



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

.....7° #yOu°)) - 'U -) @@° ~
) @@@V) - '-ouy) @o) - 'h\o8k°) \ '- @†-au@° #@V~

**SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN
Luis Guillermo Ibarra Ibarra**

Hallazgos en Resonancia Magnética y Tomografía de oídos y mastoides en pacientes pediátricos con diagnóstico de Desorden del espectro de la neuropatía auditiva (DENA) del Instituto Nacional de Rehabilitación.

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. Gilari Nazaret López de la Mora

Profesor titular:

DRA. XOCHQUETZAL HERNANDEZ LÓPEZ

Asesores:

DRA. SILVIA ALEJANDRA AGUILERA TELLO

DRA. MARIA DE LA LUZ ARENAS SORDO

Ciudad de México, 2016





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

DRA. MATILDE L. ENRIQUEZ SANDOVAL
DIRECTORA DE EDUCACION EN SALUD

DRA. XOCHIQETZAL HERNANDEZ LÓPEZ
SUBDIRECTORA DE EDUCACIÓN MÉDICA
PROFESOR TITULAR

DR. ALBERTO UGALDE REYES RETANA
JEFE DE SERVICIO DE EDUCACIÓN MÉDICA

DRA. SILVIA ALEJANDRA AGUILERA TELLO
ASESOR CLÍNICO

DRA. MARIA DE LA LUZ ARENAS SORDO
ASESOR METODOLÒGICO

Investigador Principal:

Dra. Gilari Nazaret López de la Mora.

Médico Residentes de la especialidad en Audiología, Otoneurología y Foniatría.

Asesor clínico:

Dra. Silvia Alejandra Aguilera Tello

Médico especialista, adscrito al servicio de Audiología Pediátrica del Instituto Nacional de Rehabilitación.

Asesor metodológico:

Dra. Maria de la Luz Arenas Sordo

Investigador en ciencias médicas en el laboratorio de neurociencias del Instituto Nacional de Rehabilitación.

SEDE

Servicio de Audiología, Otoneurología y Foniatría del Instituto Nacional de Rehabilitación.

INDICE

I INTRODUCCION	1
II ANTECEDENTES	3
3.1 DEFINICIÓN	3
3.1.1 PREVALENCIA	4
3.1.2 ETIOLOGÍA	5
3.1.3 ASPECTOS GENÉTICOS	5
3.1.4 FACTORES DE RIESGO	7
3.1.5 CUADRO CLINICO	8
3.1.6 DIAGNOSTICO	10
3.2 HALLAZGOS AUDIOLÓGICOS Y PSICOACÚSTICOS:	10
3.2.1 AUDIOMETRIA:	10
3.2.2 IMPEDANCIOMETRIA:	11
3.2.3 EMISIONES OTOACUSTICAS.	12
3.2.4 POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TALLO CEREBRAL.	13
3.2.5 POTENCIALES DE ESTADO ESTABLE (PEAEE)	14
3.2.6 ELECTOCOCLEOGRAFIA	15
3.2.7 RESONANCIA MAGNETICA DE CRANEO:	15
3.2.8 TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (TC):	17
3.3 TRATAMIENTO	18
IV PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	20
V JUSTIFICACION	21
VI OBJETIVO GENERAL	23
VII MATERIAL Y MÉTODOS	24
2.1 DISEÑO DEL ESTUDIO.	24
2.2 DEFINICIÓN DEL UNIVERSO	24
VIII RESULTADOS	31
IX DISCUCION	46
X CONCLUSION	51
XI CONSIDERACIONES ÉTICAS.	53

XII REFERENCIA BIBLIOGRAFICA **54**

XIII ANEXOS **58**

I INTRODUCCION

El trastorno de la neuropatía auditiva es relativamente un nuevo término utilizado a partir de los noventas para describir las características auditivas del paciente con problemas de audición que exhiben una función externa coclear normal de las células ciliadas, pero aberrante o desordenada conducción neural en otros sitios de profundidad a la cóclea a lo largo de la vía auditiva. Trastorno caracterizado por dificultad para oír en ruido, fluctuando la sensibilidad auditiva, y el rendimiento de la percepción del habla. De hecho, se habla de la posibilidad de lesiones en el trayecto de la vía auditiva y anomalías del nervio auditivo en pacientes con este trastorno. Estas lesiones pueden ser congénitas o adquiridas y puede ser parte de un síndrome clínico conocido o pueden verse de forma aislada. En cuanto al diagnóstico es importante considerar que cuentan con una curva audiometría indistinguible pero con resultados electrofisiológicos muy bien establecidos (presencia de emisiones otoacústicas evocadas (EOAe) y/o la presencia de potenciales microfónicos cocleares (PMIC), junto con la ausencia de actividad neural evocada a nivel del VIII par craneano (potencial de acción compuesto) y tronco cerebral (potencial evocado auditivo de tronco (PEAT)). En cuanto a estudios de imagen Recientemente, se reportó el hallazgo de una alta prevalencia de datos patológicos a nivel cerebral y de nervio coclear por resonancia magnética en un estudio de cohorte con niños portadores de DENA las anomalías en el cerebro (a nivel de fosa posterior) eran evidentes Aproximadamente en 40%, y las anomalías de nervio coclear (ausencia o nervio pequeño) estaban presentes en el 28%. Alteraciones laberínticas fueron notablemente menos frecuente. En un artículo publicado en 2013 por el departamento de otorrinolaringología y Radiología de la Universidad de Carolina del Norte se menciona el programa de manejo diagnóstico de pacientes con neuropatía auditiva a los cuales los estudios de imagen (Resonancia magnética y Tomografía computada) se recomienda inmediatamente después de las mediciones electrofisiológicas existe controversia sobre cual de los dos estudios solicitar o el orden de ambos pero es

evidente que tanto la formación de imágenes por resonancia magnética (MRI) y la tomografía computarizada (TC) son capaces de definir suficientemente la arquitectura de la ótica. Mientras que la TC es superior para evaluar intratemporal localización del nervio facial, el oído interno, alteraciones óseas, y patología del hueso temporal, estudios recientes han demostrado que la RM proporciona una definición superior de los tejidos blandos de la parte proximal del sistema auditivo incluyendo el nervio coclear y el cerebro. Uno de los defectos de la RM es en la evaluación de la integridad del nervio coclear en el contexto de una estrecha (<3 mm de diámetro) o pequeño canal auditivo interno (CAI). En tales casos, la falta de separación de los nervios dentro del pequeño CAI hace que la RM sea insuficiente para ver el nervio coclear. En tales casos, Tomografía de oídos y mastoides, al menos, puede identificar un subconjunto de casos en las que no es patente, el canal del nervio coclear óseo. En México aún no se cuenta con estudios clínicos suficientes e información sobre el uso de Resonancia Magnética y Tomografía Computada de oídos y mastoides como medios diagnósticos para la adecuada valoración y un diagnóstico certero y temprano del paciente con trastorno de la neuropatía auditiva (DNA); por lo que al ser el Instituto Nacional de Rehabilitación en donde se cuenta con la cantidad de pacientes para una adecuada valoración, así como la infraestructura para realizarlo, nosotros pretendemos describir con este protocolo los hallazgos anatómicos en Resonancia Magnética y Tomografía de oídos y mastoides en pacientes pediátricos con diagnóstico de Desorden del espectro de la neuropatía auditiva (DNA) del Instituto Nacional de Rehabilitación del 2010 al 2015. Los resultados de este estudio podrán ser de utilidad para determinar la necesidad de implementar estos estudios de imagen como parte del protocolo diagnóstico de estos.

II ANTECEDENTES

3.1 DEFINICIÓN

“Neuropatía” significa una afectación nerviosa, en especial degenerativa de uno o varios nervios. Cualquier desorden del VIII par hasta el córtex auditivo puede corresponder a una neuropatía auditiva (NA), aunque la definición más específica sitúa a la NA en regiones más periféricas, entre las células ciliadas externas y el tronco cerebral. **(1)** El origen anatómico exacto de la neuropatía auditiva está por determinar, puesto que no ha sido publicado hasta la actualidad el resultado anatomopatológico de ningún paciente con OEA normales, PEATC ausentes o alterados, y déficit en la comprensión del lenguaje.**(2)** El término Neuropatía Auditiva fue descrito por primera vez en 1996 por Starr et al. como un trastorno de la porción auditiva del octavo par craneal, y fue observado en la evaluación audiológica a través de medidas fisiológicas y de comportamiento.**(3)** Zeng et al. (1999) demostraron que la Neuropatía Auditiva afecta la sincronía del nervio auditivo, aunque no necesariamente afecta a la amplificación que resulta de las funciones del oído interno, lo que genera las dificultades en la comprensión de las señales del habla.**(2)**

Los términos Disincronía Auditiva (Berlín et al., 2003) y Pérdida Auditiva Neural (Rapin, Grava, 2003) también se han descrito, y era común encontrar una descripción de los daños establecidos, con la adición de las palabras Neuropatía Auditiva/Disincronía auditiva. Sin embargo, a partir de 2008 se decide el término como Espectro de la Neuropatía Auditiva debido a los resultados heterogéneos que se encontraron en relación con la fisiopatología, la etiología y los resultados clínicos, antes y después de la intervención. **(1)**

Sus principales características son: hipoacusia neurosensorial de probable asiento neural, ante la presencia de emisiones otoacústicas transitorias (OEAT) y ausencia de respuesta o anomalías de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC), así como un déficit en la comprensión del lenguaje que no corresponde en general con la pérdida auditiva reflejada en el audiograma. **(4)**

Los umbrales tonales pueden encontrarse entre los rangos de normalidad hasta pérdidas auditivas profundas. El reconocimiento del habla generalmente se encuentra afectado particularmente en presencia de ruido de fondo, sin embargo en algunos individuos se mantiene conservado (sin ruido). Así mismo se han reportado casos en donde hay hipoacusia fluctuante, algunos de estos casos asociados a cambios patológicos de temperatura corporal. **(1)**

3 1.1 PREVALENCIA.

La prevalencia es difícil de estimar debido a las múltiples etiologías. Sin embargo, se reporta que es una enfermedad más frecuente de lo que se consideraba anteriormente, responsable de aproximadamente el 8% de los nuevos casos anuales de hipoacusia en niños. **(4)** Aproximadamente, entre el 10 y el 15% de las hipoacusias congénitas son atribuibles al desorden en el espectro de la neuropatía auditiva, y en las unidades de cuidados intensivos. **(2)** La prevalencia de DENA se estima entre rangos que van desde 0.23% a 0.94% en infantes con factores de riesgo de presentar una pérdida auditiva, se ha reportado una prevalencia de incluso de 1.96% en individuos egresados de una unidad de cuidados intensivos neonatal. Entre los niños diagnosticados con una pérdida auditiva permanente la prevalencia de este desorden puede alcanzar el 7% o incluso el 11%. **(4)**

La Neuropatía Auditiva afecta a los adultos y los niños especialmente, se puede estimar que alrededor del 10% de la población clínica puede ser portador de esta enfermedad, que a veces no se diagnostica correctamente, en función de las pruebas utilizadas en la evaluación. **(4)** Los hallazgos clínicos aparecen desde el nacimiento hasta la 6ta década de la vida con mayor incidencia en la infancia, la bilateralidad de la afección auditiva es superior al 90%, sin que existan diferencias significativas entre hombre y mujeres. **(2)**

3.1.2 ETIOLOGÍA

Las etiologías que justifican la NA son variadas y se clasifican como: idiopáticas, cuando no existen causas aparentes en el 40% de los pacientes; adquirida en el 20% de los casos y hereditarias o genéticas en el 40% de los mismos. **(5)**

Las causas de este trastorno pueden estar asociadas a antecedentes familiares, a la hiperbilirrubinemia, al nacimiento prematuro y la asfixia perinatal y neonatal, ventilación mecánica y varios procesos infecciosos. **(5)**

También en anomalías genéticas, la cuales incluyen alteraciones en genes como OTOF, PMP22, MPZ, y NDRG1. La mutación Q829X en el gen OTOF que codifica la síntesis de otoferlina, proteína que se expresa en las células ciliadas internas (CCI) y sus sinapsis. Los determinantes de la Neuropatía Auditiva pueden aún estar asociados a las neuropatías sensitivo motoras, Síndrome de Charcot-Marie-Tooth, a la ataxia de Friedrich, Síndrome de Mohr-Tranebjaerg, entre otros. Se ha descrito una predisposición a la Neuropatía Auditiva por causas adquirida de origen tóxico, metabólico, inmunológico, infecciosa como la parotiditis **(6)**.

