Ian M. MacDonald, "Current concepts in the treatment of Retinitis Pigmentosa" Journal of Ophthalmology Vol 2011, Article ID 753547, Review Article doi:10.1155/2011/753547
32. Amit Kochhar, et. Al. "Clinical aspects of hereditary hearing loss" Genetics In Medicine July 2007 Vol. 9- No. 7
33. López Cabrera Marisol "Alteraciones audiométricas y vestibulares en pacientes con Retinosis Pigmentaria no Sindrómica" Tesis Especialidad UNAM México, 2012
34. Rebeca Uribe Escamilla y Juan Alfredo Durand Rivera, "Bases técnicas y fisiológicas de las emisiones otoacústicas transitorias" AN ORL MEX Vol 50, No 4, 2005 pp. 103-111

8. ANEXOS

ANEXO 1

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Fecha: _____

Nombre del paciente: _____

Familiar responsable: _____

Acepto participar en el protocolo de investigación Hallazgos en Potenciales auditivos de tallo cerebral y emisiones otoacústicas transientes en pacientes con Retinosis Pigmentaria, el cual

se realiza en el INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN (Calzada México Xochimilco, Tlalpan), en donde se le realizará una valoración audiológica mediante potenciales auditivos de tallo cerebral y emisiones otoacústicas transientes

Se pueden presentar por la valoración audiológica y vestibular sensación de zumbido, de oído tapado y mareo momentáneos, sin causarle complicaciones a mediano ni a largo plazo.

Soy consciente de que puedo abstenerme a que mi familiar participe en este protocolo o de retirarme en el momento que lo desee.

Nombre y firma del familiar
Responsable

Dra. Geraldine Islas Pérez
Médico Investigador.

Testigo

ANEXO 2

INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACION HISTORIA CLINICA

Número de Expediente: _____ Fecha: _____

Nombre: _____

Edad: _____ Sexo: _____ Teléfono: _____

Dirección: _____

Antecedentes Heredofamiliares: _____

Antecedentes Perinatales: _____

Antecedentes Personales No Patológicos: _____

Antecedentes Personales Patológicos: _____

Exploración Física: _____

ANEXO 3

Procedimiento para realizar estudio de Emisiones Otoacústicas Transientes: Se llevó al paciente a una cámara sonoamortiguada en el servicio de audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación, previa otoscopia y limpieza del conducto auditivo externo se colocó la sonda con la oliva correspondiente para su adecuado sellado con el objetivo de valorar y determinar el grado de daño coclear, especialmente de las células ciliadas externas midiendo la reproductibilidad de las mismas tanto en forma global como por frecuencia y valorar la amplitud de las respuestas considerando como respuesta adecuada una reproductibilidad mayor al 68% en adelante y una amplitud mayor a 7 dB.

El estudio se realizó con el equipo: para Emisiones Otoacústicas ILO, computadora Sync Master 450Nb Samsung, Software ILO 96, Unidad Otodynamics ILO 96 OAE System, sonda Otodynamic y olivas para emisiones. El sistema está compuesto de interfases análogo a digital y digital a analógico, un preamplificador, un micrófono y un software para manejar el estímulo y guardar los datos elaborado, filtro pasa altos a 500 Hz y pasa bajos a 5 KHz, tipo de estímulo click no lineal (0.08 mseg en pulso rectangular) que se emite en cuatro grupos de estímulos, con cada estímulo la suma de la respuesta en el canal auditivo es virtualmente libre de artefactos porque el pulso invertido cancela los otros tres pulsos en la respuesta sumada. Las respuestas de los grupos de estímulos se suman de forma alterna y se almacenan en dos memorias separadas: A y B.

Modo de presentación: Respuestas a 260 paquetes de estímulos dentro de cada memoria, que se requieren para completar la medición. Proporciona una medición de la correlación entre dos medición. Proporciona una medición de la correlación entre dos mediciones independientes de la respuesta (Promedios A y B) y niveles de reproductibilidad de la onda. Respuesta (dB): El nivel total de correlación de las ondas de respuestas A y B se obtiene mediante la transformada rápida de Fourier.

La reproductibilidad es calculada por el software como una respuesta determinada por un ancho de banda y por las octavas y las medias octavas. Reproductibilidad es la correlación de los dos tiempos de datos promediados en la memoria y expresados como porcentaje. Tienen un registro rápido y una duración media de 1 minuto 15 segundos para cada oído. En las emisiones otoacústicas se evaluó la reproductibilidad global y por frecuencia en porcentaje y la proporción señal-ruido de la respuesta.

Posteriormente se llevó al paciente al servicio de neurofisiología para realizar el estudio de Potenciales Provocados Auditivos de Tallo Cerebral. Para realizar este estudio se coloca al paciente en una posición cómoda se le ponen los audífonos y se prepara la piel haciendo asepsia y escarificación para la colocación de electrodos en vértex (Cz), mastoides izquierda (A-1) cuando se

estimula oído izquierdo y mastoides derecha (A-2) cuando se estimula oído derecho, colocando el tercer electrodo en el oído no estimulado, se conecta además a tierra con el fin de cancelar el ruido proveniente de otras señales eléctricas diferentes.

El estudio se realizó con el equipo Nicolet Biomedical Viking SC-1 90.0 de 2 canales, se debe tener una impedancia menor a 5 KOhms y mediante 2000 estímulos tipo click, con polaridad de rarefacción, en un tiempo de análisis de 10 mseg, con una tasa de presentación del estímulo de 11.4 por segundo, enmascaramiento contralateral a 30 dB por debajo del estímulo, corte de filtro alto a 150 Hz y bajo a 3 KHz con un rechazo del 90% a una intensidad de estímulo descendiente de 100 dB hasta 30 dB hasta obtener el umbral auditivo por presencia de la onda V, las latencias absolutas de las ondas I, III y V, las latencias interonda I-V, I-III y III-V y se determinó el grado de pérdida auditiva para tonos altos.

Los resultados de los estudios fueron registrados en una base de datos en el programa MS- Excel para realizar posteriormente el análisis estadístico. La duración promedio para realizar ambos estudios fue de 1 hora.