En otro grupo de pacientes no se ha podido establecer la causa y se han denominado idiopáticas. **(1)**

3.1.3 ASPECTOS GENÉTICOS

Se calcula que 40% de los casos del Desorden del Espectro de la Neuropatía Auditiva (DENA) tiene una base genética: cuando es congénito, mayoritariamente es ocasionado por dichas anomalías genéticas, ya sea aisladas o asociadas a otros síndromes: Charcot-Marie-Tooth, Atrofia Óptica Autosómica Dominante y Recesiva, Ataxia de Friedrich, entre otros. También puede asociarse a herencia de tipo mitocondrial. Además se piensa que gran proporción de los casos de etiología “desconocida” tienen un trasfondo genético. Se sugiere que el DENA posee diversos patrones hereditarios, ya sea en asociación con otros desórdenes (sindrómico) o como síntoma único. Aun cuando el porcentaje exacto de incidencia del DENA no sindrómico aún se desconoce, diversas revisiones

teorizan que representa un gran número de los casos. Se ha encontrado que los casos atribuidos a herencia autosómica recesiva se asocian a mutaciones en el gen de la otoferlina (OTOF). Éste puede causar patología a nivel coclear, particularmente en las células pilosas internas. **(7)**.

El gen OTOF contiene 48 exones, que codifican isoformas cortas y largas de la proteína otoferlina, un miembro de la familia de las ferlinas; en la cóclea únicamente se expresan las isoformas largas. Hasta ahora se han descrito 41 mutaciones de dicho gen. Ésta proteína citosólica se expresa en cóclea, vestíbulo, núcleos cocleares y vestibulares, hipocampo y cerebelo. Se encuentra anclada a la membrana y contiene 6 dominios C2, 4 de los cuales se especula que fijan calcio.**(8)**

En la cóclea adulta solo se encuentra en las células pilosas internas, en su región basolateral, donde se localizan las sinápsis aferentes, sugiriendo que ésta molécula tiene un papel en el control de la liberación de neurotransmisor: parece estar implicada en el paso final de la exocitosis de vesículas sináptica. Un defecto en la fusión de dichas vesículas alteraría la neurotransmisión, y en un segundo paso, reduciría la viabilidad de las células pilosas internas o la estabilidad sináptica.**(7)**

En un estudio de C. Zadro y Colaboradores. reportan los hallazgos en 4 pacientes italianos con neuropatía auditiva por mutaciones OTOF. Realizaron análisis genéticos a 4 niños con hipoacusia moderada a profunda, confirmada con ausencia de PEATC y presencia de EOATS bilaterales, así como electrocolegrafía. Identificaron 4 nuevas mutaciones: una sin sentido, una deleción corta, una larga, dos de edición alternativa, y una mutación sin sentido (F1795C) previamente descrita; dichas variaciones genéticas no se encontraron en 200 cromosomas normales de sujetos sanos. **(8)**

Zhang y colaboradores realizaron estudios genéticos a un paciente chino diagnosticado con ANSD; encontraron un total de 7 cambios en secuencia: variantes que generaban un cambio en aminoácido en la secuencia de la proteína para la que codificaba cada gen. De estas sólo dos eran mutaciones heterocigóticas del gen OTOF, p.R1583H and p.Q1883X que fueron consistentes con la herencia de tipo recesivo. Estas mutaciones cambiaron el codón de CGC a CAG en el exón 38 del aminoácido arginina a una histidina. Mientras que la mutación p.Q1883X generó un cambio de la base citocina por una timina en el nucleótido 5647 en el exón 44, esto resulta en una terminación prematura en la síntesis de la secuencia proteica. Estas mutaciones se consideran con potencial aplicación en la detección de ANSD y se mostró que correlacionaron con un buen pronóstico de tratamiento en el paciente implantado esto en términos de detección del sonido y habilidades de comunicación. De estas sólo dos eran mutaciones heterocigóticas del gen OTOF, p.R1583H y p.Q1883X que fueron consistentes con la herencia de tipo recesivo. Estas mutaciones cambiaron el codón de CGC a CAG en el exón 38 del aminoácido arginina a una histidina. Mientras que la mutación p.Q1883X generó un cambio de la base citocina por una timina en el nucleótido 5647 en el exón 44, esto resulta en una terminación prematura en la síntesis de la secuencia proteica. Estas mutaciones se consideran con potencial aplicación en la detección de ANSD y se mostró que correlacionaron con un buen pronóstico de tratamiento en el paciente implantado esto en términos de detección del sonido y habilidades de comunicación. (9)

3.1.4 FACTORES DE RIESGO

Los factores predisponentes para este trastorno aún no se han esclarecido del todo: algunos reportes de casos indican que puede presentarse incluso en ausencia de algún otro antecedente médico de importancia. Existe un alta incidencia de ésta entidad en los neonatos de alto riesgo de las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN). Se ha mostrado que puede asociarse con alteraciones neonatales como hiperbilirrubinemia, anoxia o incluso fiebre en

los casos transitorios, otros posibles factores incluyen sepsis y exposición a ototóxicos; sin embargo muchos de los anteriormente mencionados constituyen por sí mismos criterios para ingreso a UCIN, por lo cual es difícil dilucidar cuáles constituyen un factor independiente para la incidencia del DENA.(10) Por lo anterior, Coenraad y colaboradores proponen que la mejor forma de evaluarlos sería comparando pacientes normo-oyentes con antecedente de estancia en UCIN versus sus contrapartes con DENA. Dichos autores realizaron el análisis de 9 pacientes con DENA, cada uno de ellos comparado con 4 controles normo-oyentes del mismo género (todos con antecedente de estancia en UCIN), estudiando factores como peso al nacimiento, puntajes de APGAR, Distrés Respiratorio, Infección por citomegalovirus, sepsis, meningitis, hemorragia cerebral, hiperbilirrubinemia y exposición a distintos ototóxicos, encontrando mayor incidencia del DENA en aquellos con antecedente de Distrés respiratorio, meningitis y aplicación de vancomicina, siendo más significativos los dos últimos, por lo cual concluyen que debe ponerse especial atención a ellos independientemente de la edad postconcepcional, género y hospitalización en UCIN. (7)

Beutner y colaboradores en una muestra de 37 pacientes con éste diagnóstico encontraron que 18 tenían antecedente de prematurez y bajo peso al nacer, 13 con antecedente de hiperbilirrubinemia, 3 con infección materna durante la gestación y únicamente 2 asociados a complejos sindrómicos, concluyendo que la mayoría de los casos se relacionan más con factores perinatales adversos más que con causas genéticas. (10)

3.1.5 CUADRO CLINICO

Los paciente con neuropatía auditiva generalmente son portadores clínicamente de una Hipoacusia neurosensorial generalmente bilateral, los umbrales de audición para tonos puros de detección puede variar de leve a niveles profundos. (11)

Estudios recientes niños sugieren que estos pacientes capacidades perceptivas pueden verse severamente afectados durante tanto la discriminación de tono en las frecuencias bajas así como las tareas de procesamiento temporales. **(11)** Pueden encontrarse algunos pacientes que manifiesten una audición fluctuante, que varía en semanas meses o incluso a lo largo del día. **(12)** Los sonidos tienden a aparecer y desaparecer. Pueden referir Audición normal, pero con una mala discriminación. Percepción del habla puede empeorar en ambientes ruidosos. **(11)** Los Umbrales auditivos no tienen relación con la conducta auditiva del paciente, esta se manifiesta más comprometida que lo que se observa en el audiograma. El rechazo sistemático a los auxiliares auditivos programados para pérdida, además de los umbrales auditivos obtenidos por juego condicionado en ocasiones no corresponde a la conducta auditiva. **(12)**

Se encontrara una repercusión en la adquisición y desarrollo del lenguaje ya que la neuropatía auditiva es un trastorno grave que afecta a la conducción del mensaje sonoro a través del nervio auditivo para que este llegue al cerebro, se produce de manera secundaria una distorsión en la percepción de la palabra y el lenguaje oral y ocasiona toda una problemática en la comprensión lingüística que afecta gravemente al desarrollo normal del lenguaje y el aprendizaje. En el caso de muchos de los niños, el motivo frecuente de consulta es el retraso en el aprendizaje en el colegio y una deficiente comprensión del lenguaje detectada por familiares y educadores. Por lo anterior clínicamente es importante llevar a cabo un diagnóstico diferencial entre una neuropatía auditiva y desorden en el procesamiento auditivo central, puesto que en ambas el paciente puede reflejar una alteración en la comprensión de la palabra. **(13)**

En cuanto a la evolución de estos pacientes, los controles audiológicos periódicos y el mejor entendimiento de las etiologías, nos permitirá a largo plazo ir conociendo el comportamiento de esta entidad clínica. **(5)**

3.1.6 DIAGNOSTICO

El Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), entidad norteamericana abocada a la prevención, diagnóstico y manejo de los déficit auditivos en niños, en el año 2000 estableció las recomendaciones generales para el proceso de evaluación auditiva universal, definiendo que el diagnóstico audiológico debiera hacerse antes de los 3 meses y que el tratamiento debiera iniciarse antes de los 6 meses de vida. Además de la oportunidad del diagnóstico, la JCIH definió indicadores de calidad del proceso de tamizaje auditivo basados en la cobertura: el 95% de los niños debe ser evaluado antes del mes de vida, aceptando las correcciones de edad en los prematuros, menos del 4% de los niños debiera fallar en la evaluación inicial antes del estudio audiológico completo y el 90% de los niños que fallaron el tamizaje debieran haber completado su evaluación audiológica antes de los 3 meses. **(14)**

3.2 HALLAZGOS AUDIOLÓGICOS Y PSICOACÚSTICOS:

La evaluación auditiva conductual debe ser incluida como un elemento de estudio de un DENA, ésta nos ayuda a determinar el impacto de tal desorden sobre la sensibilidad auditiva del individuo. Una evaluación mediante una audiometría de refuerzo visual debe ser realizada tan pronto como sea posible, generalmente sobre los 6 meses de edad, esto con el fin de establecer los umbrales auditivos. Frecuentemente un DENA se asocia a una sensibilidad auditiva fluctuante, por lo que esta evaluación debe ser realizada periódicamente de modo de establecer el grado y configuración de la posible pérdida. **(4)**

Los umbrales auditivos conductuales se observan desde rangos normales hasta pérdidas profundas. Frecuentemente estas respuestas se consideran de pobre confiabilidad, siendo éstas en muchas ocasiones variables de evaluación en evaluación. **(14)**

3.2.1 AUDIOMETRIA:

En niños menores de 6 a 24 meses se puede utilizar: Audiometría por refuerzo visual (VRA), donde refuerzo visual (animado juguete o de vídeo) se utiliza para

condicionar el bebé y que este responda al sonido. En niños mayores de 5 años se obtiene resultado por audiometría con condicionamiento lúdico. (el niño baja una tarjeta o ficha en respuesta al escuchar el estímulo. **(15)**)

La configuración audiométrica es heterogénea en las neuropatías auditivas: hipoacusia neurosensorial en las frecuencias graves, hipoacusia en todo el espectro frecuencia (plana), hipoacusia en las frecuencias agudas, hipoacusia fluctuante. Con relación al grado de hipoacusia oscila entre leve a profunda, con predominio de hipoacusia de grado moderado- severo y evolución auditiva variable pero no progresiva. **(13)**

3.2.2 IMPEDANCIOMETRIA:

Se observa buena movilidad de la membrana timpánica. En el caso de la presencia de reflejo acústico (RA), en estos pacientes generalmente se encuentra ausente. La interpretación del reflejo del músculo estapedial (RE), es una de las mejores herramientas en la audiología clínica. Los pacientes con neuropatía auditiva no presentan RE positivo; en estos casos, ante la ausencia del reflejo estapedial e hipoacusia neurosensoriales leves a moderadas en el audiograma, es otro dato añadido que puede confirmar una probable localización neural de la lesión auditiva de estos pacientes. **(15)** Revisaron una serie de 260 pacientes con diagnóstico de DENA encontrándose la ausencia de RA en el 90% de éstos. Aquellos que presentaban RA, el 10% se reportaban atípicos. **(4)**

En conclusión La interpretación del reflejo del músculo estapedial (RE), es una de las mejores herramientas en la audiología clínica. Los pacientes con neuropatía auditiva no presentan RE positivo; en estos casos, ante la ausencia del reflejo estapedial e hipoacusia neurosensoriales leves a moderadas en el audiograma, es otro dato añadido que puede confirmar una probable localización neural de la lesión auditiva de estos pacientes. **(13)**

3.2.3 EMISIONES OTOACUSTICAS.

Herramienta de diagnóstico valiosa para el monitoreo de la función de las células ciliadas externas (CCE). TEOAEs son más sensibles que las DPOAE (emisiones otoacústicas por productos de distorsión) para la evaluación de la audición en frecuencias de 1-2 kHz, la posición y el ajuste de la sonda puede afectar el nivel de ruido de fondo en el canal auditivo, que interfiere con las respuestas principalmente a bajas frecuencias y también puede influir en la interacción de las resonancias del oído externo y estímulos acústicos. Las DPOAE son superiores a TEOAEs para evaluación de la audición en las frecuencias por encima de 2 kHz.

(16) La presencia o antecedentes de actividad coclear dada por la presencia de EOAs es una característica frecuente en los individuos con un DENA, algunos reportes de casos van desde el 75% a 80% de presencia en ambos oídos de EOAs. Existen algunos autores que señalan la posible disminución o desaparición de EOAs debido a una “sobreamplificación” en presencia de actividad coclear, hecho que aún no está del todo claro. También se ha observado la ausencia de EOAs en individuos con DENA no usuarios de audífonos. **(13)** Se ha visto que pueden desaparecer en el transcurso del tiempo o con el uso de audífonos. Es importante considerar que se ha visto la ausencia de EOAs hasta en 30% de los oídos confirmados con una NA. En relación con este último punto no se ha encontrado una significancia estadística entre la presencia o ausencia de EOAs y los umbrales conductuales en niños NA. **(16)**

En conclusión las OEA resultan positivas, al menos inicialmente, lo que implica la normalidad de la función de las CCE, pero pueden negativizarse con posterioridad, sin que se conozca la causa, salvo cuando se debe a problemas del oído externo o medio. Este hecho impediría la identificación de casos de neuropatía previamente no conocidos, lo que ocasionaría una actitud diagnóstica y terapéutica errónea, así como una baja estimación de su prevalencia. Algunos autores han observado que dicha negativización se produce después de la colocación de prótesis auditivas, y postulan que su origen es la sobrestimulación acústica de las CCE. **(17)**

3.2.4 POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TALLO CEREBRAL.

La actividad sincrónica del nervio auditivo en el tronco cerebral puede ser evaluada a través del PEAT. Esta medición refleja la actividad neural sincrónica frente a un estímulo acústico. Una alteración de la actividad podría afectar la codificación temporal a nivel del tronco, afectando por lo tanto la obtención de las respuestas del PEAT. Los resultados obtenidos concuerdan con lo descrito en la literatura en donde se señala una alteración importante de las respuestas del PEAT, es así como se pudo observar respuestas de mala morfología y replicabilidad. **(1)** Es así como en algunas series de paciente con un DENA se ha observado la ausencia completa de respuestas en el PEAT de hasta el 70% de los casos sin importar la intensidad de estimulación, El 19% muestra sólo la presencia de onda V, presentado peaks mal definidos (mala morfología), latencia alterada y baja amplitud. En el 6% se pudo observar respuestas anormales pero con presencia de al menos 2 peaks, usualmente onda III y V. De igual modo estas respuestas son de mala morfología y amplitud. **(17)**

El potencial microfónico coclear (PMIC) refleja la actividad de las células ciliadas por lo que se considera un potencial preneuronal. Mediante la utilización de diferentes polaridades de estimulación (condensación/ rarefacción) es posible observar la presencia del PMIC ya que la polaridad del estímulo determina la polaridad del registro. **(1)**

En pacientes con DENA es posible encontrar el PMIC debido a que éste reflejaría la actividad de las células ciliadas las cuales no estarían afectadas en este desorden. En general los PEAT se reportan ausentes o marcadamente anormales junto con la presencia de PMIC (la definición de anormal se encuentra aún por determinar, pero se puede considerar a latencias absolutas o interonda >2 desviaciones estándar para la edad del paciente, amplitudes significativamente menores a lo esperado, con morfología de las ondas marcadamente anormales. Esta definición debe ser utilizada con cautela debido a que hipoacusias severas pueden presentar estas características. **(18)**

Es importante tener cuidado al momento de interpretar los resultados de un PEAT en recién nacidos de pretérmino menores de 34 semanas de gestación, esto debido al efecto de maduración que puede afectar los resultados del PEAT. Mientras sea posible es adecuado repetir este procedimiento antes de realizar un diagnóstico definitivo particularmente en niños con riesgo auditivo. Al interpretar los resultados de un PEAT con trazado anormal pero replicable es adecuado establecer el criterio de “anormal” debido que éste puede sufrir variaciones entre los diferentes centros. Es así como se sugiere que los parámetros que describen la morfología de una onda sean de carácter cuantitativo, por ejemplo una baja amplitud de onda V, con aumento de latencias y sin la presencia de otras ondas. Idealmente el PEAT debería ser repetido a los 3 meses de edad y luego a los 6-8 meses de edad para evaluar el posible efecto neuromaduracional. **(19)**

3.2.5 POTENCIALES DE ESTADO ESTABLE (PEAee)

Existen hasta la actualidad pocas referencias en la bibliografía sobre el comportamiento de los PEAee en pacientes con neuropatías auditivas. Rance et al estudió 3 niños donde no aparecía respuesta identificable con los PEATC y sí tenían el potencial microfónico coclear (respuesta de las CCE en la coclea). Estos niños presentaron también PEAee alterados con umbrales a elevadas intensidades de estimulación. Posteriormente, Rance y cols, ampliando la casuística, registran los PEAee en 20 niños con neuropatía auditiva y obtuvieron resultados similares. Por su parte, Picton y cols, no encontraron respuesta en los PEAee en un niño con neuropatía auditiva, cuya audiometría conductual mostró una ligera pérdida auditiva. **(20)**

En ambos casos las audiometrías con PEAee han reflejado el umbral auditivo más elevado en las frecuencias graves que en las frecuencias agudas. La respuesta umbral en las altas frecuencias del PEAee coincidió con la respuesta umbral del PEATC, lo que corresponde con lo que ya se ha descrito en la literatura de que la respuesta del PEATC con estímulo click deriva fundamentalmente de la región entre 2 y 4 KHz. En el caso nº 1, que por su edad se le pudo realizar una audiometría tonal, tanto en la audiometría con PEAee como en la tonal, ha existido

un umbral auditivo ligeramente mayor para la frecuencia de 500 Hz que para el resto de las frecuencias. Por otra parte, aunque está demostrada la utilidad de los PEAAe, como herramienta electroaudiométrica objetiva en la caracterización por frecuencias de la audición, precisando mejor la adaptación protésica en la infancia, con patologías auditivas periféricas que no correspondan a las neuropatías auditivas, resulta complejo con los PEATC y también con los PEAAe, indicar una adaptación de audífonos en las NA. Es patente la discrepancia con relativa frecuencia, entre los umbrales auditivos de las pruebas electrofisiológicas y las conductuales en las NA. **(20)**

3.2.6 ELECTOCOCLEOGRAFIA

En la actualidad ha surgido la electrococleografía (ECohG) como una herramienta de apoyo diagnóstico en pacientes con NA/DA. Esta es una medición de los potenciales eléctricos que son generados en el oído interno como resultado a la estimulación sonora. Se pueden distinguir 3 respuestas; PMIC, potencial de sumación (PS) y potencial de acción compuesto del nervio auditivo (PAC). El PMIC tiene la capacidad de reflejar la integridad de las CCE, lo que jugaría un rol preponderante en la identificación de oídos con una NA. Se ha reportado que casi la mitad de los individuos con NA/DA fueron adecuadamente diagnosticados con la presencia del PMC a pesar de la ausencia de EOAs. **(13)**

La utilización del PMIC y las EOAs en conjunto son elementos objetivos que permiten indicar la funcionalidad de las CC en pacientes con ausencia de PEAT, permitiendo así una mayor precisión en el diagnóstico. La utilización de la ECohG ha permitido postular una clasificación de la NA/DA, es así como se ha señalado la existencia de un tipo pre y postsináptico, esto tendría implicancia al momento de considerar un implante coclear como posible tratamiento. **(17)**

3.2.7 RESONANCIA MAGNETICA DE CRANEO:

Proporciona una definición superior de los tejidos blandos del sistema auditivo al interno, incluyendo el nervio coclear y el cerebro. Una deficiencia de la RM es en la evaluación de la integridad del nervio coclear en el entorno de un canal

estrecho(<3 mm de diámetro) o pequeño canal auditivo interno en tales casos, la falta de separación de los nervios dentro del conducto auditivo interno pequeño hace a la insuficiente para ver el nervio coclear. En tales casos, CT, al menos, puede identificar el canal oseo del nervio coclear. Las anomalías del nervio coclear y del sistema nervioso central serían relativamente comunes. **(18)**

En el estudio de Buchman y Roush se demostró por Resonancia magnética que en 5 de los 9 niños estudiados con diagnóstico de neuropatía auditiva ausencia del nervio auditivo de forma unilateral mientras que 44% tenían afectación bilateral. De los niños afectados por la deficiencia del nervio coclear. En el 11% se reportó un nervio auditivo pequeño. El oído interno se reportó de tamaño y morfología normal, de forma bilateral. Se demostró Malformación de la cóclea se identificó en 23% de los oídos estudiados por este método de imagen. **(11)**

Recientemente, se encontró una alta prevalencia alteraciones en cerebro y nervio coclear en imágenes de resonancia magnética craneal en niños con trastorno de neuropatía auditiva. Las anomalías en el cerebro eran evidentes en aproximadamente el 40%, y las anomalías de los nervios cocleares estaban presentes en el 28%, alteraciones laberínticas fueron notablemente menos frecuente, en aproximadamente el 10%. La Deficiencia del nervio coclear que se define como una nervio coclear pequeña o ausente, representa un grave y literal forma de DENA. La prevalencia de Deficiencia de nervio coclear en los niños con DENA es entre 18% y 28% siendo más alto que la deficiencia de nervio coclear descrita en niños con pérdida auditiva neurosensorial sin diagnóstico de neuropatía auditiva. (Entre el 6% y el 16,1%). Además, nervio coclear el desarrollo también parece estar influenciada por los efectos tróficos. En este estudio se encontró una asociación significativa entre la deficiencia de nervio auditivo bilateral y la malformación de laberinto y cerebro posterior, se menciona como otro hallazgo cambios de sustancia blanca en la RM en los niños que han nacido prematuramente. **(21)**

Muchos pacientes presentan una exploración pediátrica general y otorrinolaringológica normal, con ausencia de hallazgos patológicos en las pruebas de imagen Tomografía y Resonancia Magnética, siendo las pruebas

audiológicas las que nos proporcionan los criterios diagnósticos de la neuropatía auditiva, fundamentalmente las OEA, los PEATC y la timpanometría con reflejo estapedial. Estas pruebas, aplicables a todos los pacientes, pueden complementarse en los adultos y en los niños que lo permitan con la audiometría tonal liminar y la logaudiometría, y en niños de menor edad, cuando sea posible, con la audiometría conductual. **(17)**

3.2.8 TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (TC):

Resulta un óptimo método de imagen para el estudio de la anatomía y patología del oído. Permite, a través de una adquisición volumétrica, con cortes submilimétricos, en escasos segundos y con una posición cómoda para el paciente, una visualización en diferentes planos del espacio, con reconstrucciones tridimensionales de la anatomía del oído, que ayudan a una mejor comprensión del mismo. En cuanto a la utilidad diagnóstica en la neuropatía auditiva únicamente capaz de definir suficientemente la arquitectura de la cápsula ótica. Es superior para evaluar la ubicación del nervio facial intratemporal, oído interno osificación, y patología del hueso temporal. **(21)**

En la actualidad existe una cierta controversia respecto a qué modalidad de imagen es la más adecuada para la evaluación de niños con Hipoacusia neurosensorial es evidente que tanto la formación de imágenes por resonancia magnética (MRI) y la tomografía computarizada (TC) son capaces de definir suficientemente la arquitectura de la capsula ótica mientras que la TC es superior para evaluar localización del nervio facial intratemporal, osificación del oído interno y patología del hueso temporal, estudios recientes han demostrado que la RM proporciona una definición superior de los tejidos blandos de la parte proximal del sistema auditivo al interior incluyendo el nervio coclear y el cerebro. **(18)**

Uno de los defectos de la RM es en la evaluación de la integridad del nervio coclear en el contexto de la presencia de estrechez menor a 3 mm de diámetro o ante un pequeño canal auditivo interno (CAI). En tales casos, la falta de

separación de los nervios dentro de un pequeño Conducto auditivo interno hace que la RM sea insuficiente para ver el nervio coclear. En tales casos, la Tomografía de craneo, al menos, puede identificar el canal del nervio coclear óseo. **(18)**

3.3 TRATAMIENTO

Las variaciones en el cuadro clínico entre los portadores de DENA determinan la necesidad de abordajes terapéuticos individualizados de acuerdo a los cambios en la función auditiva de cada paciente y sus necesidades. La información visual adicional como refuerzo con señas de los estímulos verbales puede facilitar el desarrollo del lenguaje en niños, sobre todo en ambientes ruidosos. **(22)**

Tres estrategias se utilizan regularmente para beneficiar a los pacientes con DENA e incluyen amplificación auditiva, sistemas FM e implante coclear, siendo éste último el que reporta mayores tasas de éxito en la literatura actual, sobre todo en pacientes con pérdidas profundas y severas. **(1)**

Existen discrepancias en cuanto a los reportes del beneficio de la amplificación auditiva en estos pacientes, y el determinar los umbrales de respuesta en menores de 6 meses constituye un reto dada la dificultad para determinar umbrales confiables por observación de la conducta; sin embargo, en la práctica general se suele proporcionar una prueba de amplificación con el objetivo de proveer algún estímulo auditivo en pacientes con umbrales de respuesta reducidos. *Otolaryngol Clin N Am - (2015)* Tanto niños como adultos suelen mostrar mejoría en la percepción del lenguaje con el uso de implantes cocleares, esto relacionado a evidencias de respuestas de sincronización neural en las pruebas de PEATC. Es esperado que aquellos con lesión a nivel de células pilosas internas o alteraciones sinápticas reciban un mayor beneficio con implante coclear debido a mayor integridad de la función neural. **(21)**

Liu y su equipo realizaron un estudio retrospectivo en 10 pacientes con DENA para determinar el impacto de la edad de implantación en el desarrollo de sus habilidades auditivas y de comunicación; dividiéndolos en 2 grupos de acuerdo a

la edad en que recibieron tratamiento con implante coclear, encontrando una mejor adquisición de dichas habilidades en aquellos que se implantaron antes de los 24 meses de vida. Muchos pacientes son capaces de utilizar los estímulos auditivos como vía primaria de comunicación después del manejo con implante coclear, mientras muchos continuarán el uso de pistas visuales en situaciones de escucha difícil. **(23)**

III PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son los Hallazgos en Resonancia Magnética y Tomografía de oídos y mastoides en pacientes de 0 a 17 años con diagnóstico de Desorden del espectro de la neuropatía auditiva (DENA) del Instituto Nacional de Rehabilitación ingresados al servicio de audiología de enero del 2010 a diciembre del 2015?

V JUSTIFICACION

El desorden del espectro de la neuropatía auditiva tiene una prevalencia difícil de estimar debido a las múltiples etiologías atribuidas. Sin embargo, se reporta que es una enfermedad más frecuente de lo que se consideraba anteriormente, responsable de aproximadamente el 8% de los nuevos casos anuales de hipoacusia en niños. Aproximadamente, entre el 10 y el 15% de las hipoacusias congénitas son atribuibles al desorden en el espectro de la neuropatía auditiva. Se desconoce con exactitud datos estadísticos en nuestro país sin embargo se estima 1,96% en individuos egresados de una unidad de cuidados intensivos neonatal. Entre los niños diagnosticados con una pérdida auditiva permanente la prevalencia de este desorden puede alcanzar el 7% o incluso el 11%. Apartir de estos datos resulta imprescindible el tener un diagnóstico preciso y oportuno de dicha patología ya que es importante la determinación precisa de estudios necesarios que complementen de manera adecuada dicho diagnóstico, teniendo en cuenta los estudios que se han ya establecido como necesarios para el diagnóstico siendo las pruebas audiológicas las que nos proporcionan los criterios diagnósticos de la neuropatía auditiva, fundamentalmente las OEA, los PEATC y la timpanometría con reflejo estapedial. Estas pruebas, aplicables a todos los pacientes, pueden complementarse en los adultos y en los niños que lo permitan con la audiometría tonal liminar y la logaudiometría, y en niños de menor edad, cuando sea posible, con la audiometría conductual. No obstante es importante considerar otros estudios de gabinete que podrían servir como apoyo diagnóstico debido a lo aun poco estudiado y virgen en el terreno de la neuropatía auditiva como es la Tomografía de oídos y mastoides y Resonancia Magnética de Cráneo, teniendo en cuenta que aunque existe poca información sobre estudios realizados en México sobre los hallazgos obtenidos en dichos estudios y su relación con DENA, se han reportado en artículos recientemente publicados en American Journal of Neuroradiology la asociación de anomalías cerebrales del nervio coclear y del hueso temporal en niños con este trastorno, mencionando alteraciones encontradas por resonancia magnética como es la ausencia de

nervio auditivo bilateral, las malformaciones de laberinto y cerebro posterior con pacientes diagnosticados con neuropatía auditiva. Por eso es que dado que actualmente no se han establecido estos estudios como parte del protocolo de diagnóstico en estos pacientes, los resultados aportaran información que permitirá considerar tanto a la Resonancia Magnética y la Tomografía como parte del diagnóstico integral de dicho trastorno, de igual forma buscar establecer entre ambos estudios el ideal para uso diagnóstico en esta patología.

Al ser el Instituto Nacional de Rehabilitación en Área de audiología, un centro de referencia y atención de hipoacusia, muchas veces el primer contacto con paciente aun no diagnosticados de trastorno de neuropatía auditiva, así como con los recursos humanos e infraestructura necesaria y aunado a que la discapacidad auditiva pertenece a la línea de investigación de neurociencias y discapacidad por alteraciones neurosensoriales que sigue el INR, será posible estudiar a un número relevante de pacientes con diagnóstico de DENA, logrando estudiar de manera inicial a dichos pacientes, permitiendo así, por medio del expediente clínico electrónico describir la mayoría de los estudios diagnósticos (audiométricos y de imagen).

VI OBJETIVO GENERAL

Describir los principales hallazgos en estudios de Tomografía de oídos y mastoides y Resonancia Magnética en pacientes de 0 a 17 años con diagnóstico de Desorden del espectro de la neuropatía auditiva (DENA) que son atendidos en el servicio de Audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación del mes de enero de 2010 a diciembre del 2015.

1.10 OBJETIVOS PARTICULARES

- I. Describir los principales hallazgos anatómicos en pacientes con neuropatía auditiva por medio de la Tomografía de oídos y mastoides y de la Resonancia Magnética.
- II. Describir el hallazgo Tomográfico más frecuente en pacientes con Desorden del espectro de la neuropatía auditiva.
- III. Describir el Hallazgo más frecuente en Resonancia Magnética en pacientes con diagnóstico de Desorden del espectro de la neuropatía auditiva.
- IV. Identificar el estudio de elección entre la resonancia magnética y tomografía computada de oídos y mastoides para pacientes con DENA.
- V. Identificar la relación entre el umbral tonal de los pacientes con DENA y el grado de malformación de rama coclear de nervio auditivo en estos pacientes.
- VI. Identificar la relación grado de hipoacusia en pacientes con DENA y el grado de malformación de rama coclear de nervio auditivo en estos pacientes.

VII MATERIAL Y MÉTODOS

2.1 DISEÑO DEL ESTUDIO.

Descriptivo, retrospectivo

2.2 DEFINICIÓN DEL UNIVERSO

Pacientes de 0 a 17 años, que acudieron a consulta de primera vez en el servicio de audiología del turno vespertino y matutino con diagnóstico de Desorden del Espectro de la Neuropatía auditiva en el periodo comprendido de enero del 2010 a diciembre de 2015, proporcionados por el servicio de informática del Instituto Nacional de Rehabilitación (INR).

2.2.1 Tamaño de muestra.

Se analizaron un total de 4 160 expedientes electrónicos de pacientes de primera vez que acudieron al servicio de audiología del INR en edades entre los 0 y 17 años de los cuales 83 tuvieron diagnóstico de Desorden del espectro de la Neuropatía Auditiva, 55 de estos contaban con estudio de tomografía de oídos y mastoides, y finalmente 12 tenían resonancia magnética.

2.2.2 Definición de las unidades de observación

Variables independientes:

Diagnóstico de Neuropatía Auditiva

Variables dependientes:

- Edad: Cuantitativa
- Sexo: Cualitativa
- Hipoacusia: Cualitativa
- Grado de Hipoacusia en audiometría: Cuantitativa
- Rama coclear de nervio auditivo en tomografía de oídos: Cualitativo
- Rama coclear de nervio auditivo en Resonancia Magnética: Cualitativo

2.2.3 Criterios de inclusión.

- Pacientes con diagnóstico de neuropatía auditiva en el servicio de audiología.
- Pacientes en edades comprendidas entre 0 y 17 años.
- Pacientes de ambos sexos.
- Pacientes con diagnóstico de DENA a los cuales se les haya realizado estudio de Tomografía de oídos y mastoides.
- Pacientes con diagnóstico de DENA a los cuales se les haya realizado estudio de Resonancia Magnética.

2.2.4 Criterios de exclusión.

- Pacientes con datos incompletos en el expediente.
- Pacientes que aun cuenten con estudios pendientes e inconclusos.
- Pacientes cuyo diagnóstico no este aun bien establecido.

2.2.6 Definición de variables y unidades de medida

(Ver archivo 2.2.7 Operacionalización de variables)

Variable	Definición Conceptual	Definición operacional (Unidad de Medición)	Tipo de Variable
Número de Expediente	Un expediente es el conjunto de los documentos de carácter judicial o administrativo que lleva un cierto orden	Número	Cuantitativa discreta
Edad del paciente al ingreso	Tiempo transcurrido a partir de nacimiento	Años cumplidos	Cuantitativa discreta
Sexo	Conjunto de características fenotípicas que caracterizan los individuos de una especie dividiéndolos en masculinos y femeninos, y hacen posible una reproducción que se caracteriza por una diversificación genética	1-Femenino 2.Masculino	Cualitativa nominal dicotómica
Hipoacusia	Perdida de la audición	1-Si 2-No	Cualitativa nominal dicotómica
Promedio de Tonos Audibles	media aritmética de los umbrales aéreos en las frecuencias de 0.125,	Promedio de los umbrales obtenidos en las 7 frecuencias de la Audiometría tonal	Cuantitativa numérica

OD	0.250, 0.5, 1, 2 , 4 y 8 kHz	(dB HL)	continua
Promedio de Tonos Audibles OI	media aritmética de los umbrales aéreos en las frecuencias de 0.125, 0.250, 0.5, 1, 2 , 4 y 8 kHz	Promedio de los umbrales obtenidos en las 7 frecuencias de la Audiometría tonal (dB HL)	Cuantitativa numérica continua
Grado de Hipoacusia por PTA OD	Intensidad Grado $\leq 20^*$ dB Audición normal 20-40 dB Hipoacusia superficial 41-60 dB Hipoacusia moderada 61-80 dB Hipoacusia severa 81-100dB Hipoacusia profunda Sin respuesta Anacusia *decibel: unidad logarítmica de la presión sonora (Martínez Cruz 2003)	1- <i>Normal</i> 2- <i>Superficial</i> 3- <i>Moderada</i> 4- <i>Severa</i> 5- <i>Profunda</i> 6- <i>Anacusia</i>	Cualitativa Politémica ordinal
Grado de Hipoacusia por PTA OI	Intensidad Grado $\leq 20^*$ dB Audición normal 20-40 dB Hipoacusia superficial 41-60 dB Hipoacusia moderada 61-80 dB Hipoacusia severa 81-100dB Hipoacusia profunda Sin respuesta Anacusia	1- <i>Normal</i> 2- <i>Superficial</i> 3. <i>Moderada</i> 4- <i>Severa</i> 5- <i>Profunda</i> 6. <i>Anacusia</i>	Cualitativa Politémica ordinal

	*decibel: unidad logarítmica de la presión sonora (Martínez Cruz 2003)		
Presencia de Tomografía de oídos y mastoides.	<p>Estudio de diagnóstico médico que utiliza rayos x con un sistema informático.</p> <p>Características</p> <p>Mediante el uso de rayos x, permite obtener imágenes radiográficas y tridimensionales de secciones progresivas de los órganos o estructuras del oído. Las imágenes permiten analizar la morfología de las estructuras internas de las distintas partes, con precisión y así determinar posibles patologías de los tejidos blandos del oído externo, medio e interno.</p>	<p>1. Si</p> <p>2. No</p>	Cualitativa nominal dicotómica
Presencia de Resonancia magnética de encéfalo.	<p>Obtención de imágenes radiológicas de la zona anatómica que se desea estudiar mediante el empleo de un campo electromagnético (imán), un emisor/receptor de ondas de radio (escáner) y un ordenador.</p>	<p>1. Si</p> <p>2. No</p>	Cualitativa nominal dicotómica.
Anomalías de la rama auditiva del Nervio Coclear.	<p>Nervio encargado de la función <u>auditiva</u>. Está conformado por varias ramas que provienen del conducto forma junto con la rama</p>	<p>0 Normal en TAC de oídos</p> <p>1 Normal en RM</p> <p>2 Hipoplasia en TAC oído derecho</p>	Cualitativa Nominal politémica

	<p>vestibular el VIII par craneal nervio vestoibuloespinal. Pueden existir alteraciones anatómicas como agenesia e hipoplasia.</p>	<p>3 Hipoplasia en TAC oído izquierdo</p> <p>4 Hipoplasia en RM oído derecho</p> <p>5 Hipoplasia en RM oído izquierdo</p> <p>6 Agenesia en TAC de oído derecho</p> <p>7 Agenesia en TAC de oído izquierdo</p> <p>8 Agenesia en RM oído derecho</p> <p>9 Agenesia en RM oído izquierdo</p> <p>10 No Valorable</p>	
--	--	--	--

2.2.7 Plan de procesamiento y presentación de la información

ORGANIZACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN

Programa de trabajo (cronograma de actividades)

	AGO	SEPT	OCT 2015	NOV 2015	ENE 2016	FEB 2016	MAR 2016	ABR 2016	MAY 2016	JUN 2016	JUL 2016
Selección del tema	X										
Recopilación del marco teórico y realización de metodología del presente protocolo		X	X								

Solicitud al servicio de informática del INR de expedientes registrados con diagnóstico de DENA en pacientes menores de 18 años atendidos en el servicio de Audiología del 1 de Enero de 2010 al 31 de diciembre de 2014.				X							
Revisión de dichos expedientes electrónicos e ingreso de hallazgos a base de datos de Excel					X	X	X				
Análisis estadístico mediante paquete SPSS y formulación de conclusiones								X	X		
Se publicarán los datos en tesis para obtener el título de médico especialista en Audiología, Otoneurología y Foniatría.										X	X

Recursos humanos

- Médicos especialistas en Audiología, Otoneurología y Foniatría.
- Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatría
- Médico Investigador en Ciencias Médicas
- Personal del Informática

Recursos materiales

Proporcionados por el Instituto Nacional de Rehabilitación

- Consultorio médico con computadora con acceso a SAIH.

VIII RESULTADOS

Se revisaron 4 160 expedientes de pacientes de 0 a 17 años del Instituto Nacional de Rehabilitación con diagnóstico de hipoacusia neurosensorial y 300 con diagnóstico de examen de oídos, donde se encontraron 83 expedientes de pacientes con diagnóstico de DENA de los cuales 56 pacientes (67.47 %) resultaron ser del sexo masculino y 27 (32.53 %) del sexo femenino como se muestra en la Tabla y Grafica 1. Con una edad mínima de 9 meses y una edad máxima de 15 años, con una media de 4.3 años. Tabla 2.

De 83 expedientes de pacientes con diagnóstico de DENA se encontraron un total de 58 pacientes que tenían Tomografía de oídos y mastoides y/o Resonancia Magnética, los cuales fueron revisados para nuestro estudio, de estos, 9 pacientes (10.84%) contaban con TAC de oídos y mastoides así como Resonancia Magnética, 46 pacientes (55.42%) únicamente con TAC de oídos y mastoides, 3 pacientes (3.61%) únicamente con Resonancia Magnética, 25 pacientes no contaban con ningún estudio lo que equivaldría a el 30.12 %. Tabla y Grafica 3.

Se revisó en TAC y RM la presencia de anomalías de Rama auditiva del nervio coclear, Se encontró que en general tanto en TAC como en RM 17 pacientes presentaron anomalías de rama auditiva de nervio coclear. En TAC de oídos y mastoides: 2 casos (2,41%) con hipoplasia de rama auditiva de nervio coclear en oído izquierdo, 3 pacientes (3.61%) con hipoplasia bilateral, 1 paciente (1.2%) con agenesia de nervio auditivo oído derecho, 1 paciente (1.2%) con agenesia de nervio auditivo oído izquierdo y 4 pacientes (4.82%) con estenosis del canal óseo a la entrada del nervio coclear bilateral, no se encontró anomalía en 36 pacientes (43.37%). Por Resonancia Magnética se encontró 1 paciente (1.20%) con hipoplasia bilateral y 1 paciente (1.20%) con agenesia bilateral, en 3 pacientes (3.61%) sin anomalía de rama auditiva del nervio coclear. En 3 (3.61%) pacientes que contaban con TAC de oídos y mastoides así como con RM se encontró estenosis del canal óseo a la entrada del nervio coclear por TAC de oídos y mastoides y con agenesia del nervio coclear bilateral por RM y 1 paciente

(1.20%) con estenosis del canal óseo a la entrada del nervio coclear oído izquierdo en TAC y con agenesia del nervio coclear en oído izquierdo por RM. Tabla 4 y grafica 4. De los 17 pacientes se buscó el predominio de anomalías de acuerdo a sexo encontrando que 10 pacientes con anomalías de la rama auditiva de nervio coclear son del sexo masculino y 5 pacientes del sexo femenino.

En 19 pacientes (22.85%) se encontraron la presencia de otros hallazgos, de estos 6 pacientes se reporta con otomastoiditis crónica, 1 paciente con otosclerosis bilateral, 1 paciente con hipoplasia de estribo, 2 pacientes con partición incompleta, 1 paciente con quiste aracnoideo temporal izquierdo, 1 paciente con duplicación de conducto auditivo interno derecho, 1 paciente con quiste pineal, 1 paciente con estenosis de cadena izquierda, y 1 paciente con estenosis de cadena izquierda y displasia de canal semicircular horizontal derecho, 1 paciente con agenesia de nervio facial, 1 paciente con dilatación vestibular. Tabla y Grafica 5.

Se revisó el grado de hipoacusia valorando el umbral de tonos audibles en oído derecho e izquierdo registrado por audiometría o campo libre en expediente clínico: En oído derecho, el umbral mínimo de audición encontrado fue de 13 dB(1.20%)y el máximo umbral encontrado de 130 dB (1.20%), umbral de mayor predominio fue de 100 dB en 14 pacientes (16.87%) con una media de 70.21;Tabla y Grafica 6. En oído izquierdo un umbral mínimo de 13 dB (1.20%)y un máximo de 130 dB (2.45%), el umbral de mayor predominio fue de 100 dB en 14 pacientes (16.87%) con una media en los oído derecho e izquierdo de 71.68.Tabla y Grafica 7.

Se estudio el índice de correlación entre el umbral auditivo de oído derecho e izquierdo de los pacientes con desorden del espectro de la neuropatía auditiva con el grado de severidad de las anomalías de la rama auditiva del nervio coclear vistas por TAC o RM (considerando estenosis del canal óseo de la entrada del nervio coclear como el de menor severidad, siguiente la hipoplasia de rama auditiva del nervio coclear de severidad moderada, la agenesia de rama auditiva de nervio coclear como mayor severidad y por último la combinación de estenosis

de la entrada del canal óseo del nervio coclear y la agenesia de la rama auditiva del nervio coclear como severidad importante), encontrando: Oído derecho: un índice de correlación de 0.1622, obteniendo una Spearman's rho = -0.1552. Oído izquierdo: índice de correlación 0.1656, obteniendo Spearman's rho = -0.1536. Lo que significa que no existe correlación entre el umbral tonal y el grado de severidad de las anomalías de la rama auditiva del nervio coclear para ambos oídos.

Se buscó el grado de hipoacusia en estos pacientes encontrando en oído derecho con: audición normal 15 pacientes (18.07%), hipoacusia superficial 2 pacientes (2.41%), hipoacusia media 9 pacientes 10.84%, hipoacusia severa 22 pacientes (26.51%), hipoacusia profunda 35 pacientes (42.17%); Tabla y Gráfica 8. En Oído izquierdo con audición normal 15 pacientes 18.29%, hipoacusia superficial 6 pacientes (7.32%), hipoacusia media 6 pacientes (7.32%), hipoacusia severa 19 pacientes (23.17%), hipoacusia profunda 36 pacientes (43.90%). Tabla y Gráfica 9

Se estudió el índice de correlación entre el grado de hipoacusia de pacientes con desorden del espectro de la neuropatía auditiva con el grado de severidad de las anomalías en la rama auditiva de nervio coclear encontrando para oído derecho un índice de correlación: $\text{Prob} > |t| = 0.3366$, Spearman's rho = 0.1892. En oído izquierdo un índice de correlación de = 0.0887 con una Spearman's rho = 0.1892 lo que significa que no existe correlación entre el umbral tonal y el grado de severidad de las anomalías del nervio auditivo.

TABLA 1.

POBLACION CON DIAGNOSTICO DE NEUROPATIA AUDTIVA POR SEXO	
SEXO	PORCENTAJE
Femenino	32.53%
Masculino	67.47%

GRAFICA 1.



TABLA 2

EDAD EN PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE NEUROPATIA AIDTIVA

Percentiles		Smallest		
1%	.11	.11		
5%	.9	.4		
10%	1	.5	Obs	83
25%	2	.8	Sum of Wgt.	83
50%	4		Mean	4.345904
		Largest	Std. Dev.	3.068847
75%	5	11		
90%	9	12	Variance	9.41782
95%	10	13	Skewness	1.208265
99%	15	15	Kurtosis	4.298242

TABLA 3

TAC Y RM EN PACIENTES CON NEUROPATIA AUDITIVA	
TACYRM	PORCENTAJE
No cuenta con ninguna	30.12%
Cuenta con las dos	10.84%
Cuenta con TAC	55.42%
Cuenta con RM	3.61%

GRAFICA 3

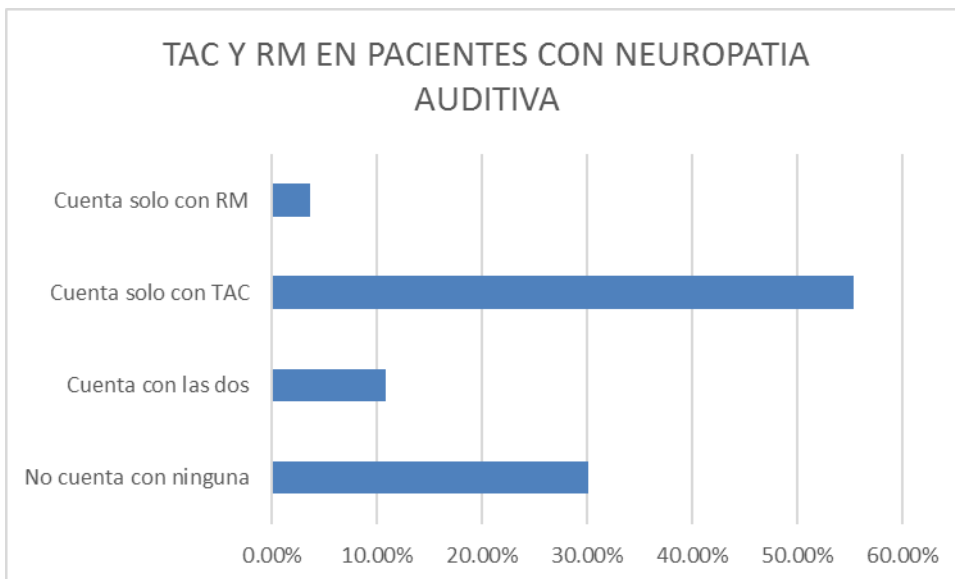


TABLA 4

**ALTERACIONES DE RAMA AUDITIVA DE NERVI0 COCLEAR EN PACIENTES
CON NEUROPATIA AUDITIVA**

0	NORMAL EN TAC DE OIDOS			43.37%
1	NORMAL EN RM DE OIDOS			3.61%
3	HIPOPLASIA EN TAC DE OIDO IZQUIERO			2.41%
6	AGENESIA EN TAC OIDO DERECHO			1.20%
7	AGENESIA EN TAC OIDO IZQUIERDO			1.20%
10	NO VALORABLE			1.20%
11	NO TIENE TAC O RM			28.92%
12	HIPOPLASIA EN TAC BILATERAL			3.61%
14	HIPOPLASIA EN RM BILATERAL			1.20%
15	AGENESIA EN RM BILATERAL			1.20%
18	ESTENOSIS DE CANAL OSEO BILATERLA POR TAC			4.82%
19	NORMAL EN TAC Y RM			2.41%
20	TAC CON ESTENOSIS DE CANAL OSEO Y RM CON AGENESIA BILATERAL			3.61%
21	TAC CON ESTENOSIS DE CANAL OSEO Y RM CON AGENESIA DERECHA			1.20%

GRAFICA 4

**ALTERACIONES DE RAMA AUDITIVA DEL NERVI0 COCLEAR EN
PACIENTES CON NEUROPATIA AUDITIVA**

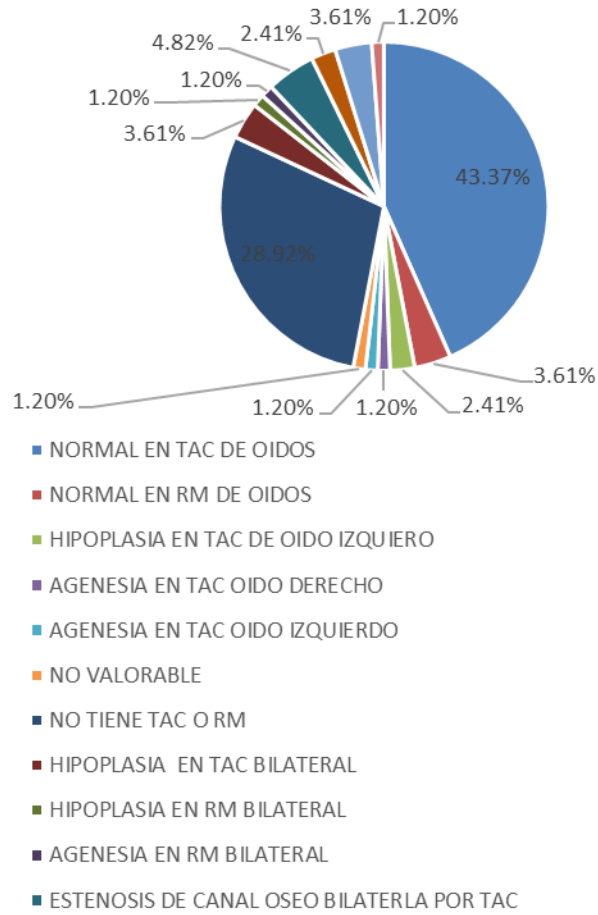


TABLA 5

OTROS HALLAZGOS EN RM Y TAC EN PACIENTES CON DENA	
SI	22.89%
NO	77.11%

GRAFICA 5



TABLA 6

PORCENTAJE DE UMBRAL TONAL OIDO DERECHOEN PACIENTES CON DENA	
DECIBELES	PORCENTAJE
DB 13	1.20%
DB14	1.20%
DB15	3.61%
DB18	1.20%
DB20	9.64%
DB25	1.20%
DB40	2.41%
DB44	1.20%
DB45	1.20%
DB50	7.23%
DB51	1.20%
DB60	2.41%
DB61	1.20%
DB65	2.41%
DB66	1.20%
DB70	15.66%
DB72	1.20%
DB80	4.82%
DB82	1.20%
DB85	1.20%
DB86	1.20%
DB88	1.20%
DB90	4.82%
DB96	1.20%
DB100	16.87%
DB108	1.20%
DB110	2.41%
DB114	1.20%
DB115	1.20%
DB116	2.41%
DB118	1.20%
DB120	1.20%
DB130	1.20%

GRAFICA 6

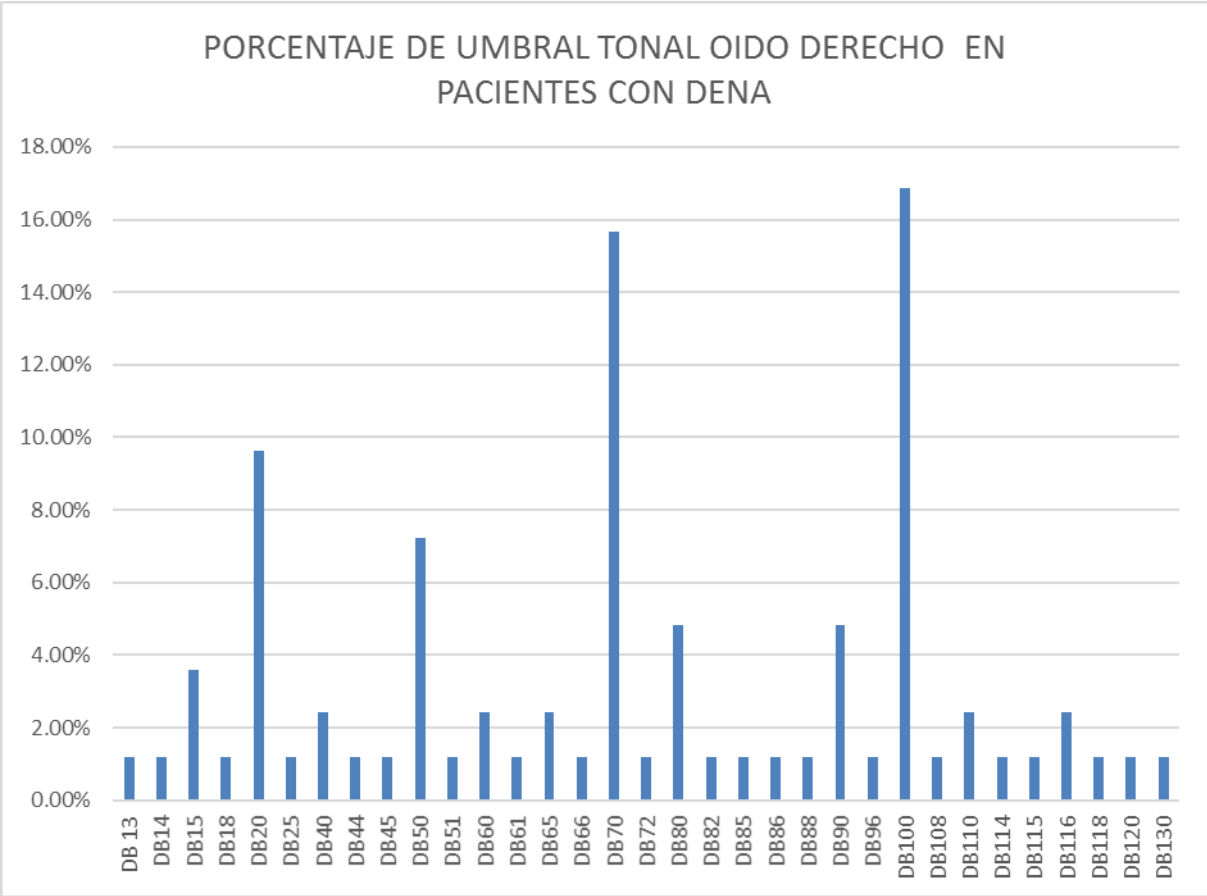


TABLA 7

PORCENTAJE DE UMBRAL TONAL OIDO IZQUIERDO EN PACIENTES CON DENA	
IPTA	PORCENTAJE
12dB	1.20%
18dB	4.82%
19dB	1.20%
20dB	8.43%
28dB	1.20%
30dB	1.20%
35dB	1.20%
36dB	1.20%
40dB	2.41%
41dB	1.20%
42dB	1.20%
50dB	4.82%
60dB	2.41%
65dB	2.41%
66dB	3.61%
70dB	10.84%
dB72	1.20%
75dB	4.82%
80dB	2.41%
82dB	1.20%
85dB	1.20%
90dB	2.41%
91dB	1.20%
95dB	1.20%
99dB	1.20%
100dB	20.48%
103dB	1.20%
110dB	3.61%
112dB	1.20%
114dB	1.20%
115dB	1.20%
119dB	1.20%
120dB	1.20%
130dB	2.41%

GRAFICA 7

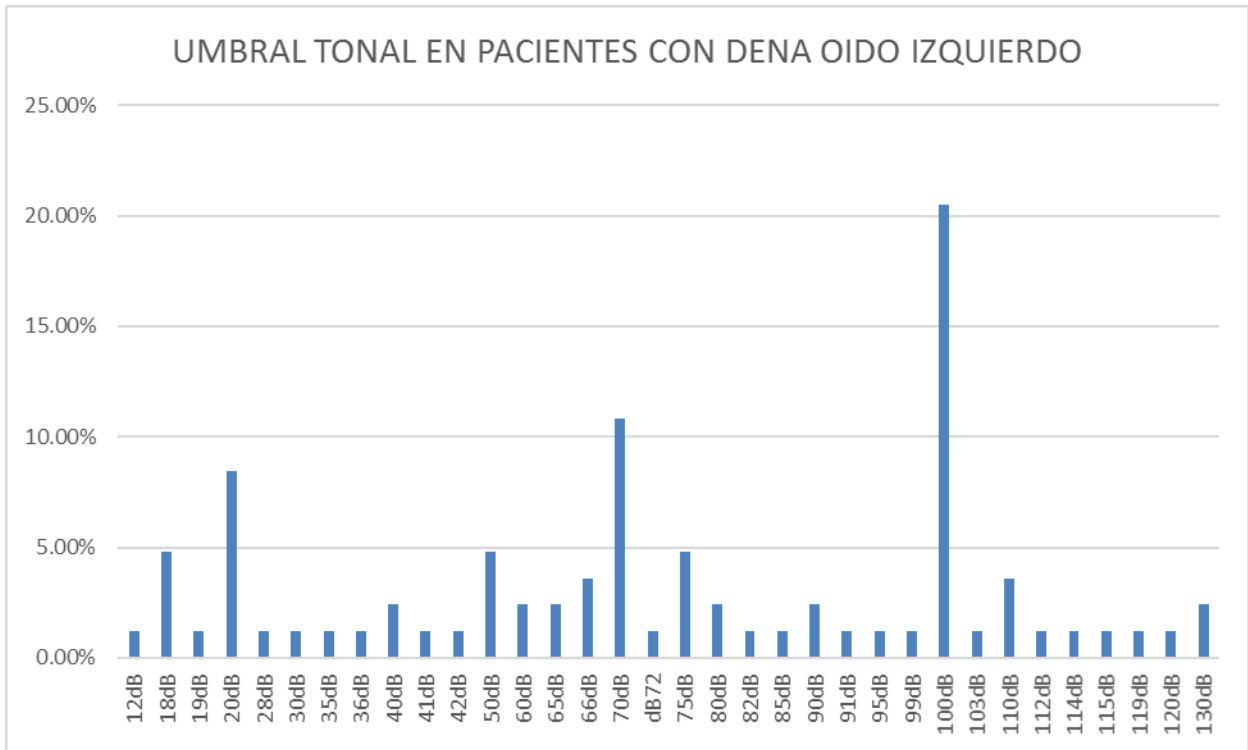


TABLA 8

PORCENTAJE DE GRADO DE HIPOACUSIA OIDO DERECHO PACIENTES CON DENA.	
GRADO DE HIPOACUSIA O.D	PORCENTAJE
SUPERFICIAL	2.41%
MEDIA	10.84%
SEVERA	26.51%
PROFUNDA	42.17%
AUDICION NORMAL	18.07%

GRAFICA 8

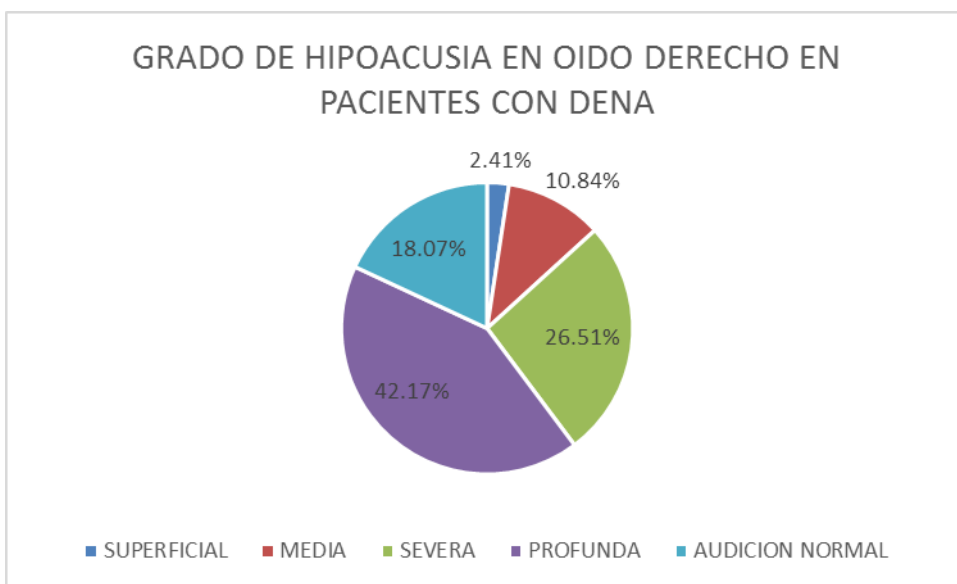
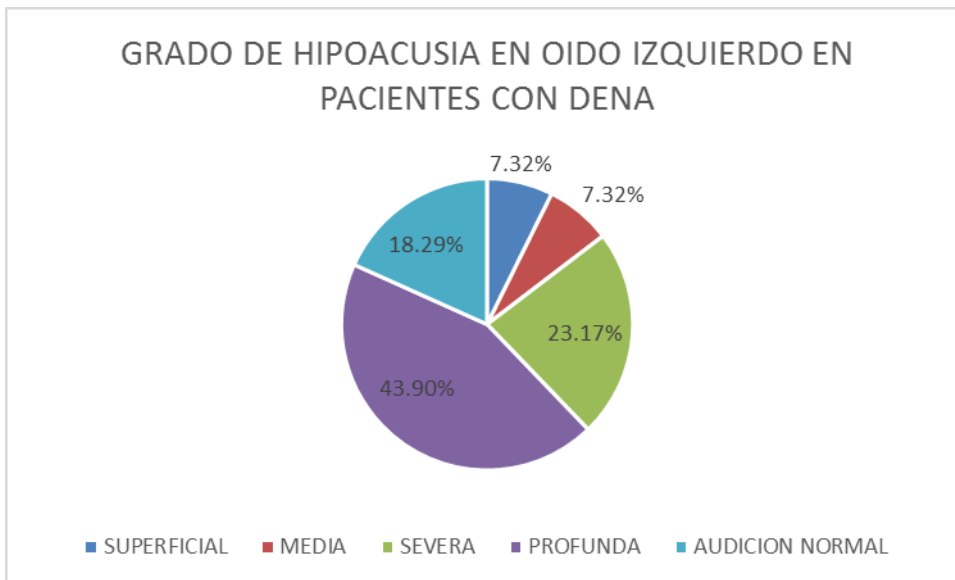


TABLA 9

PORCENTAJE DE GRADO DE HIPOACUSIA OIDO IZQUIERDO PACIENTES CON DENA.	
GRADO DE HIPOACUSIA O.D	PORCENTAJE
SUPERFICIAL	7.32%
MEDIA	7.32%
SEVERA	23.17%
PROFUNDA	43.90%
AUDICION NORMAL	18.29%

GRAFICA 9



IX DISCUSION

La hipoacusia neurosensorial es uno de los problemas más frecuentes que afectan a los pacientes pediátricos, llegando a afectar a entre 1,5 y 6 niños por cada 1000 recién nacidos vivos. **(24)** Estudios recientes sugieren que la disfunción del nervio auditivo (neuropatía auditiva) puede estar implicada hasta en el 1-10% de los casos de hipoacusia neurosensorial en niños, siendo menos frecuentes las pérdidas auditivas por alteración anatómica del nervio (aplasias e hipoplasias de la rama auditiva del nervio coclear) **(11)**, Incluso algunos autores consideraban que no era factible el desarrollo coclear sin una adecuada inervación de la rama auditiva del nervio cocleovestibular, por lo que ambos procesos estarían relacionados. Esto les llevó a la conclusión de que si una cóclea en la imagen del TC estaba estructuralmente bien formada el nervio auditivo debería estar presente. Sin embargo otros afirmaban que la simple estenosis del conducto auditivo interno podría orientarnos a una alteración de la rama auditiva del nervio coclear. Recientemente se ha visto que puede existir una ausencia del nervio coclear en conductos auditivos internos de diámetro normal y con oídos estructuralmente normoconformados en el TC **(25)**. La constante mejoría en las técnicas de Resonancia magnética nuclear y la posibilidad de identificar con dichas técnicas el nervio coclear en el interior del conducto auditivo interno nos ha llevado a la posibilidad de saber si dicho nervio está o no presente y de conocer si su diámetro es el adecuado o está reducido con el fin de poder predecir el resultado **(26)**. Sin embargo debido a que no todos los pacientes tuvieron estudios sería difícil establecer la real importancia del predominio de anomalía de nervio auditivo en el sexo masculino.

Para la realización de este estudio se revisó 83 expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de trastorno de neuropatía auditiva, de los cuales 56 pacientes (67.47%) resultaron ser del sexo masculino y 27 (32.53%) del sexo femenino.

Se revisó en 58 pacientes que fueron los que contaban con TAC de oídos y mastoides y RM la presencia de anomalías de la rama auditiva del nervio coclear, se encontró que en general tanto en TAC como en RM 17 pacientes presentaron anomalías de rama auditiva de nervio coclear; de los 17 pacientes se buscó el predominio de anomalías de acuerdo a sexo encontrando que 10 pacientes con anomalías de la rama auditiva de nervio coclear son del sexo masculino y 5 pacientes del sexo femenino, lo que nos podría llevar a pensar que existe un predominio de estas malformaciones en pacientes del sexo masculino, sin embargo hay que considerar que hubo mayor número de pacientes masculinos con el diagnóstico de neuropatía auditiva. De estos 17 pacientes se encontró que en TAC de oídos y mastoides, 2 casos con hipoplasia de rama auditiva de nervio coclear en oído izquierdo, 3 pacientes con hipoplasia bilateral, 1 paciente con agenesia de nervio auditivo oído derecho y 1 paciente con agenesia de nervio auditivo oído izquierdo y 4 pacientes con estenosis del canal oseo a la entrada del nervio coclear bilateral, no se encontró anomalía en 36 pacientes que contaban con TAC de oídos y mastoides. En Resonancia Magnética se encontró 1 paciente con hipoplasia bilateral y 1 paciente con agenesia bilateral, sin anomalía de rama auditiva del nervio coclear en 3 pacientes; en 3 pacientes que contaban con TAC de oídos y mastoides así como con RM se encontró estenosis del canal óseo a la entrada del nervio coclear por TAC de oídos y mastoides y con agenesia del nervio coclear bilateral por RM y 1 paciente (1.20%) con estenosis del canal óseo a la entrada del nervio coclear oído izquierdo en TAC y con agenesia del nervio coclear en oído izquierdo por RM.

Lo anterior nos lleva a considerar que el estudio diagnóstico de imagen más utilizado en pacientes con diagnóstico de desorden del espectro de la neuropatía auditiva del Instituto Nacional de Rehabilitación es la Tomografía de oídos y mastoides; sin embargo la Resonancia magnética evidenció ser un buen estudio diagnóstico para visualizar nervio auditivo y sus alteraciones.

Dentro de las principales alteraciones se evidencia que la estenosis del canal óseo bilateral a la entrada del nervio coclear vista por TAC es la malformación que más

predominio en 4 pacientes de 17, a pesar de que esta no es una malformación propiamente del nervio auditivo, esta alteración nos sugiere una agenesia y/o una hipoplasia de nervio auditivo, ya documentado en diferentes referencias bibliográficas, le siguieron en orden de frecuencia el predominio de hipoplasia de rama auditiva de nervio coclear en TAC de forma bilateral con 3 pacientes de 17, Se encontró únicamente un caso de agenesia bilateral de rama auditiva de nervio coclear vista por RM; de manera específica se encontró que únicamente 9 pacientes contaban con Resonancia Magnética y Tomografía de oídos y mastoides en expediente clínico y en estos 3 pacientes se reportaron con estenosis del canal óseo la entrada del nervio coclear bilateral por TAC y agenesia del nervio coclear bilateral vista por Resonancia Magnética; Se encontró únicamente un caso de estenosis del canal óseo la entrada del nervio coclear de oído derecho con agenesia del nervio coclear derecha en RM. Lo anterior nos lleva a pensar que no sería propiamente el diagnóstico de desorden del espectro de la neuropatía auditiva el de estos pacientes ya que como se menciona en la definición, "Neuropatía" significa una afectación nerviosa, en especial degenerativa de uno o varios nervios. Cualquier desorden del VIII par hasta el córtex auditivo puede corresponder a una neuropatía auditiva (NA), aunque la definición más específica sitúa a la NA en regiones más periféricas, entre las células ciliadas externas y el tronco cerebral estableciendo que este en general es un diagnóstico funcional (1); por lo que habría que reconsiderar el diagnóstico de estos pacientes, hablando de una "Neuropatía verdadera". Por las características de nuestra muestra (la mayoría de los pacientes no contaban en expediente clínico con los dos estudios a la par tanto TAC de oídos y mastoides y Resonancia magnética), no se pudo en este estudio realizar una comparación entre los resultados de tomografía de oídos y mastoides y los resultados de la Resonancia Magnética sin embargo en estudios futuros se podría considerar hacer dicha comparación, aunque lo anterior siempre tomando en cuenta las diferencias físicas y funcionales de cada estudio de imagen en específico.

Encontramos la presencia de otros hallazgos en TAC de oídos y mastoides y Resonancia Magnética en 19 pacientes (22.85%), 6 pacientes se reporta con

otomastoiditis crónica, 1 paciente con otosclerosis bilateral, 1 paciente con hipoplasia de estribo, 2 pacientes con partición incompleta, 1 paciente con quiste aracnoideo temporal izquierdo, 1 paciente con duplicación de conducto auditivo interno derecho, 1 paciente con quiste pineal, 1 paciente con estenosis de cadena izquierda, y 1 paciente con estenosis de cadena izquierda y displasia de canal semicircular horizontal derecho, 1 paciente con agenesia de nervio facial, 1 paciente con dilatación vestibular. Lo anterior nos llevaría a pensar que tal vez esto podrían ser propiamente la causa de hipoacusia, claro esto en correlación con la clínica y el grado de hipoacusia y su compatibilidad con umbral auditivo y estudio de imagen; Sin embargo este estudio podría preceder o estudio en el que se buscara la relación entre el grado de hipoacusia con pacientes con neuropatía auditiva con otras malformaciones en oído externo, medio e interno, lo que nos permitiría llegar a otras conclusiones en base a la etiología de la hipoacusia o simplemente considerar que estas malformaciones serian considerados únicamente como hallazgos.

Al tener acceso al umbral de tonal de oído derecho e izquierdo de estos pacientes se realizó en este estudio un índice de correlación buscando si el grado de severidad de la malformación de la rama auditiva del nervio coclear (considerando estenosis del canal óseo de la entrada del nervio coclear como el de menor severidad, siguiente la hipoplasia de rama auditiva del nervio coclear de severidad moderada, la agenesia de rama auditiva de nervio coclear como mayor severidad y por ultimo la combinación de estenosis de la entrada del canal óseo del nervio coclear y la agenesia de la rama auditiva del nervio coclear como severidad importante)condicionaría un mayor grado de hipoacusia. Sin embargo al obtener un índice de cofrrelacion de Oído derecho: de 0.1622, con uuna Spearman's rho = -0.1552; Oído izquierdo: índice de correlación 0.1656, con Spearman's rho = -0.1536 se encontró que no existe correlación entre el umbral tonal y el grado de severidad de las anomalías del nervio auditivo, lo anterior se confirma al ver que se podrían presentar casos d epaciente con estenosis del canal ode a la entrada del nervio coclear con hipoacusia profunda en igual medida que pacientes con agenesia de rama auditiva de nervio coclear. De igual forma se busco la misma

correlacion con el grado de hipoacusia (considerando la clasificación y grado de severidad de la malformación de la rama auditiva del nervio coclear, encontrando para oído derecho: índice de correlación: $\text{Prob} > |t| = 0.3366$, Spearman's rho = 0.1892. En oído izquierdo: Índice de correlación de = 0.0887 con una Spearman's rho = 0.1892 lo que significa que no existe correlación entre el umbral tonal y el grado de severidad de las anomalías del nervio auditivo; por lo que no se puede afirmar que el mayor grado de hipoacusia predominaría en pacientes con agenesia del nervio coclear.

X CONCLUSIONES

Considerando que el desorden del espectro de la neuropatía auditiva involucra un concepto funcional o una alteración bioeléctrica del nervio auditivo, atreverse a decir que dentro de la etiología podría considerarse alguna alteración anatómica como sería el caso de la agenesia e hipoplasia de la rama auditiva del VIII nervio craneal, aun esta en debate, lo que nos llevaría a pensar que si en estos pacientes se detecta la presencia de alguna alteración anatómica del nervio coclear podría establecerse el diagnóstico propiamente dicho de neuropatía auditiva verdadera, sin embargo no olvidar que en general el concepto de Neuropatía es propiamente funcional. Por lo anterior nunca descartar la posibilidad de una alteración anatómica en específico del nervio auditivo en estos pacientes, por lo tanto es recomendable considerar la TAC de oídos y mastoides así como la RM como parte del grupo de estudios necesario para el protocolo diagnóstico de esta patología, ya que nos permitiría determinar si se trata de una neuropatía auditiva meramente funcional o una hipoacusia neurosensorial secundaria a una malformación del nervio auditivo.

Es difícil determinar cuál estudio de imagen es el estudio de elección ya que al ser estudios tan diferentes y esta tan bien establecida su función y utilidad diagnóstica podríamos decir que en realidad son estudios complementarios al menos en este caso en particular por lo que no es posible atreverse a decir que un estudio es mejor que otro para fines diagnósticos en esta patología, importante es mencionar que el establecer la resonancia magnética como estudio de imagen en primera línea cuando se sospecha de alguna anomalía del nervio coclear sería lo ideal ya que por las características de este estudio de imagen la apreciación de dicha estructura es por este método de imagen muy precisa, sin embargo se debe considerar el uso de la TAC de oídos y mastoides ya que en casos cuando no se permita visualizar más detalles por resonancia magnéticas existen algunos datos por TAC de oídos y mastoides que podrían sugerir la anomalía del nervio auditivo como sería el caso de la estenosis de la entrada del canal óseo del nervio coclear

que sugiere como vimos en el presente estudio la agenesia del la rama auditiva del nervio coclear por lo anterior ambos estudios tienen utilidad diagnostica importante, no obstante muchas veces el estudio ideal se elegirá de acuerdo al método de imagen que se tenga al alcance sin menospreciar su utilidad diagnostica, ya que al final se tendrán que correlacionar los medios diagnósticos con la clínica. La presencia de otros hallazgos por TAC y RM nos plantea la posibilidad de ampliar más a detalle en este aspecto el protocolo ya que es muy interesante la presencia de malformaciones agregadas y hallazgos que pueden repercutir de manera seria en la clínica del paciente, y modificar de manera franca el diagnostico. El hecho de que en este estudio no se arrojara ninguna correlación del grado de severidad de la malformación del nervio auditivo con el umbral tonal y grado de hipoacusia nos lleva a buscar la posibilidad de reestructurar la forma de realizar esta relación para futuros protocolos de estudio.

XI CONSIDERACIONES ÉTICAS.

Al ser este un estudio descriptivo, la revisión del expediente clínico procuro que todos los procedimientos estuvieran apegados de acuerdo al código de ética y conducta del Instituto Nacional de Rehabilitación, así como la confidencialidad del mismo.

XII REFERENCIA BIBLIOGRAFICA

- 1 Cañete O. Auditory neuropathy / dyssynchrony, assessment and audiologic management. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 2009; 69: 271-280.
2. Nuñez-Batalla F. Incidence of Hypoacusia Secondary to Hiperbilirubinaemia in a Universal Neonatal Auditory Screening .Otorrinolaringology.2008,Vol.59 (3):108-113.
3. Gallo J, Terán C. Auditory neuropathy due to the Q829X mutation in the gene encoding otoferlin (OTOF)in an infant screened for newborn hearing impairment. Acta otorrinolaringológica Española.2006.Vol.57(7);333-335.
4. Cañete O, Fabiola Aránguiz L. Electrophysiology and electroacoustic study of spectrum disorder of auditory neuropathy: Report of a case in high-risk newborn. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 2011; 71: 57-64.
5. Rance G. Functional hearing deficits in listeners with Auditory Neuropathy spectrum disorder. Revista logopedia, Foniatría y Audiología.2010;30(4):206-2012).
6. Manchaiah V. The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSO) International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 75 (2011) 151–158.
7. Coenraad S. Risk Factors for Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in NICU Infants Compared to Normal-Hearing NICU Controls. The Laryngoscope, 121: April 2011.
8. Zadro C, Ciorba A. Five new OTOF gene mutations and auditory neuropathy. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 74 (2010) 494–498
9. Zhang L. Identification of novel OTOF compound heterozygous mutations by targeted next-generation Sequencing in a Chinese patient with auditory

neuropathy spectrum disorder. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. October 2013 Volume 77, Issue 10, Pages 1749–1752.

10. Beutner D. Risk Factors for Auditory Neuropathy/ Auditory Synaptopathy. *ORL* 2007;69:239–244.

11. Buchman C, Roush P, Teagle H, Brown C, Zdanski C and Grose J. Auditory Neuropathy Characteristics in Children with Cochlear Nerve Deficiency, *EAR & HEARING*, VOL. 27 NO. 4. 2006.

12. Castillo S. Caso clínico: Trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva. *Revista Mexicana de Comunicación, Audiología, Otoneurología y Foniatría* . Septiembre-Diciembre 2012: 1 (3): 194-198.

13. Berlin C, Hood L, Morlet T, Wilensky D, Mattingly K, Taylor-Jeanfreau J, Keats B, Frich SA. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dyssynchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *Int J Audiol*. 2010 Jan;49(1):30-43.

14. Nazar G, Goycoolea M, Godoy J, Ried E, Sierra M. Universal newborn hearing screening: Review of 10,000 evaluations. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2009; 69: 93-102.

15. Romero C, Talero C, Carvajalino M. Ganancia funcional en niños con neuropatía auditiva. Centro de Investigación e Información en deficiencias Auditivas. Cañete O. Auditory neuropathy / dyssynchrony, assessment and audiologic managemen. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2009; 69: 271-280.

16. Sanyelbhaa H, Hamed K, Khafagy A, Alkandari M, Zein A. Persistence of otoacoustic emissions in children with auditory neuropathy spectrum disorders. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 77 (2013) 703–706.

17. Rodríguez F, Cubillana J, Cañizares N, I Pérez R Sección de Otorrinolaringología Infantil. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.. Prevalencia de la neuropatía auditiva: estudio prospectivo en un hospital de tercer nivel. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007;58(6):239-45.
18. Roche J, Huang Y, Castillo M, Bassim M, Adunka O and Buchman C. Imaging Characteristics of Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder, *Otol Neurotol.* 2013 July ; 31(5): 780–788.
19. Costa R, Lima M. Prevalence of auditory neuropathy spectrum disorder in an auditory health care service. *Otorhinolaryngol.* 2013;79(4):429-33.
20. Tapia M, Savio López G, Potenciales evocados auditivos de estado estable en el estudio de dos pacientes con neuropatía auditiva. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56: 240-245.
21. Huang B, Roche J, Buchman C, Castillo M. Brain Stem and Inner Ear Abnormalities in Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder and Cochlear Nerve Deficiency From the Departments of Radiology and Otolaryngology-Head & Neck Surgery, University of North Carolina at Chapel Hill, April 2011. *AJNR Am J Neuroradiol* 31:1972–79).
22. Linda J. Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder Diagnosis and Management. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015 Dec;48(6):1027-40
23. Liu, Y. *Effect of age at cochlear implantation on auditory and speech development of children with auditory neuropathy spectrum disorder. Auris Nasus Larynx* 41 (2014) 502–506
24. Delgado Domínguez JJ, Grupo PrevInfad/PAPPS Infancia y Adolescencia . Detección precoz de la hipoacusia infantil. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2011;13:279-97.

25. Nelson EG, Hinojosa R. A human temporal bone study of individuals with downward sloping audiometric patterns of hearing loss and review of the literature. Laryngoscope. 2006;116 Suppl 112:1-12.

26 Casselman J, Offeciers F. Govaerts P, Kuhweide R, Geldof T, Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: Diagnosis with MR imaging Radiology, 202 (1997), pp. 773-781.

XIII ANEXOS

Anexo 1

*****Instrumentos de recolección de la información e instructivos*****

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), se dice que alguien sufre pérdida auditiva cuando no es capaz de oír tan bien como una persona cuyo sentido del oído es normal, es decir, cuyo umbral de audición en ambos oídos es igual o superior a 25 dB. La pérdida de audición puede afectar a uno o ambos oídos y para quienes la padecen puede ser crucial para el desarrollo típico del lenguaje hablado u ocasionar un trastorno de la comunicación que repercute gravemente en el ámbito psicosocial del paciente

CLASIFICACIÓN DE HIPOACUSIA

Según intensidad: Se utiliza la clasificación de Jerger o la clasificación de la OMS:

Clasificación de la OMS:

Grado de pérdida	Rango en dB
Audición Normal	0-25
Hipoacusia Leve	26-40
Hipoacusia Moderada	41-55
Hipoacusia Moderada-Severa	56-70
Hipoacusia Severa	71-90
Hipoacusia profunda	>91

Clasificación de Jerger 1980: