



UNIVERSITAT DE VALÈNCIA
FACULTAT DE MEDICINA I ODONTOLOGIA
DEPARTAMENT DE CIRURGIA
Programa de Doctorado: 040-992 G
Cirugía en Otoneuroftalmología

TESIS DOCTORAL
APLASIA E HIPOPLASIA DEL NERVIO AUDITIVO: CORRELACIÓN ANATÓMICO FUNCIONAL.

Presentada por:
CARLOS DE PAULA VERNETTA
Otorrinolaringólogo

Dirigida por:
DR. CONSTANTINO MORERA PÉREZ

Valencia, 2014

UNIVERSITAT DE VALÈNCIA
FACULTAT DE MEDICINA I ODONTOLOGIA
DEPARTAMENT DE CIRURGIA
Programa de Doctorado: 040-992 G
Cirugía en Otoneurooftalmología

TESIS DOCTORAL
APLASIA E HIPOPLASIA DEL NERVIIO AUDITIVO: CORRELACIÓN ANATÓMICO FUNCIONAL.

Presentada por:
CARLOS DE PAULA VERNETTA
Otorrinolaringólogo

Dirigida por:
DR. CONSTANTINO MORERA PÉREZ

Valencia, 2014

D.CONSTANTINO MORERA PÉREZ, Profesor Titular de Otorrinolaringología del Departamento de Cirugía de la Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Valencia y Jefe de Servicio del Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

CERTIFICA:

Que el trabajo titulado: "**APLASIA E HIPOPLASIA DEL NERVIIO AUDITIVO: CORRELACIÓN ANTÓMICO-FUNCIONAL**", realizado bajo mi dirección en este departamento, por el D. CARLOS DE PAULA VERNETTA, reúne los requisitos necesarios para su presentación y defensa para poder optar al título de doctor en Medicina.

Y para que conste y obre a los efectos oportunos, expido el presente certificado a 24 de Marzo de 2014.

Fdo. Prof. Dr. Constantino Morera Pérez

AGRADECIMIENTOS

Al Doctor Morera por transmitirme su capacidad de trabajo y dedicación a la Otorrinolaringología.

Al Doctor Marco por haberme dado la oportunidad de formarme y progresar.

Al Doctor Ismael Mallea por confiar en mí.

A la Doctora Laura Cavallé por aprender juntos en el día a día.

Al Doctor Ricardo Villanueva por su experiencia vital.

A mis padres.

Y en especial a mi mujer Arantxa y a mis hijas Eugenia y Blanca cuya fuerza y apoyo incondicional me ayuda a continuar en el día a día y sin las que este trabajo no habría sido posible.

ÍNDICE

1.- Introducción.....	23
2.- Embriología del oído interno y del octavo par.....	26
3.-Malformaciones congénitas cocleovestibulares y del nervio auditivo.....	35
3.1 MALFORMACIONES MEMBRANOSAS.	
3.2 MALFORMACIONES ÓSEAS.	
3.2.1 Clasificación de Jackler.	
3.2.2 Clasificación de Sennaroglu.	
3.2.3 Malformación Vestibular y de Conductos Semicirculares.	
3.2.4 Malformación del Acueducto Coclear y Vestibular.	
3.3 MALFORMACIONES DEL NERVIO AUDITIVO (Clasificación de Casselman).	
4.- Etiología de las malformaciones congénitas.....	56
4.1 Causas no genéticas.	
4.2 Causas genéticas.	
5.- Diagnóstico mediante técnicas de imagen.....	68
6.- Diagnóstico audiológico.....	74
7.- Hipótesis y objetivos.....	81
8.- Muestra y Metodología estadística.....	83
9.- Resultados.....	90
9.1 Distribución de la muestra según malformación del nervio y laberíntica.....	91
9.1.1 Pacientes y oídos según clasificación de Casselman.	
9.1.2 Pacientes y oídos según clasificación de Sennaroglu.	
9.2 Antecedentes y factores de perfil demográfico.....	97
9.2.1 Sexo.	
9.2.2 Procedencia.	
9.2.3 Nacionalidad.	
9.2.4 Motivos primera visita.	
9.2.5 Estudio genético.	
9.2.6 Factores de riesgo de hipoacusia.	
9.2.7 Screening auditivo.	
9.2.8 Antecedentes familiares de hipoacusia.	
9.2.9 Antecedentes de infección por Citomegalovirus.	
9.2.10 Antecedentes personales.	

9.3 Incidencia de patologías concomitantes.....	124
9.3.1 Patologías asociadas.	
9.3.2 Síndromes asociados.	
9.3.3 Pares craneales asociados.	
9.4 Exploración Clínica (hallazgos asociados)	131
9.4.1 Otoscopia.	
9.4.2 Pabellón malformado.	
9.4.3 Implantación baja del pabellón.	
9.4.4 Estenosis y Atresia del CAE.	
9.5 Resultados de las exploraciones audiológicas y otras patologías asociadas.....	138
9.5.1 Otoemisiones acústicas.	
9.5.2 Microfónicos cocleares.	
9.5.3 Neuropatía auditiva.	
9.5.4 Potenciales de tronco cerebral.	
9.5.5 Potenciales de estado estable.	
9.5.6 Timpanometría.	
9.5.7 Tubos de ventilación y Vegetaciones.	
9.5.8 Audiometría sin prótesis auditiva.	
9.5.9 Predominio de la frecuencia afectada.	
9.5.10 Correlación Audiometría sin prótesis auditiva y PEE.	
9.5.11 Grado de hipoacusia por oído.	
9.5.12 Grado de hipoacusia por paciente.	
9.6 Uso de prótesis auditivas.....	166
9.6.1 Audífonos y edad de adaptación.	
9.6.2 Resultado de la adaptación.	
9.6.3 Amplificación por frecuencias.	
9.7 Resultados de las técnicas de imagen: Uso de TC y RNM.....	178
9.7.1 Análisis por oído.	
9.7.2 Análisis por paciente.	

9.8 Tratamientos.....	191
9.8.1 Potenciales eléctricos en ventana redonda e implicación en el tratamiento .	
9.8.2 Resultado de la implantación.	
9.8.3 Resultado del tratamiento.	
9.8.4 Resultado del tratamiento según hallazgos radiológicos en TC.	
9.8.5 Influencia de las malformaciones laberínticas (Clasificación de Sennaroglu).	
10.- DISCUSIÓN.....	208
10.1 Epidemiología.	
10.2 Exploraciones Audiológicas.	
10.3 Pruebas de imagen.	
10.4 Tratamientos.	
11.- CONCLUSIONES.....	217
12.- BIBLIOGRAFÍA.....	221

ABREVIATURAS:

TC: Tomografía axial computerizada.

FGF-3: Factor de crecimiento fibroblástico 3.

FGF-9: Factor de crecimiento fibroblástico 9.

FGF-19: Factor de crecimiento fibroblástico 19.

FTC-B1: Factor beta de transformación de crecimiento.

CAI: Conducto auditivo interno.

HNS: Hipoacusia neurosensorial.

CMV: citomegalovirus.

RNM: Resonancia magnética nuclear.

AV: acueducto vestibular.

IP: Partición incompleta.

PCR: Polymerase chain reaction.

DNA: Ácido Desoxirribonucleico.

ADN: Ácido Desoxirribonucleico.

Sdr BOR: Síndrome Braquio-Oto-Renal.

DFNA: Locus de hipoacusia autosómica dominante.

DFNB: Locus de hipoacusia autosómica recesiva.

DFN: Locus de hipoacusia ligada a cromosomas sexuales.

GJB2: Gen Gap Junction Beta 2 protein.

GJB6: Gen Gap Junction Beta 6 protein.

GJB3: Gen Gap Junction Beta 3 protein.

Cx: Conexina.

AMPC: Adenosín monofosfato sódico.

GMPc: Guanosín monofosfato sódico.

ATP: Adenosín trifosfato.

OTOF: Gen otoferlina.

CODEPEH: Comisión para la detección precoz de la sordera.

T: Tesla.

PEATC: Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral.

MC: Microfónicos cocleares.

ABI: Auditory Brainstem Implant.

PTCEE: Potenciales de tronco cerebral mediante estimulación eléctrica en ventana redonda.

IC: implante coclear.

RNMf: Resonancia Nuclear Magnética funcional.

PET: Tomografía por emisión de positrones.

DIB: Diagnostic Interface Box.

PC: Personal Computer.

μ A: microamperios.

Hz: Hercio.

μ s: microsegundos.

EABR: Electrical Auditory Brainstem Response.

KW: Kruskal-Wallis.

MW: Mann-Whitney.

Fr: Friedman.

Wi: Wilcoxon.

LISTA DE FIGURAS

- Figura 1: Romboencéfalo en embrión de 21 días.
- Figura 2: Evolución del Romboencéfalo a los 24 y 27 días y a las 4,5 semanas.
- Figura 3: Desarrollo de otocisto y conducto coclear.
- Figura 4: Desarrollo del órgano de Corti.
- Figura 5: Desarrollo de rampa timpánica y vestibular.
- Figura 6: Desarrollo de conductos semicirculares.
- Figura 7: Malformaciones cocleares según RK Jackler (1987).
- Figura 8: Aplasia coclear.
- Figura 9: Aplasia coclear. Imagen TC y RNM.
- Figura 10: Cavidad común.
- Figura 11: Hipoplasia coclear.
- Figura 12: Partición incompleta tipo 2 (Imagen TC y RNM).
- Figura 13: Clasificación de Sennaroglu L (2002).
- Figura 14: Dilatación de acueducto vestibular y saco endolinfático.
- Figura 15: Esquema anatómico del CAI. Casselman JW et al.
- Figura 16: Imagen RNM de CAI normal.
- Figura 17: Imagen RNM de aplasia de nervio cocleovestibular y estenosis del CAI (tipo 1 de Casselman).
- Figura 18: Imagen RNM tipo 2A de Casselman.
- Figura 19: Imagen RNM tipo 2B de Casselman.
- Figura 20: Imagen RNM tipo 3 de Casselman.
- Figura 21: Etiología de malformaciones congénitas.
- Figura 22: Partición incompleta tipo III.
- Figura 23: Conexina 26.
- Figura 24: Correlación TC y RNM.
- Figura 25: Anatomía normal del oído interno. Radiographics 2012; 32: 683-698.
- Figura 26: Protocolo diagnóstico de hipoacusia .
- Figura 27: Estudio de la hipoacusia.
- Figura 28: Protocolo terapéutico de la hipoacusia.
- Figura 29: PTCEE (potenciales de tronco cerebral mediante estimulación eléctrica).

Figura 30: Distribución por sexo.

Figura 31: Distribución por edad.

Figura 32: Clasificación de los pacientes y oídos según clasificación de Casselman.

Figura 33: Porcentaje de distribución según clasificación de Casselman en unilaterales.

Figura 34: Porcentaje de distribución según clasificación de Casselman en bilaterales.

Figura 35: Clasificación de Sennaroglu (% de pacientes).

Figura 36: Diferencias de sexo según Casselman.

Figura 37: Distribución de procedencias.

Figura 38: Distribución por nacionalidad.

Figura 39: Motivos primera visita.

Figura 40: Factores de riesgo de hipoacusia.

Figura 41: Factores de riesgo según clasificación de Sennaroglu en dos grupos: cóclea y vestíbulo normal y resto de pacientes.

Figura 42: Relación UCI neonatal y Aplasia de Michel.

Figura 43: Screening auditivo al nacimiento.

Figura 44: Antecedentes familiares.

Figura 45: Antecedentes personales.

Figura 46: Patologías asociadas.

Figura 47: Síndromes asociados.

Figura 48: Pares craneales asociados.

Figura 49: Relación otitis media secretora y partición incompleta tipo II.

Figura 50: Relación pabellón malformado.

Figura 51: Distribución de valores de BERA en cada uno de los grupos Casselman.

Figura 52: Distribución de valores de PEE en cada uno de los grupos de Casselman.

Figura 53: Timpanometría.

Figura 54: Tubos de ventilación y Vegetaciones adenoideas.

Figura 55: Distribución de valores de audiometría tonal en cada uno de los grupos de Casselman.

Figura 56: Diagrama de dispersión para la frecuencia 250 (Audio tonal-PEE).

Figura 57: Grado de hipoacusia por oído según clasificación de Casselman.

Figura 58: Adaptación de audífonos.

Figura 59: Resultado de la adaptación de audífonos.

Figura 60: Distribución de amplificación por frecuencias en pacientes con adaptación de audífonos.

Figura 61: Diferencia de amplificación por frecuencias según clasificación de Casselman.

Figura 62: Resultados del TAC según clasificación de Casselman .

Figura 63: Resultados del TAC (diámetro del CAI) según clasificación de Casselman.

Figura 64: Resultados del TAC (alteración cóclea) según clasificación de Casselman.

Figura 65: Resultados del TAC (alteración vestíbulo) según clasificación de Casselman.

Figura 66: Resultados del TAC (acuoducto vestibular dilatado) según clasificación de Casselman.

Figura 67: Cruce de resultado de la RNM con diámetro del CAI visto en TC.

Figura 68: Tipos de tratamiento (unilateral).

Figura 69: Tipos de tratamiento (bilateral).

Figura 70: Porcentaje de realización de potenciales eléctricos a través de ventana redonda.

Figura 71: Resultado del implante.

Figura 72: Resultados del tratamiento.

Figura 73: Lateralidad clasificación de Casselman por paciente según resultados del tratamiento.

Figura 74: Resultado del tratamiento bilateral.

LISTA DE TABLAS

- Tabla 1: Clasificación según alteración del desarrollo gestacional . Sennaroglu L (2002).
- Tabla 2: Períodos de desarrollo de oído interno visto en TC (VM Joshi 2012).
- Tabla 3: Lateralidad de Casselman por paciente.
- Tabla 4: Oído Casselman por paciente.
- Tabla 5: Casselman dos oídos por paciente .
- Tabla 6: Clasificación Casselman por oído.
- Tabla 7: Clasificación Casselman por oído en pacientes unilaterales.
- Tabla 8: Clasificación Casselman por oído en pacientes bilaterales.
- Tabla 9: Sennaroglu por paciente.
- Tabla 10: Sennaroglu por oído.
- Tabla 11: Lateralidad Casselman por paciente según sexo.
- Tabla 12: Casselman dos oídos por paciente según sexo .
- Tabla 13: Sennaroglu dos oídos por paciente según sexo.
- Tabla 14: Lateralidad de Casselman por paciente según procedencia .
- Tabla 15: Casselman dos oídos por paciente según procedencia.
- Tabla 16: Sennaroglu dos oídos por paciente según procedencia .
- Tabla 17: Lateralidad Casselman por paciente según nacionalidad .
- Tabla 18: Casselman dos oídos por paciente según nacionalidad .
- Tabla 19: Sennaroglu dos oídos por paciente según nacionalidad.
- Tabla 20: Lateralidad Casselman por paciente según motivo primera visita .
- Tabla 21: Casselman dos oídos por paciente según motivo de visita .
- Tabla 22: Sennaroglu dos oídos por paciente según motivo de visita.
- Tabla 23: Lateralidad Casselman por paciente según factores de riesgo de hipoacusia .
- Tabla 24: Tabla 18: Casselman dos oídos por paciente según factores de riesgo de hipoacusia.
- Tabla 25: Sennaroglu dos oídos por paciente según factores de riesgo de hipoacusia.
- Tabla 26: Lateralidad Casselman por paciente según screening auditivo al nacimiento.
- Tabla 27: Casselman dos oídos por paciente según screening auditivo al nacimiento.
- Tabla 28: Sennaroglu dos oídos por paciente según screening auditivo al nacimiento.
- Tabla 29: Lateralidad Casselman por paciente según antecedentes familiares de hipoacusia .
- Tabla 30: Casselman dos oídos por paciente según antecedentes familiares de hipoacusia .
- Tabla 31: Sennaroglu dos oídos por paciente según antecedentes familiares de hipoacusia .

Tabla 32: Lateralidad Casselman por paciente según antecedentes personales.

Tabla 33: Casselman dos oídos por paciente según antecedentes personales .

Tabla 34: Sennaroglu dos oídos por paciente según antecedentes personales .

Tabla 35: Lateralidad Casselman por paciente según patologías asociadas.

Tabla 36: Casselman dos oídos por paciente según patologías asociadas .

Tabla 37: Sennaroglu dos oídos por paciente según patologías asociadas .

Tabla 38: Lateralidad Casselman por paciente según síndrome asociado .

Tabla 39: Casselman dos oídos por paciente según síndrome asociado .

Tabla 40: Sennaroglu dos oídos por paciente según síndrome asociado .

Tabla 41: Lateralidad Casselman por paciente según pares craneales asociados.

Tabla 42: Casselman dos oídos por paciente según pares craneales asociados.

Tabla 43: Sennaroglu dos oídos por paciente según pares craneales asociados .

Tabla 44: Otoscopia según clasificación Casselman por oído.

Tabla 45: Otoscopia según clasificación Sennaroglu por oído .

Tabla 46: Lateralidad Casselman por paciente según pabellón malformado .

Tabla 47: Casselman dos oídos por paciente según pabellón malformado.

Tabla 48: Sennaroglu dos oídos por paciente según pabellón malformado .

Tabla 49: Lateralidad Casselman por paciente según estenosis vs atresia de CAE .

Tabla 50: Casselman dos oídos por paciente según estenosis vs atresia de CAE.

Tabla 51: Sennaroglu dos oídos por paciente según estenosis vs atresia de CAE.

Tabla 52: OEA según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 53: OEA según clasificación de Sennaroglu por oído.

Tabla 54: MC según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 55: MC según clasificación de Sennaroglu por oído.

Tabla 56: BERA según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 57: BERA 1; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 58: BERA 2; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 59: Potenciales de tronco cerebral según clasificación de Sennaroglu por oído .

Tabla 60: Potenciales de estado estable según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 61: Potenciales de estado estable según clasificación de Sennaroglu por oído .

Tabla 62: Lateralidad Casselman por paciente según timpanometría .

Tabla 63: Casselman dos oídos por paciente según timpanometría .

Tabla 64: Sennaroglu dos oídos por paciente según timpanometría.

Tabla 65: Lateralidad Casselman por paciente según tubos de ventilación.

Tabla 66: Casselman dos oídos por paciente según tubos de ventilación.

Tabla 67: Sennaroglu dos oídos por paciente según tubos de ventilación.

Tabla 68: Audiometría sin prótesis auditiva según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 69: Frecuencia 250; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 70: Frecuencia 500; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 71: Frecuencia 1000; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 72: Frecuencia 2000; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 73: Frecuencia 4000; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 74: Predominio de frecuencia afectada en Casselman IIa: Test Wilcoxon de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 75: Predominio de frecuencia afectada en Casselman IIb: Test Wilcoxon de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 76: Predominio de frecuencia afectada en Casselman III: Test Wilcoxon de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 77: Coeficiente de correlación de Spearman y p-valor del test de nulidad entre valor PEE y audiometría para frecuencias 250, 500, 1000, 2000 y 4000.

Tabla 78: Grado hipoacusia según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 79: Grado de hipoacusia por oído según clasificación de Sennaroglu .

Tabla 80: Lateralidad Casselman por paciente según grado de hipoacusia.

Tabla 81: Casselman dos oídos por paciente según grado de hipoacusia.

Tabla 82: Sennaroglu dos oídos por paciente según grado de hipoacusia .

Tabla 83: Lateralidad Casselman por paciente según uso de audífonos.

Tabla 84: Casselman dos oídos por paciente según uso de audífonos.

Tabla 85: Sennaroglu dos oídos por paciente según uso de audífonos.

Tabla 86: Resultado de la adaptación de audífonos según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 87: Resultado de la adaptación de audífonos según clasificación de Sennaroglu por oído.

Tabla 88: Diferencia resultados sin PA / con PA: Test Wilcoxon de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 89: Diferencia Audiometría sin PA/con PA según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 90: Amplificación Frecuencia 250; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 91: Amplificación Frecuencia 500; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 90: Amplificación Frecuencia 250; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 91: Amplificación Frecuencia 500; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 92: Amplificación Frecuencia 1000; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 93: Amplificación Frecuencia 2000; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 94: Amplificación Frecuencia 4000; Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor).

Tabla 95: Diferencias en audiometría sin PA/con PA según clasificación de Sennaroglu por oído.

Tabla 96: Resultados del TAC por oído.

Tabla 97: Resultados del TAC según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 98: Resultados del TAC (acuoducto vestibular dilatado) según clasificación de Sennaroglu por oído.

Tabla 99: Resultados del TAC según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 100: Diagnóstico de afectación neural mediante RNM en relación con diámetro del CAI.

Tabla 98: Resultados del TAC (acuoducto vestibular dilatado) según clasificación de Sennaroglu por oído.

Tabla 99: Resultados del TAC según clasificación de Casselman por oído.

Tabla 100: Diagnóstico de afectación neural mediante RNM en relación con diámetro del CAI.

Tabla 101: Clasificación de Casselman dos oídos por paciente según sospecha por TC de hipoplasia o aplasia del nervio auditivo.

Tabla 102: Lateralidad Casselman según lateralidad sospecha TC .

Tabla 103: Casselman dos oídos por paciente según potenciales eléctricos a través de ventana redonda.

Tabla 104: Casselman dos oídos por paciente según resultados de potenciales eléctricos a través de ventana redonda.

Tabla 105: Influencia de los potenciales eléctricos sobre el resultado del implante .

Tabla 106. Casselman dos oídos por paciente según resultado de implante .

Tabla 107: Lateralidad clasificación de Casselman por paciente según resultados del tratamiento .

Tabla 108: Casselman dos oídos por paciente según resultado unilateral .

Tabla 109: Casselman dos oídos por paciente según resultado bilateral.

Tabla 110: Casselman dos oídos por paciente según resultado bilateral agregado.

Tabla 111: Casselman dos oídos por paciente según resultado del tratamiento.

Tabla 112: Alteraciones del TAC según resultado del tratamiento bilateral .

Tabla 112: Sennaroglu dos oídos por paciente según resultado del tratamiento .

Tabla 113: Sennaroglu dos oídos por paciente según resultado unilateral.

Tabla 114: Sennaroglu dos oídos por paciente según resultado bilateral.

Tabla 115: Sennaroglu dos oídos por paciente según resultado bilateral agregado.

Tabla 116: Clasificación de resultados audiológicos obtenidos.

1.- INTRODUCCIÓN

La hipoacusia neurosensorial es uno de los problemas más frecuentes que afectan al recién nacido, llegando a afectar a entre 1,5 y 6 niños por cada 1000 recién nacidos vivos (Domínguez, 2011). Aunque la pérdida auditiva puede originarse en cualquier lugar de la vía auditiva es de todos conocido que la afectación más frecuente ya sea de causa congénita o adquirida se va a localizar a nivel coclear y en concreto a nivel de la célula ciliada. 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) (Oliver F. Adunka, 2006) (Tang TP, 2004).

Tanto la aplasia coclear como la ausencia del nervio auditivo están consideradas como contraindicación para la implantación coclear. 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 (Orr, 1968) (Friedmann I, 1977). Sin embargo otros afirmaban que la simple estenosis del conducto auditivo interno podría ser una contraindicación absoluta para la implantación coclear aún en oídos internos normalmente configurados (Jackler RK, 1987) (Shelton C, 1989). Más 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 (Casselman JW, 1997) (Nelson EG, 2001).

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 e indicar o no la

implantación coclear(Casselman, 1997) (Govaerts PJ, 2003) .

La batería de pruebas de diagnóstico audiológicas y la posibilidad de realizar test funcionales a través de la estimulación eléctrica del oído interno (potenciales eléctricos a través de la estimulación directa de la ventana redonda) nos van a aportar un dato más, a menudo crucial en el pronóstico y decisión de la implantación coclear o no en un niño con aplasia o hipoplasia del nervio cocleovestibular.

2.- EMBRIOLOGÍA DEL OÍDO INTERNO Y OCTAVO PAR

En el adulto, el oído forma una única cavidad anatómica que sirve tanto para la audición como para el equilibrio, no obstante el embrión se desarrolla a partir de tres partes distintas y bien diferenciadas: El oído externo es el órgano que captará los sonidos, el oído medio transmitirá y amplificará el sonido desde el oído externo hasta el interno y el oído interno convertirá las ondas sonoras en impulsos eléctricos y registrará los cambios de equilibrio.

La placoda auditiva o fosita ótica (posterior epitelio del oído interno y neuronas sensoriales) va a constituir el primer signo visible del desarrollo del oído interno . A partir del día 22 va a aparecer como un engrosamiento del ectoblasto superficial de cada lado del romboencéfalo por encima del primer arco branquial. La inducción primitiva va a depender de la notocorda (cordamesoderma), la secundaria del mesoderma paraaxial y la última o tercera del romboencéfalo, que estimulará el engrosamiento del ectoderma a través del factor de crecimiento fibroblástico 3 (FGF-3). A continuación el ectoderma situado hacia fuera del borde del tubo neural comienza a afinarse, las placodas auditivas se engruesan y se invaginan generando la vesícula auditiva u otocisto, que quedará aislada del ectoderma superficial y rodeada completamente de mesénquima. El factor de crecimiento fibroblástico 19 (FGF-19) producido en el mesoderma paraaxial induce la expresión de Wnt-8c en el neuroepitelio del romboencéfalo, el cual a su vez estimula la secreción de FGF-3 que será el causante a final de la cuarta semana de gestación de formación de la vesícula ótica u otocisto.

El gen homeobox Pax-2 se ha relacionado también con los primeros momentos de desarrollo de la vesícula ótica . Si dicho gen no funciona, no tiene lugar el desarrollo de la cóclea ni del ganglio espiral (Carlson, 2005).

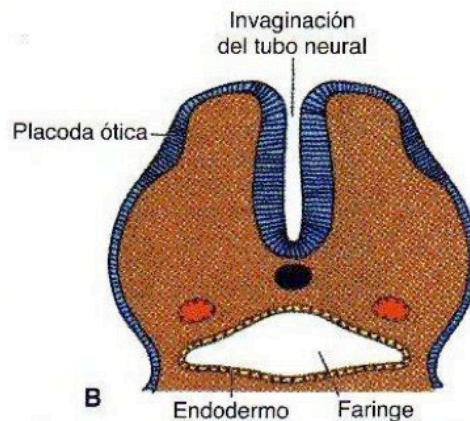


Figura 1.-Región del romboencéfalo que muestra las placodas óticas en un embrión de 22 días. Langman. Embriología médica. 11ª edición.

El ganglio estatoacústico tiene un doble origen: las crestas neurales (de donde derivarán las células de Schwann y las células satélites) y la pared del canal auditivo de donde derivarán las neuronas. La migración de estas células es aparente en la cuarta semana de gestación. Se forma en el mesénquima, justo hacia adentro y por delante de la vesícula auditiva.

Hacia el final de la cuarta semana (embrión de 4-6 mm), la vesícula auditiva se va a dividir en dos bolsas, una dorsal y una ventral, conectadas por el atrio que dará lugar al sáculo y al utrículo. De la bolsa dorsal se originarán los canales semicirculares y de la ventral el caracol. El canal horizontal va a desarrollarse un poco más tarde que el resto y a menor velocidad. Durante el desarrollo del laberinto membranoso las paredes de la vesícula están formadas por un epitelio pseudoestratificado con dos o tres capas de núcleos. Estas células presentan sus superficies basales hacia la superficie externa de la vesícula ótica y su vertiente luminal hacia la luz de la vesícula auditiva.

A partir de este epitelio de la pared interna se van a formar las tres ampollas de los canales semicirculares, las máculas del utrículo y sáculo y el órgano de Corti (Genis, 1970).

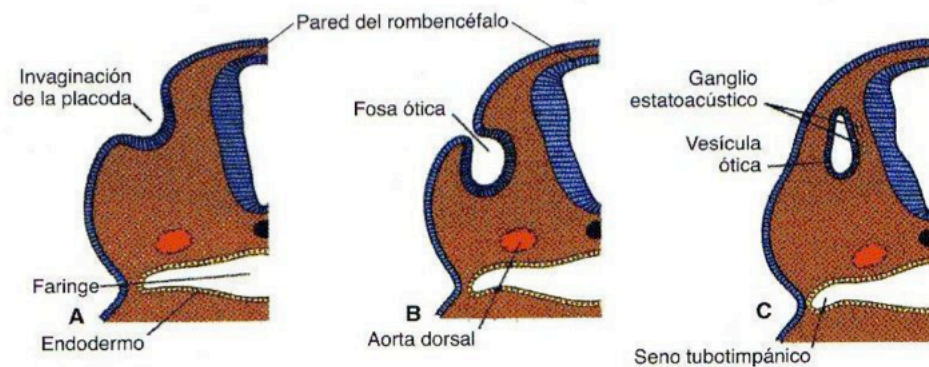


Figura 2. **A.** 24 días. **B.** 27 días. **C.** 4,5 semanas.
Langman. Embriología médica. 11ª edición.

Mientras un extremo de cada conducto se dilata y forma la ampolla, el otro no se ensancha y forma la rama común no ampular. Sin embargo, dado que los dos extremos rectos se fusionan, se advierten solamente 5 ramas que penetran en el utrículo: tres con ampolla y dos sin esta dilatación. Las células de la ampolla forman una cresta, la cresta ampular, que contiene células sensitivas relacionadas con el mantenimiento del equilibrio. En las paredes del utrículo y del sáculo aparecen áreas sensitivas semejantes, que aquí se denominan manchas acústicas.

Tres genes son importantes en el desarrollo del laberinto posterior: Nkx 5-1 (vestíbulo), Otx-1 (conducto semicircular horizontal) y homeobox Dlx-5 (conducto semicircular anterior y posterior) (Carlson, 2005).

En la quinta semana las fibras nerviosas procedentes del ganglio empiezan a penetrar en la vesícula por su cara anteromedial .

En la sexta semana el atrio se divide en una porción superior (sáculo) y otra inferior (utrículo) originándose el canal utrículosacular. También comienza a formarse el acueducto coclear a partir de la superficie posteroventral del sáculo.

Hacia el día 36 y a partir de la porción ventral de la cámara utrículosacular de la vesícula ótica aparece una evaginación tubular conocida como conducto coclear que hacia el día 49 comenzará a enrollarse sobre sí mismo, el día 56 dará una vuelta y media y en torno al día 70 de gestación alcanzará su morfología definitiva (dos vueltas y media), no alcanzando la longitud completa hasta la semana 16 (33-37 mm). En este momento la conexión del conducto coclear con la porción restante del sáculo se limita a un conducto estrecho, el ductos reuniens o de Hensen.

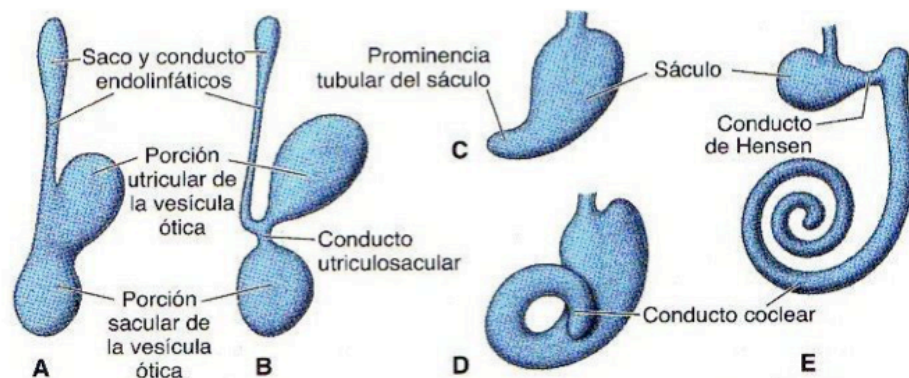


Figura 3.-
A,B. Desarrollo del otoposio en el que se ve una porción utricular dorsal en el conducto endolinfático y una porción sacular ventral.
C-E. Conducto coclear a las 6,7 y 8 semanas. Obsérvese la formación del conducto de Hensen y el conducto utrículosacular.
 Langman. Embriología médica. 11ª edición.

El precursor embrionario del órgano de Corti es el órgano de Kölliker que comenzará su desarrollo a partir de la séptima semana. Está compuesto por dos columnas: la externa (células ciliadas externas y células de Deiters) y

la interna (células ciliadas internas). Las células ciliadas empiezan a diferenciarse a partir de la semana 11. En la semana 16 pueden identificarse en los extremos basales y apicales de la cóclea. En la semana 17 se alcanza el número definitivo de células ciliadas (Unas 3400 células ciliadas internas y 13.400 externas).

Las células de sosten se desarrollan en paralelo a las células ciliadas y son de especial importancia, ya que una mutación en los genes que codifican las proteínas transmembrana o conexinas que se sitúan entre ellas es causa de hipoacusia neurosensorial.

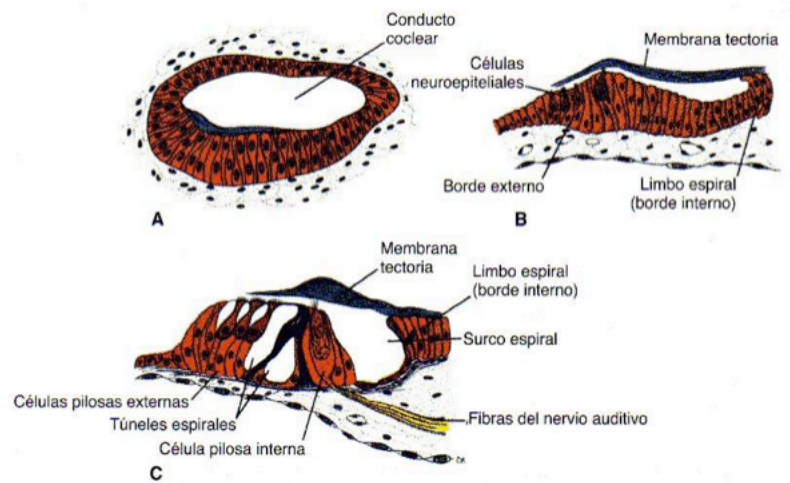


Figura 4. Desarrollo del órgano de Corti. **A.** 10 semanas. **B.** 5 meses. **C.** A término. Langman. Embriología médica. 11ª edición.

La membrana tectoria comenzará su desarrollo a la novena semana derivada de las células de la columna interna fundamentalmente y finalizará hacia la semana 10-12 (Herman P, 1997).

Poco después de la semana 9 ya podemos ver fibras nerviosas penetrando en el epitelio sensorial. Alrededor de la semana 11 las células ciliadas internas ya tienen terminaciones aferentes y eferentes, mientras que las externas sólo presentan aferentes hasta que alrededor de la semana 20 (comienzo de la audición) se incorporarán progresivamente las eferentes.

La cápsula auditiva va a tener su origen en el mesoblasto que rodea el laberinto membranoso. Alrededor del día 36 el mesénquima que rodea a la vesícula va a originar dos capas: el precartílago (cápsula ótica) más superficial y que se osificará hacia la mitad de la gestación y otra capa más profunda que a partir de la semana 10 experimenta una vacuolización formándose dos espacios perilinfáticos (rampa vestibular y timpánica). A continuación el conducto coclear se separa de la rampa vestibular mediante la membrana vestibular y de la timpánica mediante la membrana basilar.

La pared lateral del conducto coclear se mantiene unida al cartílago que la rodea a través del ligamento espiral, mientras que su ángulo mediano está conectado a una apófisis cartilaginosa larga parcialmente sostenida, el modiolo, que constituye el futuro eje de la cóclea ósea (Langman, 2011).

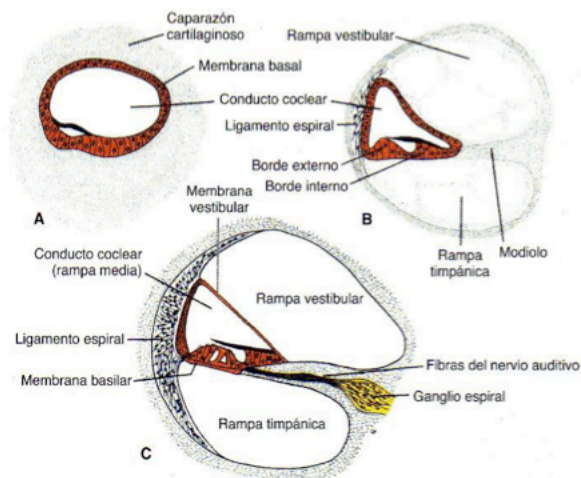


Figura 5. Desarrollo de la rama timpánica y la rama vestibular.

- A. Conducto coclear rodeado por un caparazón cartilaginoso.
 - B. Formación de vacuolas en el caparazón cartilaginoso (10ª semana)
 - C. Separación del conducto coclear de la rama timpánica y vestibular
- Langman. Embriología médica. 11ª edición.

A la semana 22 la cápsula auditiva ya tiene su conformación adulta (hueso endcondral envuelto por hueso pericondral). Se ha implicado el FTC-B1 (factor beta de transformación de crecimiento) en este proceso (Moore-Persand, 1995). Hacia la semana 23 tiene lugar la osificación del ápex de la cóclea y del canal semicircular lateral, pero algunas zonas como el

contorno de la ventana oval y la región de la fisura antefenestram seguirán siendo cartilaginosas.

A nivel de la cóclea, el órgano de Corti se enrolla alrededor de un eje vasculonervioso y son precisamente las células mesenquimatosas que rodean este eje las que al osificarse (semana 20) darán lugar a la lámina ósea espiral, la membrana basilar y el ligamento espiral y con ello a una división del canal coclear en las rampas vestibular y timpánica.

A pesar de la diferente velocidad con que se desarrollan las distintas estructuras del oído interno, el laberinto alcanza su tamaño adulto entre las semanas 17 y 19, osificándose por completo como hemos visto unas semanas más tarde. Es de vital importancia tener en cuenta y conocer las diferencias en la reorientación espacial de la cóclea que se producen desde la forma fetal a la adulta posteriores a la osificación laberíntica (Jeffery N, 2004).

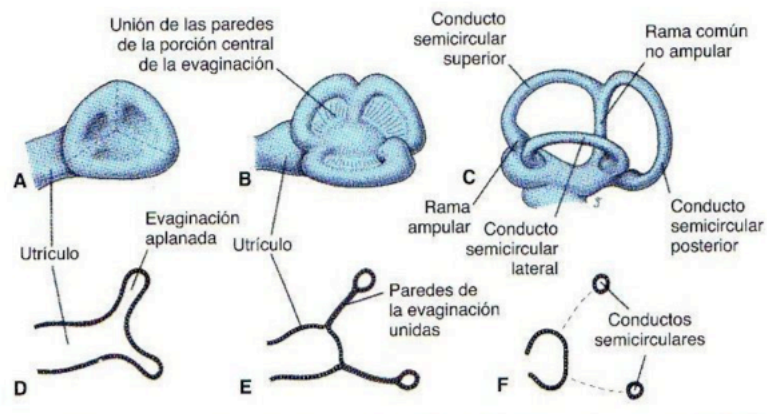


Figura 6. Desarrollo de los conductos semicirculares.
A. 5 semanas. B. 6 semanas. C. 8 semanas. D-F fusión y desaparición de las porciones centrales.
Langman. Embriología médica. 11ª edición.

Las estructuras nerviosas, en concreto los pares craneales séptimo y octavo se forman a partir del primordio estatoacústico inmediatamente rostral al otocisto a partir del cual se desarrolla el conducto coclear. Este primordio comienza a separarse (Laura Vitale Romo, 2001) en los nervios séptimo y

octavo cuando la longitud mayor del feto es de 8-10 mm, estando completamente separados a los 14 mm, momento en que el conducto coclear comienza a desarrollarse, primero como una pequeña bolsa en la parte ventral del otocisto y después enrollándose rostralmente hacia el primordio estatoacústico (Laura Vitale Romo, 2001). El conducto auditivo interno (CAI) se va a desarrollar por inhibición de la formación de cartílago en la parte medial de la vesícula ótica. Esta inhibición requeriría la presencia del nervio cocleovestibular. En ausencia de este nervio no se desarrollará el CAI (McPhee JR, 1986). La presencia y crecimiento del nervio cocleovestibular parece requerir la presencia de un factor de crecimiento dependiente de la cápsula ótica (Lefebvre PP, 1990), mientras que el nervio facial se desarrollará independientemente. La generación de precursores neuroblásticos sensoriales en el oído interno parece emplear la vía del gen de Notch para controlar la porción de células epiteliales que se diferencian en neuroblastos y no en células de sostén. En el 90% de los casos el nervio coclear es mayor que los vestibulares superior e inferior y de tamaño similar o mayor que el facial en el 64% de los casos. Además el tamaño de los cuatro nervios del CAI es simétrico con el contralateral en el 70 % de los casos. En el caso de asimetrías va a ser difícil distinguir si la afectación es congénita o adquirida (Kim HS, 1998), aunque un diámetro del CAI normal con un tamaño del nervio coclear reducido nos hará pensar en una causa adquirida.

**3.- MALFORMACIONES
CONGÉNITAS:
COCLEO VESTIBULARES
Y
DEL NERVIO AUDITIVO.**

La hipoacusia neurosensorial (HNS) es una importante causa de discapacidad, con una prevalencia estimada de 1,5 a 6 por cada 1000 recién nacidos vivos en Europa (Domínguez, 2011). Los programas de screening neonatal han conseguido disminuir progresivamente la edad media de diagnóstico desde 24 meses a 2-3 meses en la actualidad.

La mitad de los casos de hipoacusia congénita se debe a causa genética, siendo el otro 50% por causas ambientales (prematuridad, infecciones, ototóxicos, traumatismos, etc.). La afectación se va a localizar fundamentalmente a nivel coclear y en concreto por alteración de la célula ciliada, aunque estudios recientes sugieren que la disfunción del nervio auditivo y sus conexiones con las células ciliadas (neuropatía auditiva) podría estar presente hasta en un 10 % de las HNS, siendo la HNS por aplasia o hipoplasia del nervio coclear aún menos frecuente (Adunka, 2006).

Las malformaciones del de oído interno están presentes en el 20% de los pacientes con hipoacusia neurosensorial congénita (W M Luxford, 2002).

CLASIFICACIÓN

3.1 MALFORMACIONES MEMBRANOSAS

3.2 MALFORMACIONES ÓSEAS

3.3 MALFORMACIONES DEL NERVIOS AUDITIVO

3.1- MALFORMACIONES MEMBRANOSAS

Son aquellas que comprometen a los tejidos blandos sin afectar al hueso y por tanto no son detectables con técnicas de imagen, requiriendo para su diferenciación un estudio histopatológico (Varsha M Joshi, 2012).

3.1.1 MALFORMACIÓN DE BING-SEIBENMAN. Afecta al laberinto membranoso anterior y posterior. Puede asociarse a la retinitis pigmentaria y al retraso mental. El origen puede ser genético o teratógeno (J. Cervera, 2005).

3.1.2 MALFORMACIÓN DE SCHEIBE. Es la malformación más frecuente de oído interno. Suele ser unilateral y se asocia al CMV y la Rubeola y también a alteraciones de tipo sindrómico: Usher y Waardenburg. Afecta a la cóclea, en concreto al órgano de Corti donde se observa la ausencia de células ciliadas externas y al sáculo donde existe una degeneración del neuroepitelio. Al predominar a nivel basal coclear pueden quedar restos auditivos en graves (J. Cervera, 2005).

3.1.3 DISPLASIA DE ALEXANDER. Es una afectación a nivel de la espira basal membranosa limitada a agudos (J. Cervera, 2005).

3.2- MALFORMACIONES ÓSEAS

A pesar de que la clasificación utilizada por nosotros en esta tesis es fundamentalmente la de Sennaroglu (Sennaroglu L, 2002), es sin duda la clasificación de Jackler (Jackler R.K, 1987) la precursora y tomada como referencia por distintos autores en este tipo de malformaciones. Este autor clasifica las malformaciones en función del momento en el que se detiene el desarrollo embriológico y diferencia entre malformaciones con cóclea ausente o malformada y otras con cóclea normal.

3.2.1 CLASIFICACIÓN DE JACKLER.

3.2.2 CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU.

3.2.3 MALFORMACIONES DEL VESTÍBULO Y CCSS

3.2.4 MALFORMACIONES DE ACUEDUCTO COCLEAR Y VESTIBULAR.

3.2.1 CLASIFICACIÓN DE JACKLER

3.2.1.1 Con cóclea ausente o malformada

I) Aplasia completa de Michel. Es una ausencia completa de oído interno y nervio auditivo. El nervio facial suele ser normal en morfología y funcionalidad. Surge como resultado de una detención en el desarrollo embrionario a la tercera semana de gestación.

II) Cavidad común. No existe separación entre cóclea y vestibulo por pérdida del septo interescalar. Los canales semicirculares pueden ser normales o no. Existe riesgo de fístula de líquido cefalorraquídeo (Gusher) durante la implantación coclear. Resulta de la detención del desarrollo embrionario alrededor de la cuarta semana de gestación.

III) Aplasia coclear. La cóclea no se ha desarrollado, con conductos semicirculares y vestibulo normales o no. El desarrollo embrionario se detuvo durante la quinta semana.

IV) Hipoplasia coclear. Sólo existe basal. Ausencia de espira media y apical. El desarrollo embrionario no ha evolucionado desde la sexta semana de vida intrauterina.

V) Partición incompleta o Displasia de Mondini. Resulta de la pérdida del septum interescalar entre las espiras media y apical. El vestibulo y

los canales pueden ser normales o malformados. La audición es variable, ya que el órgano de Corti puede ser más o menos normal. El desarrollo embrionario se detiene hacia la séptima semana de vida.

3.2.1.2 Con cóclea normal

I) Displasia del canal semicircular lateral y vestíbulo. Asocia un canal semicircular lateral dilatado con un vestíbulo agrandado.

II) Acueducto vestibular agrandado. Con canales semicirculares normales.

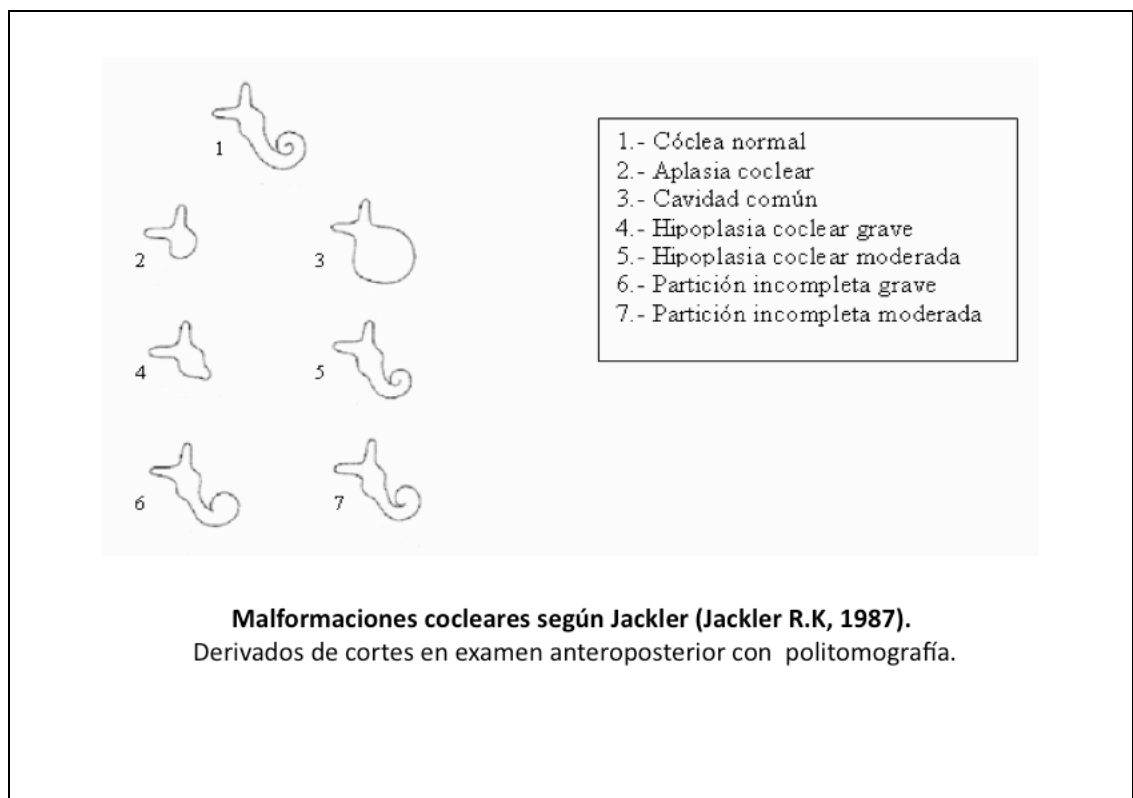


Figura 7

La pérdida auditiva irá asociada al grado de malformación, siendo peor la audición cuanto más severa sea la malformación.

3.2.2 CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU

La clasificación más exhaustiva y didáctica sobre las malformaciones cocleovestibulares fue la realizada por Sennaroglu (Sennaroglu L, 2002), motivo por el que hemos utilizado esta clasificación como herramienta fundamental de nuestro trabajo. Este autor expone que el 20% de las causas de HNS congénita serán por malformaciones cocleovestibulares, mientras que un 80% serán debidas a patología que él considera membranosa o relacionada con un nivel celular. Propone su nueva clasificación basada en los avances del TC y la RNM, que aportan mucho mejor resolución que la politomografía utilizada por Jackler (Jackler R.K, 1987) y abre un nuevo campo en el diagnóstico de la deformidad de Mondini. Respecto a los factores etiológicos está a favor de cuando las malformaciones sean asimétricas habrá que buscar un factor externo como causa de la malformación mientras que la simetría va a favor de una causa genética. Clasifica las malformaciones en un orden descendente de severidad (de más grave a menos).

3.2.2.1 MALFORMACIONES COCLEOVESTIBULARES

I) DEFORMIDAD DE MICHEL (Michel 1863): APLASIA LABERÍNTICA COMPLETA (tercera semana). Añade a la clasificación de Jackler la coexistencia de una aplasia del CAI en este tipo de pacientes. Puede asociar anomalías de base de cráneo y vasculares, quistes aracnoideos y depósitos escleróticos en el hueso petroso hipoplásico (diagnóstico diferencial con laberintitis osificante) (Varsha M Joshi, 2012).

II) APLASIA COCLEAR (final de la tercera semana). Como consecuencia de la ausencia de la cóclea el segmento intralaberíntico del facial presentará una disposición anterior. Realiza el diagnóstico diferencial con la osificación coclear que si producirá un relieve en el promontorio a diferencia de la aplasia coclear y se verá hueso compacto anterior al CAI (Varsha M Joshi, 2012).



Figura 8

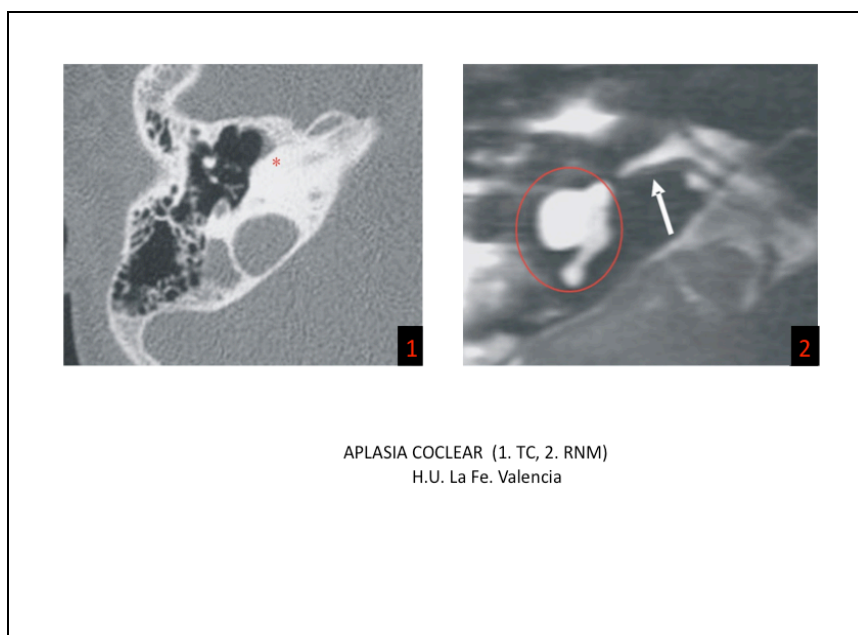
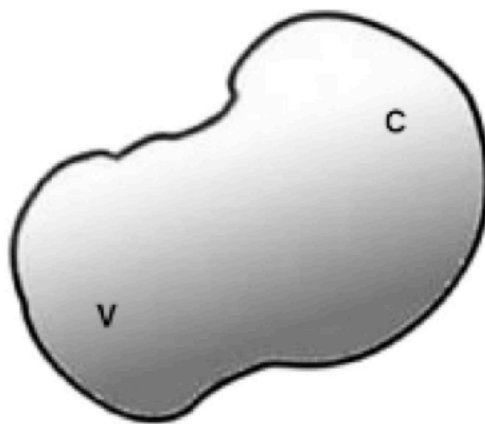


Figura 9

III) CAVIDAD COMÚN (cuarta semana). Aporta el dato de que aquellos pacientes con una cavidad común dilatada presentarán un CAI amplio y al revés. El CAI presentará un defecto del fundus, pero aún así el Gusher no es seguro, generalmente debido a estructuras membranosas. Como conocemos en estos casos la diferenciación entre cóclea y vestíbulo no se ha producido y por tanto a diferencia de otros autores (Graham JM, 2000), coloca la cavidad común (cuarta semana de gestación) antes que la hipoplasia coclear (sexta semana). Radiográficamente la anchura de la cavidad común (12 mm) es mayor que la altura (7 mm). Los conductos semicirculares están habitualmente malformados. (Curtin HD, 2003).

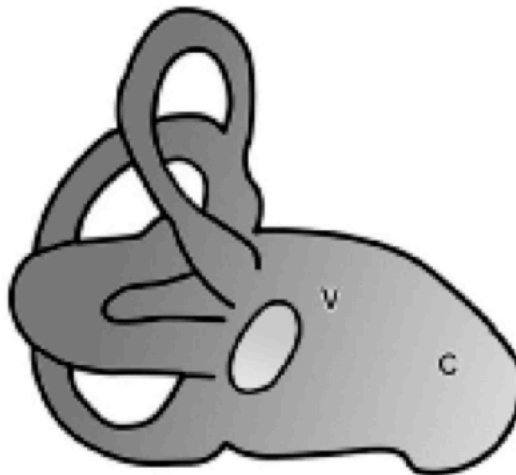


CAVIDAD COMÚN
CT and MR Imaging of the Inner Ear and Brain in Children with Congenital
Sensorineural Hearing Loss. RadioGraphics 2012;32: 683-698

Figura 10

IV) PARTICIÓN INCOMPLETA TIPO 1. MALFORMACIÓN COCLEOVESTIBULAR QUÍSTICA. Representa una forma de cavidad común pero más organizada y diferenciada. Las dimensiones de la cóclea y el vestíbulo son normales pero se ha perdido la arquitectura interna. A diferencia del Mondini clásico no existe dilatación del acueducto vestibular (AV). Se produce por una alteración del desarrollo embrionario en la quinta semana de gestación.

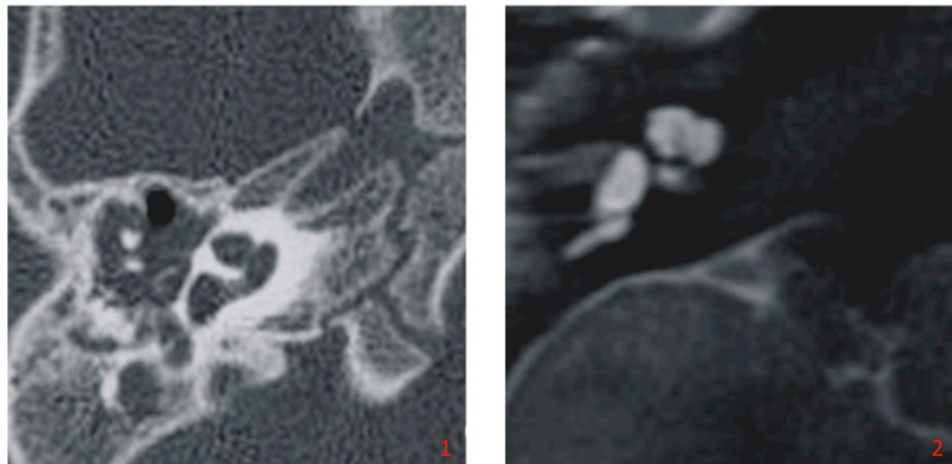
V) HIPOPLASIA COCLEAR O COCLEOVESTIBULAR (sexta semana). La cóclea, de menor tamaño que lo habitual (de medio a un giro) y el vestíbulo están separados. El vestíbulo está ausente o es hipoplásico. El CAI es normal o está hipoplásico. (Varsha M Joshi, 2012).



HIPOPLASIA COCLEAR
CT and MR Imaging of the Inner Ear and Brain in Children with Congenital Sensorineural Hearing Loss. RadioGraphics 2012;32: 683-698

Figura 11

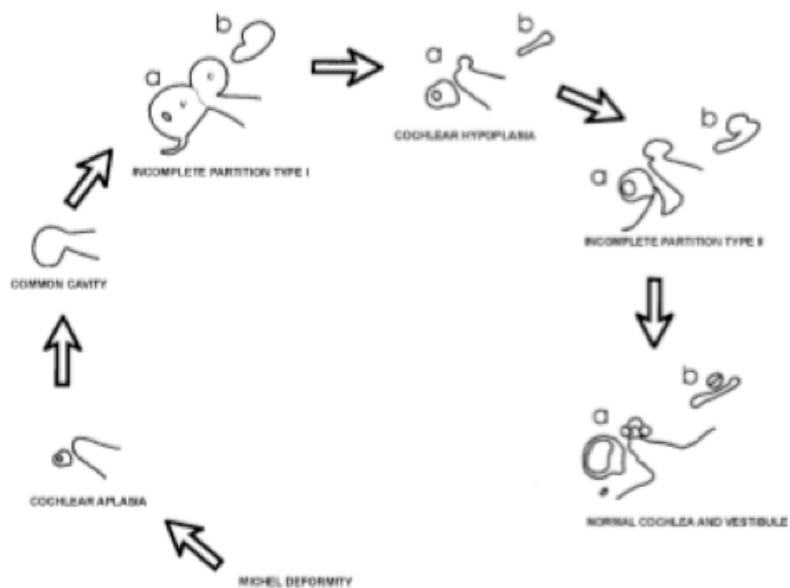
VI) PARTICIÓN INCOMPLETA TIPO 2. MALFORMACIÓN DE MONDINI. Destaca la apariencia quíptica de la cóclea, que da una vuelta y media . Ocurre por una alteración en la séptima semana de gestación y al estar presente el modiolos a nivel de la basal el pronóstico es mejor que la IP-1 (W M Luxford, 2002). Asocia habitualmente dilatación del acueducto vestibular. Destaca la asociación con el síndrome de Pendred (Phelps PD, 1998).



PARTICIÓN INCOMPLETA TIPO II (1. TC, 2. RNM)
H.U. La Fe. Valencia

Figura 12

Todas estas malformaciones nos han llevado a aceptar con el tiempo mayores retos a nivel quirúrgico y a predecir con mayor exactitud las dos alteraciones que van a comprometer la cirugía con mayor frecuencia: el recorrido del nervio facial y la existencia del Gusher postcoleclectomía.



Clasificación de Sennaroglu L 2002.
 A- CORTE A TRAVÉS DEL CONDUCTO AUDITIVO INTERNO
 B- CORTE A TRAVÉS DE VENTANA REDONDA.

Figura 13

3.2.3 MALFORMACIONES DEL VESTÍBULO Y CONDUCTOS SEMICIRCULARES

El desarrollo de los conductos semicirculares comienza entre la semana 6 y 8 y finaliza entre la semana 19 y 22. El conducto semicircular superior se forma el primero y el lateral el último, de ahí que la malformación aislada del lateral es muy poco frecuente. La malformación más frecuente son conductos cortos y anchos. En malformaciones extensas el vestíbulo está dilatado y forma una cavidad con el conducto semicircular lateral (displasia de vestíbulo y conducto semicircular lateral) (Casselman JW, 2001). La aplasia de los conductos es menos frecuente y se acompaña habitualmente de un trayecto anómalo del facial, atresia de la ventana oval y alteraciones de la

cadena osicular. Es típica su relación con el Sdr de Charge. La aplasia aislada del posterior se ha relacionado con el Sdr de Waardenburg y el Sdr de Alagille (Shin CH, 2009).

Las malformaciones vestibulares raramente ocurren aisladas. Son comunes la dilatación vestibular con parcial o completa afectación de los conductos semicirculares (Shin CH, 2009).

DILATACIÓN VESTIBULAR. Se asocia a la malformación cocleovestibular quítica y al Mondini, pero sobre todo en la primera.

AUSENCIA DE CONDUCTOS SEMICIRCULARES frecuentemente asociado a Hipoplasia Coclear, Cavidad común y Michel.

CONDUCTO AUDITIVO INTERNO. Ausente generalmente en Michel, dilatado en cavidad común dilatada, IP1 y IP2 y reducido en algún caso de cavidad común e hipoplasia cocleovestibular.

3.2.4 MALFORMACIONES DE ACUEDUCTO COCLEAR Y VESTIBULAR.

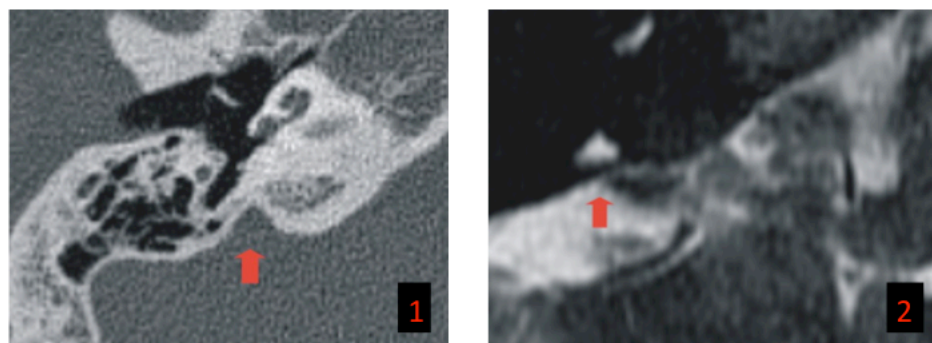
ACUEDUCTO VESTIBULAR. DILATACIÓN DEL ACUEDUCTO VESTIBULAR.

El acueducto vestibular es un canal óseo que se extiende desde la pared medial del vestíbulo hasta la superficie posterior de la pirámide petrosa conteniendo el saco endolinfático. Mide aproximadamente 10 mm en el adulto y adopta una posición de "j" invertida. Está considerada la malformación más frecuente asociada a hipoacusia neurosensorial con una herencia autosómica recesiva (P. Clarós, 2005) y la más frecuente detectada en TC o RNM de alta definición (Trujillo, 2006). La afectación es bilateral en la mayoría de los casos (90%), a veces asimétrica y con ligero predominio en mujeres (Swartz JD, 2009). Se considera dilatado cuando en el TC su anchura medida en un punto medio entre la crus comunis y la apertura externa supera los 1,5 mm o bien

cuando éste supera en tamaño al conducto semicircular superior o posterior que habitualmente suelen ser del mismo tamaño o más grandes. El saco y el conducto endolinfático está dilatados cuando su diámetro excede la porción adyacente ascendente del conducto semicircular posterior en la RNM (T2).

Produce una hipoacusia neurosensorial o mixta y progresiva a partir de los 3 años de vida con o sin síndrome vertiginoso y acúfenos (L.H. Lowe, 1997). Puede aparecer aislada o mas frecuentemente asociada a una malformación del oído interno (84%) (Mafee MF, 1992). Es típica la asociación con la Malformación de Mondini y el Sdr de Pendred.

Es clara su relación etiológica con factores embriológicos, pudiendo relacionarse también con factores genéticos (SLC26A4) o ambientales (Pryor, 2005). Si la evolución de la hipoacusia lo requiere al final el tratamiento de la hipoacusia es el implante coclear.



DILATACIÓN ACUEDUCTO VESTIBULAR Y SACO ENDOLINFÁTICO (1. TC, 2. RNM)
H.U. La Fe. Valencia

Figura 14

ACUEDUCTO COCLEAR. De extrema rareza al igual que otros autores (Jackler R.K, 1987) (Phelps PD, 1998).

MALFORMACIÓN	SEMANA DE GESTACIÓN
MICHEL	3ª SEMANA
APLASIA COCLEAR	FINAL 3º SEMANA
CAVIDAD COMÚN	4ª SEMANA
PARTICIÓN INCOMPLETA TIPO I	5ª SEMANA
HIPOPLASIA COCLEAR	6ª SEMANA
PARTICIÓN INCOMPLETA TIPO II	7ª SEMANA
COCLEA NORMAL	8ª SEMANA

Sennaroglu L. 2002

Tabla 1

3.3- MALFORMACIONES del NERVIO AUDITIVO (CASSELMAN)

Durante años el TC ha sido la mejor técnica de imagen para identificar malformaciones de oído interno en pacientes con hipoacusia neurosensorial congénita, pero ya últimamente con los avances y la constante evolución de la RNM, ésta es considerada actualmente la técnica de elección para visualizar casos de laberintitis, neurinomas del octavo par, patología del ángulo pontocerebeloso, conducto auditivo interno y laberinto membranoso. De hecho va a ser fundamental el uso de la resonancia para visualizar la presencia o no de los nervios auditivos en el interior del CAI, sus diámetros y correlacionarlos con el factor etiológico asociado.

Actualmente se ha demostrado que la aplasia o hipoplasia del nervio cocleovestibular puede ser aislada o acompañada de una estenosis del CAI y/o malformaciones congénitas del laberinto. A las 9 semanas de gestación la cóclea ya está completamente desarrollada y el desarrollo del epitelio neural ha comenzado.

Los neuroblastos del ganglio espiral se separan del epitelio ótico. Se produce un crecimiento de fibras nerviosas procedentes del ganglio espiral hacia el epitelio ótico y hacia el cerebro (Hemond SG, 1991). Las primeras fibras aferentes aparecen en la semana 9-10 (Pujol R, 1991). El desarrollo del oído interno parece tener un importante efecto trófico en la supervivencia y diferenciación de las neuronas aferentes. A su vez la vesícula ótica libera un factor de crecimiento esencial para la estabilización y la supervivencia neuronal (Lefebvre PP, 1990). Estos datos explican el porque un nervio cocleovestibular o sus ramas pueden estar ausentes en cócleas anormales o ausentes.

El desarrollo del oído interno parece tener un importante efecto trófico en la supervivencia y diferenciación de las neuronas aferentes pudiendo ocurrir que por alteraciones en el efecto trófico de la cóclea por causas diversas se produzcan cócleas normales con alteración del desarrollo neuronal, pérdida de fibras neurales y disminución del diámetro del CAI alrededor de dichas fibras.

Todo esto llevó a que Casselman en el año 1997 propusiera una clasificación, pie fundamental de esta tesis doctoral para diferenciar los distintos tipos y subtipos de aplasias e hipoplasias del nervio cocleovestibular basada en los hallazgos ofrecidos por la RNM y en su experiencia clínica (Casselman JW, 1997).

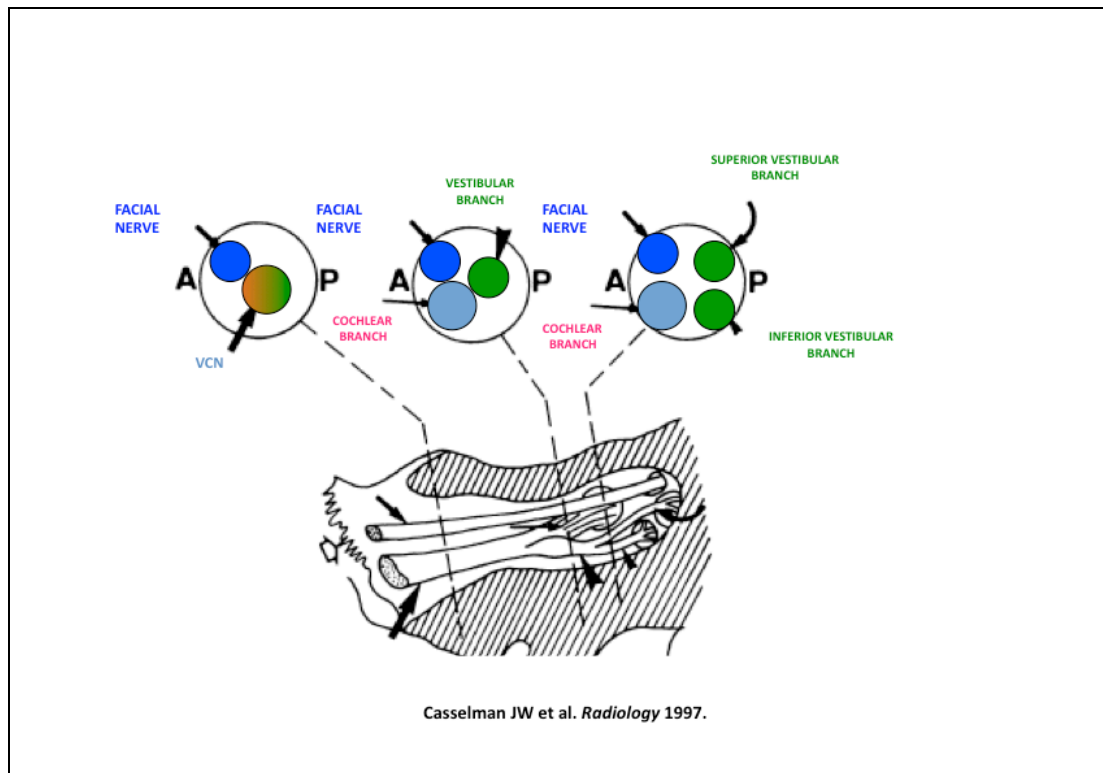
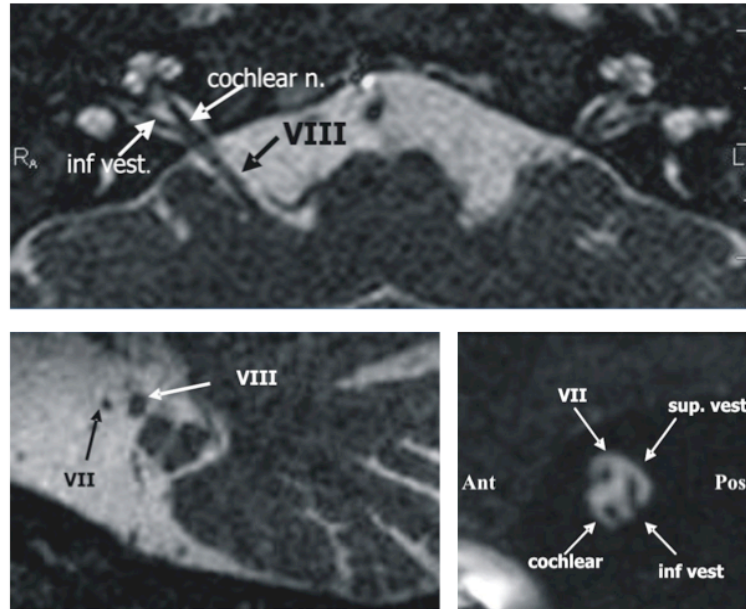


Figura 15



RNM. ARRIBA: AXIAL 3D FIESTA 0,7 mm nervios coclear y vestibular distales. ABAJO: SAGITAL a nivel de ángulo pontocerebeloso y CAIs. H.U. La Fe. Valencia

Figura 16

Según él distingue 4 tipos de pacientes:

TIPO 1. APLASIA DEL NERVIO COCLEOVESTIBULAR ASOCIADA CON ESTENOSIS DEL CONDUCTO AUDITIVO INTERNO. El laberinto es normal. La hipótesis es que una alteración en el efecto trófico de la cóclea produciría una disminución o pérdida del número de fibras ya formadas y como consecuencia una alteración del desarrollo del CAI.

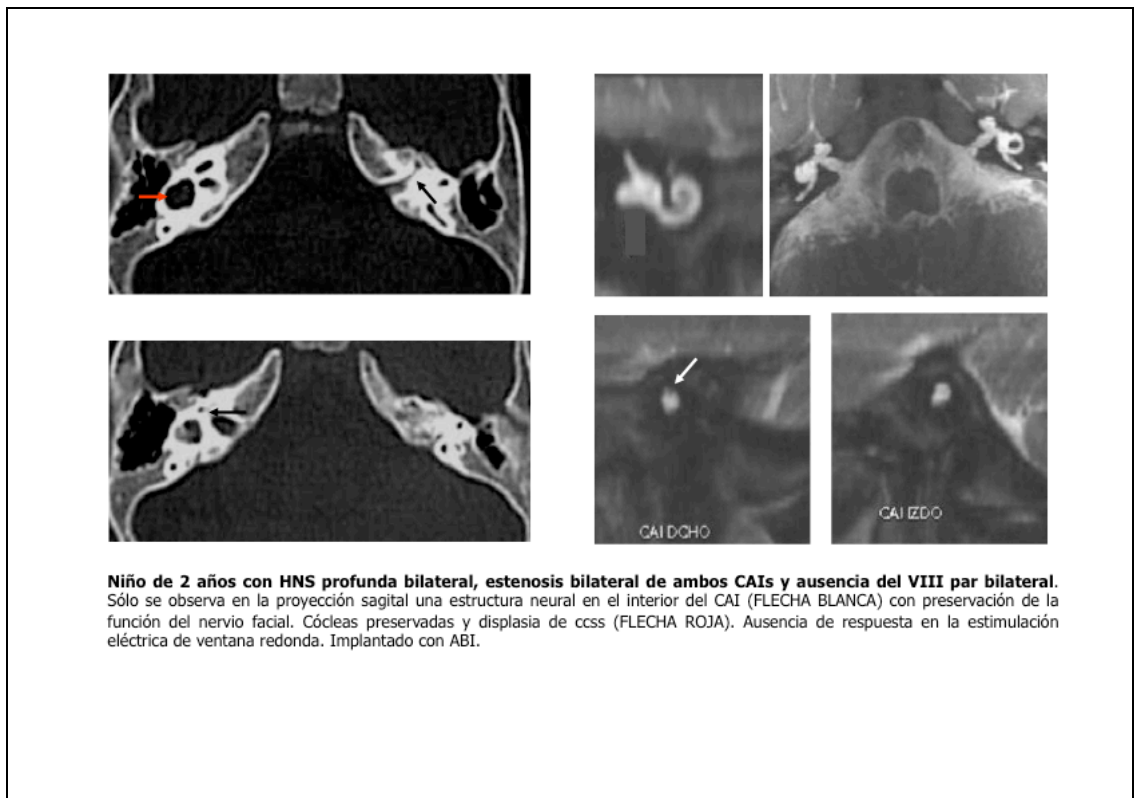


Figura 17

TIPO 2. NERVIO VESTIBULOCOCLEAR COMÚN CON APLASIA O HIPOPLASIA DE SU RAMA COCLEAR.

2A. ASOCIA MALFORMACIÓN LABERÍNTICA.

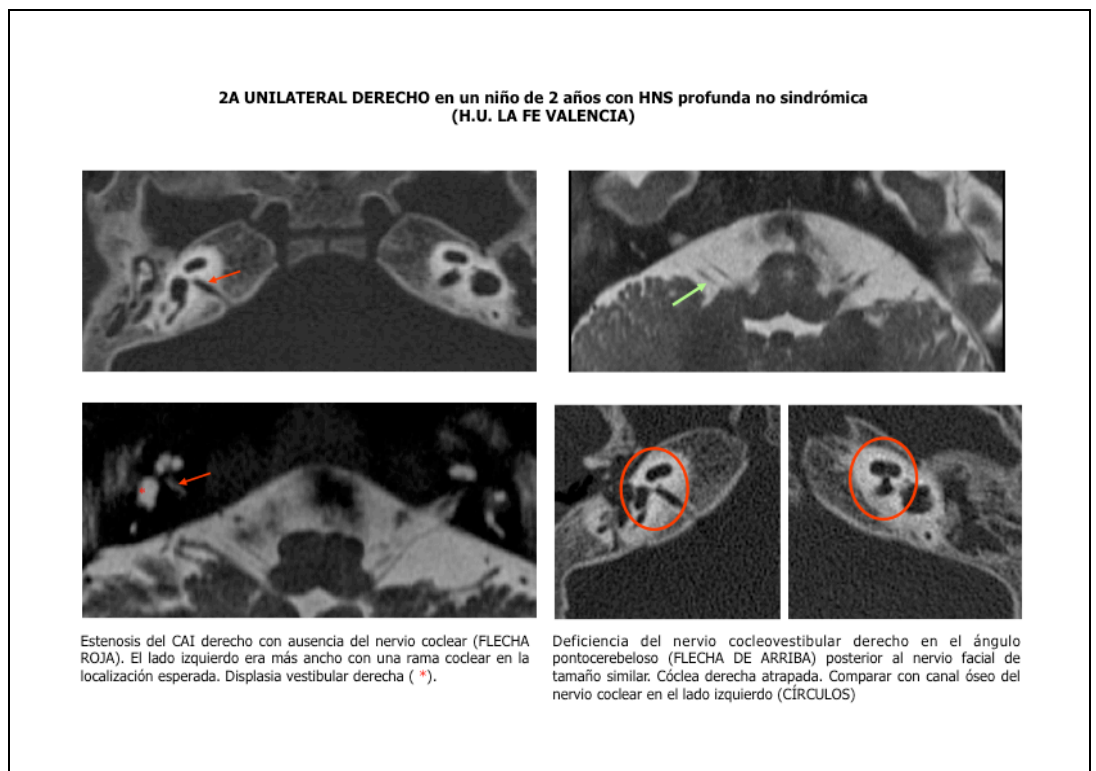


Figura 18

TIPO 2. NERVIO VESTIBULOCOCLEAR COMÚN CON APLASIA O HIPOPLASIA DE SU RAMA COCLEAR.

2B. LABERINTO NORMAL.

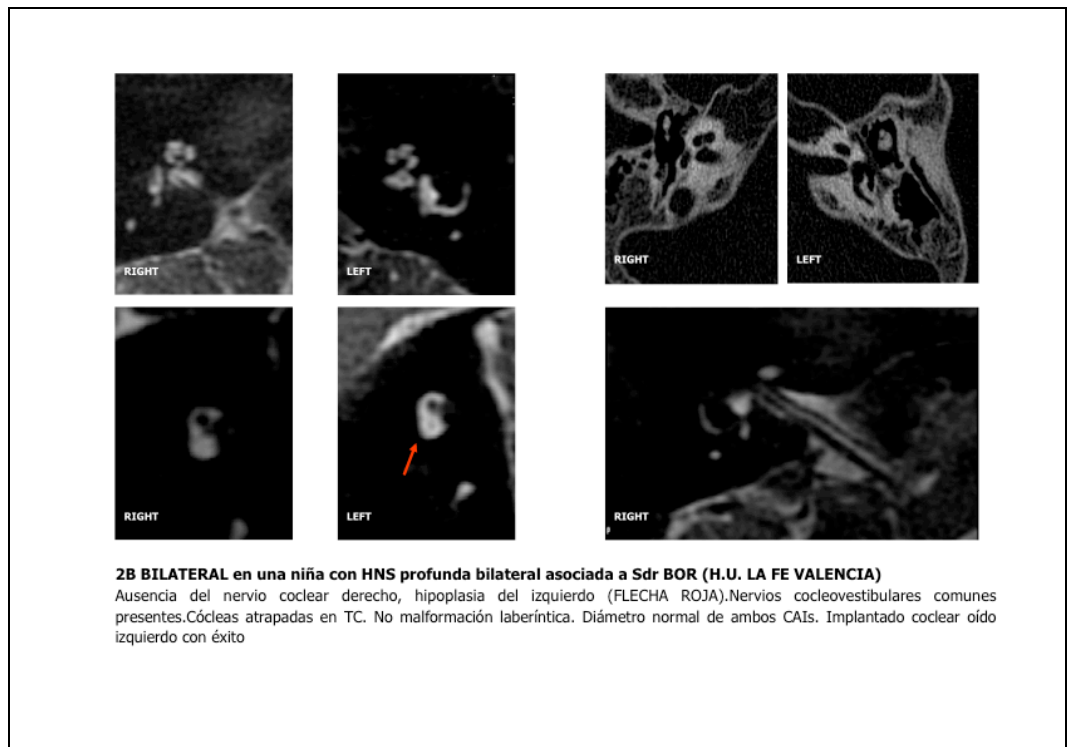
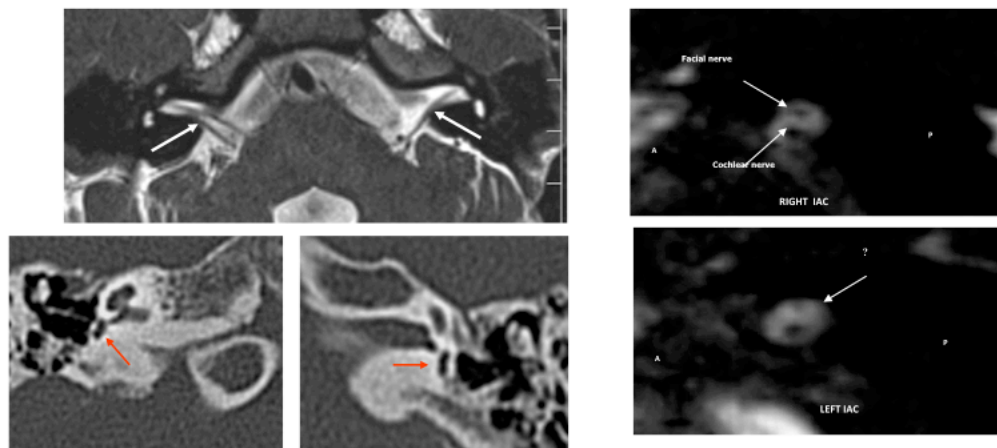


Figura 19

TIPO 3. NERVIOS VESTIBULOCOCLEAR COMÚN CON APLASIA O HIPOPLASIA DE SU RAMA VESTIBULAR. Aunque en un principio su existencia era dudosa, ya que no se podía concebir que embriológicamente al preceder la formación del vestíbulo a la coclear una alteración en el primero no afectara al desarrollo de la rama coclear, nosotros demostramos en este trabajo que existen pacientes con aplasia o hipoplasia aislada del la rama vestibular del nervio cocleovestibular.

TIPO 3 BILATERAL. Ausencia bilateral de nervio vestibular en paciente con CHARGE e HNS profunda bilateral. H.U LA FE VALENCIA



Ambos troncos cocleovestibulares pueden ser vistos a nivel del ángulo pontocerebeloso en axial T2 (FLECHAS BLANCAS). TC muestra hipoplasia vestibular bilateral (FLECHAS ROJAS).

RNM sagital con ausencia bilateral de nervios vestibulares. Sólo se ven las ramas coclear y facial.

Figura 20

4.- ETIOLOGÍA DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS

La etiología de las malformaciones congénitas se puede clasificar en genéticas y no genéticas y tiene una incidencia estimada que se expresa en la Figura 21.

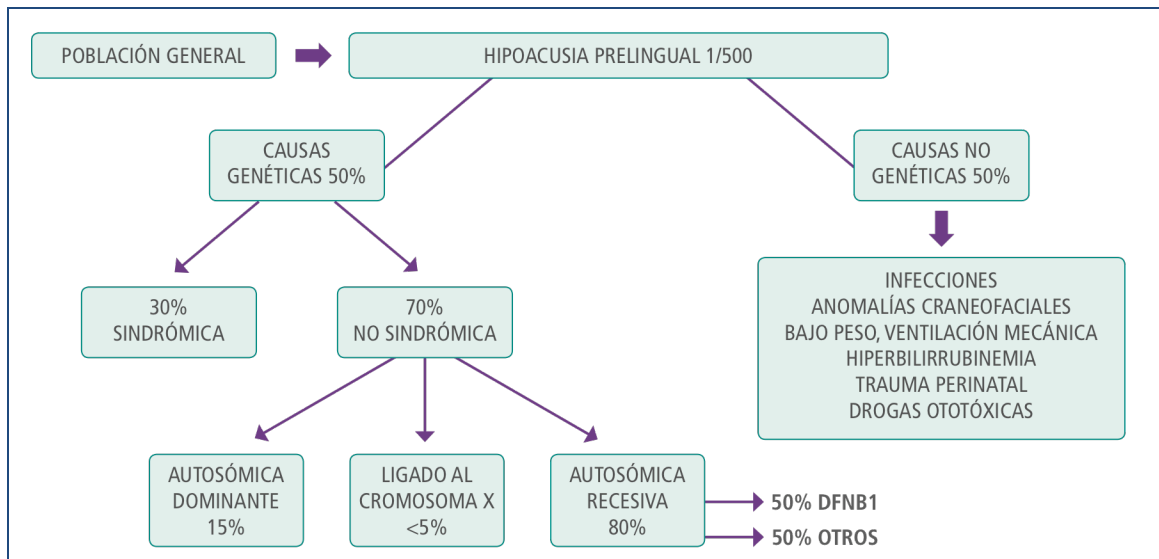


Figura 21

4.1 CAUSAS NO GENÉTICAS

1.- INFECCIOSAS.

Según el momento del desarrollo embrionario en el que actúen producirán una u otra malformación coclear, siempre que ésta sea antes de la octava semana de gestación. (J. Cervera, 2005).

El *citomegalovirus (CMV)* es la infección intrauterina más frecuente, con una incidencia estimada de 0,4-2,3% de los recién nacidos vivos (Robson, 2006). La hipoacusia neurosensorial afectará al 30-65% de los infectados sintomáticos y al 12,7% de los asintomáticos (Luck S, 2008) (Pryor, 2005). Actualmente está justificado un estudio de infección por CMV en todos aquellos niños con sospecha de causa no genética de hipoacusia. Se puede presentar como HNS uni o bilateral, fluctuante y afectar al recién nacido hasta los 6 años de edad. El diagnóstico es serológico (IgM CMV), pero pueden existir

falsos positivos, siendo la prueba de elección la detección del DNA CMV en orina o saliva mediante la técnica de PCR. La RNM es fundamental en el diagnóstico de estos pacientes ya que las alteraciones a nivel de la sustancia blanca de localización parietal, lóbulo temporal anterior (cambios quísticos) y la polimicrogiria son bastante característicos (Van der Knaap MS, 2008). No hay que olvidar que la infección por CMV puede coexistir con otras causas de HNS.

La rubeola congénita se caracteriza por cataratas, cardiopatía y sordera. Tanto ésta como la infección por CMV se han relacionado con la malformación de Scheibe (J. Cervera, 2005). La IgM específica para rubeola puede detectarse hasta los 6 meses de edad, lo que implica que en ausencia de ésta la detección del DNA puede clarificar si la infección fue congénita.

La toxoplasmosis congénita produce sordera en un 0-26% de los recién nacidos infectados. La detección de IgM específica para el toxoplasma nos dará el diagnóstico (Brown ED, 2009).

La sífilis congénita produce sordera como complicación tardía en el 3-4% de los pacientes infectados (Chakraborty R, 2008).

El virus herpes simple, en concreto el tipo 2 produce sordera aunque en un porcentaje variable, ya que no existen estudios a largo plazo. La prueba de elección para su diagnóstico es la detección de DNA por PCR (Wang RY, 2001).

2.- TÓXICAS.

Ototóxicos tales como los aminoglucósidos, difenilhidantoína, talidomida, alcohol o isotretinoína durante el primer trimestre de gestación pueden generar hipoacusia congénita. Habitualmente las lesiones que con más frecuencia aparecen relacionadas son la aplasia del oído interno, malformaciones de la cadena osicular y la ausencia de los pares craneales séptimo y octavo (Robson, 2006). A nivel de oído interno la isotretinoína se ha relacionado con una disminución del número de espiras y un sáculo dilatado (Moerike S, 2002).

3.- METABÓLICAS.

El hipotiroidismo va a alterar el normal desarrollo embrionario (J. Cervera, 2005). La carencia de yodo (cretinismo endémico), de gran importancia durante la diferenciación neuronal se ha relacionado con una hipoacusia mixta y progresiva por afectación de las células ciliadas, estría vascular y conductos semicirculares, así como con una osificación incompleta del estribo y malformaciones a nivel del yunque y ventanas (oval y redonda).

4.- FÍSICAS. La radiación ionizante (J. Cervera, 2005).

4.2 CAUSAS GENÉTICAS.

Las hipoacusias de origen genético pueden ser sindrómicas (30%) o no sindrómicas (70%), siendo en este último caso el oído interno el único órgano afecto (Robson, 2006) y donde se han identificado hasta 140 regiones en el genoma responsables de alguna forma de hipoacusia (V Dalamón, 2009). En la mayoría de casos se trata de enfermedades monogénicas que ocasionan una gran variedad de malformaciones en una misma familia o incluso en distintos oídos de una misma persona, seguramente motivado por la implicación de factores no genéticos.

1.- CAUSAS SINDRÓMICAS

Existen cerca de 400 síndromes que asocian hipoacusia, asociados a todos los patrones de herencia conocidos. Cualquier patrón de hipoacusia puede aparecer, ya sea uni o bilateral, simétrica o asimétrica, de percepción conducción o mixta.

1.1 HERENCIA AUTOSÓMICA RECESIVA

- SÍNDROME DE PENDRED. Es la forma más frecuente de hipoacusia sindrómica y supone más del 10% de los casos de sordera hereditaria. Tiene una prevalencia de 7-10 casos por cada 100.000 nacimientos. Se produce por una mutación en el gen PDS (SLC26A4) lo cual

generará una hipoacusia coclear por una alteración en la homeostasis del líquido endolinfático y un defecto en la organización del yodo con el consiguiente bocio multinodular normo o hipotiroideo. Produce una hipoacusia neurosensorial profunda y prelingual de carácter fluctuante. Asocia siempre malformaciones del oído interno. A destacar la dilatación del acueducto vestibular y la malformación coclear tipo Mondini (Goldfeld, 2005).

- SÍNDROME DE FOUNTAIN. De patogenia desconocida es un síndrome poco frecuente que asocia retraso mental, anomalías óseas, adelgazamiento progresivo de algunos rasgos como los labios e hipoacusia profunda. Asocia malformaciones como la partición incompleta de la cóclea (S.D. Smith, 1998).

1.2 HERENCIA AUTOSÓMICA DOMINANTE

Van a producir un amplio rango de malformaciones asociadas a variados fenotipos encontrados y a una expresividad variable.

- SÍNDROME BRAQUIO-OTO-RENAL (BOR). Tiene una prevalencia de uno de cada 40000 nacidos vivos. Se debe a la mutación en heterocigosis del gen EYA1 en el brazo largo del cromosoma 8q13.3. También se ha identificado el gen SIX1. Asocia malformaciones renales, fístulas branquiales y una hipoacusia neurosensorial o mixta. En el oído interno aparece una espira basal afilada con hipoplasia de las espiras medias y apical (diagnóstico diferencial con Mondini), dilatación del acueducto vestibular e hipoplasia o ausencia del nervio cocleovestibular o de los canales semicirculares. Con frecuencia asocia malformaciones de oído externo y medio (S.D. Smith, 1998).

- SÍNDROME DE DOWN (Trisomía del cromosoma 21). Tiene una incidencia de 1 por cada 600-800 nacimientos. Aunque habitualmente produce una hipoacusia de tipo conductivo, puede asociarse a hipoacusia neurosensorial o mixta hasta en un 4-55% de los casos. Se ha relacionado con la enfermedad de Mondini, alteraciones del estribo, dehiscencias del facial, hipoplasias o duplicaciones del CAI, estenosis del canal del nervio coclear y

dilataciones del acueducto vestibular (Blaser, 2006).

- SÍNDROME DE WAARDENBURG. Tiene una incidencia de 1-2% entre los casos de hipoacusia profunda. Asocia hipoacusia neurosensorial (de leve a profunda) y disfunción vestibular por alteraciones del laberinto anterior y posterior. Es característica la afectación del conducto semicircular posterior y la degeneración cocleosacular. Son típicas las anomalías en la pigmentación (heterocromía del iris y mechones blancos) como consecuencia del déficit de melanocitos asociado (Robson, 2006). Existen 4 tipos:

TIPO I (gen PAX3). Asocia distopia cantal e HNS en un 20-58% de los casos.

TIPO II (genes MITF y SLUG). Es el más frecuente y carece de distopia cantal. Cerca del 70% de estos pacientes presentan HNS (S.D. Smith, 1998).

TIPO III (gen PAX3). Es como el tipo I pero con malformaciones en las extremidades.

TIPO IV (genes EDNRB, EDN3 y SOX10). Es como el tipo II con enfermedad e Hirschsprung.

- SÍNDROME DE PATAU (Trisomía del cromosoma 13). Asociado a Mondini.

- SÍNDROME DE EDWARDS (Trisomía del cromosoma 18). Asocia aplasia o hipoplasia del nervio coclear.

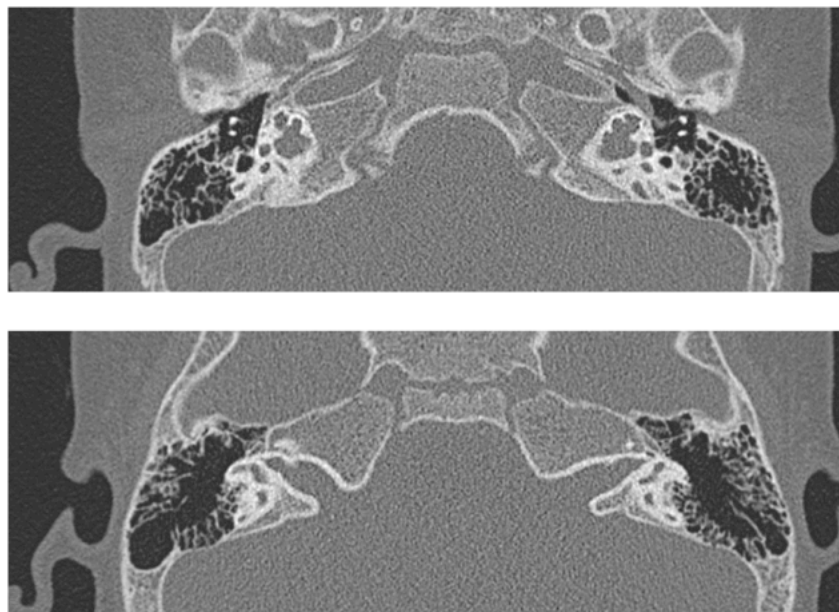
1.3 LIGADA AL CROMOSOMA X

Se caracterizan por ser transmitidas por la madre y afectar únicamente a los hijos varones.

- HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL LIGADA A X (DFN3). Se debe a una mutación en el gen regulador ADN vinculante POU3F4 (Robson, 2006). Se

manifiesta en varones jóvenes como una hipoacusia neurosensorial o mixta (por fijación del estribo) con frecuencia progresiva y que produce hydrops perilinfático como consecuencia de una fístula entre el CAI y la cóclea. En el TC se observa un ensanchamiento del CAI bilateral y simétrico, una hipoplasia de la espira basal de la cóclea, un modiolos ausente o deficiente y un déficit del septum interescalar coclear. También puede coexistir un ensanchamiento del canal proximal del facial y del acueducto vestibular. Las mujeres portadoras pueden presentar un cuadro mucho menos severo (L.H. Lowe, 1997).

La partición incompleta tipo III asociada a X, se caracteriza por un septum interescalar presente, pero con modiolos completamente ausente. La cóclea está localizada directamente al final del CAI, en vez de en posición anterolateral. Las dimensiones de la cóclea son normales en este tipo de anomalía (Sennaroglu L, 2006).



PARTICIÓN INCOMPLETA TIPO III.
H.U. La Fe Valencia.

Figura 22

1.4 OTROS SÍNDROMES

- SDR PIERRE-ROBIN. Presenta una tríada típica: micrognatia, glosoptosis y paladar hendido. Puede aparecer de forma esporádica o sindrómica (sdr de Stickler y sdr velocardiofacial). La hipoacusia es variable, asociando malformaciones cocleares y de laberinto posterior y CAIs de pequeño tamaño. Los pabellones de implantación baja, las anomalías del estribo y el nervio facial dehiscente también se han descrito (Robson, 2006).

- SDR DE TREACHER COLLINS O DISOSTOSIS MANDIBULOFACIAL De herencia autosómica dominante (gen TOF1) con expresividad variable asocia hipoplasia de pabellones auriculares (microtia), mastoides no neumatizadas y escleróticas y senos paranasales pequeños o ausentes. Un 40% de los pacientes tienen ausencia del conducto auditivo externo y de los huesecillos del oído medio. Suele cursar con una hipoacusia de transmisión, siendo rara la afectación neurosensorial .

- SDR DE GOLDENHAR O DISPLASIA OCULO-AURICULO-VERTEBRAL. De etiología poco conocida cursa habitualmente con malformaciones de oído externo y medio. Entre las anomalías de oído interno podemos encontrar una cóclea hipoplásica, ausencia de canales semicirculares, conducto endolinfático anómalo, dilatación del acueducto vestibular, ausencia del canal del facial y alteraciones del CAI (S Bisdas, 2005).

- SDR DE DUANE. También conocido como síndrome de Stilling-Turk-Duane, es un trastorno congénito de la motilidad ocular generado por una ausencia del sexto par craneal asociada a una inervación aberrante del músculo recto lateral por el tercer par. La mayoría de los casos es de origen esporádico, aunque se ha descrito una asociación familiar en el 10% de los casos. Existen pocos casos descritos asociados a la pérdida de audición (1-11%) , siendo ésta más frecuente en los bilaterales. La mayoría de estas hipoacusias se han atribuido a un origen coclear (C de Paula, 2012).

- SDR DE NOONAN. Es una enfermedad monogénica gen PTPN11 (50%) ,gen RAF1 (3-17%) ,gen SOS1 (10%) y KRAS (<5%) de herencia autosómica dominante y expresividad muy variable. Las manifestaciones clínicas del síndrome de Noonan son talla baja, cardiopatía, dismorfia facial y alteraciones esqueléticas. Otras anomalías asociadas son diatesis linfática o hemorrágica, retraso psicomotor o mental, alteraciones oculares y criptorquidia en varones. Es frecuente la pérdida auditiva por otitis medias recurrentes (15-40%). La hipoacusia neurosensorial es más rara (Ballesta Martínez MJ, 2010).

- SDR DE CARRARO. De herencia autosómica dominante está caracterizado por presentar una agenesia tibial e hipoacusia neurosensorial (Toriello, 2013).

- SDR DE DiGEORGE. Asociado a Mondini junto a malformaciones de oído externo y medio. Se caracteriza por una inmunodeficiencia e hipocalcemia asociada a alteraciones del timo y las paratiroides, cardíacas y faciales (S.D. Smith, 1998).

- SDR DE WILDERWANCK. De fuerte predominio en mujeres (10:1) asocia malformaciones de cóclea, vestíbulo, conductos semicirculares y CAI junto a fusión de vértebras cervicales (Klippel- Feil) y retracción de Duane.

- SDR DE CHARGE. Con una incidencia de 1 caso por cada 8500-12000 nacimientos, asocia malformaciones cardíacas, coloboma, atresia de coanas, retraso mental y anomalías genitourinarias (Robson, 2006). En el oído tiene riesgo de padecer anomalías del octavo par (ausencia o hipoplasia), hipoplasia de la espira apical de la cóclea, trayecto anómalo del facial y malformaciones de la cadena osicular. La hipoplasia o ausencia de los canales semicirculares es la anomalía de oído más específica (Buchman CA, 2004).

2.- CAUSAS NO SINDRÓMICAS

Hasta la fecha se han identificado los genes responsables de más de 40 sorderas no sindrómicas y se han identificado más de 140 zonas en el genoma que se encontrarían involucradas en las distintas formas de hipoacusias. Cada una de estas localizaciones en el genoma se denomina “locus” y se interpreta como la dirección en el ADN en donde se localiza la zona a estudiar (V Dalamón, 2009).

Producen una hipoacusia habitualmente neurosensorial con variabilidad en sus patrones de herencia. La más frecuente es autosómica recesiva (DFNB) con un 77% de los casos, seguida de dominante (DFNA) con un 22% y ligadas al cromosoma X (DFN) con un 1%. Existe también un pequeño porcentaje de hipoacusias de herencia mitocondrial (por mutación del ADN mitocondrial) (Robson, 2006).

Si bien es muy difícil hacer generalizaciones, podríamos decir que la mayoría de los loci de herencia autosómica recesiva causan hipoacusia prelingual severo profunda, con excepción del locus DFNB8, el cual se relaciona con una hipoacusia postlingual y rápidamente progresiva. La mayoría de los loci de herencia autosómica dominante causan hipoacusia postlingual, con excepción de DFNA3, DFNA8, DFNA12 y DFNA19. Los loci ligados al cromosoma X (DFN) pueden ser pre o post linguales .

Más de la mitad de las hipoacusias no sindrómicas se deben a una mutación en el gen GJB2, responsable de codificar la conexina 26, proteína encargada de la difusión celular y del reciclaje de pequeñas moléculas. La conexina es miembro de una familia de proteínas ampliamente conservada, las cuales forman canales intercelulares que permiten el paso de diversos iones o pequeñas moléculas. Se denominan con un número de acuerdo a su masa molecular y se dividen en α y β según la similitud de secuencia aminoacídica. Los genes por lo tanto se mencionan como GJA o GJB seguido por un número. Así la conexina 26 es codificada por el gen GJB2 y la conexina 30 por el GJB6. Cada conexina contiene 4 regiones transmembrana, dos loops extracelulares y

3 regiones intracitoplasmáticas. Los canales intercelulares se forman por la oligomerización en estructuras hexaméricas llamadas “conexones”. Estos conexones formarían un hemicanal, y el canal intercelular se formaría cuando conexones compatibles de dos células adyacentes interaccionan entre sí . Las conexinas varían en su patrón de expresión y selectividad iónica, otorgando distintas propiedades a los canales que forman, permitiendo el pasaje de metabolitos (azúcares, aminoácidos, glutatión, etc), iones citoplasmáticos y moléculas de bajo peso molecular como segundos mensajeros (AMPc, GMPc, ATP, etc) hasta de 1kDa . Se ha demostrado que las uniones estrechas del tejido conectivo y epitelial de la cóclea son responsables del reciclado del potasio endolinfático . La diversidad de los canales se basa en parte en la formación de canales heteroméricos (en donde un hemicanal es formado por más de un tipo de conexina) o por los canales heterotípicos (producido por el ensamblado de dos hemicanales, cada uno producto de distintas conexinas). Estas combinaciones producen canales con propiedades funcionales distintas. Diversos genes de conexinas han sido relacionados con desórdenes genéticos, como cataratas, Charcot-Marie-Tooth, oculodentodígitodisplasia y sordera sindrómica y no sindrómica. Sin embargo, la hipoacusia es sin dudas la más importante en términos de frecuencia poblacional (V Dalamón, 2009).

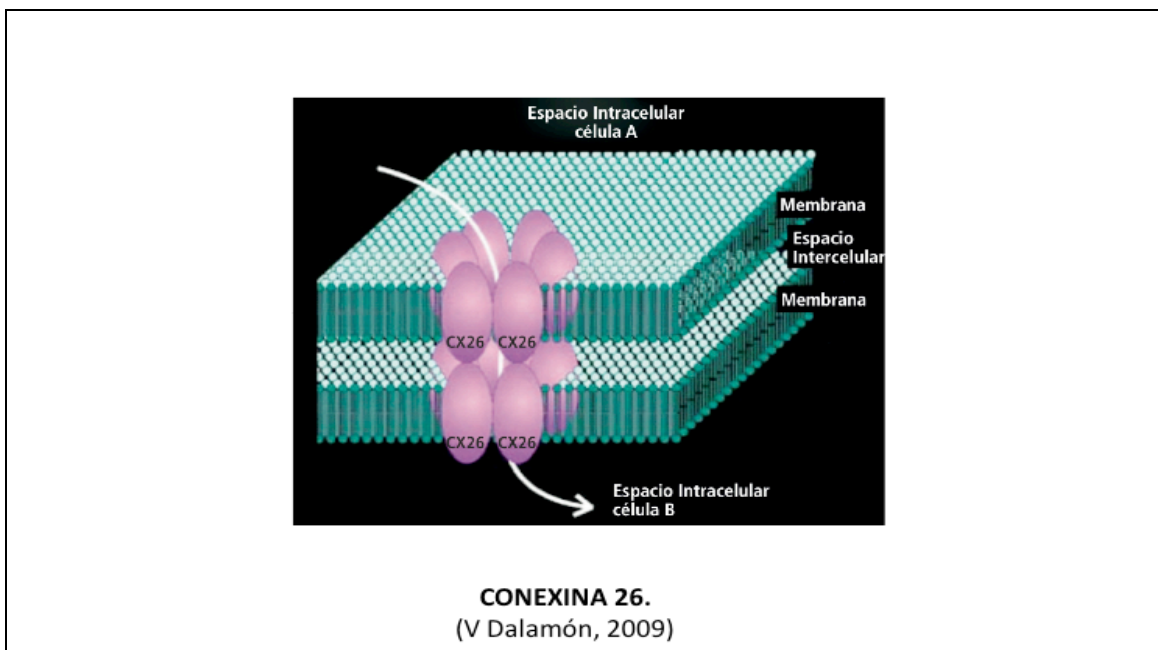


Figura 23

Un tercer locus relacionado con la forma recesiva no sindrómica de la hipoacusia se localiza en 2p23.1, donde se encuentra el gen OTOF que codifica para la proteína otoferlina. La mutación Q829X en el exón 22 de este gen, sería la tercera causa más frecuente de sordera en la población Española . La identificación de las mutaciones en el gen OTOF permite reducir en forma significativa los falsos positivos producidos en los programas de screening universales establecidos mediante otoemisiones en las distintas poblaciones.

Las enfermedades por alteraciones en el ADN mitocondrial afectan generalmente a tejidos con alto requerimiento energético, como los músculos y nervios. Es por esto que la mayoría de las mutaciones en los genes mitocondriales causan un amplio espectro de desórdenes multisistémicos de herencia materna, sin embargo las mutaciones en los genes mitocondriales MT-RNR1 y MT-TS1 causan principalmente hipoacusia no sindrómica. Se ha establecido por otro lado, que en las hipoacusias no sindrómicas de herencia materna, mutaciones en el ADN mitocondrial sensibilizarían a las células del oído interno a la toxicidad por aminoglucósidos , particularmente la estreptomycin y gentamicina, utilizadas en el tratamiento contra bacilos gram negativos. Estas drogas generarían la pérdida de las células ciliadas del oído interno y la merma de neuronas de esa región, con la consecuente disminución permanente de la audición .

5.- DIAGNÓSTICO MEDIANTE TÉCNICAS DE IMAGEN.

Las técnicas de imagen van a jugar un papel fundamental en la evaluación de las hipoacusias neurosensoriales en niños, aportándonos información de vital importancia en aquellos pacientes que puedan ser subsidiarios de implantación coclear.

La imagen con TC nos dará excelente información de las estructuras óseas del hueso temporal y de la base del cráneo, pero será incapaz de distinguir con precisión los tejidos blandos a nivel cerebral, nervios del conducto auditivo interno y estructuras intralaberínticas. El diámetro normal del CAI es de 2-8 milímetros (mm) con una media de 4mm, considerándose estenótico cuando es inferior a 2 mm. También puede ser atrésico o presentar un septum óseo que lo divida en dos o más canales separados (Varsha M Joshi, 2012). Cuando el diámetro del CAI sea menor o igual de 3 mm el 56% de las aplasias vs hipoplasias de nervio auditivo pasarán desapercibidas (Adunka, 2006).

La apertura coclear es un pequeño canal en el fundus del CAI a través del cual pasa el nervio coclear a la cóclea. Cuando dicho canal está relleno de hueso en la imagen del TC hablamos de hipoplasia del canal óseo del nervio coclear (Glastonbury CM, 2002).

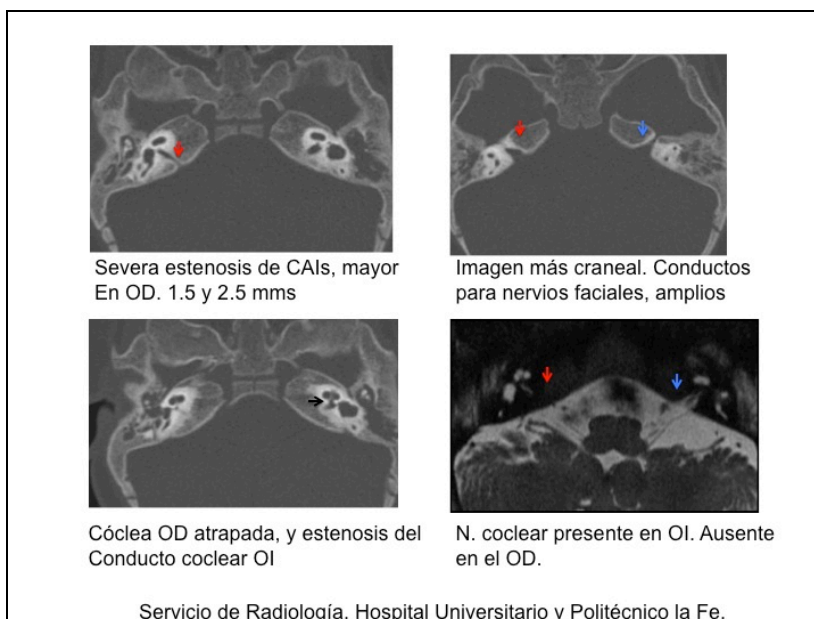


Figura 24

La deficiencia del nervio puede ocurrir en niños con un amplio rango de malformaciones laberínticas y de conducto auditivo interno. En un estudio realizado por Adunka más del 56% de los oídos con aplasia o hipoplasia del nervio auditivo tenían un diámetro del CAI normal ($>3\text{mm}$) y casi un 42% no presentaba alteraciones laberínticas. Las características morfológicas y el diámetro del CAI no son indicadores de la integridad del nervio coclear. Un diámetro normal del CAI y una anatomía normal del oído interno no excluyen una deficiencia del nervio, que puede estar ausente con un CAI y un laberinto normal. La RNM será de elección para localizar con precisión la integridad del nervio coclear. Pero es necesario saber que cuando el diámetro del CAI está reducido muchas veces el estudio con RNM no es definitivo y deberemos optar por técnicas complementarias como la RNM funcional o algún tipo de estimulación eléctrica promontorial (Adunka, 2006), en nuestro servicio los potenciales eléctricos con estimulación a través de la ventana redonda .

PROTOCOLOS DE IMAGEN

1.- TC.

El TC de alta resolución de hueso temporal con reconstrucción en los planos axial y coronal nos da una información adicional sobre las estructuras óseas del oído externo, medio e interno y nos proporciona información anatómica necesaria para el planteamiento quirúrgico. El plano axial se realiza en cortes paralelos a la línea infraorbitaria de hasta 0,3 mm de grosor. Se emplea una matriz de 512x512 y se separan las imágenes por oídos con un campo de visión de unos 9 centímetros. Las imágenes axiales van desde el borde superior del apex petroso hasta la punta de la mastoides. Las coronales desde el margen anterior del apex petroso hasta el margen posterior de la mastoides.

Tabla 2

Estructura de oído interno	Desarrollo completo
CÓCLEA	8ª SEMANA
VESTÍBULO	11ª SEMANA
CONDUCTOS SEMICIRCULARES	19ª-22ª SEMANA (c.s.lateral el último)
OSIFICACIÓN COMPLETA LABERINTO	23ª SEMANA
DESARROLLO COMPLETO OÍDO INTERNO	26ª SEMANA

PERÍODOS DE DESARROLLO OÍDO INTERNO VISTO EN TC

(Varsha M Joshi, 2012)

2.- RNM.

Se requiere entre 1,5 y 3 T (teslas) para estudios de oído interno. En los niños la sedación es preceptiva. Se utiliza un parámetro T2 para mejor evaluación de los líquidos del laberinto membranoso y del octavo par. Se utilizan cortes de 0,4-0,7 mm. Se obtienen cortes perpendiculares al trayecto del nervio facial y del octavo par en el conducto auditivo interno y a nivel del ángulo pontocerebeloso (reconstrucción parasagital). Se realiza una reconstrucción volumétrica en el plano axial (three - dimensional Fourier transformation-constructive interference in steady state 3DFT-CISS). Se realiza un estudio T2 cerebral axial de rutina para descartar patología a nivel del Sistema Nervioso Central.

RECUERDO ANATÓMICO

El oído interno está formado por un laberinto óseo que engloba un laberinto membranoso. El laberinto óseo está formado por el vestíbulo, la cóclea, los canales semicirculares y los acueductos vestibular y coclear. El espacio entre el laberinto óseo y el membranoso está relleno por la perilinfa. Un líquido de características similares (la endolinfa) rellena el espacio que queda en el interior del laberinto membranoso.

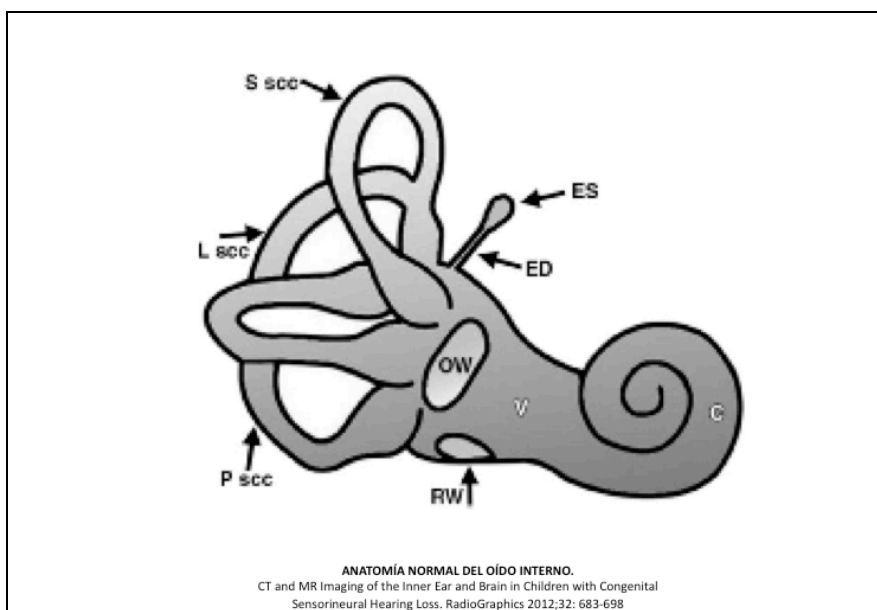
El vestíbulo es la parte central del laberinto óseo. Se continúa anteroinferiormente con la cóclea y posteriormente con los conductos semicirculares y el acueducto vestibular. El vestíbulo contiene el utrículo y el sáculo, componentes intrínsecos del laberinto membranoso. El acueducto vestibular es una estructura tubular que contiene el conducto y el saco endolinfático que conectan con el utrículo y el sáculo. Discurre en dirección posteroinferior y está diagonalmente orientado en la dirección del CAI. Normalmente mide menos de 1,5 mm de diámetro y suele coincidir con el diámetro del conducto semicircular posterior que discurre anterior y paralelo al acueducto. Existen tres conductos semicirculares (superior, posterior y

lateral). La parte posterior del conducto semicircular superior se junta con la más superior del posterior y forman la crus communis.

La cóclea es un canal que gira dos vueltas y media alrededor de una columna ósea (el modiolo). El diámetro de dicho canal decrece gradualmente hasta el apex coclear. Una delicada lámina espiral ósea que se proyecta desde el modiolo divide el canal coclear en un compartimento superior (rampa vestibular) y uno inferior (rampa timpánica). Esto dos compartimentos comunican a través de la helicotrema, apertura situada en el apex coclear. El acueducto coclear es un fino canal óseo inferior al CAI y paralelo a él.

El conducto auditivo interno está separado del vestíbulo por la lámina cribosa. Se extiende desde el laberinto hasta el ángulo pontocerebeloso y contiene los pares séptimo y octavo. El octavo par (nervio cocleovestibular) tiene tres ramas: el nervio vestibular superior e inferior, que ocupan los cuadrantes posterosuperior y posteroinferior del CAI respectivamente y la rama coclear localizada en el cuadrante anteroinferior. La rama coclear en condiciones normales debe ser del mismo diámetro que el nervio facial (cuadrante anterosuperior) y penetra en la cóclea a través de una pequeña apertura en el fondo (fundus) del CAI. (Varsha M Joshi, 2012).

Figura 25



6.- DIAGNÓSTICO AUDIOLÓGICO.

El diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia en el niño es de gran importancia. Si no es tratada precozmente puede tener consecuencias relevantes en el desarrollo del lenguaje y por tanto en la capacidad de comunicación con el medio, desarrollo emocional, académico y social.

Desde los programas de screening neonatal de la hipoacusia los niños son remitidos a otorrinolaringología pediátrica, donde personal especializado deberá iniciar el proceso de diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia. Existe evidencia científica de que la intervención precoz, entre los 3 y 6 meses de vida, mejora la evolución del lenguaje y el habla de los niños, comparado con aquellos que se realiza a partir del año de edad.

Con este objetivo se elaboró en nuestro servicio un protocolo de actuación y diagnóstico más eficiente siguiendo las recomendaciones de la CODEPEH y del JCOINH (Trinidad-Ramos G, 2010) (James L Connolly, 2005).

Nosotros nos planteamos como objetivos fundamentales los siguientes:

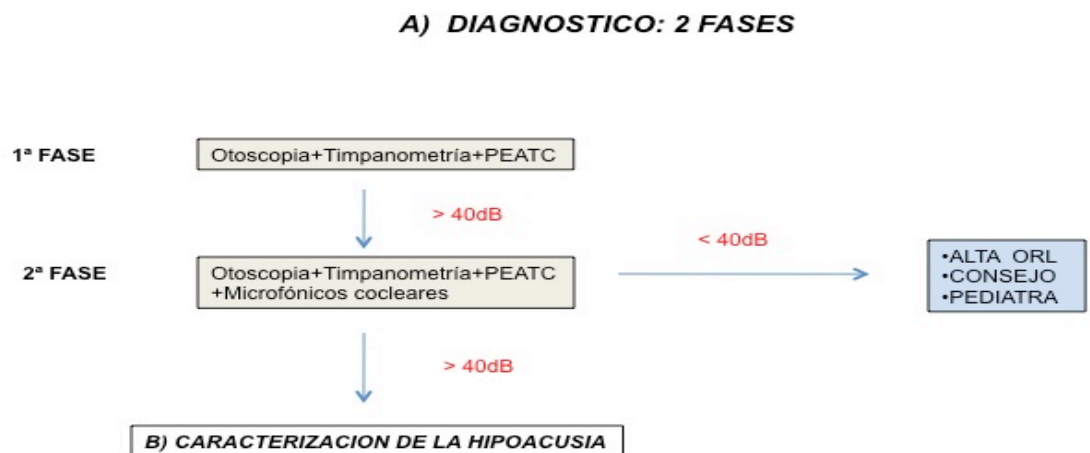
- 1.- Confirmar hipoacusia antes de los 3 meses.
- 2.- Caracterizar la hipoacusia estableciendo el grado, tipo, pronóstico y etiología.
- 3.- Iniciar el tratamiento entre los 3 y 6 meses de vida.
- 4.- Control evolutivo.

Dividimos el manejo del paciente con diagnóstico de hipoacusia en tres etapas bien diferenciadas.

A.- DIAGNÓSTICO

Se realiza en 2 fases. La primera fase consta de una otoscopia, timpanometría y PEATC. Si la prueba de audición es normal el niño será dado de alta y remitido al pediatra para control. Si los PEATC muestran una hipoacusia (umbrales para la onda V de más de 40 dB), se pasará a la siguiente fase en la que se repetirá la otoscopia, timpanometría y PEATC con microfónicos cocleares (MC) que en caso de confirmar la hipoacusia, se procederá a su estudio y caracterización

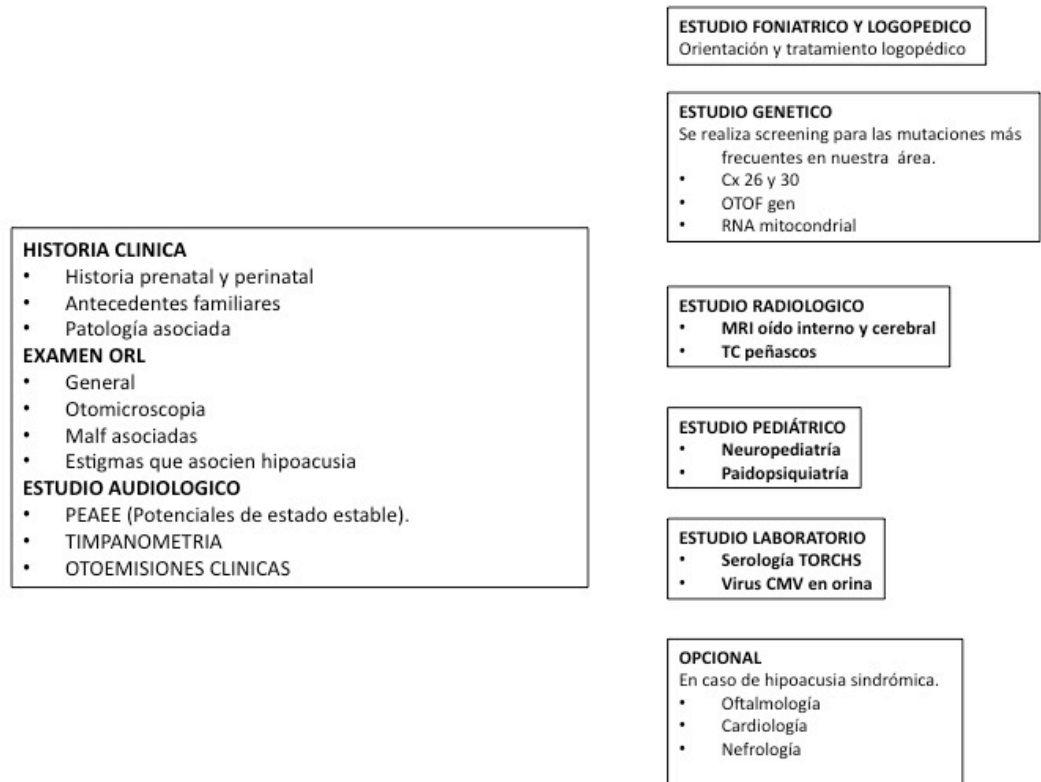
Figura 26



B.- ESTUDIO DE LA HIPOACUSIA.

El estudio de la hipoacusia es complejo y multidisciplinar, requiriendo personal altamente especializado y con experiencia en hipoacusia infantil. Se realizará un diagnóstico etiológico y de los posibles trastornos asociados de acuerdo con el esquema propuesto en la figura. El estudio con TC y RNM es imprescindible tanto para el diagnóstico de las malformaciones laberínticas y del octavo par como para el planteamiento quirúrgico en caso de implantación coclear.

Figura 27

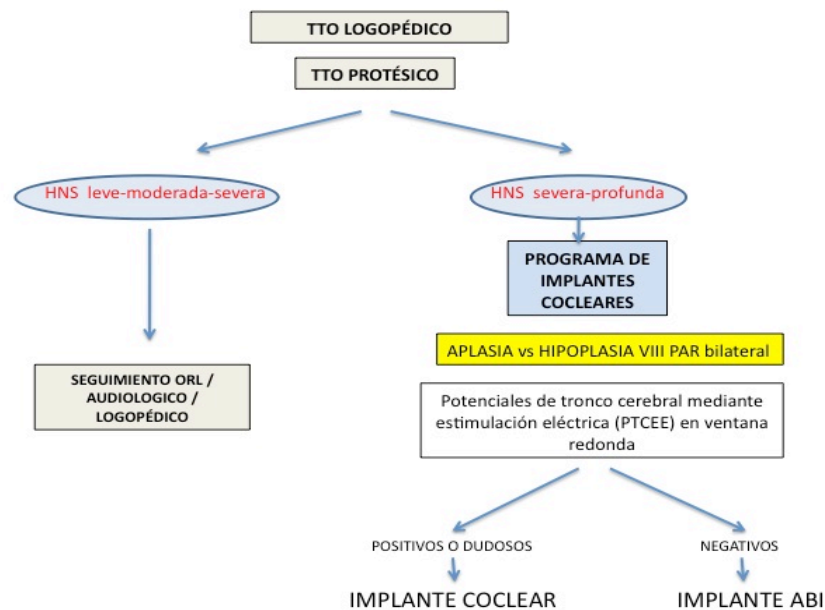


C.- TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO.

El tratamiento depende del grado de hipoacusia. Si se trata de una hipoacusia neurosensorial de grado leve a severo se realizará la adaptación de audífonos, en caso de hipoacusia neurosensorial severa a profunda se procederá a la inclusión del niño en un programa de implantes cocleares. Independientemente del tratamiento se realizará apoyo logopédico. El seguimiento se realizará con pruebas subjetivas acorde a la edad del niño y con el apoyo de los informes de logopeda y foniatra.

Aquellos niños que presentan una hipoacusia neurosensorial severo profunda bilateral y radiológicamente una ausencia o hipoplasia del nervio auditivo serán sometidos en quirófano a una estimulación eléctrica de ventana redonda procediéndose a la implantación coclear aquellos con respuesta positiva o dudosa. Es de vital importancia la adecuada comprensión del entorno familiar que deberá estar en todo momento informado y consciente de las decisiones a tomar en cada momento

Figura 28



El funcionamiento del IC está basado en la estimulación eléctrica del nervio auditivo a través de una guía de electrodos. Para que esto se lleve a cabo es necesaria la supervivencia de un cierto porcentaje de neuronas del ganglio espiral y la integridad de la vía auditiva desde este punto hasta la corteza. Por ello, la falta de nervio auditivo contraindicaría la implantación coclear. Sin embargo, se han descrito casos con aplasia o hipoplasia del nervio coclear en las pruebas de imagen, que tienen restos auditivos y que mejoran tras la implantación coclear (Adunka, 2006). Esto puede ser debido a que en los pacientes con agenesia o hipoplasia radiológica del nervio auditivo, pueden existir fibras nerviosas auditivas funcionantes que provoquen estimulación a nivel central. Por ello es necesario en casos complejos o dudosos disponer de pruebas objetivas que nos ayuden a seleccionar si las aplasias o hipoplasias del nervio cocleovestibular son o no candidatos a la implantación coclear.

Las pruebas disponibles son las siguientes:

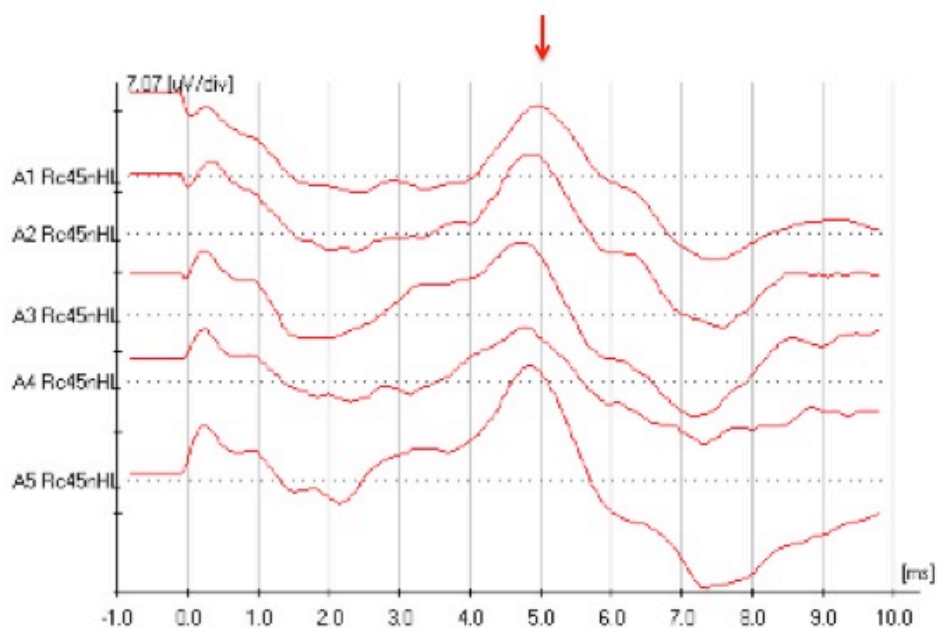
- Métodos de imagen como son la resonancia magnética funcional (RMf) y la tomografía por emisión de positrones (PET), procedimientos caros y de complicada realización puesto que, en las hipoacusias profundas, no podríamos utilizar estímulos sonoros y los estímulos eléctricos interferirían con la prueba.

- Potenciales evocados auditivos mediante estímulos eléctricos. Los protocolos iniciales para la indicación de los implantes cocleares (IC) incluían el test del promontorio. Ésta, es una prueba electrofisiológica que permite verificar la existencia de respuesta auditiva a un estímulo eléctrico sobre el promontorio. Para ello se utilizaba un electrodo de aguja introducido por el conducto auditivo externo a través del tímpano hasta promontorio. Se utilizaba en pacientes adultos como evaluación prequirúrgica. Los pacientes daban una respuesta subjetiva sobre si percibían sensación sonora y que intensidad de estímulo eléctrico percibían. Este test fue abandonado

por ser poco fiable. En su lugar fue propuesto el test de ventana redonda con resultados mucho más fiables pero poco utilizado por razones prácticas.

Nosotros consideramos los potenciales de tronco cerebral mediante estimulación eléctrica (PTCEE) en ventana redonda ideales para realizar el diagnóstico de la funcionalidad o no de un futuro implante coclear en el momento de tomar la decisión sobre si el paciente se beneficiará o no del implante coclear .

Figura 29



Potenciales de tronco cerebral mediante estimulación eléctrica (PTCEE) en ventana redonda.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

7.- HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

Las clasificaciones de Casselman y Sennaroglu constituyen un sistema ampliamente aceptado para diferenciar las aplasias e hipoplasias del nervio auditivo y las malformaciones cocleovestibulares respectivamente. Una aplasia radiológica del nervio auditivo con o sin malformación cocleovestibular asociada contraindica el uso de un implante coclear en estos pacientes, pero sin embargo existen pacientes con buen resultado tras la implantación a pesar de la ausencia radiológica de nervio coclear.

La hipótesis y objetivo principal de esta tesis es demostrar que los estudios radiológicos no son suficientes para predecir los resultados funcionales. Relacionados con el objetivo principal, algunos objetivos secundarios a los que se dará respuesta son:

- Describir el perfil demográfico, factores de riesgo, antecedentes (personales y familiares) y umbrales auditivos de los niños con hipoacusia por aplasia o hipoplasia del nervio cocleovestibular.
- Estimar la sensibilidad y especificidad de las pruebas de imagen (TC vs RNM) en este grupo de pacientes y su relación con las pruebas auditivas.
- Evaluar la efectividad de los diferentes tratamientos aplicados, con especial atención a los implantes cocleares en función de los resultados obtenidos con los potenciales evocados eléctricamente estimulados. .

8.- MUESTRA Y METODOLOGÍA ESTADÍSTICA

La muestra para la investigación está constituida por 34 pacientes en edad infantil con diagnóstico de hipoacusia neurosensorial por aplasia o hipoplasia del nervio auditivo con o sin malformaciones cocleovestibulares asociadas. Para su diagnóstico y estudio nos hemos basado en pruebas de imagen (TC y RNM) ya descritas anteriormente y funcionales: audiometría tonal y/o vocal (Affinity 2.0/Equinox 2.0), timpanometría (Impedance AZ 26 Audiometer) otoemisiones acústicas (Madsen Accuscreen) y potenciales de tronco cerebral y estado estable (Navigator Pro Biologic: PEA y MASTER II) así como en las clasificaciones aportadas por Casselman y Sennaroglu.

En el quirófano hemos utilizado los potenciales de tronco cerebral mediante estimulación eléctrica según se describen a continuación:

CARACTERISTICAS DEL EQUIPO DE POTENCIALES EVOCADOS

A.- EQUIPO DE ESTIMULACION

El equipo de estimulación incluye el ordenador para controlar la estimulación, el interface DIB II (Diagnostic Interface Box), el transmisor y una caja de estimulación ABI (Auditory brainstem implant, usada en el sistema de emplazamiento ABI) que contiene la electrónica correspondiente a un implante coclear MED-EL Combi40+.

Para generar un estímulo vamos a necesitar un ordenador tipo PC portátil en el que se ejecutará un hardware y un software específicos que controlarán la estimulación y un transmisor que conduzca la estimulación de modo similar a como lo hace el transmisor al implante coclear.

La compañía MED-EL ha diseñado un interface que se conoce como Diagnostic Interface Box (DIBII) y es el que permite configurar las características de estimulación adecuadas sobre el electrodo de estimulación para poder obtener medidas electrofisiológicas objetivas. El DIBII dispone de un conector que le permite conectarse a un ordenador de tipo PC a través del puerto de serie y de una batería interna como fuente de alimentación para conseguir un menor artefacto. Dispone, además, de una bobina que permite la

conexión con el dispositivo que va a realizar la estimulación deseada como si se tratase de un implante coclear.

Para la generación y control de estímulos a través del DIBII se realizará mediante un PC portátil dedicado a esta tarea e independiente del PC utilizado en el equipo de registro.

B.- ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA: CARACTERÍSTICAS DEL ESTÍMULO

Para generar el estímulo eléctrico se empleará una pinza bipolar conectada a la caja de estimulación ABI. Dicha caja de estimulación se conecta al hardware de programación DIB mediante la bobina de programación. El DIBII se encuentra conectado a un ordenador portátil DELL que maneja toda la instalación mediante el software de programación Maestro 4.0.2 (Tarea EABR).

El pulso de estimulación generado es un pulso bifásico (donde la carga introducida en la primera fase es retirada en la segunda, siendo nula la carga neta insertada cuando finaliza el pulso) con fase inicial negativa. Los pulsos de estimulación se encuentran definidos por la amplitud (intervalo 1-1700 μA) y la duración de fase de los mismos (intervalo 53,3-400 μs /fase). La tasa de estimulación es de 34 Hz por ciclo. Por lo general, se necesitan entre 1500 y 2000 promedios para cada registro intraoperatorio EABR. Se ha empleado un promedio adicional (ciclos) para asegurar dicho registro.

C.- PROCEDIMIENTO

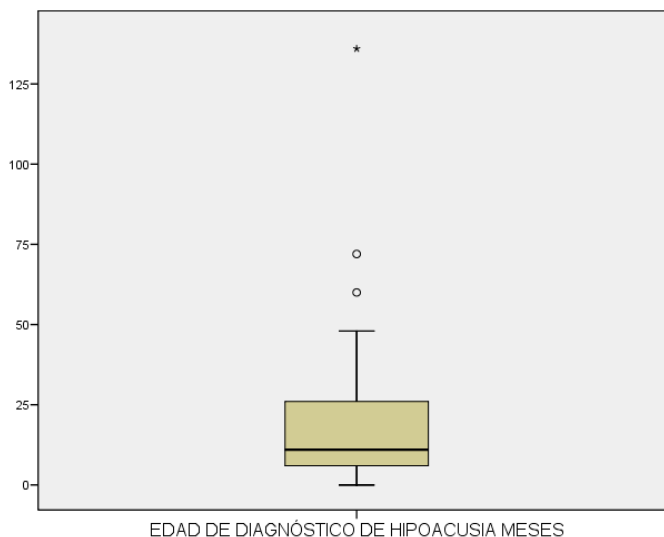
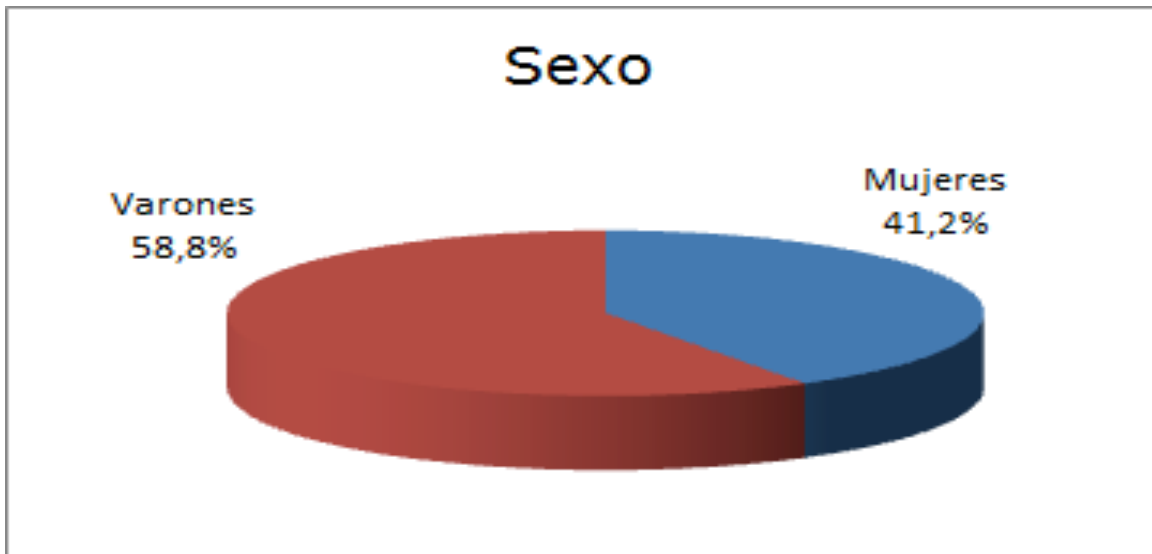
El acceso a la ventana redonda se realizará mediante timpanotomía posterior tras mastoidectomía, siguiendo la misma técnica quirúrgica empleada en la implantación coclear habitual, aunque el acceso puede realizarse también a través de una timpanotomía exploradora.

En todos los pacientes, previa a la estimulación, se comprobará que el equipo de estimulación y el de registro están sincronizados, siendo ésta una condición indispensable antes de iniciar cualquier tipo de estimulación.

Ambos sistemas (de estimulación y de registro) estarán sincronizados mediante una señal de disparo que será transmitida a través de un cable coaxial.

En cuanto al perfil demográfico básico, decir que de los 34 pacientes, 20 son varones y 14 mujeres.

Figura 30



La caja concentra al 50% de los casos, siendo la mediana la línea horizontal que la divide. Los bordes superior e inferior de la caja se corresponden con el 1er y 3er cuartil, por debajo de los cuales está el 25% y 75% respectivamente de la muestra. Los "bigotes" se extienden hasta los valores en un rango aceptable, por encima de los cuales están los atípicos (circulados) y los extremos (asteriscos).

Figura 31

La edad media de diagnóstico de la hipoacusia es de $20,5 \pm 27,0$ meses, con un rango entre los 0 y los 136 meses.

Se dispone de información específica de cada uno de los oídos del paciente, lo que supone un diseño jerárquico de dos niveles: paciente y oído. Las variables respuesta se pueden clasificar según el nivel en el que se miden: Por ejemplo, el perfil demográfico, los antecedentes o el tratamiento son indicadores a nivel de paciente; mientras el resultado de las audiometrías o del examen RNM se mide para cada oído en el sujeto.

El **análisis descriptivo** (Tablas integradas a lo largo del informe) contiene los estadísticos más relevantes para todas las variables de análisis:

- Media, desviación estándar, mínimo, máximo y mediana para las continuas
- Frecuencias absolutas y relativas (porcentajes) para las categóricas

La mayoría de tablas descriptivas aportan la información a nivel global; pero también segmentada para los grupos definidos a partir de la clasificación de Casselman y Sennaroglu; ya sea para variables que se miden a nivel de pacientes como para las que lo hacen a nivel de oídos.

El análisis bivariante engloba todos los contrastes estadísticos necesarios para concluir sobre las hipótesis fundamentales de la investigación. Prácticamente la totalidad de las variables implicadas en el análisis responden a una tipología nominal u ordinal, por lo que el enfoque general utilizado está basado en pruebas de tipo no paramétrico:

- **Test Chi² de asociación:** Mide el grado de dependencia entre dos variables de tipo categórico, como pueden ser la presencia de otitis y el tipo Casselman. Se atenderá al resultado de la prueba siempre que el porcentaje de celdas con frecuencia esperada menor de 5 casos no supere el 25%. En este caso, muy habitual, se ha estimado la prueba

exacta de Fisher. Dada la diversidad de tipos Casselman y Sennaroglu, una estrategia muy repetida en el análisis ha sido la dicotomización para poder aplicar este test en tablas de entrada 2x2.

- **Prueba de Kruskal-Wallis (KW):** Se utiliza para contrastar si la distribución de un parámetro ordinal es o no la misma en más de dos muestras independientes. Por ejemplo, para el estudio del valor de los potenciales o las audiometrías en los distintos grupos de Casselman.

- **Prueba de Mann-Whitney (MW):** Se utiliza para contrastar si la distribución de un parámetro ordinal es o no la misma en dos muestras independientes. Por ejemplo, para el estudio del resultado del tratamiento en función de la lateralidad de Casselman o de la presencia de una cierta alteración. Asimismo, si el resultado de una prueba de homogeneidad más general, como KW, ha resultado significativo, se utiliza MW para identificar entre qué pares de grupos o diagnósticos se están localizando las diferencias.

- **Prueba de Friedman (Fr):** Se utiliza para contrastar si la distribución de un parámetro ordinal es o no la misma en más de dos muestras dependientes. Por ejemplo, para determinar si todas las frecuencias auditivas de un paciente tienen similar respuesta, se aplicará un test de Friedman.

- **Test de Wilcoxon (Wi):** Para identificar aquellos pares específicos de frecuencia auditiva cuya distribución es diferente para un mismo individuo. Es decir, concluye sobre la homogeneidad de dos distribuciones en muestras apareadas.

- **Coefficiente de correlación de Spearman:** Se estima este coeficiente para evaluar la correlación no lineal entre parámetros como los potenciales de estado estable y las audiometrías sin prótesis.
- **Índice de concordancia de Kappa:** También de forma puntual, se estima mediante este índice el grado de concordancia entre la lateralidad sugerida por Casselman y la que se sospechó con TC.

El nivel de significatividad empleado en los análisis ha sido el 5% ($\alpha=0.05$)¹.

Para una prueba como Mann-Whitney, con un nivel de significatividad del 5% y considerando un tamaño del efecto a detectar de 0,5 (medio), la potencia alcanzada por el test es 0,51 en la muestra de 68 oídos dividida en dos grupos balanceados.

¹Cualquier p-valor menor a 0.05 es indicativo de una relación estadísticamente significativa. Por contra, un p-valor mayor o igual a 0.05 indica ausencia de relación.

9.-RESULTADOS

9.1 DISTRIBUCIÓN DE LA MUESTRA SEGÚN MALFORMACIÓN DEL NERVIYO Y LABERÍNTICA.

9.1.1 Pacientes y oídos según clasificación de Casselman

El siguiente diagrama de flujo resume la clasificación de los pacientes y oídos según Casselman. Los porcentajes se calculan sobre la base de oídos en pacientes unilaterales y bilaterales, respectivamente.

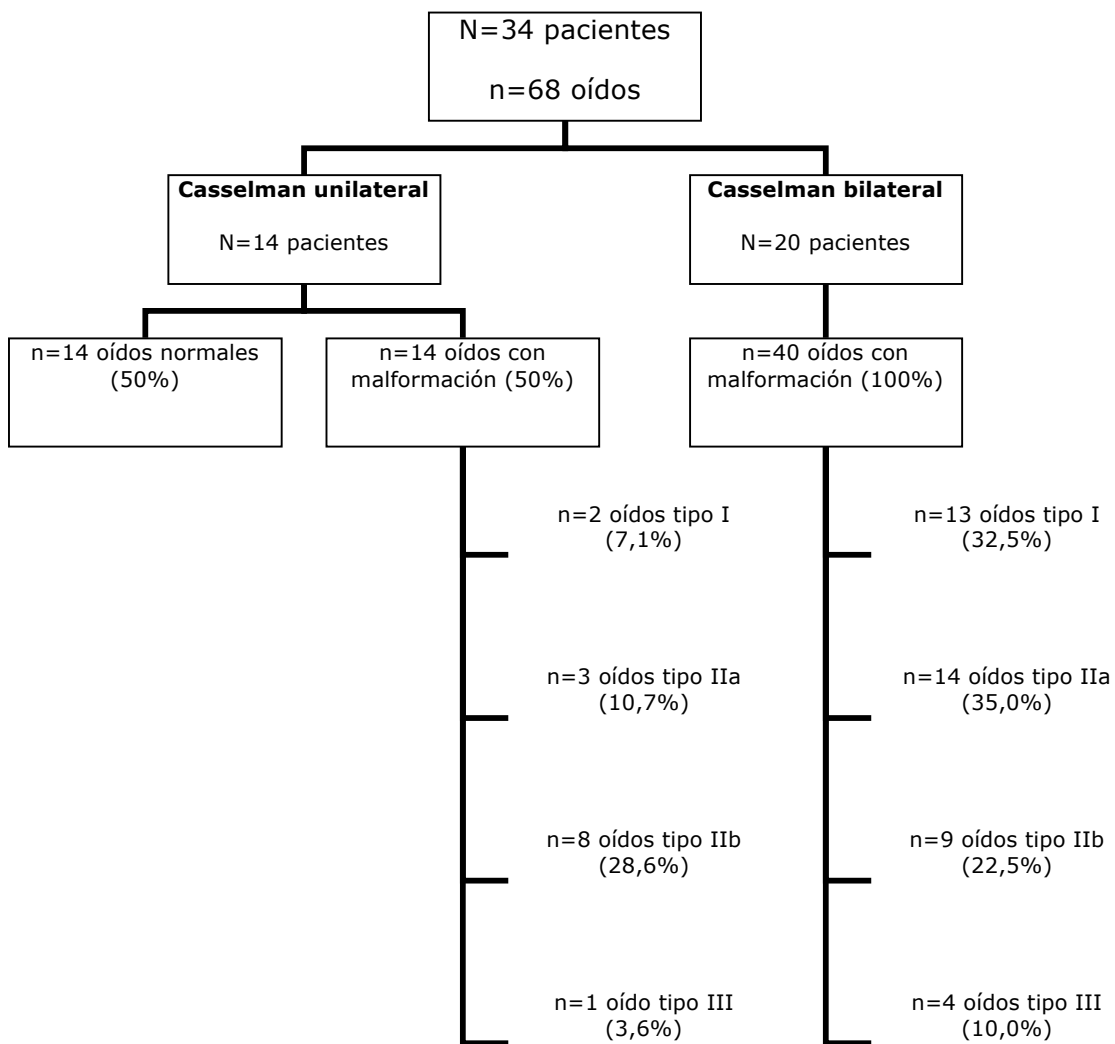


Figura 32

Los gráficos siguientes representan los porcentajes calculados sobre el total de pacientes, desagregando tipos de Casselman para unilaterales y bilaterales respectivamente.

Figura 33

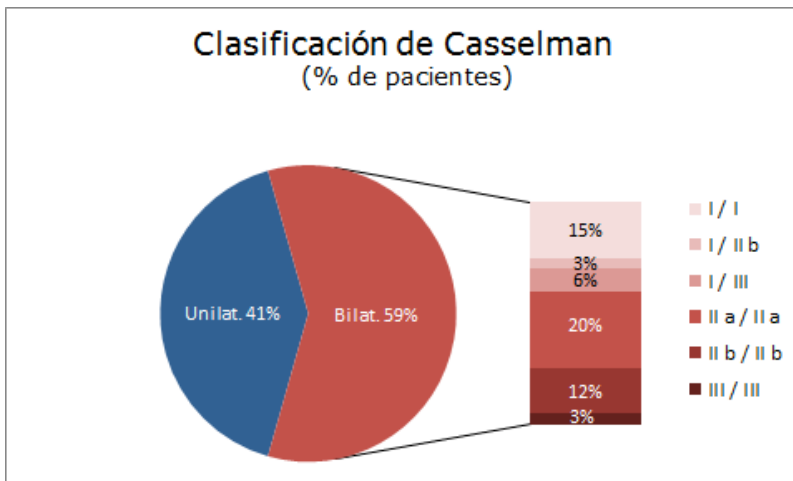
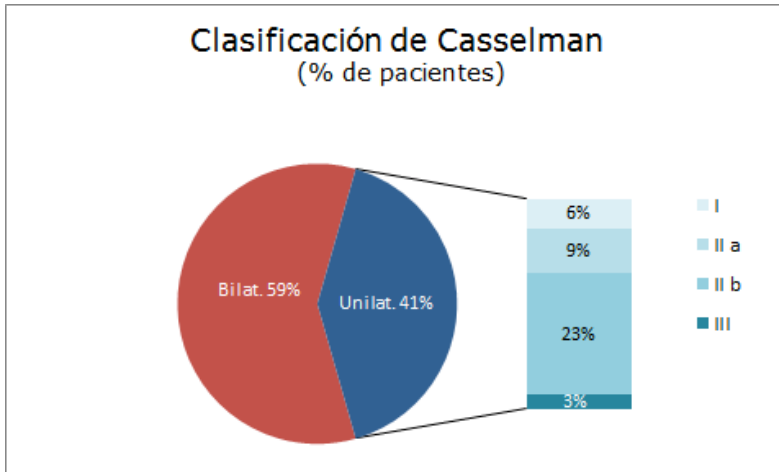


Figura 34

El 41,2% de los pacientes presentan una malformación unilateral y el 58,8% bilateral.

En el grupo de los unilaterales, el tipo IIb es el más frecuente. Sin embargo, en el grupo de los bilaterales, la combinación IIa / IIa y la I / I son las dos más habituales.

Las tablas 3, 4, 5, 6, 7 y 8 proporcionan una información más completa de las prevalencias de tipos de Casselman:

Tabla 3. LATERALIDAD DE CASSELMAN POR PACIENTE

	N	%
Total	34	100,0%
Unilateral	14	41,2%
Bilateral	20	58,8%

Tabla 4. OÍDO CASSELMAN POR PACIENTE

	Total		Unilateral		Bilateral	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	14	100,0%	20	100,0%
OD	5	14,7%	5	35,7%	0	,0%
OI	9	26,5%	9	64,3%	0	,0%
Bilateral	20	58,8%	0	,0%	20	100,0%

Tabla 5. CASSELMAN DOS OIDOS POR PACIENTE

	Total		Unilateral		Bilateral	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	14	100,0%	20	100,0%
I	2	5,9%	2	14,3%	0	,0%
IIa	3	8,8%	3	21,4%	0	,0%
IIb	8	23,5%	8	57,1%	0	,0%
III	1	2,9%	1	7,1%	0	,0%
I / I	5	14,7%	0	,0%	5	25,0%
I / IIb	1	2,9%	0	,0%	1	5,0%
I / III	2	5,9%	0	,0%	2	10,0%
IIa / IIa	7	20,6%	0	,0%	7	35,0%
IIb / IIb	4	11,8%	0	,0%	4	20,0%
III / III	1	2,9%	0	,0%	1	5,0%

Tabla 6. CLASIFICACIÓN CASSELMAN POR OÍDO

	N	%
Total	68	100,0%
Normal	14	20,6%
I	15	22,1%
IIa	17	25,0%
IIb	17	25,0%
III	5	7,4%

Tabla 7. CLASIFICACIÓN CASSELMAN POR OÍDO EN PACIENTES UNILATERALES.

	N	%
Total	28	100,0%
Normal	14	50,0%
I	2	7,1%
IIa	3	10,7%
IIb	8	28,6%
III	1	3,6%

Tabla 8. CLASIFICACIÓN CASSELMAN POR OÍDO EN PACIENTES BILATERALES.

	N	%
Total	40	100,0%
I	13	32,5%
IIa	14	35,0%
IIb	9	22,5%
III	4	10,0%

9.1.2 Pacientes y oídos según clasificación de Sennaroglu

Las siguientes tablas representan la distribución de tipos basada en la clasificación de Sennaroglu por paciente y oído respectivamente:

Tabla 9. CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU POR PACIENTE.

	N	%
Total	34	100,0%
Coclea y vestíbulo normales	17	50,0%
Normal / Pi tipo 1	3	8,8%
Pi tipo 2 ambos	7	20,6%
Cavidad común ambos	1	2,9%
Cavidad común / Michel	1	2,9%
Pi tipo 1 / Michel	1	2,9%
Hipoplasia coclear ambos	2	5,9%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	2,9%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	2,9%

Figura 35

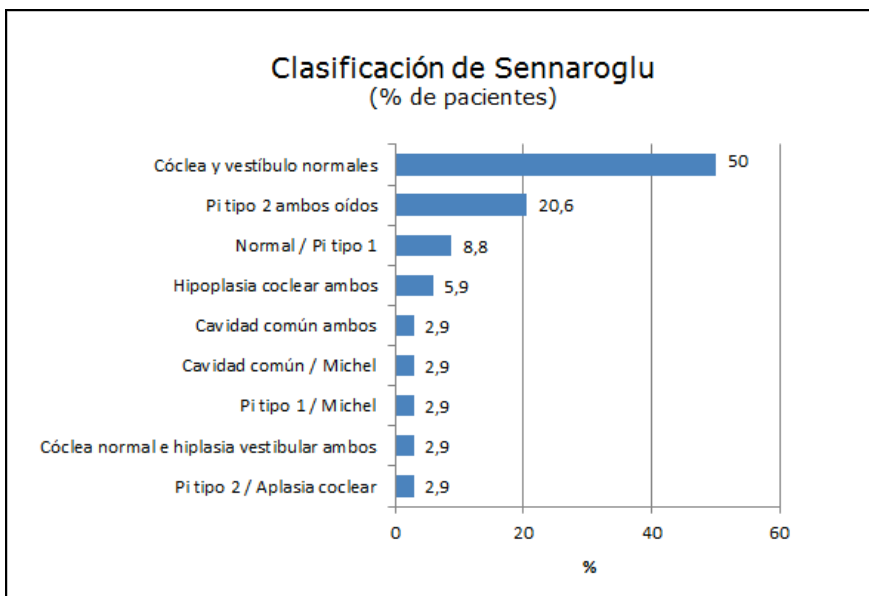


Tabla 10. CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU POR OÍDO.

	N	%
Total	68	100,0%
Cóclea y vestíbulo normal	37	54,4%
PI tipo 1	4	5,9%
PI tipo 2	15	22,1%
Cavidad común	3	4,4%
Michel	2	2,9%
Hipoplasia coclear	4	5,9%
Cóclea normal e hipoplasia vestibular	2	2,9%
Aplasia coclear	1	1,5%

9.2 ANTECEDENTES Y FACTORES DE PERFIL DEMOGRÁFICO.

9.2.1 SEXO

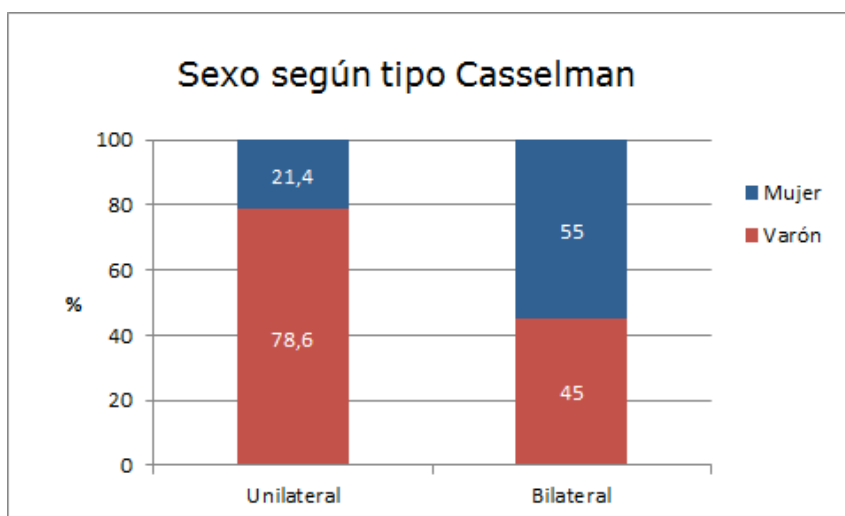
Obsérvese en la siguiente tabla que entre los pacientes con un diagnóstico unilateral es mucho más frecuente el género masculino (78,6% de varones) que en bilateral (45,0%).

Tabla 11. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN SEXO.

	SEXO					
	Total		Varón		Mujer	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	20	58,8%	14	41,2%
Unilateral	14	100,0%	11	78,6%	3	21,4%
Bilateral	20	100,0%	9	45,0%	11	55,0%

Esta diferencia de proporciones está al límite de la significatividad estadística ($p=0,05$, test de Fisher) y es remarcable desde el punto de vista numérico.

Figura 36



La tabla siguiente presenta la distribución de sexo del paciente dentro de cada uno de los tipos de Casselman:

Tabla 12. CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN SEXO.

	SEXO					
	Total		Varón		Mujer	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	20	58,8%	14	41,2%
I	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
Ia	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
Ib	8	100,0%	5	62,5%	3	37,5%
II	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	4	80,0%	1	20,0%
I / Ib	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
I / II	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%
Ia / Ia	7	100,0%	3	42,9%	4	57,1%
Ib / Ib	4	100,0%	1	25,0%	3	75,0%
II / II	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%

Para estudiar la posible asociación entre el sexo y los diagnósticos, se han de comparar las frecuencias relativas de varones/mujeres entre los diagnósticos.

Por ejemplo, en tipo I unilateral (2 casos), los 2 sujetos son varones (100%). Sin embargo, en tipo IIb/IIb sólo el 25% son varones. Esta discrepancia entre porcentajes sugeriría que estos tipos Casselman podrían depender del sexo del paciente.

Dada la elevada diversificación de grupos Casselman (10 posibilidades entre sólo 34 sujetos), es inviable una prueba estadística que compare globalmente todas esas proporciones. La estrategia adecuada, para estas situaciones, es dicotomizar por tipos de Casselman. Es decir, ¿cuál es la distribución por sexo de todos aquellos sujetos con presencia de malformación tipo I? ¿Es similar a la media general, o dicho de otra forma, al resto de sujetos con otro tipo de malformaciones?

No se han detectado diferencias significativas a partir de una batería de pruebas de Fisher (p-valores= 0,322, 0,618, 0,205 y 0,661 respectivamente para tipos I, IIa, IIb y III).

En resumen, las mujeres parecen más afectadas bilateralmente que los varones; aunque no hay diferencias a nivel de tipología de Casselman.

El mismo análisis se ha desarrollado desde el punto de vista de la clasificación de Sennaroglu:

Tabla 13. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN SEXO.

	SEXO					
	Total		Varón		Mujer	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	20	58,8%	14	41,2%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	8	47,1%	9	52,9%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	5	71,4%	2	28,6%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%

No se ha encontrado, tampoco, ningún tipo de asociación significativa: (p-valores 0,427, 0,449, 0,216, 0,661, 0,162, 0,661, 0,588, 0,588 para las 8 tipos posibles).

Aunque en la tabla anterior pueda observarse cierta diferencia en las proporciones, éstas se dan sobre un número de casos ‘pequeño’, por lo que los test estadísticos, siempre ‘conservadores’ no detectan evidencias de asociación al sexo.

9.2.2 PROCEDENCIA APLASIAS vs HIPOPLASIAS HOSPITAL LA FE

Las tablas siguientes muestran la descriptiva relativa a la procedencia del sujeto. La primera fila de cualquiera de ellas permite leer la distribución general:

Figura 37

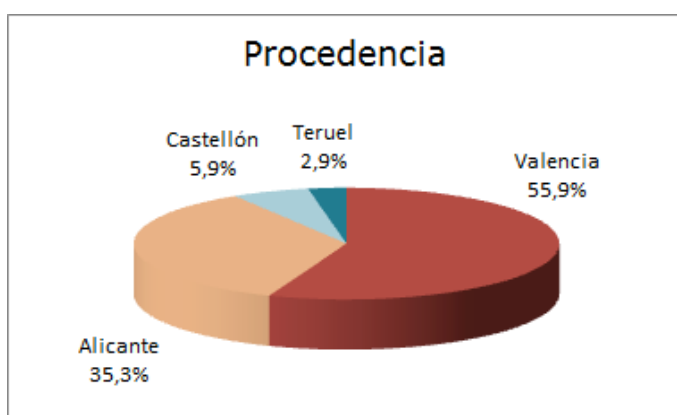


Tabla 14. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN PROCEDENCIA.

	PROCEDENCIA									
	Total		Valencia		Castellón		Alicante		Teruel	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	19	55,9%	2	5,9%	12	35,3%	1	2,9%
Unilateral	14	100,0%	9	64,3%	0	,0%	5	35,7%	0	,0%
Bilateral	20	100,0%	10	50,0%	2	10,0%	7	35,0%	1	5,0%

Tabla 15. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN PROCEDENCIA.

	PROCEDENCIA									
	Total		Valencia		Castellón		Alicante		Teruel	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	19	55,9%	2	5,9%	12	35,3%	1	2,9%
I	2	100,0%	1	50,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%
Ila	3	100,0%	1	33,3%	0	,0%	2	66,7%	0	,0%
Ilb	8	100,0%	6	75,0%	0	,0%	2	25,0%	0	,0%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	3	60,0%	0	,0%	1	20,0%	1	20,0%
I / Ilb	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / III	2	100,0%	1	50,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%
Ila / Ila	7	100,0%	3	42,9%	1	14,3%	3	42,9%	0	,0%
Ilb / Ilb	4	100,0%	2	50,0%	0	,0%	2	50,0%	0	,0%
III / III	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

Tabla 16. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN PROCEDENCIA.

	PROCEDENCIA									
	Total		Valencia		Castellón		Alicante		Teruel	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	19	55,9%	2	5,9%	12	35,3%	1	2,9%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	11	64,7%	1	5,9%	4	23,5%	1	5,9%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	2	66,7%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	2	28,6%	1	14,3%	4	57,1%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%

9.2.3 NACIONALIDAD APLASIAS vs HIPOPLASIAS HOSPITAL LA FE

Figura 38

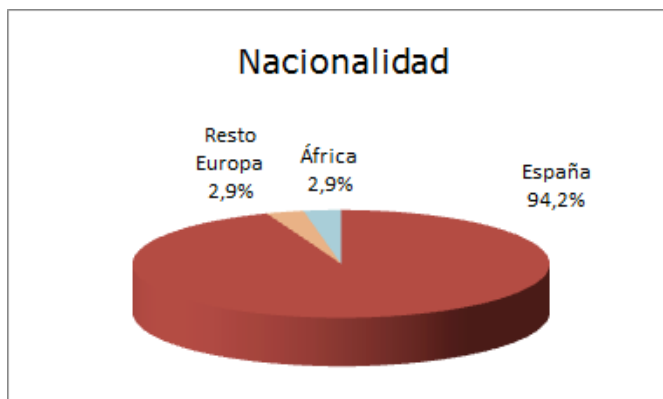


Tabla 17. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN NACIONALIDAD.

	NACIONALIDAD							
	Total		España		Europa (exc. España)		África	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	32	94,1%	1	2,9%	1	2,9%
Unilateral	14	100,0%	14	100,0%	0	,0%	0	,0%
Bilateral	20	100,0%	18	90,0%	1	5,0%	1	5,0%

Tabla 18. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN NACIONALIDAD.

	NACIONALIDAD							
	Total		España		Europa (exc. España)		África	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	32	94,1%	1	2,9%	1	2,9%
I	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%
Ila	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%	0	,0%
Ilb	8	100,0%	8	100,0%	0	,0%	0	,0%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	5	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / Ilb	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / III	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%
Ila / Ila	7	100,0%	5	71,4%	1	14,3%	1	14,3%
Ilb / Ilb	4	100,0%	4	100,0%	0	,0%	0	,0%
III / III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

Tabla 19. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN NACIONALIDAD.

	NACIONALIDAD							
	Total		España		Europa (exc. España)		África	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	32	94,1%	1	2,9%	1	2,9%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	17	100,0%	0	,0%	0	,0%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	5	71,4%	1	14,3%	1	14,3%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

9.2.4 MOTIVOS PRIMERA VISITA

La primera fila de cualquiera de las tablas proporciona la distribución general sobre los 34 pacientes. Gráficamente:

Figura 39

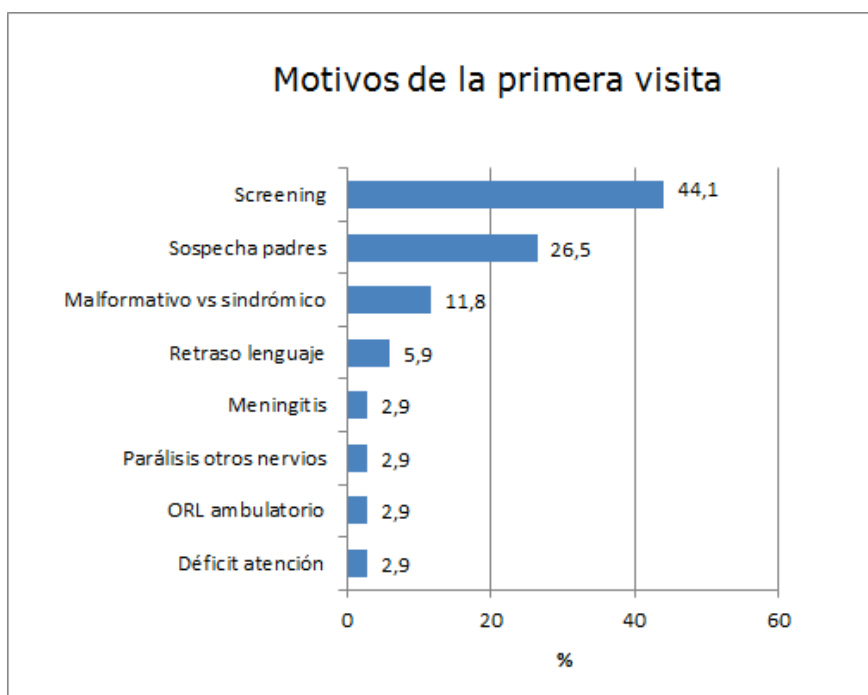


Tabla 20. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN MOTIVO DE VISITA.

	VIENE POR																	
	Total		Screening		Sospecha de los padres		Malformativo vs sindrónico		Retraso del lenguaje		Meningitis		Parálisis otros nervios		ORL ambulatorio		Déficit de atención	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	15	44,1%	9	26,5%	4	11,8%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
Unilateral	14	100%	9	64,3%	2	14,3%	0	,0%	0	,0%	1	7,1%	1	7,1%	1	7,1%	0	,0%
Bilateral	20	100%	6	30,0%	7	35,0%	4	20,0%	2	10,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	5,0%

Tabla 21. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN MOTIVO DE VISITA.

	VIENE POR																	
	Total		Screening		Sospecha de los padres		Malformativo vs síndrónico		Retraso del lenguaje		Meningitis		Parálisis otros nervios		ORL ambulatorio		Déficit de atención	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	15	44,1%	9	26,5%	4	11,8%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
I	2	100%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ia	3	100%	3	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ib	8	100%	5	62,5%	1	12,5%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	12,5%	1	12,5%	0	,0%
II	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II / I	5	100%	3	60,0%	2	40,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II / Ib	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / III	2	100%	1	50,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ia / Ia	7	100%	2	28,6%	3	42,9%	1	14,3%	1	14,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ib / Ib	4	100%	0	,0%	2	50,0%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	25,0%
III / III	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

Tabla 22. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN MOTIVO DE VISITA.

	VIENE POR																	
	Total		Screening		Sospecha de los padres		Malformativo vs síndrónico		Retraso del lenguaje		Meningitis		Parálisis otros nervios		ORL ambulatorio		Déficit de atención	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	15	44,1%	9	26,5%	4	11,8%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
Coclea y vestíbulo normales	17	100%	7	41,2%	4	23,5%	2	11,8%	1	5,9%	0	,0%	1	5,9%	1	5,9%	1	5,9%
Normal / Pi tipo 1	3	100%	2	66,7%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100%	4	57,1%	3	42,9%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100%	0	,0%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

9.2.5 ESTUDIO GENÉTICO

Sólo en un paciente se registró un estudio genético con resultado positivo. Se trata de un caso bilateral IIb / IIb (Casselman) con cóclea y vestíbulo normales (Sennaroglu).

9.2.6 FACTORES DE RIESGO HIPOACUSIA

En el 44,1% de los pacientes no se identifica ningún factor de riesgo asociado. Casi un tercio de los pacientes exhiben un riesgo asociado a malformaciones de origen sindrómico.

Figura 40

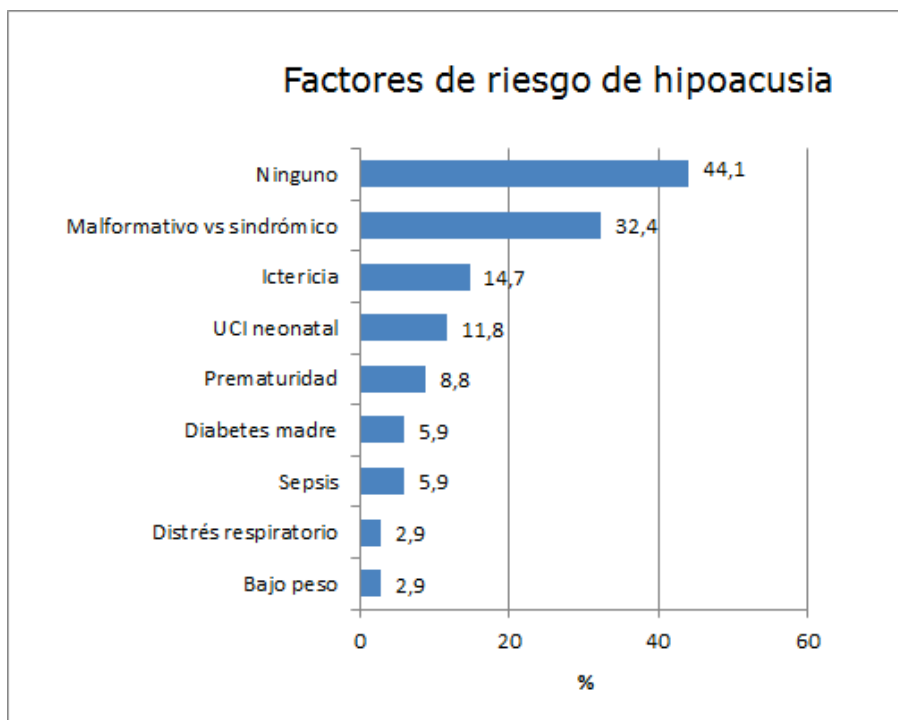


Tabla 23. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA.

	FACTORES RIESGO																			
	Total		No		Sindrónico vs malformaciones		Ictericia		UCI neonatal		Prematuridad		Diabetes madre		Sepsis		Distrés respiratorio		Bajo peso	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	15	44,1%	11	32,4%	5	14,7%	4	11,8%	3	8,8%	2	5,9%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%
Unilateral	14	100%	8	57,1%	3	21,4%	3	21,4%	1	7,1%	2	14,3%	1	7,1%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Bilateral	20	100%	7	35,0%	8	40,0%	2	10,0%	3	15,0%	1	5,0%	1	5,0%	2	10,0%	1	5,0%	1	5,0%

El carácter uni o bilateral de la lesión no está asociado a ningún factor de riesgo concreto (p-valors>0,05, test de Fisher).

Tabla 24. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA.

	FACTORES RIESGO																			
	Total		No		Sindrónico vs malformaciones		Ictericia		UCI neonatal		Prematuridad		Diabetes madre		Sepsis		Distrés respiratorio		Bajo peso	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	15	44,1%	11	32,4%	5	14,7%	4	11,8%	3	8,8%	2	5,9%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%
I	2	100%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ia	3	100%	2	66,7%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	1	33,3%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ib	8	100%	5	62,5%	1	12,5%	2	25,0%	1	12,5%	1	12,5%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II/I	5	100%	2	40,0%	2	40,0%	1	20,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	20,0%	0	,0%	0	,0%
I / Ib	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / III	2	100%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%
Ia / Ia	7	100%	2	28,6%	3	42,9%	0	,0%	2	28,6%	1	14,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	14,3%
Ib / Ib	4	100%	3	75,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II / III	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

Se han realizado test de Fisher para evaluar todas las posibles asociaciones entre factores de riesgo y tipos de Casselman. No se ha detectado ninguna estadísticamente significativa, si bien algunas sugieren una cierta tendencia que se comenta a continuación:

- El factor sepsis exhibe una cierta tendencia con los Casselman de tipo I ($p=0,08$, Fisher). Básicamente, entre aquellos pacientes con diagnóstico I en, al menos, un oído ($n=10$), la sepsis es más frecuente (20%) que en el resto (0%). Dicho de otra manera, siempre que la sepsis está identificada como factor de riesgo, encontraremos tipo I más fácilmente.
- Para el factor 'sindrómico/malformaciones' también se sugiere una cierta asociación con el tipo IIb. En la tabla anterior se cuentan 13 pacientes con IIb uni o bilateral y sólo 2 tienen riesgo de tipo sindrómico (15,4%). Sin embargo, entre los 21 pacientes sin diagnóstico IIb, 9 tienen ese riesgo (42,9%). Esta diferencia de proporciones es susceptible de tendencia ($p=0,097$, Fisher). Por tanto, en presencia de síndrome/malformación es menos probable desarrollar un tipo IIb.
- Para el mismo factor sindrómico puede hablarse de una cierta asociación con el tipo III. De 4 pacientes con tipo III, 3 presentan este factor de riesgo (75%). Entre los otros diagnósticos ($n=30$), 8 lo presentan (26,7%). Es decir, si hay riesgo por síndrome/malformación, es más frecuente una clasificación tipo III ($p=0,098$).

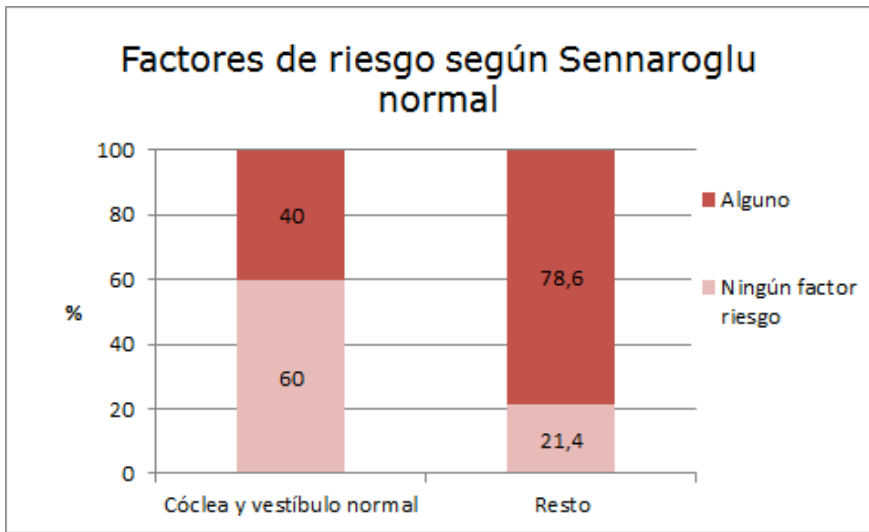
Respecto al cruce con la clasificación de Sennaroglu:

Tabla 25. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA.

	FACTORES RIESGO																			
	Total		No		Síndromico vs malformaciones		Ictericia		UCI neonatal		Prematuridad		Diabetes madre		Sepsis		Distrés respiratorio		Bajo p	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	
Total	34	100%	15	44,1%	11	32,4%	5	14,7%	4	11,8%	3	8,8%	2	5,9%	2	5,9%	1	2,9%	1	
Coclea y vestíbulo normales	17	100%	10	58,8%	4	23,5%	4	23,5%	1	5,9%	1	5,9%	1	5,9%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Normal / Pi tipo 1	3	100%	2	66,7%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100%	2	28,6%	3	42,9%	1	14,3%	0	,0%	2	28,6%	1	14,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	1	100%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100%	0	,0%	2	100%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

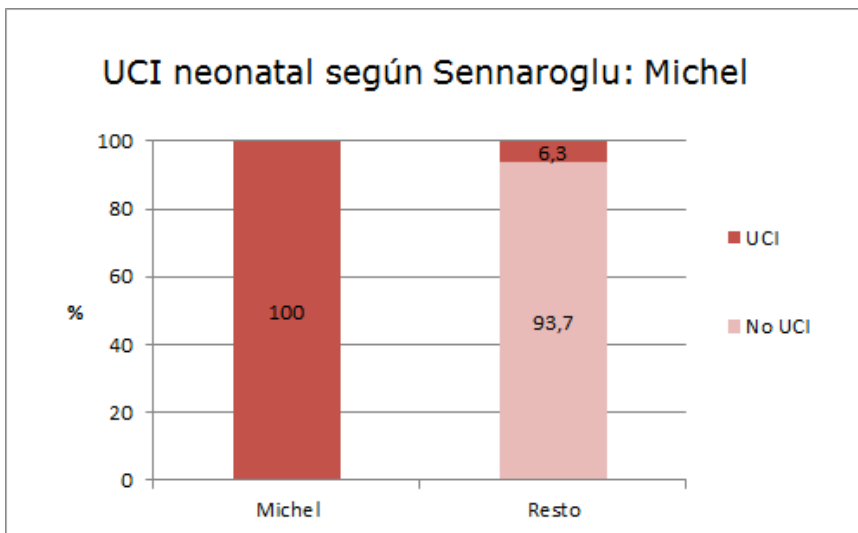
Se identifican dos asociaciones estadísticamente significativas. La primera de ellas implica que aquellos pacientes con normalidad de la cóclea y el vestíbulo (p=0,029, Fisher) en al menos un oído es más habitual carecer de factores de riesgo (60%) frente a los pacientes con resto de diagnósticos (21,4%), algo lógico por otra parte pero que explica la influencia de los distintos factores de riesgo en general en el desarrollo de las malformaciones cocleovestibulares.

Figura 41



Por otra parte, el diagnóstico de Aplasia de Michel también presenta una relación significativa ($p=0,011$, Fisher) desde el punto de vista estadístico con la presencia/ausencia de UCI neonatal. Obsérvese en la tabla anterior que siempre que se diagnostica un Michel ($n=2$ pacientes) es seguro que ha pasado por UCI neonatal (100%). Cuando no hay Michel ($n=32$ pacientes), sólo hubo UCI en 2 casos (6,25%).

Figura 42

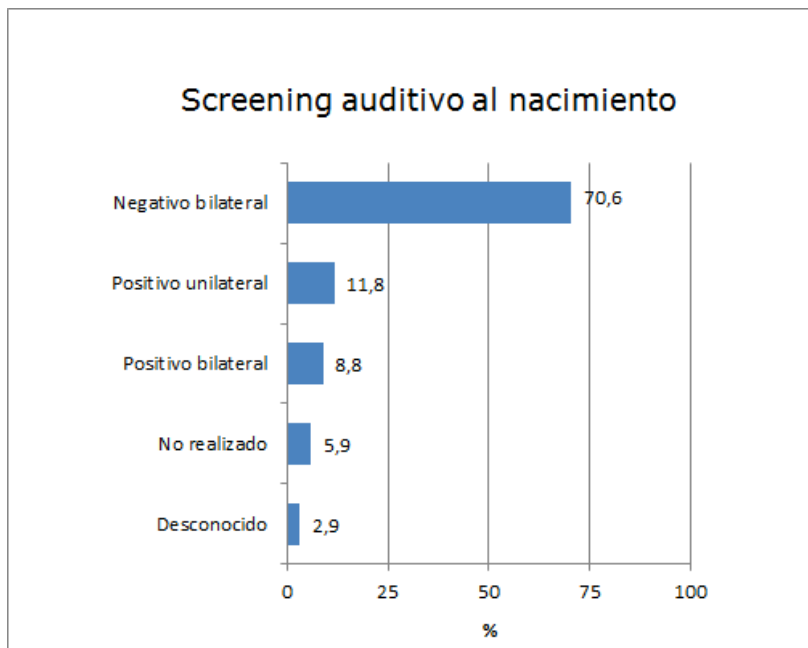


Aunque no se alcanzó la significatividad estadística ($p=0,059$, Fisher), merece ser comentada otra tendencia: Entre los pacientes con Michel, uno presentó distrés respiratorio (50%), frente al 0% entre cualesquiera otros diagnósticos.

9.2.7 SCREENING AUDITIVO

Hasta un 70,6% de los pacientes presentó un screening al nacimiento negativo:

Figura 43



Si excluimos los 3 casos sin screening realizado o desconocido, se tiene un total de 31 niños a los que se realizó la prueba, con 24 resultados negativos bilaterales (77,4%). Puede afirmarse, pues, que el screening auditivo es un método bastante sensible para sugerir precozmente la presencia de una aplasia vs hipoplasia de nervio cocleovestibular.

Tabla 26. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN SCREENING AUDITIVO AL NACIMIENTO.

	SCREENING AUDITIVO AL NACIMIENTO											
	Total		Negativo bilateral		Positivo unilateral		Positivo bilateral		No realizados		Desconocido	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	24	70,6%	4	11,8%	3	8,8%	2	5,9%	1	2,9%
Unilateral	14	100,0%	8	57,1%	4	28,6%	2	14,3%	0	,0%	0	,0%
Bilateral	20	100,0%	16	80,0%	0	,0%	1	5,0%	2	10,0%	1	5,0%

Notar en la tabla 27 que 5 de las 7 pruebas positivas se han registrado en pacientes con un tipo Casselman IIb. Se trata del grupo donde el laberinto no está malformado y que por tanto pueden presentar una cierta capacidad auditiva.

Tabla 27. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN SCREENING AUDITIVO AL NACIMIENTO.

	SCREENING AUDITIVO AL NACIMIENTO							
	Total		Negativo bilateral		Positivo unilateral		Positivo bilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	27	79,4%	4	11,8%	3	8,8%
I	2	100,0%	1	50,0%	0	,0%	1	50,0%
Ia	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%	0	,0%
Ib	8	100,0%	3	37,5%	4	50,0%	1	12,5%
II	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	5	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / Ib	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / II	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%
Ia / Ia	7	100,0%	7	100,0%	0	,0%	0	,0%
Ib / Ib	4	100,0%	3	75,0%	0	,0%	1	25,0%
II / II	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

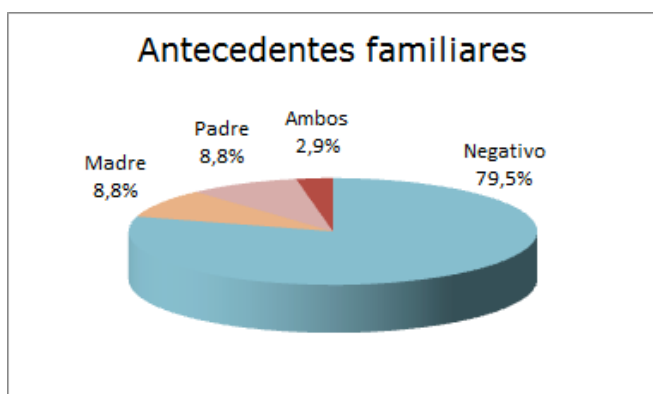
Tabla 28. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN SCREENING AUDITIVO AL NACIMIENTO.

	SCREENING AUDITIVO AL NACIMIENTO							
	Total		Negativo bilateral		Positivo unilateral		Positivo bilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	27	79,4%	4	11,8%	3	8,8%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	10	58,8%	4	23,5%	3	17,6%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	7	100,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

9.2.8 ANTECEDENTES FAMILIARES DE HIPOACUSIA

Siete pacientes (20,5%) presentan antecedentes familiares de hipoacusia, con implicación equiprobable del padre o la madre:

Figura 44



Las tablas siguientes desagregan la distribución de antecedentes para cada clasificación de Casselman y Sennaroglu:

Tabla 29. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN ANTECEDENTES FAMILIARES DE HIPOACUSIA.

	ANTECEDENTES FAMILIARES HIPOACUSIA									
	Total		Negativo		Madre		Padre		Ambos	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	27	79,4%	3	8,8%	3	8,8%	1	2,9%
Unilateral	14	100,0%	11	78,6%	2	14,3%	1	7,1%	0	,0%
Bilateral	20	100,0%	16	80,0%	1	5,0%	2	10,0%	1	5,0%

A la vista de la descriptiva anterior, es inmediato deducir que la existencia de antecedentes no predispone más a un problema uni o bilateral ($p=0,622$, Fisher).

En la tabla siguiente se observa que de los 10 pacientes con Casselman IIa, 4 (40,0%) tienen un antecedente, normalmente vía madre. Esta proporción es bastante más elevada que la registrada globalmente (20,6%). Ello supone una marcada tendencia que no alcanza la significancia estadística (p=0,093).

Tabla 30. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN ANTECEDENTES FAMILIARES DE HIPOACUSIA.

	ANTECEDENTES FAMILIARES HIPOACUSIA									
	Total		Negativo		Madre		Padre		Ambos	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	27	79,4%	3	8,8%	3	8,8%	1	2,9%
I	2	100,0%	1	50,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%
IIa	3	100,0%	1	33,3%	2	66,7%	0	,0%	0	,0%
IIb	8	100,0%	8	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	5	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / IIb	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%
I / III	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
IIa / IIa	7	100,0%	5	71,4%	1	14,3%	1	14,3%	0	,0%
IIb / IIb	4	100,0%	3	75,0%	0	,0%	0	,0%	1	25,0%
III / III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

Tabla 31. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN ANTECEDENTES FAMILIARES DE HIPOACUSIA.

	ANTECEDENTES FAMILIARES HIPOACUSIA									
	Total		Negativo		Madre		Padre		Ambos	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	27	79,4%	3	8,8%	3	8,8%	1	2,9%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	15	88,2%	0	,0%	1	5,9%	1	5,9%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	1	33,3%	1	33,3%	1	33,3%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	4	57,1%	2	28,6%	1	14,3%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

Sin embargo, no se detectó ninguna asociación ni tendencia relevante para los tipos de Sennaroglu.

Citar, por último, que 2 de los pacientes de la muestra tienen hermanos también con hipoacusia. Su tipo Casselman es IIa y IIb; su tipo Sennaroglu normal y Pi tipo 2 respectivamente.

9.2.9 ANTECEDENTES DE INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS

Ningún individuo en la muestra presentó el virus CMV.

9.2.10 ANTECEDENTES PERSONALES

Un total de 22 pacientes (64,7%) cuenta con algún tipo de antecedente personal, siendo la distribución exacta:

Figura 45

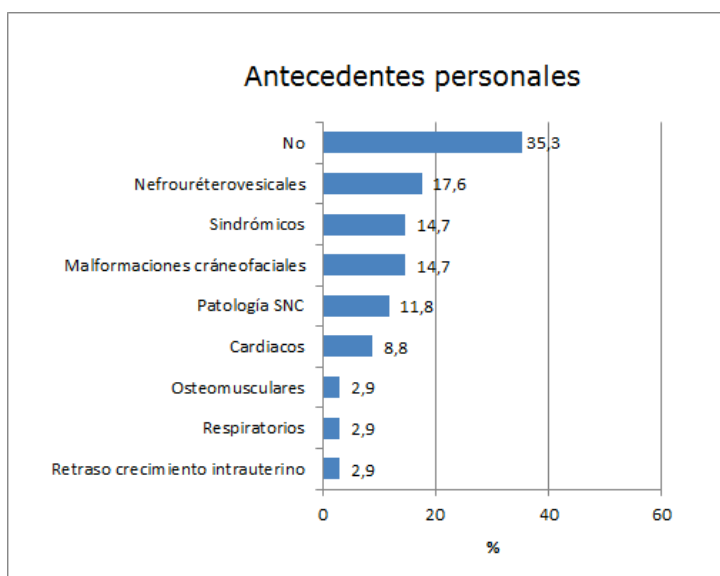


Tabla 32. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN ANTECEDENTES PERSONALES.

	ANTECEDENTES PERSONALES																			
	Total		No		Nefrouretero vesicales		Síndromicos		Malformaciones craneofaciales		Patología SNC		Cardiacos		Osteomusculares		Respiratorios		Retraso crecimiento intrauterino	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	12	35,3%	6	17,6%	5	14,7%	5	14,7%	4	11,8%	3	8,8%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
Unilateral	14	100%	7	50,0%	2	14,3%	2	14,3%	3	21,4%	1	7,1%	1	7,1%	1	7,1%	0	0,0%	0	0,0%
Bilateral	20	100%	5	25,0%	4	20,0%	3	15,0%	2	10,0%	3	15,0%	2	10,0%	0	0,0%	1	5,0%	1	5,0%

No hay relación entre la lateralidad y la existencia de algún tipo de antecedente ($p > 0,05$, test de Fisher).

Tampoco las hay a nivel de tipo Casselman, bien es cierto que una tendencia puntual merece ser comentada: Hay 10 niños con clase I (uni o bilateral), de los cuales 3 (30%) presentan una patología SNC. Compárese este porcentaje al 11,8%: Un test de Fisher ($p=0,067$) sugiere una débil asociación.

Tabla 33. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN ANTECEDENTES PERSONALES.

	ANTECEDENTES PERSONALES																			
	Total		No		Nefrouéterovesicales		Sindrómicos		Malformaciones craneofaciales		Patología SNC		Cardiacos		Osteomusculares		Respiratorios		Retraso crecimiento intrauterino	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	12	35,3%	6	17,6%	5	14,7%	5	14,7%	4	11,8%	3	8,8%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
I	2	100,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ia	3	100,0%	2	66,7%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%
Ib	8	100,0%	4	50,0%	0	,0%	2	25,0%	3	37,5%	0	,0%	1	12,5%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	3	60,0%	1	20,0%	1	20,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / Ib	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / III	2	100,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ia / Ia	7	100,0%	1	14,3%	1	14,3%	0	,0%	1	14,3%	0	,0%	2	28,6%	0	,0%	1	14,3%	1	14,3%
Ib / Ib	4	100,0%	1	25,0%	1	25,0%	1	25,0%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II / III	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

Por último, respecto a la clasificación de Sennaroglu se obtiene:

Tabla 34. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN ANTECEDENTES PERSONALES.

T32.- SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN ANTECEDENTES PERSONALES																				
	ANTECEDENTES PERSONALES																			
	Total		No		Nefrouéterovesicales		Sindrómicos		Malformaciones craneofaciales		Patología SNC		Cardiacos		Osteomusculares		Respiratorios		Retraso crecimiento intrauterino	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	12	35,3%	6	17,6%	5	14,7%	5	14,7%	4	11,8%	3	8,8%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	7	41,2%	2	11,8%	4	23,5%	3	17,6%	2	11,8%	1	5,9%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	1	33,3%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	2	28,6%	1	14,3%	1	14,3%	1	14,3%	0	,0%	1	14,3%	1	14,3%	0	,0%	1	14,3%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

No hay diferencias estadísticamente significativas en las relaciones contrastadas, si bien algunas apuntan a una marcada tendencia:

- Cuando hay pi tipo 1 (4 casos), es relativamente probable (2 casos, 50%) la concomitancia con una patología SNC, ($p=0,059$, Fisher). Compárese ese porcentaje con el 11,8% general.
- De los 2 casos con cavidad común, uno presenta antecedentes respiratorios, ($p=0,059$, Fisher). Idéntica conclusión respecto a los 2 niños con Michel.

9.3. INCIDENCIA DE PATOLOGÍAS CONCOMITANTES.

9.3.1 PATOLOGÍAS ASOCIADAS

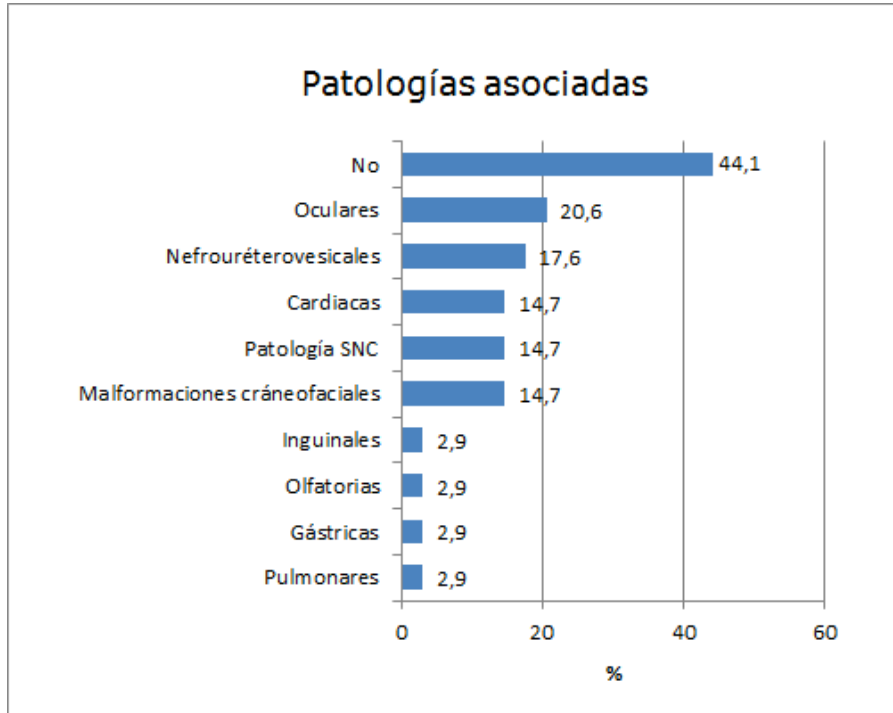


Figura 46

Tabla 35. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN PATOLOGÍAS ASOCIADAS.

	PATOLOGÍAS ASOCIADAS																					
	Total		No existe		Oculares		Nefroureterovesicales		Cardiacas		Patología SNC		Malformaciones craneofaciales		Inguinales		Olfatorias		Gástricas		Pulmonares	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	15	44,1%	7	20,6%	6	17,6%	5	14,7%	5	14,7%	5	14,7%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
Unilateral	14	100%	9	64,3%	2	14,3%	1	7,1%	2	14,3%	2	14,3%	2	14,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Bilateral	20	100%	6	30,0%	5	25,0%	5	25,0%	3	15,0%	3	15,0%	3	15,0%	1	5,0%	1	5,0%	1	5,0%	1	5,0%

Ninguna patología en concreto predispone a un problema uni o bilateral, sin embargo sí se verifica que en los Casselman unilaterales hay menos probabilidad de patología (sea la que sea), que en los bilaterales. Los porcentajes son 35,7% y 70% respectivamente, lo que permite interpretar fácilmente el resultado del test de Fisher ($p=0,08$): Fuerte tendencia a la dependencia Patología-Lateralidad.

Tabla 36. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN PATOLOGÍAS ASOCIADAS.

	PATOLOGÍAS ASOCIADAS																					
	Total		No existe		Oculares		Nefrouretero vesicales		Cardíacas		Patología SNC		Malformaciones craneofaciales		Inguinales		Olfatorias		Gástricas		Pulmonares	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	15	44,1%	7	20,6%	6	17,6%	5	14,7%	5	14,7%	5	14,7%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
I	2	100%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ila	3	100%	2	66,7%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ilb	8	100%	5	62,5%	2	25,0%	1	12,5%	1	12,5%	1	12,5%	2	25,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
III	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	5	100%	2	40,0%	1	20,0%	2	40,0%	2	40,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / Ilb	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / III	2	100%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%
Ila / Ila	7	100%	2	28,6%	1	14,3%	1	14,3%	1	14,3%	0	,0%	2	28,6%	1	14,3%	0	,0%	1	14,3%	0	,0%
Ilb / Ilb	4	100%	2	50,0%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	25,0%
III / III	1	100%	0	,0%	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

El análisis habitual se lleva a cabo para identificar algún par patología-tipo Casselman excesivamente frecuente. Los resultados son, sin embargo, negativos.

Tabla 37. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN PATOLOGÍAS ASOCIADAS.

	PATOLOGÍAS ASOCIADAS																					
	Total		No existe		Oculares		Nefrouretero vesicales		Cardíacas		Patología SNC		Malformaciones craneofaciales		Inguinales		Olfatorias		Gástricas		Pulmonares	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	15	44,1%	7	20,6%	6	17,6%	5	14,7%	5	14,7%	5	14,7%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
Coclea y vestibulo nomales	17	100%	8	47,1%	4	23,5%	5	29,4%	2	11,8%	3	17,6%	3	17,6%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	5,9%
Normal / Pi tipo 1	3	100%	2	66,7%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100%	2	28,6%	1	14,3%	0	,0%	3	42,9%	0	,0%	2	28,6%	1	14,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

El test de Fisher sólo apunta a que la patología olfatoria es única en la muestra y, precisamente, asociada a un solo paciente con coclea normal e hipoplasia vestibular ($p=0,029$).

Una tendencia más débil puede comentarse respecto a la asociación patología gástrica-hipoplasia coclear ($p=0,059$).

9.3.2 SÍNDROMES ASOCIADOS

Figura 47

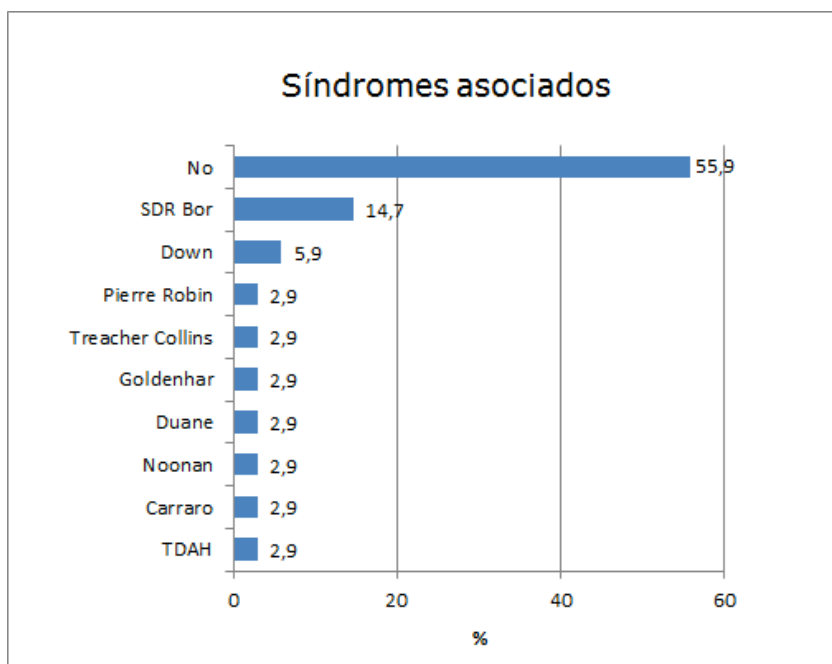


Tabla 38. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN SÍNDROME ASOCIADO.

	SÍNDROME ASOCIADO.																							
	Total		Ninguno		SDR Bor		Down		11		Pierre Robin		Treacher Collins		Goldenhar		Duzane		SDR Noonan		SDR Carraro (agenesia tibia y sordera)		TDAH	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	19	55,9%	5	14,7%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
Unilateral	14	100%	7	50,0%	1	7,1%	1	7,1%	0	,0%	1	7,1%	1	7,1%	1	7,1%	0	,0%	1	7,1%	0	,0%	1	7,1%
Bilateral	20	100%	12	60,0%	4	20,0%	1	5,0%	1	5,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	5,0%	0	,0%	1	5,0%	0	,0%

Los síndromes son bastante diversificados, por lo que sólo tiene sentido estudiar la existencia de alguno de ellos (sea el que sea) y el del Sdr BOR.

- No hay diferencias por la lateralidad.

Tabla 39. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN SÍNDROME ASOCIADO.

	SÍNDROME ASOCIADO.																											
	Total		Ninguno		SDR Bor		Down		11		Pierre Robin		Treacher Collins		Goldenhar		Duane		SDR Noonan		SDR Carraro (agenesia tibia y sordera)		TDAH					
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%		
Total	34	100%	19	55,9%	5	14,7%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
I	2	100%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ia	3	100%	2	66,7%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ib	8	100%	4	50,0%	1	12,5%	0	,0%	0	,0%	1	12,5%	1	12,5%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	12,5%
II	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II I	5	100%	3	60,0%	1	20,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	20,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II Ib	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II III	2	100%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
IIa / IIa	7	100%	5	71,4%	1	14,3%	0	,0%	1	14,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
IIb / IIb	4	100%	2	50,0%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%
II I / III	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

Tampoco se detectaron diferencias significativas en relación al tipo Casselman, tras aplicar test de Fisher.

Tabla 40. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN SÍNDROME ASOCIADO.

	SÍNDROME ASOCIADO.																											
	Total		Ninguno		SDR Bor		Down		11		Pierre Robin		Treacher Collins		Goldenhar		Duane		SDR Noonan		SDR Carraro (agenesia tibia y sordera)		TDAH					
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%		
Total	34	100%	19	55,9%	5	14,7%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%
Coclea y vestíbulo normales	17	100%	9	52,9%	2	11,8%	1	5,9%	0	,0%	1	5,9%	1	5,9%	0	,0%	1	5,9%	0	,0%	1	5,9%	0	,0%	1	5,9%	1	5,9%
Normal / Pi tipo 1	3	100%	2	66,7%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%		
Pi tipo 2 ambos	7	100%	4	57,1%	1	14,3%	0	,0%	1	14,3%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	14,3%	0	,0%	0	,0%		
Cavidad común / Michel	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%		
Pi tipo 1 / Michel	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%		
Hipoplasia coclear ambos	2	100%	0	,0%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%		
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%		
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%		

De nuevo, sin diferencias con el dictamen de Sennaroglu.

9.3.3 PARES CRANEALES ASOCIADOS

En el 79% de los casos no hay pares craneales asociados:

Figura 48

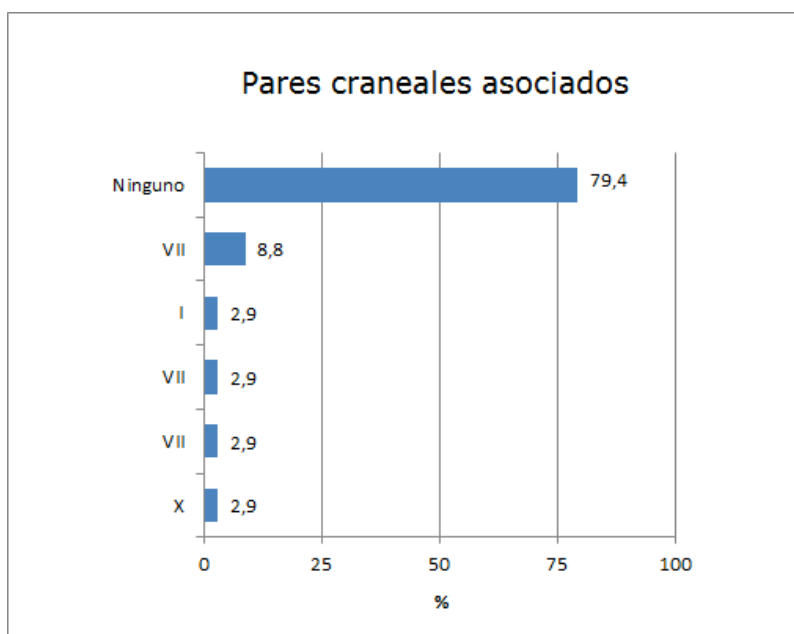


Tabla 41. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN PARES CRANEALES.

	PARES CRANEALES ASOCIADOS													
	Total		Ninguno		I		V		VI		VII		X	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	27	79,4%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	3	8,8%	1	2,9%
Unilateral	14	100,0%	10	71,4%	0	,0%	1	7,1%	1	7,1%	1	7,1%	1	7,1%
Bilateral	20	100,0%	17	85,0%	1	5,0%	0	,0%	0	,0%	2	10,0%	0	,0%

La asociación con algún par no está relacionada con la lateralidad de la clasificación ($p=0,410$, test de Fisher).

Tabla 42. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN PARES CRANEALES.

	PARES CRANEALES ASOCIADOS													
	Total		Ninguno		I		V		VI		VII		X	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	27	79,4%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	3	8,8%	1	2,9%
I	2	100%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%
Ia	3	100%	3	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ib	8	100%	5	62,5%	0	,0%	1	12,5%	0	,0%	1	12,5%	1	12,5%
II	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II/I	5	100%	4	80,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	20,0%	0	,0%
I /Ib	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / II	2	100%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ia / Ia	7	100%	7	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ib / Ib	4	100%	4	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II / II	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%

Notar que siempre que hay un diagnóstico IIa (10 pacientes) no hay ningún par craneal asociado. Sin embargo, en el resto de posibilidades, la incidencia de un par asociado es del 29,2%. Esta discrepancia da significado al resultado del test de Fisher ($p=0,078$), que apunta una marcada tendencia.

Tabla 43. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN PARES CRANEALES.

	PARES CRANEALES ASOCIADOS													
	Total		Ninguno		I		V		VI		VII		X	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	27	79,4%	1	2,9%	1	2,9%	1	2,9%	3	8,8%	1	2,9%
Coclea y vestíbulo normales	17	100%	12	70,6%	0	,0%	1	5,9%	0	,0%	3	17,6%	1	5,9%
Normal / Pi tipo 1	3	100%	2	66,7%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100%	7	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100%	2	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

No se encuentran diferencias significativas respecto al cruce por Sennaroglu.

9.4 EXPLORACIÓN CLÍNICA (HALLAZGOS ASOCIADOS)

9.4.1 OTOSCOPIA

Para el total de 68 oídos explorados se han detectado 27 (39,7%) con otitis media secretora.

Tabla 44. OTOSCOPIA SEGÚN CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN POR OÍDO.

		Total		Normal		Otitis media secretora	
		N	%	N	%	N	%
CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN	Total	68	100,0%	41	60,3%	27	39,7%
	Normal	14	100,0%	10	71,4%	4	28,6%
	I	15	100,0%	11	73,3%	4	26,7%
	Ila	17	100,0%	8	47,1%	9	52,9%
	Ilb	17	100,0%	10	58,8%	7	41,2%
	III	5	100,0%	2	40,0%	3	60,0%

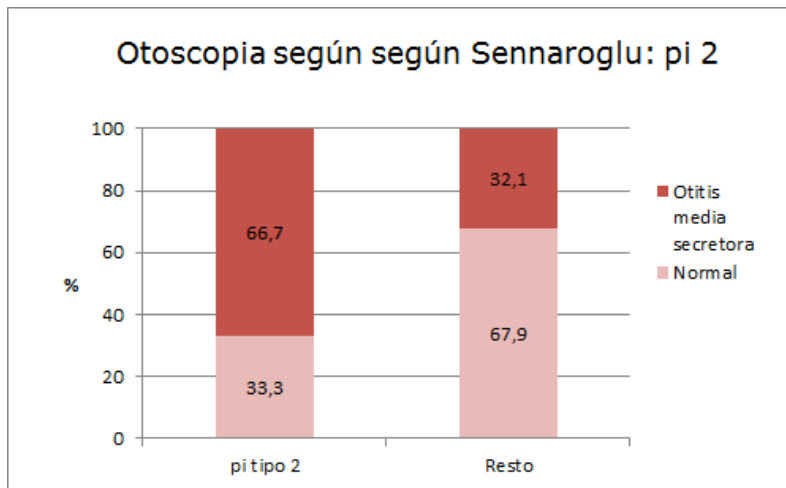
No hay diferencias significativas en la proporción de otitis según tipo Casselman ($p=0,417$, test χ^2).

Tabla 45. OTOSCOPIA SEGÚN CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU POR OÍDO.

		Total		Normal		Otitis media secretora	
		N	%	N	%	N	%
SENNAROGLU	Total	68	100,0%	41	60,3%	27	39,7%
	Cóclea y vestíbulo normal	37	100,0%	24	64,9%	13	35,1%
	PI tipo 1	4	100,0%	3	75,0%	1	25,0%
	PI tipo 2	15	100,0%	5	33,3%	10	66,7%
	Cavidad común	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
	Michel	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
	Hipoplasia coclear	4	100,0%	1	25,0%	3	75,0%
	Cóclea normal e hipoplasia vestibular	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
	Aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%

Sólo para los pacientes con partición incompleta tipo 2 puede hablarse de diferencias significativas ($p=0,018$, Fisher) en relación a la presencia de otitis:

Figura 49



Concretamente, entre los 15 oídos con pi tipo 2 es dos veces más frecuente la incidencia de una otitis media secretora respecto al resto de clasificaciones.

9.4.2 PABELLÓN MALFORMADO

El 23,5% de los sujetos de la muestra presentan malformación del pabellón:

Figura 50

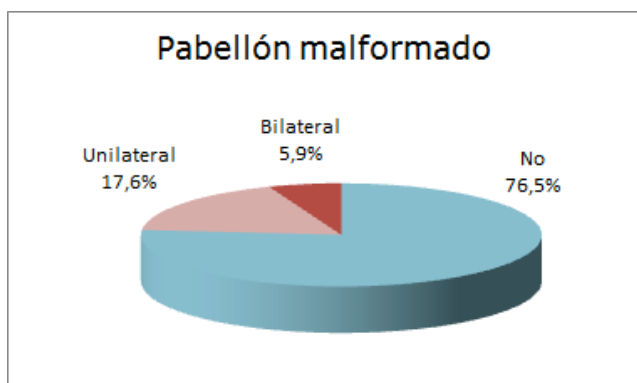


Tabla 46. LATERALIDAD DE CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN PABELLÓN MALFORMADO.

	PABELLÓN MALFORMADO?							
	Total		No		Unilateral		Bilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	26	76,5%	6	17,6%	2	5,9%
Unilateral	14	100,0%	13	92,9%	1	7,1%	0	,0%
Bilateral	20	100,0%	13	65,0%	5	25,0%	2	10,0%

Es decir, entre los niños con lateralidad completa es mucho más frecuente presentar un pabellón malformado (35%), respecto a los unilaterales (7,1%). Esta diferencia de proporciones se sitúa al límite de la significatividad estadística ($p=0,067$, test de Fisher).

Tabla 47. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN PABELLÓN MALFORMADO.

	PABELLÓN MALFORMADO?							
	Total		No		Unilateral		Bilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	26	76,5%	6	17,6%	2	5,9%
I	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%
Ila	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%	0	,0%
Ilb	8	100,0%	7	87,5%	1	12,5%	0	,0%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	3	60,0%	1	20,0%	1	20,0%
I / Ilb	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%
I / III	2	100,0%	1	50,0%	0	,0%	1	50,0%
Ila / Ila	7	100,0%	5	71,4%	2	28,6%	0	,0%
Ilb / Ilb	4	100,0%	4	100,0%	0	,0%	0	,0%
III / III	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%

No hay diferencias en relación al tipo específico de Casselman ($p > 0,05$, Fisher).

Tabla 48. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN PABELLÓN MALFORMADO.

	PABELLÓN MALFORMADO?							
	Total		No		Unilateral		Bilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	26	76,5%	6	17,6%	2	5,9%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	13	76,5%	4	23,5%	0	,0%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	4	57,1%	2	28,6%	1	14,3%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

Tampoco se encuentran en relación al tipo de Sennaroglu.

9.4.3 IMPLANTACIÓN BAJA DEL PABELLÓN

Sólo hay un caso en la muestra con implantación baja. Es un sujeto bilateral IIa / IIa y con pi tipo 2 en ambos oídos.

9.4.4 ESTENOSIS Y ATRESIA DE CAE

Cuatro sujetos presentan este diagnóstico (11,8% del total).

Tabla 49. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN ESTENOSIS VS ATRESIA DE CAE.

	ESTENOSIS VS ATRESIA DE CAE					
	Total		No		Unilateral	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	30	88,2%	4	11,8%
Unilateral	14	100,0%	14	100,0%	0	,0%
Bilateral	20	100,0%	16	80,0%	4	20,0%

Tabla 50. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN ESTENOSIS VS ATRESIA DE CAE.

	ESTENOSIS VS ATRESIA DE CAE					
	Total		No		Unilateral	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	30	88,2%	4	11,8%
I	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
Ila	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
Ilb	8	100,0%	8	100,0%	0	,0%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	5	100,0%	0	,0%
I / Ilb	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
I / III	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%
Ila / Ila	7	100,0%	6	85,7%	1	14,3%
Ilb / Ilb	4	100,0%	3	75,0%	1	25,0%
III / III	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%

Tabla 51. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN ESTENOSIS VS ATRESIA DE CAE.

	ESTENOSIS VS ATRESIA DE CAE					
	Total		No		Unilateral	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	30	88,2%	4	11,8%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	15	88,2%	2	11,8%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	7	100,0%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%

En los test de Fisher realizados no se detectó asociación alguna en relación al tipo de Casselman o Sennaroglu.

9.5 RESULTADO DE LAS EXPLORACIONES AUDIOLÓGICAS Y OTRAS PATOLOGÍAS ASOCIADAS.

9.5.1 Otoemisiones acústicas

Para el total de 68 oídos explorados se han detectado 10 (14,7%) con otoemisiones acústicas positivas.

Las tablas siguientes aportan el cruce con las clasificaciones habituales:

Tabla 52. OEA SEGÚN CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN POR OÍDO.

		Total		Negativo		Positivo	
		N	%	N	%	N	%
CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN	Total	68	100,0%	58	85,3%	10	14,7%
	Normal	14	100,0%	9	64,3%	5	35,7%
	I	15	100,0%	13	86,7%	2	13,3%
	Ila	17	100,0%	17	100,0%	0	,0%
	Ilb	17	100,0%	14	82,3%	3	17,7%
	III	5	100,0%	5	100,0%	0	,0%

Tabla 53. OEA SEGÚN CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU POR OÍDO

		Total		Negativo		Positivo	
		N	%	N	%	N	%
SENNAROGLU	Total	68	100,0%	58	85,3%	10	14,7%
	Cóclea y vestíbulo normal	37	100,0%	27	73,0%	10	27,0%
	PI tipo 1	4	100,0%	4	100,0%	0	,0%
	PI tipo 2	15	100,0%	15	100,0%	0	,0%
	Cavidad común	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
	Michel	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
	Hipoplasia coclear	4	100,0%	4	100,0%	0	,0%
	Cóclea normal e hipoplasia vestibular	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
	Aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%

9.5.2 Microfónicos cocleares

Para el total de 68 oídos explorados se han detectado 10 (14,7%) con microfónicos cocleares.

Tabla 54. MICROFÓNICOS COCLEARES SEGÚN CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN POR OÍDO.

		Total		Negativo		Positivo	
		N	%	N	%	N	%
CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN	Total	68	100,0%	58	85,3%	10	14,7%
	Normal	14	100,0%	9	64,3%	5	35,7%
	I	15	100,0%	13	86,7%	2	13,3%
	Ila	17	100,0%	17	100,0%	0	,0%
	Ilb	17	100,0%	14	82,4%	3	17,6%
	III	5	100,0%	5	100,0%	0	,0%

Tabla 55. MICROFÓNICOS COCLEARES SEGÚN CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU POR OÍDO.

		Total		Negativo		Positivo	
		N	%	N	%	N	%
SENNAROGLU	Total	68	100,0%	58	85,3%	10	14,7%
	Cóclea y vestíbulo normal	37	100,0%	27	73,0%	10	27,0%
	PI tipo 1	4	100,0%	4	100,0%	0	,0%
	PI tipo 2	15	100,0%	15	100,0%	0	,0%
	Cavidad común	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
	Michel	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
	Hipoplasia coclear	4	100,0%	4	100,0%	0	,0%
	Cóclea normal e hipoplasia vestibular	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
	Aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%

Lo más destacado y por otra parte lógico es que todos los casos positivos de microfónicos cocleares se dan en oídos con cóclea y vestíbulo normales (p=0,042, Fisher).

9.5.3 Neuropatía auditiva

Sólo un sujeto presenta esta patología (es bilateral). Es un paciente con Casselman IIb / IIb y Sennaroglu de cóclea y vestíbulos normales.

9.5.4 Potenciales de tronco cerebral

La tabla siguiente presenta, entre otros, media y desviación estándar de los valores de los potenciales (BERA) globalmente y diferenciando tipo de Casselman:

Tabla 56. POTENCIALES DE TRONCO SEGÚN CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN POR OÍDO.

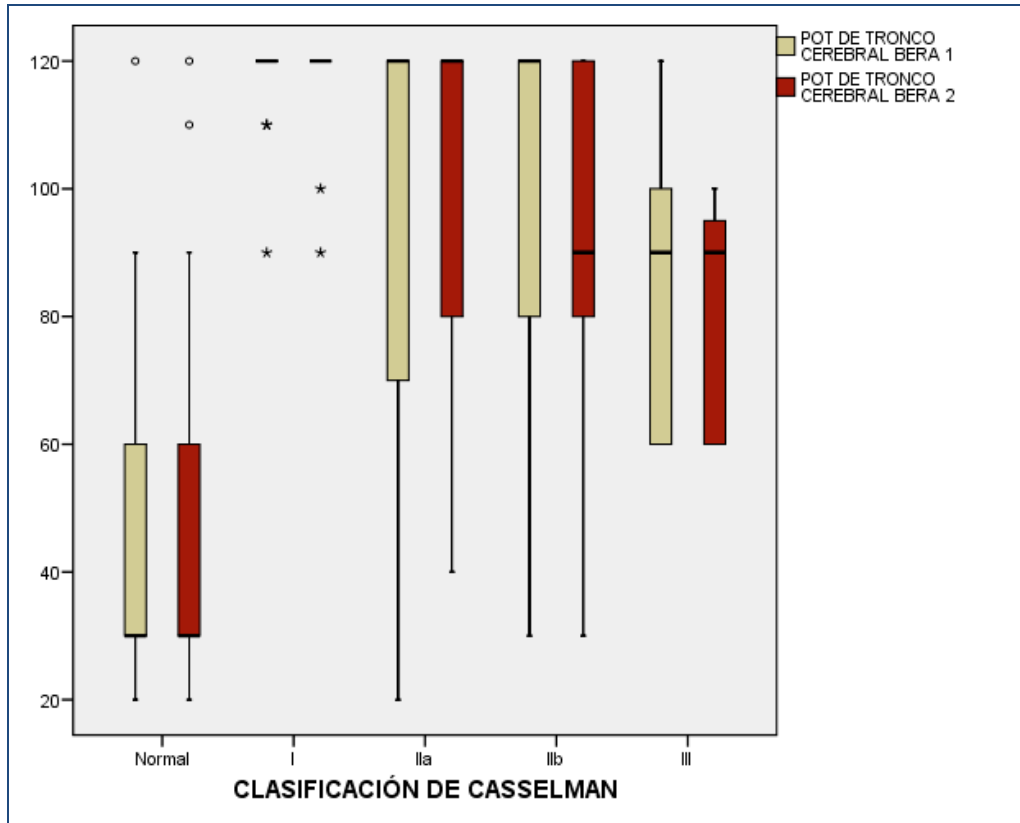
		CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN					
		Total	Normal	I	Ia	Iib	III
POT DE TRONCO CEREBRAL BERA 1	N	68	14	15	17	17	5
	Media	88,0	44,3	116,7	90,3	97,1	86,0
	Desviación típica	36,9	29,0	8,2	37,5	28,9	26,1
	Mínimo	20,0	20,0	90,0	20,0	30,0	60,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0
	Mediana	105,0	30,0	120,0	120,0	120,0	90,0
POT DE TRONCO CEREBRAL BERA 2	N	68	14	15	17	17	5
	Media	90,3	47,9	116,7	97,9	97,1	81,0
	Desviación típica	34,6	33,8	9,0	29,5	26,2	19,5
	Mínimo	20,0	20,0	90,0	40,0	30,0	60,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	100,0
	Mediana	100,0	30,0	120,0	120,0	90,0	90,0

La impresión visual es que el BERA medio varía considerablemente de unas clasificaciones a otras.

Puesto que los valores de BERA se miden en escala ordinal y los subgrupos de Casselman contienen relativamente pocos casos para garantizar la normalidad, se aborda el problema de las diferencias de BERA desde el punto de vista no paramétrico. Es decir, la distribución de valores de BERA para los 14 oídos 'normales' es similar a la de los 15 tipo I, a su vez a la de los 17 tipo Ia, etc....?

El diagrama box-plot siguiente representa la distribución de valores de BERA en cada uno de los grupos Casselman:

Figura 51



La caja concentra al 50% de los casos, siendo la mediana la línea horizontal que la divide. Los bordes superior e inferior de la caja se corresponden con el 1er y 3er cuartil, por debajo de los cuales está el 25% y 75% respectivamente de la muestra. Los "bigotes" se extienden hasta los valores en un rango aceptable, por encima de los cuales están los atípicos (circulados) y los extremos (asteriscos).

Por ejemplo, el 50% de los oídos Casselman normales tienen unos BERA (tanto BERA 1 como BERA 2) igual o inferior a 30. Sin embargo, se detectan algunos oídos con valores atípicamente altos (circulados).

En tipos I, la mayoría de oídos dan un valor constante de BERA igual a 120, a excepción de unos extremos (asteriscos) con valores algo más bajos.

En tipo IIa y IIb, las medianas son también elevadas; pero un 50% de los casos presenta valores BERA inferiores a 120.

En tipo III, se obtienen valores de BERA claramente disminuidos; pero siempre por encima de los diagnósticos 'normales'.

Se ha aplicado un test de Kruskal-Wallis para contrastar si las distribuciones de valores de BERA difieren entre los 5 grupos de Casselman definidos, obteniéndose un resultado confirmatorio tanto para Bera 1 como para Bera 2 (p<0,001).

La pregunta inmediata es entre qué pares concretos de grupos se están produciendo las diferencias. La respuesta se obtiene a partir de test de Mann-Whitney:

Tabla 57

BERA 1: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	IIa	IIb	III
Normal					
I	<0,001***				
IIa	0,003**	0,082			
IIb	<0,001***	0,089	0,734		
III	0,014*	0,015*	0,649	0,401	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Las diferencias se focalizan en los resultados de los normales frente a cualquier otro grupo. No obstante, destacar que el grupo I es muy heterogéneo respecto a cualquier otro al que se compare.

Tabla 58

BERA 2: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	Ila	Ilb	III
Normal					
I	<0,001***				
Ila	<0,001***	0,114			
Ilb	<0,001***	0,030*	0,865		
III	0,044*	0,001*	0,218	0,249	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Los resultados son similares a BERA 1.

A nivel estrictamente descriptivo, se presenta la tabla de cruce por Sennaroglu:

Tabla 59. POTENCIALES DE TRONCO SEGÚN CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU POR OÍDO.

		SENNAROGLU								
		Total	Cóclea y vestibulo normal	PI tipo 1	PI tipo 2	Cavidad común	Michel	Hipoplasia coclear	Cóclea normal e hipoplasia vestibular	Aplasia coclear
POT DE TRONCO CEREBRAL BERA 1	N	68	37	4	15	3	2	4	2	1
	Media	88,0	80,5	120,0	87,7	120,0	120,0	90,0	90,0	70,0
	Desviación típica	36,9	38,7	,0	38,0	,0	,0	34,6	42,4	.
	Mínimo	20,0	20,0	120,0	20,0	120,0	120,0	60,0	60,0	70,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	70,0
	Mediana	105,0	90,0	120,0	90,0	120,0	120,0	90,0	90,0	70,0
POT DE TRONCO CEREBRAL BERA 2	N	68	37	4	15	3	2	4	2	1
	Media	90,3	81,9	113,8	93,0	120,0	120,0	90,0	90,0	120,0
	Desviación típica	34,6	38,0	12,5	29,5	,0	,0	34,6	42,4	.
	Mínimo	20,0	20,0	95,0	40,0	120,0	120,0	60,0	60,0	120,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0
	Mediana	100,0	90,0	120,0	90,0	120,0	120,0	90,0	90,0	120,0

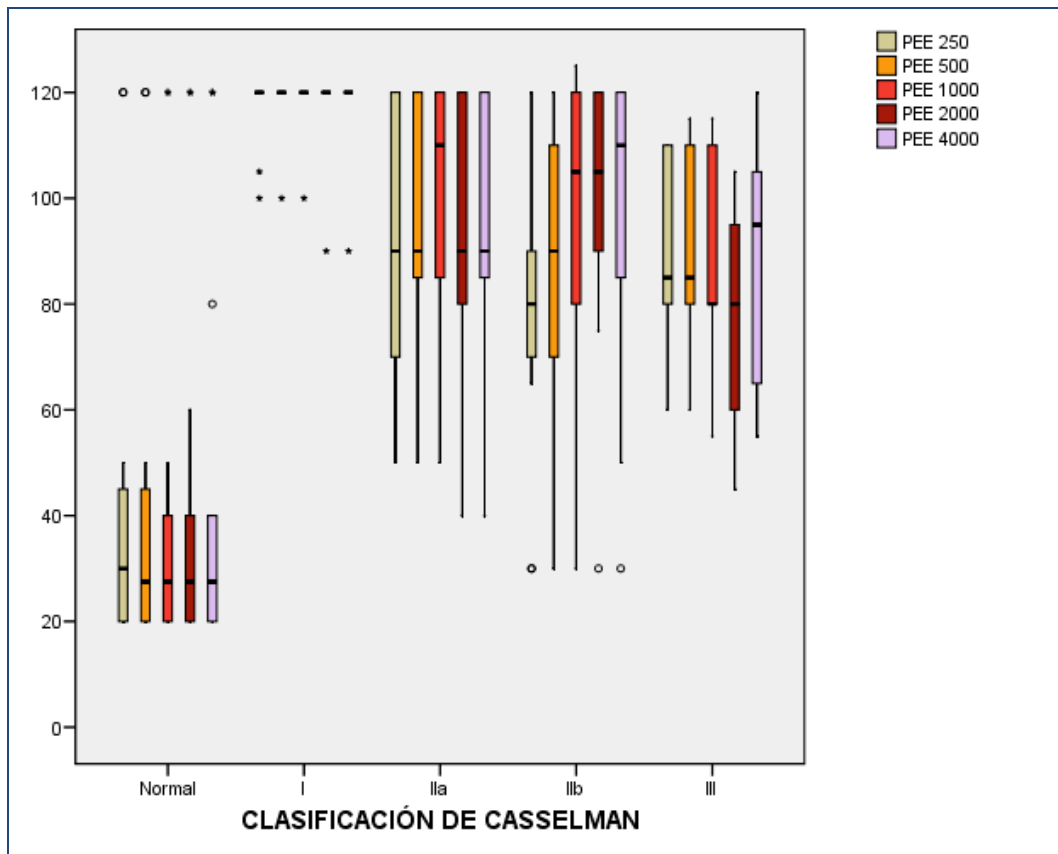
9.5.5 Potenciales de estado estable (PEE)

La misma estrategia se sigue para el análisis de los PEE:

Tabla 60. POTENCIALES DE ESTADO ESTABLE SEGÚN CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN POR OÍDO.

		CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN					
		Total	Normal	I	Ia	Iib	III
PEE 250	N	68	14	15	17	17	5
	Media	84,9	42,1	117,7	93,2	81,8	89,0
	Desviación típica	34,7	34,2	6,2	24,6	25,5	21,3
	Mínimo	20,0	20,0	100,0	50,0	30,0	60,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	110,0
	Mediana	90,0	30,0	120,0	90,0	80,0	85,0
PEE 500	N	68	14	15	17	17	5
	Media	86,8	41,8	118,7	95,0	86,8	90,0
	Desviación típica	35,2	34,6	5,2	24,1	26,1	22,6
	Mínimo	20,0	20,0	100,0	50,0	30,0	60,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	115,0
	Mediana	92,5	27,5	120,0	90,0	90,0	85,0
PEE 1000	N	68	14	15	17	17	5
	Media	90,3	40,7	118,7	98,8	98,2	88,0
	Desviación típica	36,0	34,7	5,2	24,5	25,1	24,6
	Mínimo	20,0	20,0	100,0	50,0	30,0	55,0
	Máximo	125,0	120,0	120,0	120,0	125,0	115,0
	Mediana	110,0	27,5	120,0	110,0	105,0	80,0
PEE 2000	N	68	14	15	17	17	5
	Media	89,0	42,1	118,0	95,6	98,8	77,0
	Desviación típica	36,0	34,8	7,7	27,2	24,5	24,6
	Mínimo	20,0	20,0	90,0	40,0	30,0	45,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	105,0
	Mediana	100,0	27,5	120,0	90,0	105,0	80,0
PEE 4000	N	68	14	15	17	17	5
	Media	89,5	42,9	118,0	95,3	97,4	88,0
	Desviación típica	36,8	36,2	7,7	27,9	28,5	27,3
	Mínimo	20,0	20,0	90,0	40,0	30,0	55,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0
	Mediana	107,5	27,5	120,0	90,0	110,0	95,0

Figura 52



Las distribuciones observadas son totalmente similares a las de los BERA antes estudiados.

La conclusión, a través del test M-W, es que el PEE varía significativamente en el conjunto de los 5 grupos ($p < 0,001$). Además, esto es cierto para cualquier frecuencia de PEE que se analice (a 250, 500, etc.).

Pueden realizarse las comparaciones 2 a 2 si se desea expresamente; aunque a la vista de los resultados descriptivos es de esperar que el grupo 'normal' se diferencie del resto y que el tipo I lo haga respecto al tipo III.

Por Sennaroglu:

Tabla 61. POTENCIALES DE ESTADO ESTABLE SEGÚN CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU POR OÍDO.

		SENNAROGLU								
		Total	Cóclea y vestibulo normal	PI tipo 1	PI tipo 2	Cavidad común	Michel	Hipoplasia coclear	Cóclea normal e hipoplasia vestibular	Aplasia coclear
PEE 250	N	68	37	4	15	3	2	4	2	1
	Media	84,9	74,1	110,0	92,3	120,0	120,0	78,8	92,5	110,0
	Desviación típica	34,7	38,0	20,0	25,8	,0	,0	33,3	10,6	.
	Mínimo	20,0	20,0	80,0	50,0	120,0	120,0	45,0	85,0	110,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	100,0	110,0
	Mediana	90,0	80,0	120,0	90,0	120,0	120,0	75,0	92,5	110,0
PEE 500	N	68	37	4	15	3	2	4	2	1
	Media	86,8	76,8	110,0	93,7	120,0	120,0	81,3	92,5	110,0
	Desviación típica	35,2	39,5	20,0	25,4	,0	,0	34,7	10,6	.
	Mínimo	20,0	20,0	80,0	50,0	120,0	120,0	45,0	85,0	110,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	100,0	110,0
	Mediana	92,5	90,0	120,0	90,0	120,0	120,0	80,0	92,5	110,0
PEE 1000	N	68	37	4	15	3	2	4	2	1
	Media	90,3	81,8	110,0	99,0	108,3	120,0	81,3	90,0	120,0
	Desviación típica	36,0	41,3	20,0	25,8	20,2	,0	39,7	14,1	.
	Mínimo	20,0	20,0	80,0	50,0	85,0	120,0	40,0	80,0	120,0
	Máximo	125,0	125,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	100,0	120,0
	Mediana	110,0	100,0	120,0	120,0	120,0	120,0	82,5	90,0	120,0
PEE 2000	N	68	37	4	15	3	2	4	2	1
	Media	89,0	81,9	110,0	92,3	120,0	120,0	81,3	75,0	120,0
	Desviación típica	36,0	40,4	20,0	27,4	,0	,0	44,8	21,2	.
	Mínimo	20,0	20,0	80,0	40,0	120,0	120,0	40,0	60,0	120,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	90,0	120,0
	Mediana	100,0	90,0	120,0	90,0	120,0	120,0	82,5	75,0	120,0
PEE 4000	N	68	37	4	15	3	2	4	2	1
	Media	89,5	81,8	120,0	92,0	120,0	120,0	81,3	77,5	120,0
	Desviación típica	36,8	41,1	,0	28,1	,0	,0	45,9	17,7	.
	Mínimo	20,0	20,0	120,0	40,0	120,0	120,0	30,0	65,0	120,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	90,0	120,0
	Mediana	107,5	95,0	120,0	90,0	120,0	120,0	87,5	77,5	120,0

9.5.6 Timpanometría

Las tipologías A y B son igualmente frecuentes:

Figura 53

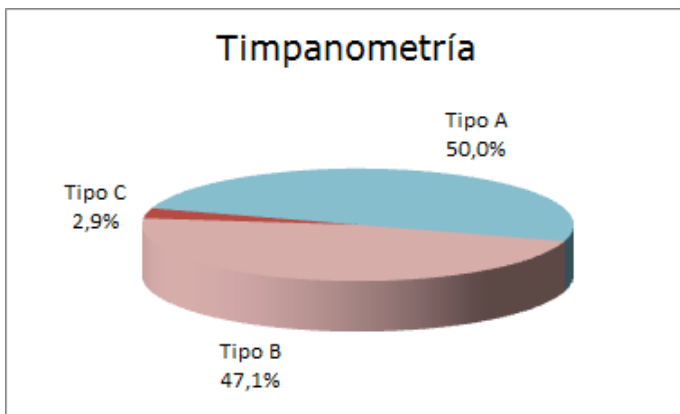


Tabla 62. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN TIMPANOMETRÍA.

	TIMPANOMETRÍA							
	Total		Tipo A		Tipo B		Tipo C	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	17	50,0%	16	47,1%	1	2,9%
Unilateral	14	100,0%	7	50,0%	6	42,9%	1	7,1%
Bilateral	20	100,0%	10	50,0%	10	50,0%	0	,0%

Tabla 63. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN TIMPANOMETRÍA.

	TIMPANOMETRÍA							
	Total		Tipo A		Tipo B		Tipo C	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	17	50,0%	16	47,1%	1	2,9%
I	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%
Ia	3	100,0%	1	33,3%	2	66,7%	0	,0%
Ib	8	100,0%	4	50,0%	4	50,0%	0	,0%
II	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
I / I	5	100,0%	3	60,0%	2	40,0%	0	,0%
I / Ib	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%
I / II	2	100,0%	0	,0%	2	100,0%	0	,0%
Ia / Ia	7	100,0%	5	71,4%	2	28,6%	0	,0%
Ib / Ib	4	100,0%	2	50,0%	2	50,0%	0	,0%
II / II	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%

Tabla 64. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN TIMPANOMETRÍA.

	TIMPANOMETRÍA							
	Total		Tipo A		Tipo B		Tipo C	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	17	50,0%	16	47,1%	1	2,9%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	7	41,2%	10	58,8%	0	,0%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	2	66,7%	1	33,3%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	4	57,1%	3	42,9%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	1	50,0%	0	,0%	1	50,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

9.5.7 Tubos de ventilación y vegetaciones

Hasta 10 pacientes presentan un resultado positivo en esta variable:

Figura 54

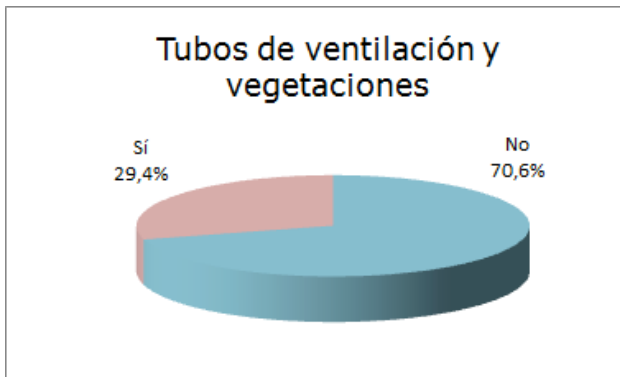


Tabla 65. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN TUBOS DE VENTILACIÓN.

	TUBOS DE VENTILACIÓN Y VEGETACIONES					
	Total		No		Sí	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	24	70,6%	10	29,4%
Unilateral	14	100,0%	9	64,3%	5	35,7%
Bilateral	20	100,0%	15	75,0%	5	25,0%

Tabla 66. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN TUBOS DE VENTILACIÓN.

	TUBOS DE VENTILACIÓN Y VEGETACIONES					
	Total		No		Sí	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	24	70,6%	10	29,4%
I	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
Ila	3	100,0%	2	66,7%	1	33,3%
Ilb	8	100,0%	5	62,5%	3	37,5%
III	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
I / I	5	100,0%	5	100,0%	0	,0%
I / Ilb	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
I / III	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%
Ila / Ila	7	100,0%	6	85,7%	1	14,3%
Ilb / Ilb	4	100,0%	3	75,0%	1	25,0%
III / III	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%

Tabla 67. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN TUBOS DE VENTILACIÓN.

	TUBOS DE VENTILACIÓN Y VEGETACIONES					
	Total		No		Sí	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	24	70,6%	10	29,4%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	11	64,7%	6	35,3%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	5	71,4%	2	28,6%
Cavidad común ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%

Para 8 de estos 10 pacientes se conoce la edad de cirugía, obteniéndose una media de $32,1 \pm 27,4$ meses, y un rango de 3 a 72 meses.

9.5.8 Audiometrías sin prótesis auditiva

La tabla siguiente presenta los resultados de las audiometrías según tipos de Casselman:

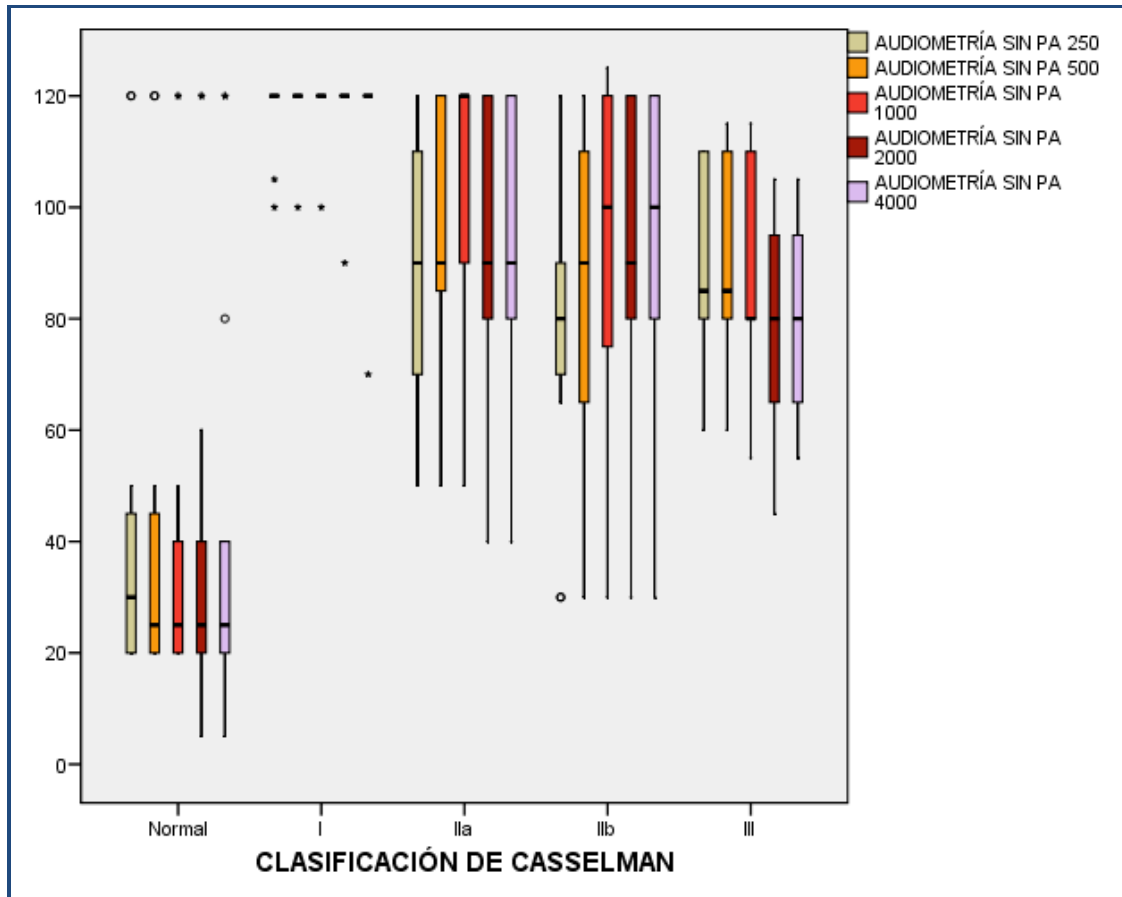
Figura 68. AUDIOMETRÍA SIN PA SEGÚN CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN POR OÍDO.

		CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN					
		Total	Normal	I	Ia	Iib	III
AUDIOMETRÍA SIN PA 250	N	68	14	15	17	17	5
	Media	84,9	42,1	117,7	92,1	82,6	89,0
	Desviación típica	34,6	34,4	6,2	23,4	26,3	21,3
	Mínimo	20,0	20,0	100,0	50,0	30,0	60,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	110,0
	Mediana	90,0	30,0	120,0	90,0	80,0	85,0
AUDIOMETRÍA SIN PA 500	N	68	14	15	17	17	5
	Media	86,6	41,1	118,7	95,0	86,5	90,0
	Desviación típica	35,7	34,9	5,2	24,1	27,5	22,6
	Mínimo	20,0	20,0	100,0	50,0	30,0	60,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	115,0
	Mediana	92,5	25,0	120,0	90,0	90,0	85,0
AUDIOMETRÍA SIN PA 1000	N	68	14	15	17	17	5
	Media	90,4	40,7	118,7	100,6	97,1	88,0
	Desviación típica	36,3	34,9	5,2	25,1	25,7	24,6
	Mínimo	20,0	20,0	100,0	50,0	30,0	55,0
	Máximo	125,0	120,0	120,0	120,0	125,0	115,0
	Mediana	110,0	25,0	120,0	120,0	100,0	80,0
AUDIOMETRÍA SIN PA 2000	N	68	14	15	17	17	5
	Media	88,3	40,4	118,0	95,3	97,6	78,0
	Desviación típica	36,8	36,1	7,7	27,4	25,6	23,9
	Mínimo	5,0	5,0	90,0	40,0	30,0	45,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	105,0
	Mediana	92,5	25,0	120,0	90,0	90,0	80,0
AUDIOMETRÍA SIN PA 4000	N	68	14	15	17	17	5
	Media	87,6	41,1	116,7	94,7	95,6	80,0
	Desviación típica	37,3	37,5	12,9	28,1	28,6	20,6
	Mínimo	5,0	5,0	70,0	40,0	30,0	55,0
	Máximo	120,0	120,0	120,0	120,0	120,0	105,0
	Mediana	97,5	25,0	120,0	90,0	100,0	80,0

Por ejemplo, a frecuencia 250, la audiometría proporcionó un valor medio de $42,1 \pm 34,4$ en oídos normales, $117,7 \pm 6,2$ en Casselman tipo 1, etc....

Puesto que los test estadísticos contrastarán homogeneidad general de las distribuciones (y no estrictamente las medias), el gráfico siguiente es muy ilustrativo de la situación:

Figura 55



En cualquier frecuencia hay evidencias significativas de una distribución diferente de valores audiométricos según tipo Casselman ($p < 0,001$, test Kruskal-Wallis).

¿Entre qué tipos de Casselman se están produciendo estas diferencias globales?

Tabla 69

Frecuencia 250: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	Ila	Ilb	III
Normal					
I	<0,001***				
Ila	<0,001***	0,001**			
Ilb	0,001**	<0,001***	0,357		
III	0,019*	0,002**	0,649	0,762	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Es decir, los oídos normales exhiben resultados significativamente mejores que cualquier otro grupo Casselman.

Por otra parte, los oídos de tipo I los exhiben significativamente peores que cualquier otro grupo.

Sin embargo, los grupos Ila, Ilb y III pueden aceptarse como homogéneos.

Se presentan los resultados de los test para el resto de frecuencias:

Tabla 70

Frecuencia 500: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	Ila	Ilb	III
Normal					
I	<0,001***				
Ila	<0,001***	0,002**			
Ilb	<0,001***	<0,001***	0,454		
III	0,019*	0,001**	0,446	1,000	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Tabla 71

Frecuencia 1000: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	Ila	Ilb	III
Normal					
I	<0,001***				
Ila	<0,001***	0,040*			
Ilb	<0,001***	0,007**	0,683		
III	0,019*	0,001**	0,189	0,401	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Tabla 72

Frecuencia 2000: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	Ila	Ilb	III
Normal					
I	<0,001***				
Ila	<0,001***	0,018*			
Ilb	<0,001***	0,020*	0,865		
III	0,026*	0,001**	0,218	0,164	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Tabla 73

Frecuencia 4000: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	Ila	Ilb	III
Normal					
I	<0,001***				
Ila	<0,001***	0,027*			
Ilb	<0,001***	0,030*	0,946		
III	0,034*	0,001**	0,283	0,218	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Los resultados, para la frecuencias 500, 1000, 2000 y 4000 son idénticos a los obtenidos para la 250.

9.5.9 PREDOMINIO DE FRECUENCIA AFECTADA

El siguiente sub-análisis trata de responder a la cuestión de si, dentro de un tipo Casselman concreto, existe una frecuencia cuya afección sea superior al resto.

En el grupo normal todas las frecuencias presentan una homogeneidad de resultados audiométricos ($p=0,442$, test de Friedman).

En el grupo tipo I, el resultado es idéntico ($p=0,652$, Friedman).

Sin embargo, en el grupo IIa no todas las frecuencias se presentan afectadas al mismo nivel ($p=0,012$, Friedman). La misma situación se observa en el grupo IIb ($p=0,003$, Friedman) y en el grupo III ($p=0,009$, Friedman).

Puede explorarse en estos tres grupos ‘específicos’ cuál es, en concreto, la/s frecuencia/s heterogénea/s respecto al resto mediante el test de Wilcoxon:

Tabla 74

Casselmann IIa: Test Wilcoxon de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	250	500	1000	2000	4000
250					
500	0,040*				
1000	0,019*	0,078			
2000	0,230	0,888	0,061		
4000	0,434	0,887	0,048*	0,157	

* $p<0,05$; ** $p<0,01$; *** $p<0,001$

El gráfico box-plot anterior permite interpretar fácilmente las diferencias significativas: La frecuencia 1000 se presenta como la más afectada, con resultados significativamente peores que 250, 500 y, prácticamente, 2000.

Tabla 75

Casselman IIb: Test Wilcoxon de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	250	500	1000	2000	4000
250					
500	0,072				
1000	0,004**	0,005**			
2000	0,005**	0,010*	0,762		
4000	0,038*	0,084	0,959	0,684	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

En este caso (grupo IIb), las frecuencias 1000, 2000 y 4000 presentan resultados claramente deficientes respecto a 500 y, sobretodo, respecto a 250.

Tabla 76

Casselman III: Test Wilcoxon de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	250	500	1000	2000	4000
250					
500	0,317				
1000	0,564	0,157			
2000	0,066	0,066	0,063		
4000	0,066	0,068	0,102	0,317	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

En este caso (grupo III), no hay ninguna diferencia estrictamente significativa; pero en muchas comparaciones la tendencia es muy fuerte. las frecuencias 250, 500 y 1000 exhiben resultados peores frente a 2000 y 4000.

Por tanto, la conclusión global es que sí hay ciertas diferencias en los registros de las audiometrías según frecuencias, especialmente en diagnósticos de Casselman IIa, IIb y III.

9.5.10 CORRELACIÓN AUDIOMETRÍAS SIN PRÓTESIS AUDITIVA Y PEE

La siguiente tabla presenta el coeficiente de correlación resultado del test de nulidad de correlaciones entre los valores del PEE y la audiometría para cada una de las frecuencias:

Tabla 77

Coeficiente de correlación de Spearman y p-valor del test de nulidad entre valor PEE y audiometría para frecuencias 250, 500, 1000, 2000 y 4000

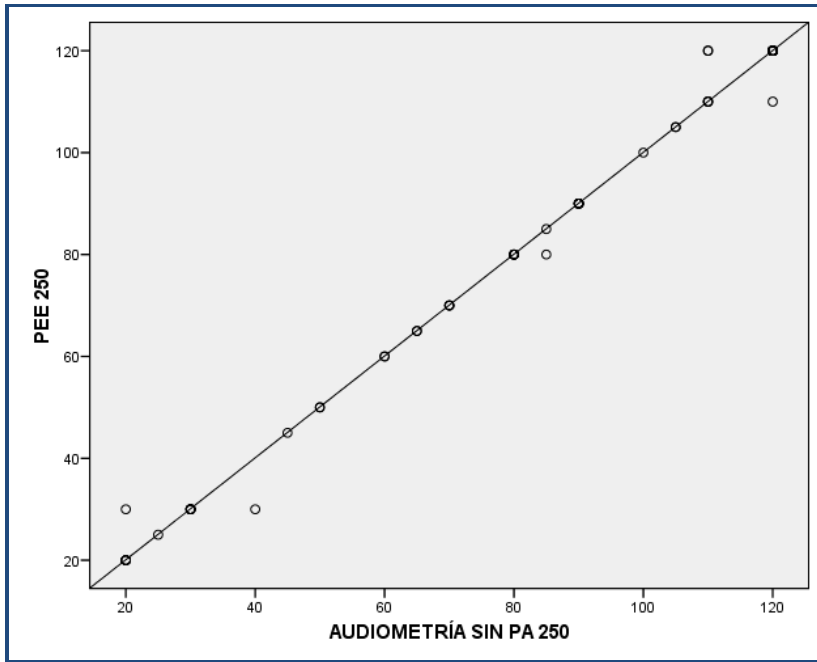
	r Spearman	p-valor
250	0,988	<0,001***
500	0,994	<0,001***
1000	0,967	<0,001***
2000	0,988	<0,001***
4000	0,955	<0,001***

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Es decir, se obtienen resultados muy elevados, indicadores de una elevada correlación.

Como ejemplo, se presenta el diagrama de dispersión para la frecuencia 250, donde se percibe perfectamente el grado tan alto de asociación:

Figura 56



Se comprueba que los valores de correlación son tan extremos porque en muchos oídos coincide exactamente el resultado del PEE y la audiometría.

9.5.11 GRADO DE HIPOACUSIA POR OÍDO

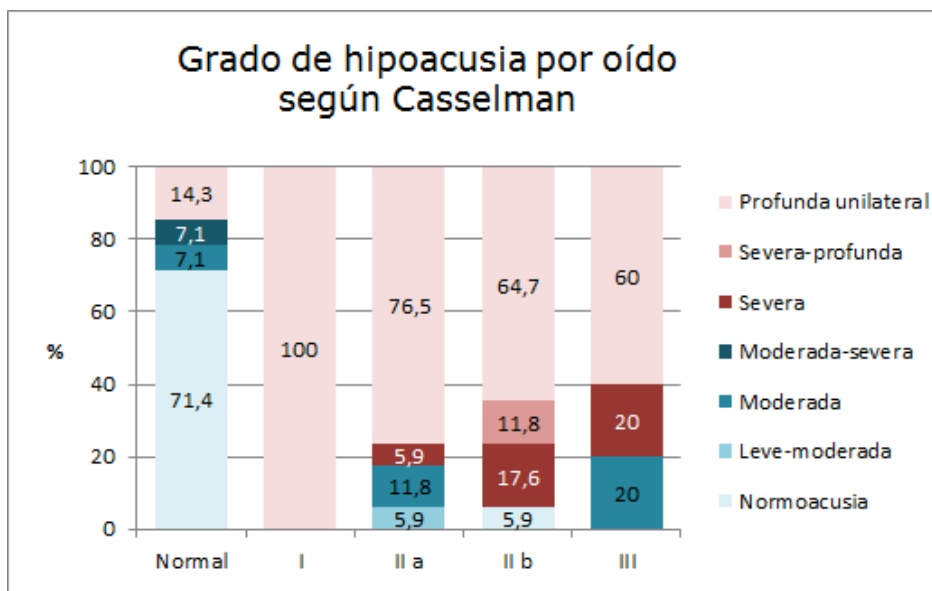
Tabla 78. GRADO DE HIPOACUSIA SEGÚN CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN POR OÍDO.

	Total		Leve-moderada		Moderada		Moderada-severa		Severa		Severo-profunda		Profunda bilateral		Profunda unilateral		Normoacusia	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	68	100,0%	1	1,5%	4	5,9%	1	1,5%	5	7,4%	2	2,9%	1	1,5%	43	63,2%	11	16,2%
Normal	14	100,0%	0	,0%	1	7,1%	1	7,1%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	2	14,3%	10	71,4%
I	15	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	15	100,0%	0	,0%
Ila	17	100,0%	1	5,9%	2	11,8%	0	,0%	1	5,9%	0	,0%	0	,0%	13	76,5%	0	,0%
Iib	17	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	3	17,6%	2	11,8%	1	5,9%	10	58,8%	1	5,9%
III	5	100,0%	0	,0%	1	20,0%	0	,0%	1	20,0%	0	,0%	0	,0%	3	60,0%	0	,0%

Se ha aplicado un test de Kruskal-Wallis para evaluar si el grado de hipoacusia difiere según el Casselman por oído, obteniéndose resultados estadísticamente significativos ($p=0,001$).

En el gráfico siguiente puede interpretarse el significado de dicha relación:

Figura 57



Si se diagnosticó un Casselman normal en el oído, en un 71,4% de los casos se presentará normoacusia.

Prácticamente cualquier otro tipo Casselman impide esa posibilidad (excepto un caso IIb con normoacusia).

Todos los diagnósticos de tipo I implican la hipoacusia profunda. Como se observa, desde grado I a III disminuye progresivamente la frecuencia relativa de las hipoacusias profundas.

Respecto a la clasificación de Sennaroglu, se tiene:

Tabla 79. GRADO DE HIPOACUSIA SEGÚN CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU POR OÍDO.

	Total		Leve-moderada		Moderada		Moderada-severa		Severa		Severo-profunda		Profunda bilateral		Profunda unilateral		Normoacusia	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	68	100,0%	1	1,5%	4	5,9%	1	1,5%	5	7,4%	2	2,9%	1	1,5%	43	63,2%	11	16,2%
Cóclea y vestíbulo normal	37	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	2,7%	3	8,1%	2	5,4%	1	2,7%	19	51,4%	11	29,7%
PI tipo 1	4	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	4	100,0%	0	,0%
PI tipo 2	15	100,0%	1	6,7%	2	13,3%	0	,0%	1	6,7%	0	,0%	0	,0%	11	73,3%	0	,0%
Cavidad común	3	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	3	100,0%	0	,0%
Michel	2	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	2	100,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear	4	100,0%	0	,0%	2	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	2	50,0%	0	,0%
Cóclea normal e hipoplasia vestibular	2	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%
Aplasia coclear	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%

En este caso, el resultado del test K-W sugiere que no hay diferencias estadísticamente significativas (p=0,229).

9.5.12 GRADO DE HIPOACUSIA POR PACIENTE

Dado que se dispone de una gradación de la hipoacusia por individuo, es posible plantearse el estudio de su asociación con la clasificación de Casselman por individuo:

Tabla 80. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN GRADO DE HIPOACUSIA.

	GRADO DE HIPOACUSIA															
	Total		Moderada		Moderada-severa		Severa		Severo-profunda		Profunda bilateral		Profunda unilateral		Normoacusia	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%	5	14,7%	15	44,1%	9	26,5%	1	2,9%
Unilateral	14	100,0%	1	7,1%	1	7,1%	1	7,1%	0	,0%	1	7,1%	9	64,3%	1	7,1%
Bilateral	20	100,0%	1	5,0%	0	,0%	0	,0%	5	25,0%	14	70,0%	0	,0%	0	,0%

Tabla 81. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN GRADO DE HIPOACUSIA.

	GRADO DE HIPOACUSIA															
	Total		Moderada		Moderada-severa		Severa		Severo-profunda		Profunda bilateral		Profunda unilateral		Normoacusia	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100%	2	5,9%	1	2,9%	1	2,9%	5	14,7%	15	44,1%	9	26,5%	1	2,9%
I	2	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	2	100,0%	0	,0%
Ia	3	100%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	0	,0%	1	33,3%	1	33,3%	0	,0%
Ib	8	100%	0	,0%	1	12,5%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	6	75,0%	1	12,5%
II	1	100%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	5	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	5	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / Ib	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / II	2	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%
Ia / Ia	7	100%	1	14,3%	0	,0%	0	,0%	1	14,3%	5	71,4%	0	,0%	0	,0%
Ib / Ib	4	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	3	75,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%
II / II	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

No es apropiado realizar un test estadístico; ya que la disgregación de los casos por las celdas de la tabla anterior es tan grande que sólo tiene sentido realizar agrupaciones dicotómicas de tipos de Casselman, lo cual no hace sino repetir el análisis anterior por oído.

Tabla 82. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN GRADO DE HIPOACUSIA.

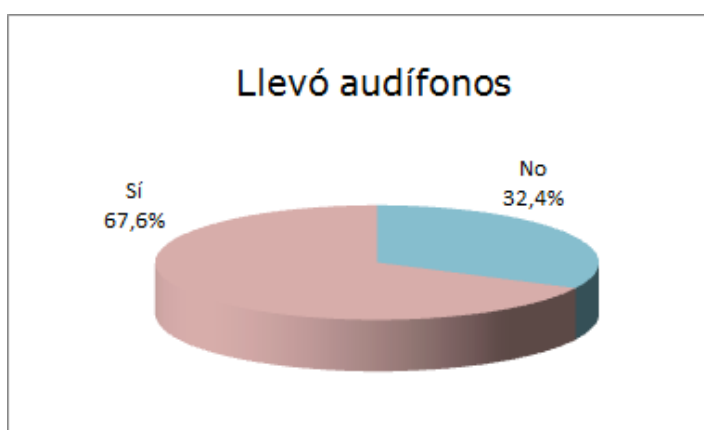
	GRADO DE HIPOACUSIA															
	Total		Moderada		Moderada-severa		Severa		Severo-profunda		Profunda bilateral		Profunda unilateral		Normoacusia	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	2	5,8%	1	2,8%	1	2,8%	5	14,7%	15	44,1%	9	26,5%	1	2,8%
Coclea y vestibulo normales	17	100,0%	0	,0%	1	5,8%	0	,0%	3	17,6%	6	35,3%	6	35,3%	1	5,8%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	3	100,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	1	14,3%	0	,0%	1	14,3%	0	,0%	5	71,4%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%

9.6 USO DE PRÓTESIS AUDITIVAS.

9.6.1 AUDÍFONOS Y EDAD DE ADAPTACIÓN

Obsérvese en el gráfico siguiente que dos tercios de la muestra ha utilizado audífonos.

Figura 58



La tabla siguiente refleja que todos los Casselman bilaterales han portado; pero sólo el 21,4% de los unilaterales:

Tabla 83. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN AUDÍFONOS.

	LLEVÓ AUDÍFONOS					
	Total		No		Sí	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	11	32,4%	23	67,6%
Unilateral	14	100,0%	11	78,6%	3	21,4%
Bilateral	20	100,0%	0	,0%	20	100,0%

En los tipos unilaterales IIa y IIb se cuenta algún caso que ha utilizado audífonos, como se lee en la tabla siguiente:

Tabla 84. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN AUDÍFONOS.

	LLEVÓ AUDÍFONOS					
	Total		No		Sí	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	11	32,4%	23	67,6%
I	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
IIa	3	100,0%	2	66,7%	1	33,3%
IIb	8	100,0%	6	75,0%	2	25,0%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	0	,0%	5	100,0%
I / IIb	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
I / III	2	100,0%	0	,0%	2	100,0%
IIa / IIa	7	100,0%	0	,0%	7	100,0%
IIb / IIb	4	100,0%	0	,0%	4	100,0%
III / III	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%

Tabla 85. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN AUDÍFONOS

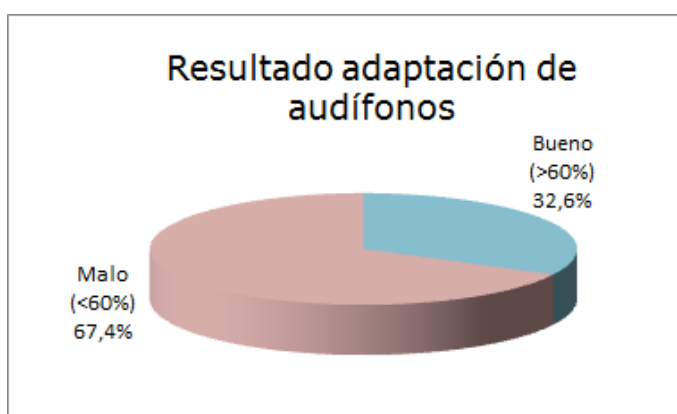
	LLEVÓ AUDÍFONOS					
	Total		No		Sí	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	11	32,4%	23	67,6%
Coclea y vestíbulo normales	17	100,0%	6	35,3%	11	64,7%
Normal / Pi tipo 1	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	7	100,0%	1	14,3%	6	85,7%
Cavidad común ambos	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
Pi tipo 1 / Michel	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
Hipoplasia coclear ambos	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%

La edad de adaptación de los audífonos presentó una media de $33,1 \pm 37,9$ meses, y un rango de 4 a 144 meses.

9.6.2 RESULTADO DE LA ADAPTACIÓN

Para los 23 pacientes que portaron audífonos, se conoce el resultado de la adaptación a nivel de oído. Fue considerado como bueno en el 32,6% de los pacientes.

Figura 59



El resultado según los tipos de Casselman se visualiza en la tabla siguiente:

Tabla 86. RESULTADO ADAPTACIÓN SEGÚN CLASIFICACIÓN CASSELMAN POR OÍDO.

		Total		Bueno (>60%)		Malo (<60%)	
		N	%	N	%	N	%
CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN	Total	46	100,0%	15	32,6%	31	67,4%
	Normal	3	100,0%	2	66,7%	1	33,3%
	I	13	100,0%	1	7,7%	12	92,3%
	Ia	15	100,0%	4	26,7%	11	73,3%
	Ib	11	100,0%	6	54,5%	5	45,5%
	III	4	100,0%	2	50,0%	2	50,0%

El test de K-W sugiere que las proporciones de resultados buenos/malos es marcadamente diferente en unos y otros tipos ($p=0,082$).

Mediante test de Fisher adicionales se detecta que la diferencia se focaliza en los Casselman de tipo I ($p=0,035$). En dicho segmento de oídos se alcanza apenas un 7,7% de buenos resultados, proporción notablemente inferior a la del resto de opciones.

Tabla 87. RESULTADO ADAPTACIÓN SEGÚN CLASIFICACIÓN SENNAROGLU POR OÍDO.

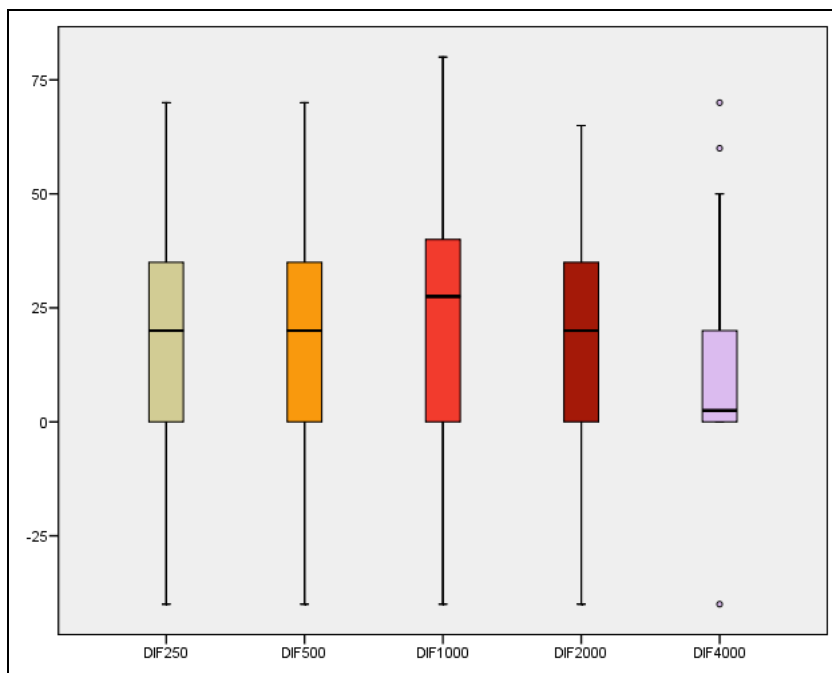
	Total		Bueno (>60%)		Malo (<60%)	
	N	%	N	%	N	%
SENAROGLU						
Total	46	100,0%	15	32,6%	31	67,4%
Cóclea y vestíbulo normal	22	100,0%	9	40,9%	13	59,1%
PI tipo 1	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
PI tipo 2	13	100,0%	4	30,8%	9	69,2%
Cavidad común	3	100,0%	0	,0%	3	100,0%
Michel	2	100,0%	0	,0%	2	100,0%
Hipoplasia coclear	2	100,0%	0	,0%	2	100,0%
Cóclea normal e hipoplasia vestibular	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
Aplasia coclear	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%

A nivel de Sennaroglu, no se detectan diferencias significativas ($p=0,253$, test K-W).

9.6.3 AMPLIFICACIÓN POR FRECUENCIAS

Para los 23 pacientes que llevaron audífonos, se dispone de la audiometría sin y con prótesis auditiva. El siguiente gráfico refleja la distribución de la variación registrada:

Figura 60



Descriptivamente, la ganancia producida parece similar en frecuencias 250, 500 y 2000, siendo más importante en frecuencia 1000 y menos acusada en 4000. En frecuencia 4000, en todos los oídos se obtiene ganancia o estabilidad a excepción de uno donde se ha medido una pérdida de 40 dB.

La prueba de Friedman indica que hay diferencias generales en la distribución de la variación conseguida ($p < 0,001$).

Para identificar las diferencias parciales, es preciso realizar una batería de test de Wilcoxon:

Tabla 88

Diferencia resultados sin PA / con PA: Test Wilcoxon de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	250	500	1000	2000	4000
250					
500	0,376				
1000	0,046*	0,004**			
2000	0,862	0,914	0,006**		
4000	0,057	0,014*	<0,001***	0,005**	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Los resultados confirman que las frecuencias 1000 y 4000 son esencialmente distintas al resto en cuanto a la cantidad de audición recuperada. La 1000 es la más gana y la 4000 la que menos.

Puede estudiarse ahora la ganancia obtenida en los distintos diagnósticos de Casselman:

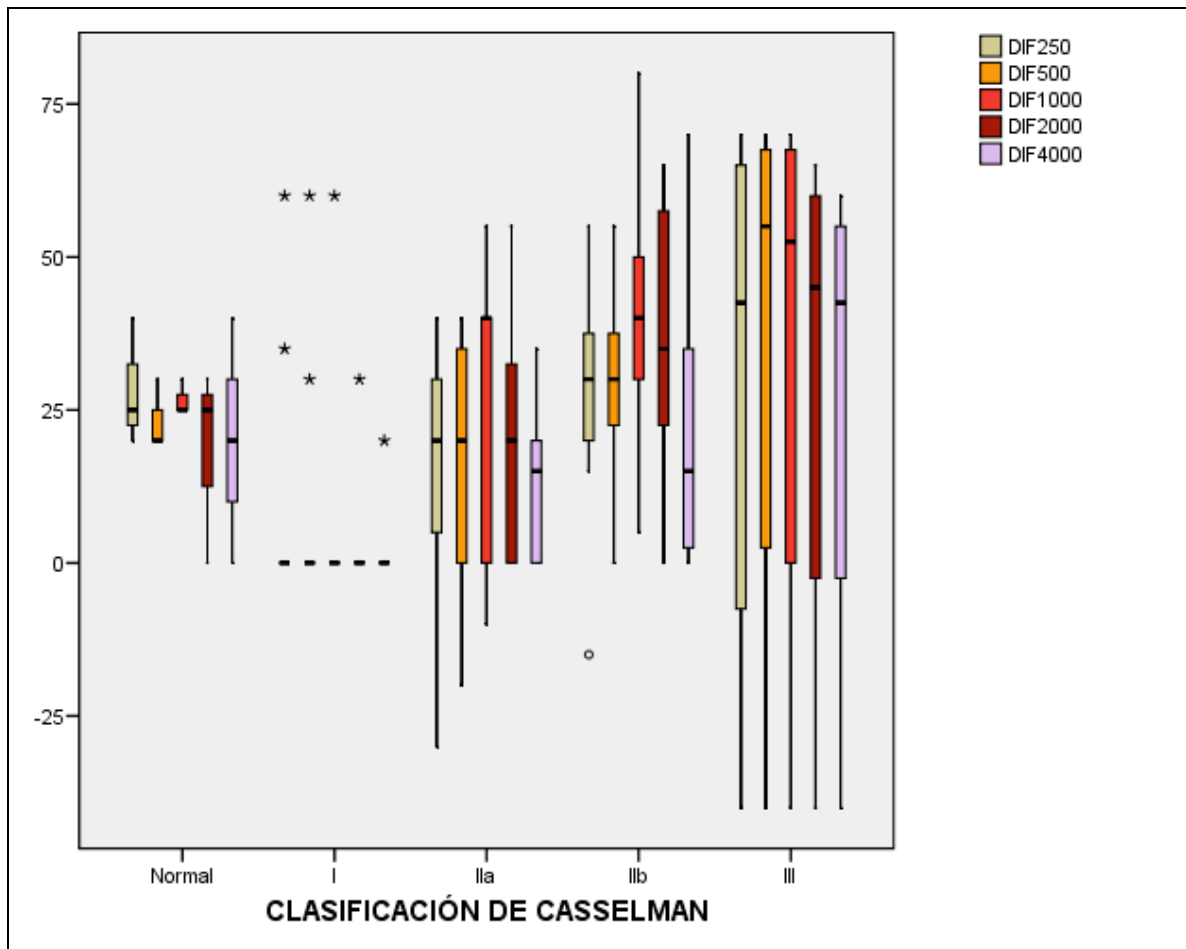
Tabla 89. AUDIOMETRÍA SIN/CON PRÓTESIS AUDITIVA SEGÚN CASSELMAN POR OÍDO.

		CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN					
		Total	Normal	I	Ia	Iib	III
DIF250	N	46	3	13	15	11	4
	Media	18,5	28,3	7,3	17,3	26,8	28,8
	Desviación típica	22,8	10,4	18,6	19,3	18,5	49,7
	Mínimo	-40,0	20,0	,0	-30,0	-15,0	-40,0
	Máximo	70,0	40,0	60,0	40,0	55,0	70,0
	Mediana	20,0	25,0	,0	20,0	30,0	42,5
DIF500	N	46	3	13	15	11	4
	Media	19,2	23,3	6,9	17,7	29,1	35,0
	Desviación típica	22,7	5,8	18,0	19,1	15,0	51,2
	Mínimo	-40,0	20,0	,0	-20,0	,0	-40,0
	Máximo	70,0	30,0	60,0	40,0	55,0	70,0
	Mediana	20,0	20,0	,0	20,0	30,0	55,0
DIF1000	N	46	3	13	15	11	4
	Media	24,1	26,7	4,6	25,7	40,9	33,8
	Desviación típica	25,9	2,9	16,6	21,7	20,2	50,9
	Mínimo	-40,0	25,0	,0	-10,0	5,0	-40,0
	Máximo	80,0	30,0	60,0	55,0	80,0	70,0
	Mediana	27,5	25,0	,0	40,0	40,0	52,5
DIF2000	N	46	3	13	15	11	4
	Media	18,8	18,3	2,3	18,3	35,5	28,8
	Desviación típica	23,6	16,1	8,3	17,7	23,5	47,5
	Mínimo	-40,0	,0	,0	,0	,0	-40,0
	Máximo	65,0	30,0	30,0	55,0	65,0	65,0
	Mediana	20,0	25,0	,0	20,0	35,0	45,0
DIF4000	N	46	3	13	15	11	4
	Media	13,0	20,0	1,5	12,3	20,9	26,3
	Desviación típica	20,0	20,0	5,5	11,9	23,3	45,3
	Mínimo	-40,0	,0	,0	,0	,0	-40,0
	Máximo	70,0	40,0	20,0	35,0	70,0	60,0
	Mediana	2,5	20,0	,0	15,0	15,0	42,5

Las impresiones a nivel descriptivo siguen en la línea de lo apuntado previamente a nivel de resultados: Mayores ganancias en Iib y III respecto a Iia y, sobretodo, frente a I.

El gráfico siguiente es muy representativo de la situación:

Figura 61



En cualquier frecuencia hay evidencias importantes de una distribución diferente de ganancia audiométrica según tipo Casselman (test K-W):

Frec. 250 → $p=0,084$

Frec. 500 → $p=0,027$

Frec. 1000 → $p=0,006$

Frec. 2000 → $p=0,006$

Frec. 4000 → $p=0,020$

Notar que sólo para la 250 no se alcanza, por escaso margen, la significancia estadística

Para cada una de las frecuencias se presentan los resultados de las comparaciones entre diferentes tipos Casselman:

Tabla 90

Frecuencia 250: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	IIa	IIb	III
Normal					
I	0,057				
IIa	0,426	0,098			
IIb	1,000	0,013*	0,259		
III	0,629	0,245	0,469	0,571	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Las diferencias son poco intensas, a excepción de la ganancia en IIb que es claramente superior a la conseguida en I.

Tabla 91

Frecuencia 500: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	Ila	Ilb	III
Normal					
I	0,057				
Ila	0,824	0,065			
Ilb	0,456	0,003**	0,198		
III	0,400	0,202	0,152	0,226	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

Los resultados son similares a los de la frecuencia anterior, con mayor magnitud de la diferencia entre tipos I y Ilb.

Tabla 92

Frecuencia 1000: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	Ila	Ilb	III
Normal					
I	0,025*				
Ila	0,654	0,033*			
Ilb	0,126	<0,001***	0,198		
III	0,400	0,202	0,357	0,661	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

En frecuencia 1000, el grupo I queda aún más discriminado como el de peor resultado de todos; ya que se producen nuevas diferencias respecto a IIa y los normales.

Tabla 93

Frecuencia 2000: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	IIa	IIb	III
Normal					
I	0,146				
IIa	1,000	0,017*			
IIb	0,368	0,001**	0,061		
III	0,400	0,163	0,262	0,871	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

En frecuencia 2000, continúa diferenciándose el tipo I respecto a algunos de los otros Casselman.

Tabla 94

Frecuencia 4000: Test Mann-Whitney de homogeneidad de distribuciones (p-valor)

	Normal	I	IIa	IIb	III
Normal					
I	0,111				
IIa	0,498	0,019*			
IIb	1,000	0,005**	0,443		
III	0,629	0,163	0,152	0,489	

*p<0,05; **p<0,01; ***p<0,001

En frecuencia 4000, las mismas tendencias se mantienen.

Se presenta por último la tabla descriptiva de ganancia de audición para los distintos grupos de Sennaroglu:

Tabla 95. AUDIOMETRÍA SIN/CON PRÓTESIS AUDITIVA SEGÚN SENNAROGLU POR OÍDO.

		SENNAROGLU								
		Total	Cóclea y vestibulo normal	PI tipo 1	PI tipo 2	Cavidad común	Michel	Hipoplasia coclear	Cóclea normal e hipoplasia vestibular	Aplasia coclear
DIF250	N	46	22	1	13	3	2	2	2	1
	Media	18,5	23,0	-40,0	17,7	11,7	17,5	-15,0	42,5	30,0
	Desviación típica	22,8	22,3	.	15,8	20,2	24,7	21,2	24,7	.
	Mínimo	-40,0	-15,0	-40,0	-5,0	,0	,0	-30,0	25,0	30,0
	Máximo	70,0	70,0	-40,0	40,0	35,0	35,0	,0	60,0	30,0
	Mediana	20,0	20,0	-40,0	20,0	,0	17,5	-15,0	42,5	30,0
DIF300	N	46	22	1	13	3	2	2	2	1
	Media	19,2	23,9	-40,0	21,2	,0	,0	-10,0	52,5	40,0
	Desviación típica	22,7	21,7	.	15,4	,0	,0	14,1	10,6	.
	Mínimo	-40,0	,0	-40,0	,0	,0	,0	-20,0	45,0	40,0
	Máximo	70,0	70,0	-40,0	40,0	,0	,0	,0	60,0	40,0
	Mediana	20,0	22,5	-40,0	20,0	,0	,0	-10,0	52,5	40,0
DIF1000	N	46	22	1	13	3	2	2	2	1
	Media	24,1	28,9	-40,0	29,2	,0	,0	-5,0	50,0	45,0
	Desviación típica	25,9	26,3	.	18,6	,0	,0	7,1	14,1	.
	Mínimo	-40,0	,0	-40,0	,0	,0	,0	-10,0	40,0	45,0
	Máximo	80,0	80,0	-40,0	55,0	,0	,0	,0	60,0	45,0
	Mediana	27,5	27,5	-40,0	40,0	,0	,0	-5,0	50,0	45,0
DIF2000	N	46	22	1	13	3	2	2	2	1
	Media	18,8	25,7	-40,0	18,5	,0	,0	,0	32,5	35,0
	Desviación típica	23,6	25,5	.	17,7	,0	,0	,0	3,5	.
	Mínimo	-40,0	,0	-40,0	,0	,0	,0	,0	30,0	35,0
	Máximo	65,0	65,0	-40,0	55,0	,0	,0	,0	35,0	35,0
	Mediana	20,0	25,0	-40,0	20,0	,0	,0	,0	32,5	35,0
DIF4000	N	46	22	1	13	3	2	2	2	1
	Media	13,0	18,2	-40,0	11,5	,0	,0	,0	27,5	35,0
	Desviación típica	20,0	23,0	.	10,5	,0	,0	,0	10,6	.
	Mínimo	-40,0	,0	-40,0	,0	,0	,0	,0	20,0	35,0
	Máximo	70,0	70,0	-40,0	30,0	,0	,0	,0	35,0	35,0
	Mediana	2,5	5,0	-40,0	15,0	,0	,0	,0	27,5	35,0

9.7 RESULTADO DE LAS TÉCNICAS DE IMAGEN: USO DE TC Y RNM.

9.7.1 Análisis por oído

La tabla siguiente muestra los resultados del TC para los 68 oídos de la muestra:

Tabla 96. RESULTADOS TC POR OÍDO.

		N	%
TC- DIÁMETRO DEL CAI	Total	68	100,0%
	Normal	47	69,1%
	Reducido	21	30,9%
TC COCLEAS	Total	68	100,0%
	Normal	38	55,9%
	Partición incompleta tipo 1	3	4,4%
	Partición incompleta tipo 2	14	20,6%
	Michel	1	1,5%
	Aplasia coclear	2	2,9%
	Cavidad común	3	4,4%
	Hipoplasia coclear	7	10,3%
	Total	68	100,0%
TC VESTIBULOS	Normal	36	52,9%
	Dilatado	8	11,8%
	Hipoplasia vestibular	7	10,3%
	Displasia vestibular	16	23,5%
	Cavidad común	1	1,5%
	Total	68	100,0%
TC ACUEDUCTO VESTIBULAR	Normal	61	89,7%
	Dilatado	7	10,3%
	Total	68	100,0%
TC ACUEDUCTO COCLEAR	Normal	65	95,6%
	Dilatado	3	4,4%
	Total	68	100,0%
SOSPECHA POR TC DE HIPO VS AGENESIA POR OIDO	Total	68	100,0%
	No	43	63,2%
	Sí	25	36,8%

Si se replica la misma información cruzada por el tipo Casselman, será posible obtener cifras representativas de la validez diagnóstica de la prueba TC:

Tabla 97. RESULTADOS TC SEGÚN CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN POR OÍDO.

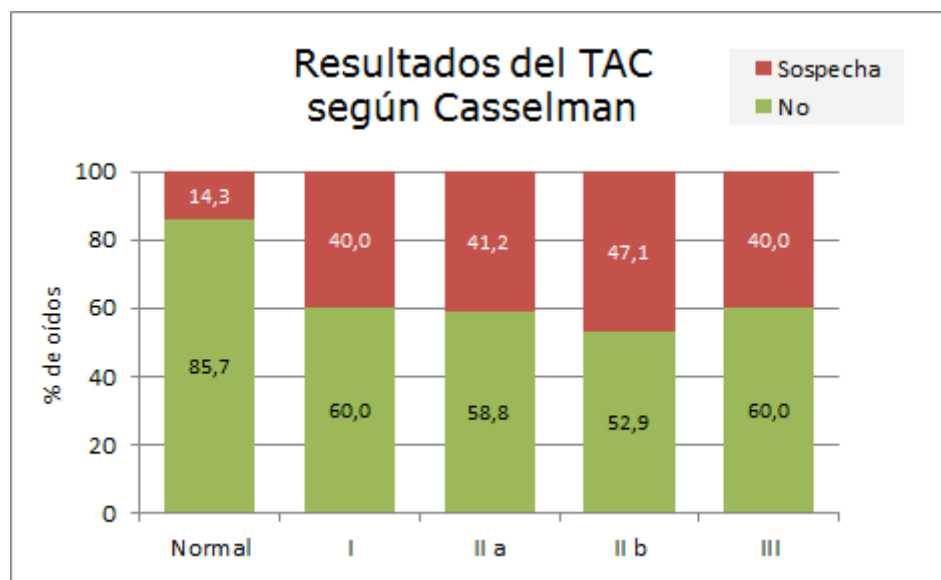
		CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN											
		Total		Normal		I		IIa		IIb		III	
		N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
TC- DIÁMETRO DEL CAI	Total	68	100%	14	100%	15	100%	17	100%	17	100%	5	100%
	Normal	47	69,1%	12	85,7%	9	60,0%	13	76,5%	10	58,8%	3	60,0%
	Reducido	21	30,9%	2	14,3%	6	40,0%	4	23,5%	7	41,2%	2	40,0%
TC COCLEAS	Total	68	100%	14	100%	15	100%	17	100%	17	100%	5	100%
	Normal	38	55,9%	11	78,6%	8	53,3%	0	,0%	16	94,1%	3	60,0%
	Partición incompleta tipo 1	3	4,4%	0	,0%	2	13,3%	0	,0%	0	,0%	1	20,0%
	Partición incompleta tipo 2	14	20,6%	2	14,3%	2	13,3%	10	58,8%	0	,0%	0	,0%
	Michel	1	1,5%	0	,0%	1	6,7%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
	Aplasia coclear	2	2,9%	0	,0%	0	,0%	2	11,8%	0	,0%	0	,0%
	Cavidad común	3	4,4%	0	,0%	2	13,3%	1	5,9%	0	,0%	0	,0%
	Hipoplasia coclear	7	10,3%	1	7,1%	0	,0%	4	23,5%	1	5,9%	1	20,0%
TC VESTIBULOS	Total	68	100%	14	100%	15	100%	17	100%	17	100%	5	100%
	Normal	36	52,9%	9	64,3%	4	26,7%	7	41,2%	16	94,1%	0	,0%
	Dilatado	8	11,8%	2	14,3%	4	26,7%	1	5,9%	1	5,9%	0	,0%
	Hipoplasia vestibular	7	10,3%	0	,0%	1	6,7%	2	11,8%	0	,0%	4	80,0%
	Displasia vestibular	16	23,5%	3	21,4%	6	40,0%	6	35,3%	0	,0%	1	20,0%
TC ACUEDUCTO VESTIBULAR	Total	68	100%	14	100%	15	100%	17	100%	17	100%	5	100%
	Normal	61	89,7%	14	100%	10	66,7%	17	100%	16	94,1%	4	80,0%
	Dilatado	7	10,3%	0	,0%	5	33,3%	0	,0%	1	5,9%	1	20,0%
TC ACUEDUCTO COCLEAR	Total	68	100%	14	100%	15	100%	17	100%	17	100%	5	100%
	Normal	65	95,6%	14	100%	14	93,3%	15	88,2%	17	100%	5	100%
	Dilatado	3	4,4%	0	,0%	1	6,7%	2	11,8%	0	,0%	0	,0%
SOSPECHA POR TC DE HIPO VS AGENESIA POR OÍDO	Total	68	100%	14	100%	15	100%	17	100%	17	100%	5	100%
	No	43	63,2%	12	85,7%	9	60,0%	10	58,8%	9	52,9%	3	60,0%
	Si	25	36,8%	2	14,3%	6	40,0%	7	41,2%	8	47,1%	2	40,0%

- En efecto, entre los 14 oídos ‘normales’ según la RNM se encuentra que en 12 de ellos el TC tampoco apuntó sospecha de hipo vs. agenesia. La especificidad de la prueba TC, en este sentido, es del 85,7%.

- Entre los 54 oídos con algún Casselman, el TC encontró sospecha en 25, lo que cifra la sensibilidad del método en el 46,3%, ciertamente pobre.

El gráfico siguiente desagrega esta información para cada tipo Casselman:

Figura 62



Es decir, entre los oídos de tipo I, el TC concluyó sospecha de hipo vs. agenesia en el 40% de los casos. Los valores de la sensibilidad son bastante similares en los 4 grupos de la clasificación de Casselman.

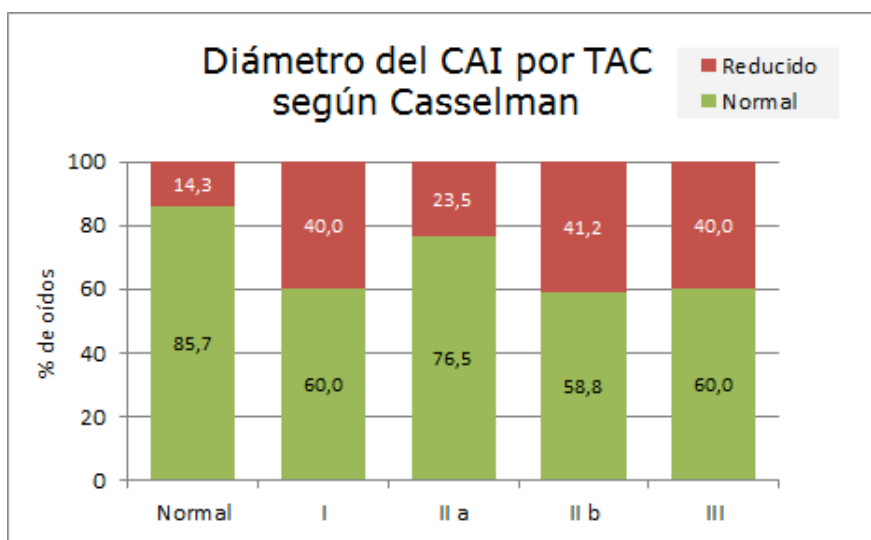
La primera columna del gráfico anterior refleja la especificidad antes mencionada (85,7%).

La tabla 97 anterior proporciona mucha más información que puede ser útil. A modo de ejemplo, si el resultado del TC se valora desde el punto de vista del diámetro del CAI (en lugar de la variable de sospecha), podría afirmarse:

- La especificidad de la dimensión del CAI como pronóstico de Casselman es del 85,7%; ya que en 12 de los oídos 'normales', el diámetro se consideró también 'normal'.

- Aunque los valores de sensibilidad son bastante mediocres (máximo 41,3%) para los distintos tipos de la clasificación de Casselman, es notable que en tipos IIa el valor del diámetro del CAI es especialmente irrelevante.
- De la tabla anterior, puede calcularse de forma inmediata una sensibilidad del diámetro del CAI del 35,2%.

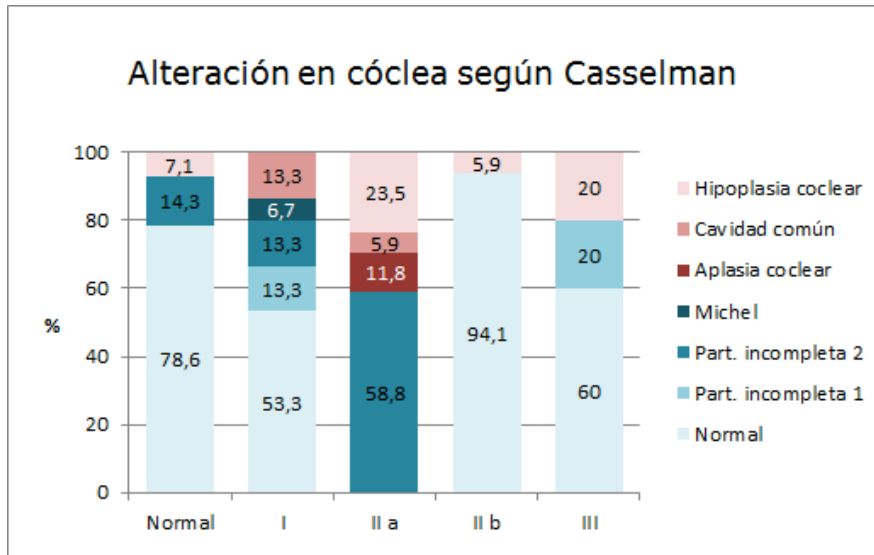
Figura 63



Se han realizado una serie de pruebas de Fisher para determinar si la proporción de diámetros reducidos puede considerarse similar en los 5 tipos de Casselman, obteniéndose resultados confirmatorios ($p > 0,05$).

Esta estrategia puede repetirse para las diferentes valoraciones del TAC. Por ejemplo, para la alteración de la cóclea:

Figura 64



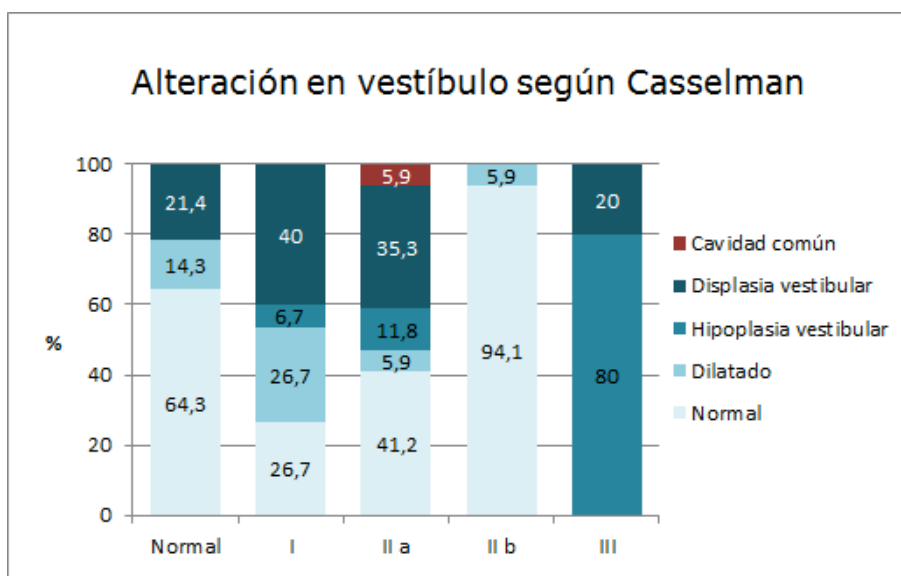
Evidentemente, hay una fuerte asociación entre el tipo de alteración coclear visible a través del TC y la clasificación de Casselman.

- Entre los Casselman normales, predomina un resultado TC normal de la cóclea ($p=0,073$, test de Fisher).
- En los Casselman de tipo IIa no hay ni un solo oído diagnosticado como normal a partir de la TC ($p<0,001$), como es lógico si recordamos la clasificación.
- En los tipo IIb, sin embargo, casi la totalidad (94,1%) exhiben una cóclea normal a través del TC ($p<0,001$).

- Otra asociación significativa es la abundancia de diagnósticos de partición incompleta tipo 2 entre los Casselman IIa ($p < 0,001$) y la nula entre los IIb ($p = 0,010$).
- Entre los IIa, la aplasia se eleva al 11,8% (máximo entre todos los grupos), lo que supone una fuerte tendencia ($p = 0,060$). También la hipoplasia se eleva al 23,5% en ese tipo de la clasificación de Casselman ($p = 0,060$).

Exactamente el mismo análisis se desarrolla para las alteraciones vestibulares:

Figura 65



Es claro también que la dependencia entre un diagnóstico y otro es bastante notable, concentrándose las diferencias más importantes en:

- Los Casselman I presentan una proporción extremadamente baja de resultado normal en TC ($p = 0,038$), al igual que en tipo III ($p = 0,019$).

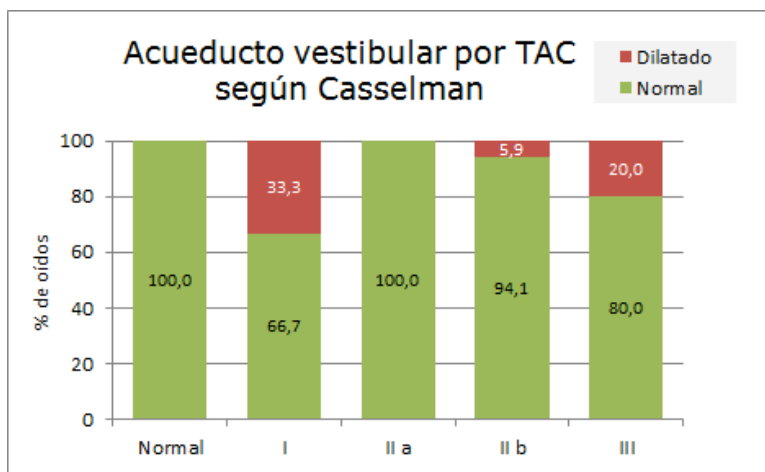
Por el contrario, en los tipo IIb, todos excepto un oído son normales ($p < 0,001$) para el TC.

- En los tipo I, el vestíbulo aparece dilatado en el 26,7% de los casos, lo que supone una marcada diferencia respecto al resto de grupos ($p = 0,065$).
- Obsérvese que en los tipo III, la hipoplasia vestibular por TC se eleva al 80% ($p < 0,001$).
- Entre los Casselman IIb, no se registra ni un solo caso de displasia vestibular ($p = 0,007$).

Sólo 7 (10,3%) del total de 68 oídos presenta dilatación del acueducto vestibular.

El siguiente gráfico representa la valoración del acueducto vestibular a través del TC para las distintas tipologías Casselman:

Figura 66



La sensibilidad del estado del acueducto es pobre o nula en todos los tipos de la clasificación de Casselman, si bien, la proporción de dilataciones en el grupo I (33,3%) ha de aceptarse como significativamente superior al resto.

Sólo 3 casos (4,4%) en la muestra total presentan dilatación del acueducto coclear. Dos de ellos se han detectado en oídos con tipo IIa y un tercero en tipo I (ver Tabla 98). No hay ninguna diferencia estadísticamente significativa (Fisher).

Se estudia, seguidamente, la relación entre dilatación del acueducto vestibular y las distintos tipos de la clasificación de Sennaroglu.

Tabla 98. RESULTADOS TC SEGÚN CLASIFICACIÓN DE SENNAROGLU POR OÍDO.

		SENNAROGLU																	
		Total		Cóclea y vestibulo normal		PI tipo 1		PI tipo 2		Cavidad común		Michel		Hipoplasia coclear		Cóclea normal e hipoplasia vestibular		Aplasia coclear	
		N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
TC ACUEDUCTO VESTIBULAR	Total	68	100%	37	100%	4	100%	15	100%	3	100%	2	100%	4	100%	2	100%	1	100%
	Normal	61	89,7%	33	89,2%	4	100%	13	86,7%	3	100%	2	100%	3	75,0%	2	100%	1	100%
	Dilatado	7	10,3%	4	10,8%	0	,0%	2	13,3%	0	,0%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%

Se realizaron test de Fisher para contrastar si la proporción de acueductos dilatados es similar cuando se presenta un determinado tipo Sennaroglu frente al resto (o la media general). Los resultados son confirmatorios. El p-valor más extremo obtenido es de 0,359 para la hipoplasia coclear; pero evidentemente muy lejos de poder hablar, al menos, de una débil tendencia.

La tabla siguiente presenta la misma información que la tabla 98; pero con porcentajes horizontales, esto es, debería utilizarse para calcular el valor predictivo de test positivo (VPP) y negativo (VPN) de las diferentes variables respuesta del TC:

Tabla 99. RESULTADOS TC SEGÚN CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN POR OÍDO.

		CLASIFICACIÓN DE CASSELMAN											
		Total		Normal		I		IIa		IIb		III	
		N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
TC- DIÁMETRO DEL CAI	Total	68	100%	14	20,6%	15	22,1%	17	25,0%	17	25,0%	5	7,4%
	Normal	47	100%	12	25,5%	9	19,1%	13	27,7%	10	21,3%	3	6,4%
	Reducido	21	100%	2	9,5%	6	28,6%	4	19,0%	7	33,3%	2	9,5%
TC COCLEAS	Total	68	100%	14	20,6%	15	22,1%	17	25,0%	17	25,0%	5	7,4%
	Normal	38	100%	11	28,9%	8	21,1%	0	,0%	16	42,1%	3	7,9%
	Partición incompleta tipo 1	3	100%	0	,0%	2	66,7%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%
	Partición incompleta tipo 2	14	100%	2	14,3%	2	14,3%	10	71,4%	0	,0%	0	,0%
	Michel	1	100%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
	Aplasia coclear	2	100%	0	,0%	0	,0%	2	100%	0	,0%	0	,0%
	Cavidad común	3	100%	0	,0%	2	66,7%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%
	Hipoplasia coclear	7	100%	1	14,3%	0	,0%	4	57,1%	1	14,3%	1	14,3%
TC VESTIBULOS	Total	68	100%	14	20,6%	15	22,1%	17	25,0%	17	25,0%	5	7,4%
	Normal	36	100%	9	25,0%	4	11,1%	7	19,4%	16	44,4%	0	,0%
	Dilatado	8	100%	2	25,0%	4	50,0%	1	12,5%	1	12,5%	0	,0%
	Hipoplasia vestibular	7	100%	0	,0%	1	14,3%	2	28,6%	0	,0%	4	57,1%
	Displasia vestibular	16	100%	3	18,8%	6	37,5%	6	37,5%	0	,0%	1	6,3%
	Cavidad común	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%
TC ACUEDUCTO VESTIBULAR	Total	68	100%	14	20,6%	15	22,1%	17	25,0%	17	25,0%	5	7,4%
	Normal	61	100%	14	23,0%	10	16,4%	17	27,9%	16	26,2%	4	6,6%
	Dilatado	7	100%	0	,0%	5	71,4%	0	,0%	1	14,3%	1	14,3%
TC ACUEDUCTO COCLEAR	Total	68	100%	14	20,6%	15	22,1%	17	25,0%	17	25,0%	5	7,4%
	Normal	65	100%	14	21,5%	14	21,5%	15	23,1%	17	26,2%	5	7,7%
	Dilatado	3	100%	0	,0%	1	33,3%	2	66,7%	0	,0%	0	,0%
SOSPECHA POR TC DE HIPO VS AGENESIA POR OIDO	Total	68	100%	14	20,6%	15	22,1%	17	25,0%	17	25,0%	5	7,4%
	No	43	100%	12	27,9%	9	20,9%	10	23,3%	9	20,9%	3	7,0%
	Sí	25	100%	2	8,0%	6	24,0%	7	28,0%	8	32,0%	2	8,0%

Es inmediato concluir que el VPP de la sospecha derivada del TC es muy elevado (92%, esto es, 23 de 25 oídos). Por otra parte, el VPN de la misma es ciertamente pobre (27,9%, esto es, 12 de 43 oídos).

El mismo tipo de información podría obtenerse, si se desea, para el resto de parámetros.

En cuanto al diagnóstico de la afectación neural mediante la RNM se obtuvo:

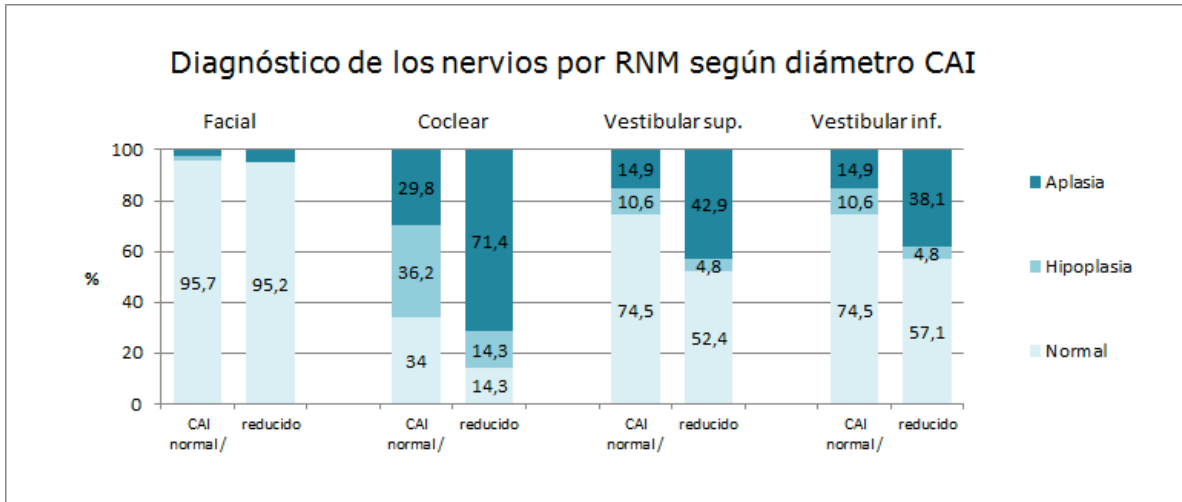
Tabla 100. DIAGNÓSTICO RNM SEGÚN DIÁMETRO DEL CAI.

		TC- DIÁMETRO DEL CAI					
		Total		Normal		Reducido	
		N	%	N	%	N	%
NERVIO FACIAL	Total	68	100,0%	47	100,0%	21	100,0%
	Normal	65	95,6%	45	95,7%	20	95,2%
	Hipoplasia	1	1,5%	1	2,1%	0	,0%
	Aplasia	2	2,9%	1	2,1%	1	4,8%
NERVIO COCLEAR	Total	68	100,0%	47	100,0%	21	100,0%
	Normal	19	27,9%	16	34,0%	3	14,3%
	Hipoplasia	20	29,4%	17	36,2%	3	14,3%
	Aplasia	29	42,6%	14	29,8%	15	71,4%
NERVIO VESTIBULAR SUPERIOR	Total	68	100,0%	47	100,0%	21	100,0%
	Normal	46	67,6%	35	74,5%	11	52,4%
	Hipoplasia	6	8,8%	5	10,6%	1	4,8%
	Aplasia	16	23,5%	7	14,9%	9	42,9%
NERVIO VESTIBULAR INFERIOR	Total	68	100,0%	47	100,0%	21	100,0%
	Normal	47	69,1%	35	74,5%	12	57,1%
	Hipoplasia	6	8,8%	5	10,6%	1	4,8%
	Aplasia	15	22,1%	7	14,9%	8	38,1%

La alteración más frecuente es la aplasia del nervio coclear (42,6%), seguida de la hipoplasia del nervio coclear (29,4%), aplasia del vestibular superior (23,5%) y del vestibular inferior (22,1%).

La Figura 67 presenta el cruce RNM con diámetro del CAI visto en TC, pudiéndose representar la situación gráficamente:

Figura 67



Esto es, en oídos con CAI reducido, los nervios cocleares y vestibulares tienden a exhibir con mayor probabilidad algún tipo de alteración. Para concluir sobre esta hipótesis, se aplican los habituales test Chi², encontrándose:

- La reducción del CAI está significativamente asociada a una mayor presencia de aplasia en el nervio coclear (p=0,006).
- La misma conclusión es extensible al vestibular superior (p=0,040) y, con una tendencia más moderada al inferior (p=0,093).

9.7.2 Análisis por paciente

Algunas de las variables con las que se ha trabajado a nivel de oído tienen su homónima a nivel de paciente, por lo que es posible aportar una descriptiva esencial:

Tabla 101. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN SOSPECHA DE HIPO vs AGENESIA.

	SOSPECHA PORTC DE HIPO VS AGENESIA					
	Total		No		Sí	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	16	47,1%	18	52,9%
I	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
Ila	3	100,0%	0	,0%	3	100,0%
Ilb	8	100,0%	4	50,0%	4	50,0%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	1	20,0%	4	80,0%
I / Ilb	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
I / III	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%
Ila / Ila	7	100,0%	4	57,1%	3	42,9%
Ilb / Ilb	4	100,0%	2	50,0%	2	50,0%
III / III	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%

En esta tabla se lee, por ejemplo, que entre los pacientes unilaterales con Casselman IIb, la mitad fueron pronosticados como sospechosos por el TC (el 50% sería la sensibilidad para ese grupo).

Puede resultar interesante, también, cruzar el lado sospechoso a partir del TC con la verdadera lateralidad Casselman:

Tabla 102. LATERALIDAD CASSELMAN SEGÚN LATERALIDAD SOSPECHA TC.

		LADO SOSPECHA POR TC									
		Total		Ninguno		OD		OI		Ambos	
		N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
CASSELMAN LADO	Total	34	100%	16	47,1%	4	11,8%	7	20,6%	7	20,6%
	OD	5	14,7%	4	11,8%	1	2,9%	0	,0%	0	,0%
	OI	9	26,5%	3	8,8%	0	,0%	5	14,7%	1	2,9%
	Bilateral	20	58,8%	9	26,5%	3	8,8%	2	5,9%	6	17,6%

En consecuencia, sólo para 12 de los 34 pacientes hay concordancia entre el lado sospechoso para una y otra técnica. Esto supone un 35,3% de porcentaje de acuerdo y un índice de Kappa de concordancia de sólo 0,198 (grado de acuerdo leve).

9.8 TRATAMIENTOS.

En el 52,9% de los pacientes (18 casos) se aplicó un tratamiento bilateral, frente al 8,8% unilateral (3 casos). En el restante 38,2% no se actuó con ningún tratamiento.

Los gráficos siguientes describen el tipo de actuaciones abordadas, tanto en el caso uni como bilateral:

Figura 68

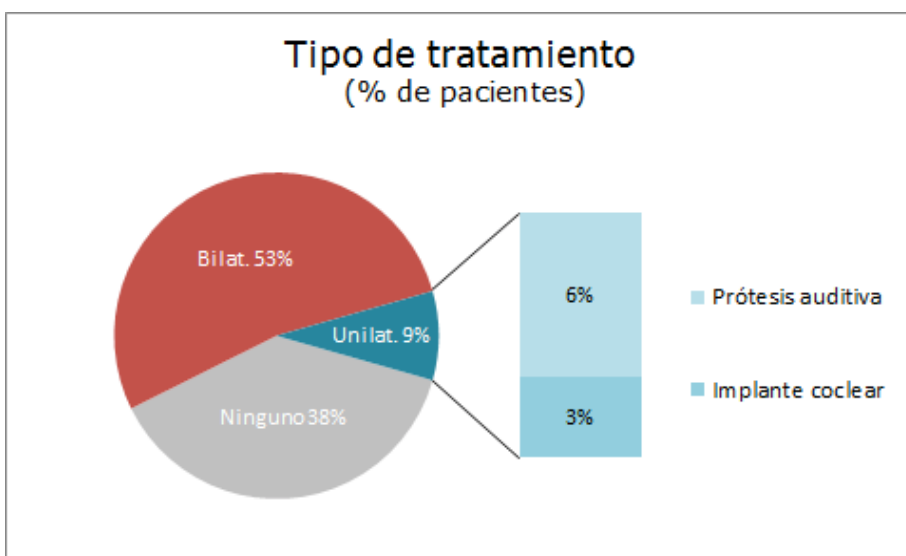
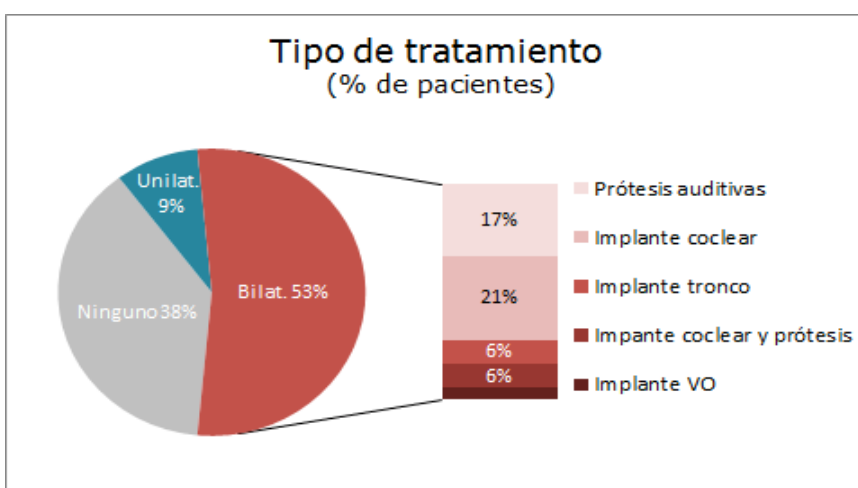


Figura 69



- En 13 sujetos se ha colocado un implante, lo que supone el 38,2% de la muestra y un 61,9% de la sub-muestra a la que se ha indicado un tratamiento.

- Los 13 implantes colocados se distribuyen así según tipo: 10 cocleares, 2 de tronco (ABI) y 1 implante transcutáneo de conducción ósea.

- Nueve de estos 13 pacientes lo alojan en el oído derecho y 4 en el izquierdo.

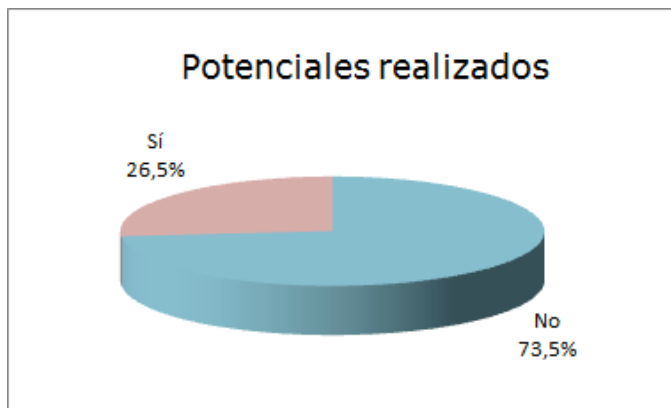
- La edad media de colocación del implante fue de $76,4 \pm 113,8$ meses, con un amplio rango entre los 0 y 408 meses.

- Hay diversidad de modelos de implante: CI24M (3 casos), Medel (2), CI24RE (2), ABI (2) y otros más con un solo caso.

9.8.1 Potenciales eléctricos en ventana redonda e implicación en el tratamiento.

A 9 de los 34 pacientes se les realizaron los potenciales eléctricos en ventana redonda:

Figura 70



La tabla siguiente refleja que, lógicamente, sólo se han aplicado potenciales a los casos bilaterales y que, además, han sido habituales en pacientes con Casselman I / I:

Tabla 103. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN POTENCIALES ELÉCTRICOS V. REDONDA.

	POTENCIALES ELÉCTRICOS V. REDONDA					
	Total		No realizados		Sí realizados	
	N	%	N	%	N	%
Total	34	100,0%	25	73,5%	9	26,5%
I	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%
Ila	3	100,0%	3	100,0%	0	,0%
Ilb	8	100,0%	8	100,0%	0	,0%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%
I / I	5	100,0%	1	20,0%	4	80,0%
I / Ilb	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%
I / III	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%
Ila / Ila	7	100,0%	5	71,4%	2	28,6%
Ilb / Ilb	4	100,0%	3	75,0%	1	25,0%
III / III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%

Respecto al resultado de los potenciales, se tiene que en 2 pacientes resultaron positivos (unilateralmente), en 4 fueron negativos y en 3 dudosos.

La tabla siguiente presenta la distribución por tipo Casselman:

Tabla 104. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO POTENCIALES ELÉCTRICOS V. REDONDA.

	POTENCIALES ELÉCTRICOS V. REDONDA RESULTADO							
	Total		Negativos		Dudosos		Positivos unilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	9	100,0%	4	44,4%	3	33,3%	2	22,2%
I / I	4	100,0%	1	25,0%	2	50,0%	1	25,0%
I / IIb	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
I / III	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%
IIa / IIa	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%
IIb / IIb	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%

Las muestras son demasiado pequeñas para extraer conclusiones más allá de las impresiones descriptivas; pero se observa que de 6 casos con tipo I presente, sólo en uno obtuvimos un potencial eléctrico claramente positivo.

9.8.2 Resultados de la implantación

Se realiza una distribución en grupos para realizar comparaciones según los siguientes parámetros:

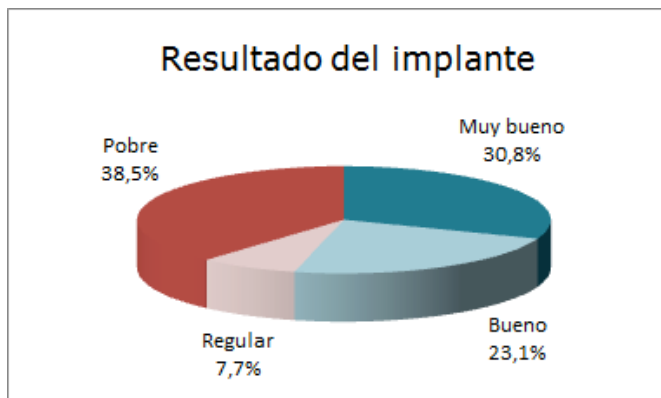
- MUY BUENO ($\geq 80\%$ en vocal y/o ≤ 30 decibelios de pérdida tonal).
- BUENO (60-79% en vocal y/o 31-50 decibelios de pérdida tonal).
- REGULAR (40-59% en vocal y/o 51-60 decibelios de pérdida tonal).
- MALO ($< 40\%$ en vocal y/o > 60 decibelios de pérdida tonal)

La muestra de pacientes implantados es ciertamente pequeña (N=13); pero se describen los resultados por tipo de implante:

- Entre los 10 con implante coclear, 4 casos (40%) fueron pobres, 3 buenos (30%) y 3 muy buenos (30%).
- Los 2 niños con ABI acabaron con resultado regular y pobre respectivamente.
- Para el paciente con implante VO, se concluyó un resultado muy bueno a nivel bilateral.

Si no se diferencia el tipo de implante, puede resumirse el resultado del implante:

Figura 71.



Pero, ¿influye el resultado de los potenciales eléctricos sobre el resultado del implante?

Tabla 105. RESULTADO POTENCIALES ELÉCTRICOS vs RESULTADO DEL IMPLANTE.

	RESULTADOIMPLANTE									
	Total		Muy bueno (>=80% y/o <=30 db pérdida)		Bueno (60-79% y/o 31-50 db)		Regular (40-59% y/o 51-60 db)		Pobre (<40% y/o >60 db)	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	7	100,0%	1	14,3%	1	14,3%	1	14,3%	4	57,1%
Positivos unilateral	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%
Negativos	3	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	33,3%	2	66,7%
Dudosos	2	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	2	100,0%

Se lee en la tabla anterior que cuando el potencial resultó positivo (2 casos), se consiguió un éxito total o parcial. Por el contrario, en potenciales negativos o dudosos, el resultado del implante fue mayoritariamente 'pobre'. Una prueba exacta de Fisher llega a confirmar esta relación como estadísticamente significativa (p=0,048).

¿El resultado del implante está relacionado con el tipo Casselman?

Tabla 106. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO DEL IMPLANTE.

	RESULTADO IMPLANTE									
	Total		Muy bueno ($\geq 80\%$ y/o ≤ 30 db pérdida)		Bueno (60-79% y/o 31-50 db)		Regular (40-59% y/o 51-60 db)		Pobre ($< 40\%$ y/o > 60 db)	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	13	100,0%	4	30,8%	3	23,1%	1	7,7%	5	38,5%
Ia	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	4	100,0%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	3	75,0%
I / IIb	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
IIa / IIa	4	100,0%	2	50,0%	1	25,0%	1	25,0%	0	,0%
IIb / IIb	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%	0	,0%

A pesar de la escasa muestra implicada en cada grupo, sería posible realizar test de Mann-Whitney cuya hipótesis se enuncia: “La distribución de resultados obtenidos es similar tanto si un paciente presenta un Casselman de tipo x en algún oído como si no”.

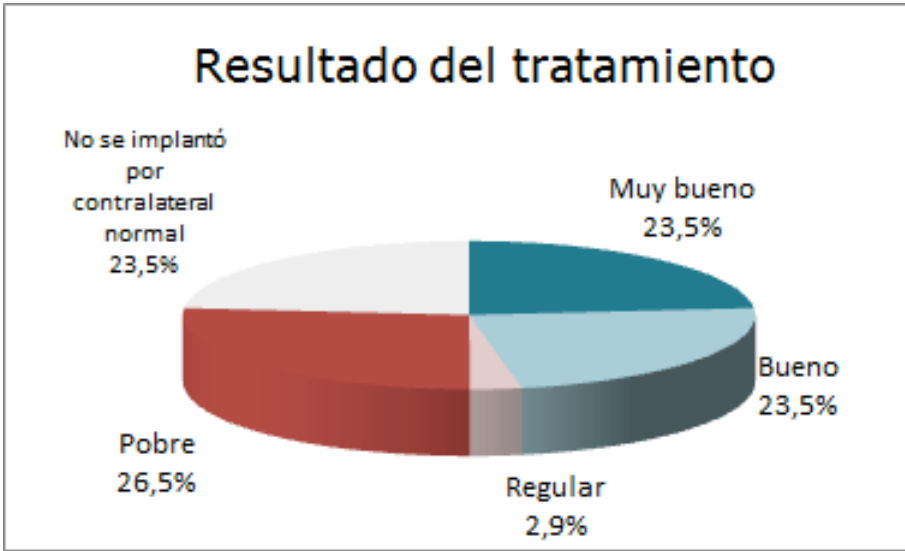
Así pues, cuando hay presencia en algún oído de tipo I (5 pacientes), la proporción de éxitos es del 20% (1 paciente), frente al 75% en pacientes sin tipo I. El resultado del test M-W detecta esta diferencia de proporciones como significativa ($p=0,030$) y determina que los tipo I son los de peor pronóstico para el implante.

Ninguna otra tipología sugiere diferencias de resultado.

9.8.3 Resultado del tratamiento según hallazgos radiológicos en TC

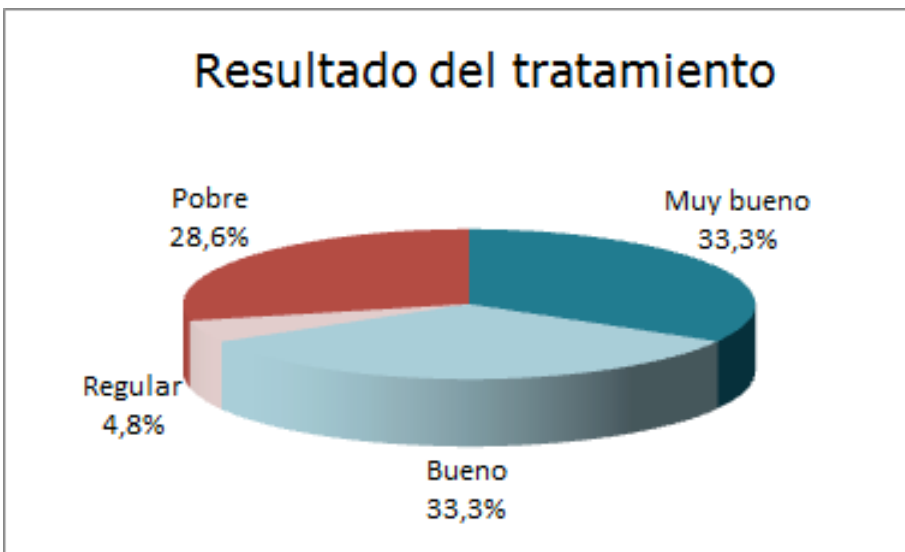
En primer lugar, se describe el resultado del tratamiento:

Figura 72



Para valorar correctamente la efectividad de los tratamientos, conviene restringir la muestra a aquellos individuos donde éste ha existido (N=21 pacientes):

Figura 72



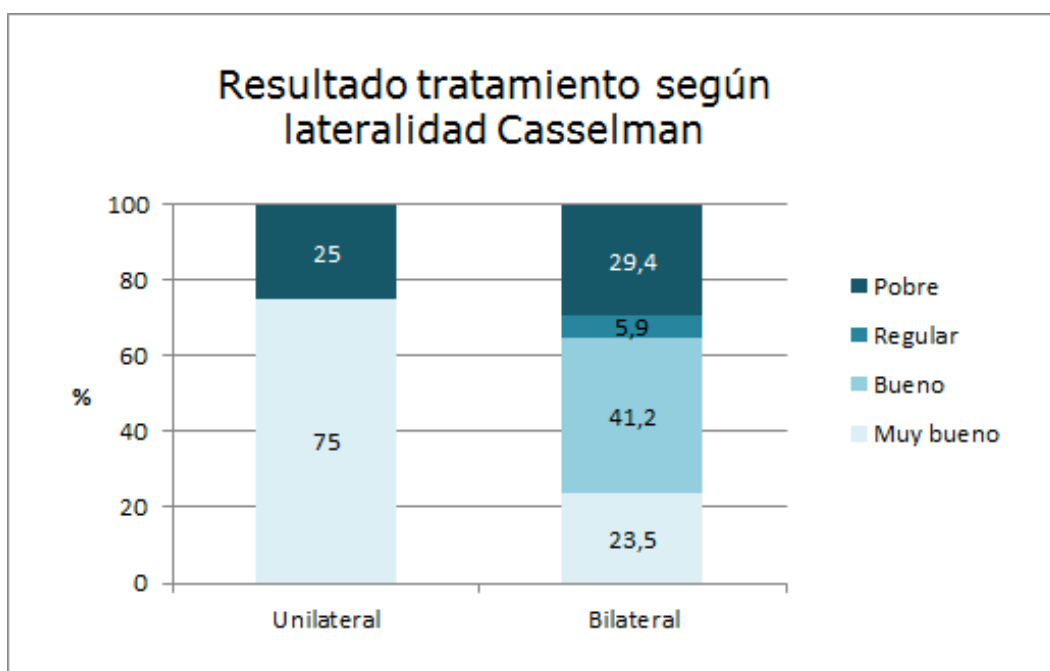
Según la lateralidad de Casselman:

Tabla 107. LATERALIDAD CASSELMAN POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO DEL TRATAMIENTO.

	RESULTADO DEL TRATAMIENTO									
	Total		Muy bueno (>=80% y/o <=30 db pérdida)		Bueno (60-79% y/o 31-50 db)		Regular (40-59% y/o 51-60 db)		Pobre (<40% y/o >60 db)	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	21	100,0%	7	33,3%	7	33,3%	1	4,8%	6	28,6%
Unilateral	4	100,0%	3	75,0%	0	,0%	0	,0%	1	25,0%
Bilateral	17	100,0%	4	23,5%	7	41,2%	1	5,9%	5	29,4%

Gráficamente:

Figura 73



Puesto que la escala en que se mide el resultado del tratamiento es ordinal, es posible aplicar un test no paramétrico de Mann-Whitney, cuyo resultado indica que no hay diferencias significativas ($p=0,237$): El éxito del tratamiento no parece estar determinado por la lateralidad del problema.

Se puede matizar, a la vista de la descriptiva, que se están consiguiendo más éxitos totales en pacientes unilaterales (pero como éstos sólo son 4, el test es conservador a la hora de emitir su veredicto).

Entre los pacientes unilaterales, el resultado unilateral ha sido:

Tabla 108. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO UNILATERAL.

	RESULTADO SI UNILATERAL							
	Total		Muy bueno bilateral		Muy bueno contralateral		Malo bilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	3	100,0%	1	33,3%	1	33,3%	1	33,3%
Ia	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
Ib	2	100,0%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%

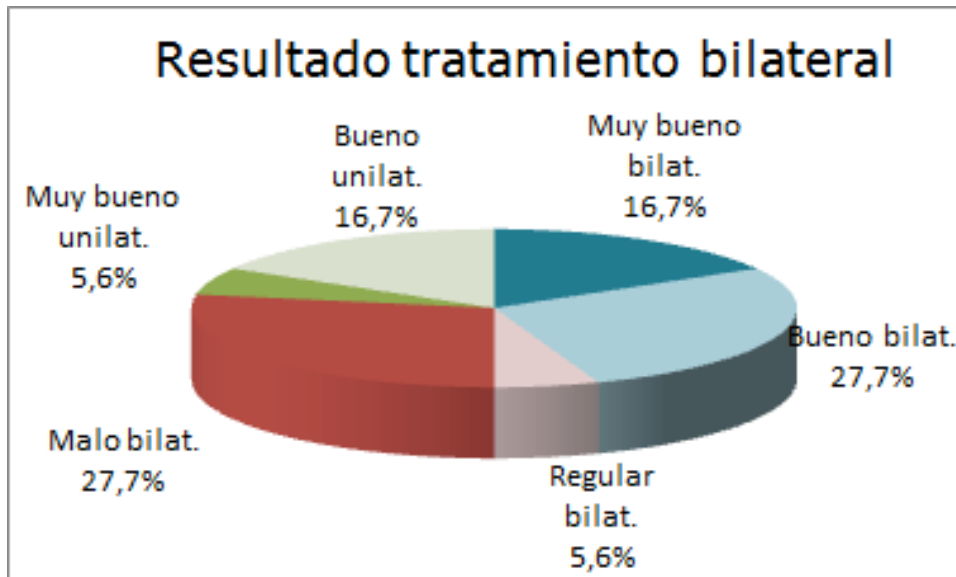
Y entre los bilaterales:

Tabla 109. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO BILATERAL.

	RESULTADO SI BILATERAL													
	Total		Muy bueno bilateral		Bueno bilateral		Regular bilateral		Malo bilateral		Muy bueno unilateral		Bueno unilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	18	100%	3	16,7%	5	27,8%	1	5,6%	5	27,8%	1	5,6%	3	16,7%
III	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	4	100%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	3	75,0%	0	,0%	0	,0%
I / Ib	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100%	0	,0%	0	,0%
I / III	1	100%	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ia / Ia	6	100%	1	16,7%	2	33,3%	0	,0%	1	16,7%	1	16,7%	1	16,7%
Ib / Ib	4	100%	0	,0%	2	50,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%	1	25,0%
III / III	1	100%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100%

Obsérvese un paciente con Casselman unilateral que ha sido tratado 'bilateralmente' con un implante VO y de ahí que se valore su estado final a través del tratamiento del resultado 'bilateral'.

Figura 74



A efectos de poder aplicar alguna prueba estadística, podría establecerse una recodificación tal que así:

- Buenos/muy buenos bilateral (8 casos)
- Buenos/muy buenos unilateral (4 casos)
- Regular bilateral (1 caso). Este paciente aislado se excluirá para la prueba estadística.
- Malo bilateral (5 casos)

Tabla 110. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO BILATERAL AGREGADO.

	RESULTADO BILATERAL									
	Total		Éxito bilateral		Éxito unilateral		Regular bilateral		Malo bilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	4	100,0%	1	25,0%	0	,0%	0	,0%	3	75,0%
I / IIb	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
I / III	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
IIa / IIa	6	100,0%	3	50,0%	2	33,3%	0	,0%	1	16,7%
IIb / IIb	4	100,0%	2	50,0%	1	25,0%	1	25,0%	0	,0%
III / III	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

Las pruebas de Fisher identifican una única asociación como estadísticamente significativa: La probabilidad de obtener un resultado negativo bilateralmente es mayor cuando el paciente presenta tipo I en algún oído ($p=0,011$).

En la tabla previa se lee que hay un 66,7% de casos clasificados como ‘malos bilaterales’ en niños con tipo I frente a sólo un 6,7% en niños sin presencia de este tipo I.

9.8.4 Influencia de las malformaciones laberínticas

(Clasificación de Sennaroglu)

La tabla 111 recuerda que las muestras implicadas (en cada tipo Casselman) son demasiado pequeñas para dividir las por presencia o ausencia de una determinada alteración:

Tabla 111. CASSELMAN DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO DEL TRATAMIENTO.

	RESULTADO DEL TRATAMIENTO									
	Total		Muy bueno (>=80% y/o <=30 db pérdida)		Bueno (60-79% y/o 31-50 db)		Regular (40-59% y/o 51-60 db)		Pobre (<40% y/o >60 db)	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	21	100,0%	7	33,3%	7	33,3%	1	4,8%	6	28,6%
Ia	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
Ib	2	100,0%	2	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
II	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
I / I	4	100,0%	0	,0%	1	25,0%	0	,0%	3	75,0%
I / Ib	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
I / II	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Ia / Ia	6	100,0%	2	33,3%	3	50,0%	0	,0%	1	16,7%
Ib / Ib	4	100,0%	1	25,0%	2	50,0%	1	25,0%	0	,0%
II / II	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

La única posibilidad es estudiar el valor pronóstico de las alteraciones sin diferenciar los subtipos de la clasificación de Casselman y sólo para los bilaterales (18 casos); ya que los unilaterales forman un grupo reducido (3 casos).

Tabla 112. ALTERACIONES DEL TAC SEGÚN RESULTADO TRATAMIENTO BILATERAL.

		RESULTADO BILATERAL									
		Total		Éxito bilateral		Éxito unilateral		Regular bilateral		Malo bilateral	
		N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
TC- DIÁMETRO DEL CAI	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	13	100,0%	7	53,8%	2	15,4%	1	7,7%	3	23,1%
	Sí	5	100,0%	1	20,0%	2	40,0%	0	,0%	2	40,0%
TCCOCLEAS_NORMAL	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	9	100,0%	4	44,4%	2	22,2%	0	,0%	3	33,3%
	Sí	9	100,0%	4	44,4%	2	22,2%	1	11,1%	2	22,2%
TCCOCLEAS_PART_1	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	Sí	6	100,0%	3	50,0%	2	33,3%	0	,0%	1	16,7%
TCCOCLEAS_PART_2	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	12	100,0%	5	41,7%	2	16,7%	1	8,3%	4	33,3%
	Sí	6	100,0%	3	50,0%	2	33,3%	0	,0%	1	16,7%
TCCOCLEAS_MICHEL	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	Sí	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
TCCOCLEAS_APLAS	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	Sí	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
TCCOCLEAS_CAWCOM	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	16	100,0%	8	50,0%	4	25,0%	1	6,3%	3	18,8%
	Sí	2	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	2	100,0%
TCCOCLEAS_HIPOPL	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	17	100,0%	7	41,2%	4	23,5%	1	5,9%	5	29,4%
	Sí	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
TCVESTIBULOS_NORMAL	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	9	100,0%	3	33,3%	1	11,1%	0	,0%	5	55,6%
	Sí	9	100,0%	5	55,6%	3	33,3%	1	11,1%	0	,0%
TCVESTIBULOS_DILAT	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	16	100,0%	8	50,0%	4	25,0%	1	6,3%	3	18,8%
	Sí	2	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	2	100,0%
TCVESTIBULOS_HIPOPL	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	15	100,0%	6	40,0%	3	20,0%	1	6,7%	5	33,3%
	Sí	3	100,0%	2	66,7%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%
TCVESTIBULOS_DISPLA	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	15	100,0%	7	46,7%	4	26,7%	1	6,7%	3	20,0%
	Sí	3	100,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	2	66,7%
TCVESTIBULOS_CAWCOM	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	17	100,0%	8	47,1%	4	23,5%	1	5,9%	4	23,5%
	Sí	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
TC ACUEDUCTO VESTIBULAR	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	15	100,0%	7	46,7%	4	26,7%	1	6,7%	3	20,0%
	Sí	3	100,0%	1	33,3%	0	,0%	0	,0%	2	66,7%
TC ACUEDUCTO COCLEAR	Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
	No	17	100,0%	8	47,1%	3	17,6%	1	5,9%	5	29,4%
	Sí	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

Se lee en la tabla anterior que 13 pacientes tienen un diámetro normal del CAI y 5 la alteración (CAI reducido). Entre los primeros, un 53,8% de éxito bilateral, un 15,4% de éxito unilateral, etc.... y entre los segundos un 20% de bilateral, etc.

Los test estadísticos de M-W contrastan si la distribución de éxitos encontrada en los grupos con/sin alteración es similar o no:

- Si la cóclea se diagnostica como cavidad común (al menos en un oído), el resultado final pobre es mucho más probable (p=0,078).
- Si el vestíbulo se observa dilatado (al menos en un oído), el resultado final pobre también es más probable (p=0,078).

Los resultados previos no son estadísticamente significativos; pero sugieren una fuerte asociación.

- También con una más débil tendencia, el vestíbulo normal es la circunstancia que pronostica un resultado más favorable (p=0,110).

Para los 21 pacientes con tratamiento, éste es el resultado según el tipo de Sennaroglu:

Tabla 112. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO DEL TRATAMIENTO.

	RESULTADO DEL TRATAMIENTO									
	Total		Muy bueno (>=80% y/o <=30 db pérdida)		Bueno (60-79% y/o 31-50 db)		Regular (40-59% y/o 51-60 db)		Pobre (<40% y/o >60 db)	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	21	100,0%	7	33,3%	7	33,3%	1	4,8%	6	28,6%
Coclea y vestíbulo normales	10	100,0%	3	30,0%	4	40,0%	1	10,0%	2	20,0%
Pi tipo 2 ambos	6	100,0%	2	33,3%	2	33,3%	0	,0%	2	33,3%
Cavidad común ambos	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
Hipoplasia coclear ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

El único tipo de Sennaroglu que parece determinar el resultado final es la cavidad común. Si un paciente la presenta en, al menos, un oído su resultado final será pobre (2 pobres de 2 casos posibles). Este resultado se cuantifica al límite de la significancia estadística (p=0,086).

Se puede realizar el mismo análisis separando los tratamientos unilaterales de los bilaterales. Para los unilaterales, no es posible estudiar más allá de la descriptiva:

Tabla 113. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO UNILATERAL.

	RESULTADO SI UNILATERAL							
	Total		Muy bueno bilateral		Muy bueno contralateral		Malo bilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	3	100%	1	33,3%	1	33,3%	1	33,3%
Coclea y vestíbulo normales	2	100%	1	50,0%	1	50,0%	0	,0%
Pi tipo 2 ambos	1	100%	0	,0%	0	,0%	1	100%

Para los bilaterales:

Tabla 114. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO BILATERAL.

	RESULTADO SI BILATERAL													
	Total		Muy bueno bilateral		Bueno bilateral		Regular bilateral		Malo bilateral		Muy bueno unilateral		Bueno unilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	18	100,0%	3	16,7%	5	27,8%	1	5,6%	5	27,8%	1	5,6%	3	16,7%
Coclea y vestíbulo normales	8	100,0%	0	,0%	3	37,5%	1	12,5%	2	25,0%	0	,0%	2	25,0%
Pi tipo 2 ambos	5	100,0%	1	20,0%	2	40,0%	0	,0%	1	20,0%	1	20,0%	0	,0%
Cavidad común ambos	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%
Hipoplasia coclear ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%

De nuevo, puede utilizarse una agregación del resultado para lograr una interpretación más cómoda:

Tabla 115. SENNAROGLU DOS OÍDOS POR PACIENTE SEGÚN RESULTADO BILATERAL AGREGADO.

	RESULTADO BILATERAL									
	Total		Éxito bilateral		Éxito unilateral		Regular bilateral		Malo bilateral	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Total	18	100,0%	8	44,4%	4	22,2%	1	5,6%	5	27,8%
Coclea y vestíbulo normales	8	100,0%	3	37,5%	2	25,0%	1	12,5%	2	25,0%
Pi tipo 2 ambos	5	100,0%	3	60,0%	1	20,0%	0	,0%	1	20,0%
Cavidad común ambos	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
Cavidad común / Michel	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%	1	100,0%
Hipoplasia coclear ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Coclea normal e hipoplasia vestibular ambos	1	100,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%	0	,0%
Pi tipo 2 / aplasia coclear	1	100,0%	0	,0%	1	100,0%	0	,0%	0	,0%

La misma tendencia comentada previamente vuelve a manifestarse en el resultado bilateral: Para los 2 casos con cavidad común, el resultado final pobre es coincidente ($p=0,078$), lo que indica que es un mal pronóstico.

10.- DISCUSIÓN.

10.1- EPIDEMIOLOGÍA

El 41,2% de los pacientes eran unilaterales y el 58,8% bilaterales. De los unilaterales el IIb fue el más frecuente y de los bilaterales las combinaciones IIa/IIa y I/I fueron las más comunes. Entre los pacientes unilaterales predomina el sexo masculino (11 casos de 14), a diferencia de los casos bilaterales donde las mujeres parecen más afectas (11 casos de 20). Sin embargo otros autores (Woo Seok Kang, 2010) no encontraron diferencias en cuanto a sexo.

Se observó que las malformaciones de nervio auditivo unilaterales tienen menos probabilidad de tener patología asociada ($p=0,08$), a diferencia de los bilaterales, posiblemente motivado porque una alteración sistémica generaría un déficit global, bilateral y con cierta frecuencia asimétrico en la organogénesis del oído interno.

La mayoría de nuestros pacientes (44,1%) se detectó por screening auditivo o por sospecha paterna (26,5%). Sólo un 20,5% (7 pacientes) presentó antecedentes familiares de hipoacusia y de ellos sólo uno (paciente IIb/IIb) tuvo un estudio genético para la hipoacusia positivo (gen GJB2), lo que consideramos que confirma la importancia de los factores extrínsecos en la alteración del desarrollo embrionario y la relativamente poca frecuencia de la influencia genética.

Respecto a los factores de riesgo conocidos de hipoacusia, un 55,9% presentaba algún factor asociado. En un tercio (32,4%) se encontraron alteraciones de tipo sindrómico (5 pacientes presentaron un síndrome braquio-oto-renal). La mayoría de nuestros pacientes (79,4%) no cursó con alteración de otros pares craneales asociados, llamando únicamente la atención que en los pacientes tipo IIa según Casselman no existió asociación con deficiencia de otros pares craneales, a diferencia del resto de pacientes cuya incidencia fue del 29,2%, lo que apunta una marcada tendencia ($p=0,078$) a que los tipo II no asocien déficit en otros pares craneales. Probablemente

esto se deba a que la organogénesis del nervio coclear como explicamos en el capítulo de embriología es independiente de la del resto de pares craneales.

También observamos que en aquellos pacientes con cóclea y vestíbulo normal según la clasificación de Sennaroglu era más frecuente carecer de factores de riesgo ($p=0,029$), lo que explica la influencia de los factores de riesgo directamente en el desarrollo del oído interno. A su vez encontramos una asociación estadísticamente significativa ($p= 0,011$) entre la estancia en UCI neonatal y la aplasia de Michel, no pudiendo establecer una relación causa-efecto al ser únicamente dos los pacientes con esta malformación.

Respecto a las asociaciones propias con patología de oído medio o externo, se observó la tendencia a otitis seromucosa en aproximadamente la mitad de los oídos explorados (timpanometría tipo A: 50%, B: 47,1% y C: 2,9%) , precisando un 29,4% (10 pacientes) la colocación de drenajes transtimpánicos de corta duración (edad media 32,1 meses). Este porcentaje es menor que la media observada en otros estudios realizados con timpanometría sobre población sin patología de oído interno (JC Veá Orte, 1987). Destaca la asociación observada con la partición incompleta tipo 2 ($p=0,018$), de la cual no hemos encontrado referencias. Las malformaciones del pabellón fueron más frecuentes en los casos bilaterales (35%) que en los unilaterales (7,1%), al límite de la significación estadística ($p=0,067$), lo que va a favor de la hipótesis de una alteración global de causa sistémica en el desarrollo embriológico del oído.

10.2- EXPLORACIONES AUDIOLÓGICAS

El screening auditivo mostró una sensibilidad del 77,4% para casos bilaterales, posiblemente motivado porque aquellos pacientes I Ib (Casselman) bilaterales (8,8%) con cóclea y vestíbulo normal y aplasia o hipoplasia del nervio auditivo pudieron pasar desapercibidos en las otoemisiones acústicas. Las otoemisiones fueron positivas en 10 pacientes (5 con nervio normal, 2 con tipo I y 3 con tipo I Ib), todos ellos con cóclea y vestíbulo normal. Diez oídos presentaron microfónicos cocleares, pero sólo un paciente (I Ib/I Ib) presentó

criterios de neuropatía auditiva. Esto contrasta con lo publicado por otros autores que consideran la hipoplasia del nervio auditivo en la mayoría de los casos una forma de neuropatía auditiva, ya que han encontrado en sus series hasta un 70% de pacientes con aplasia e hipoplasia del nervio auditivo y características electrofisiológicas de neuropatía auditiva (Buchman CA, 2004), pero en nuestra opinión la patogénesis de la deficiencia del nervio auditivo aún está sujeta a múltiples teorías. La SCIC (Sydney Cochlear Implant Centre) presentó una serie de 80 niños con neuropatía auditiva en la cual la mayoría obtuvieron buenos resultados (W.P. Gibson, 2007) con el implante coclear. Esto sugiere que el 75% de las neuropatías se debe a una alteración de la función de la célula ciliada interna, mientras que el resto de casos se deben a una alteración a nivel de la sinapsis, nervio auditivo, núcleo coclear o vías auditivas centrales (WP Gibson, 2008). Otros autores (Hidenobu Taiji, 2012) hablan de un 36% de neuropatías entre los casos de hipoplasia del nervio coclear. Por tanto consideramos que si bien es cierto que existen neuropatías asociadas a aplasia o hipoplasia de nervio auditivo, nosotros no hemos encontrado tantos como han descrito otros autores .

Respecto a los potenciales de tronco cerebral (BERA) se observó que los tipo I presentaban un grado de hipoacusia mayor que el resto (umbrales ≥ 120 decibelios). Los tipos IIa y IIb tuvieron umbrales menores a 120 decibelios en el 50% de los casos. Los tipo III son los que presentaron mejor pronóstico audiológico, posiblemente motivado por ser una agenesia del nervio vestibular aislado y poder presentar una disposición cocleovestibular normal. Estas diferencias fueron estadísticamente significativas respecto a aquellos pacientes sin aplasia o hipoplasia del nervio auditivo.

Se realizaron potenciales de estado estable (PEE) a todos nuestros pacientes, observando una distribución similar a los BERA y diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,001$) entre los 5 grupos (nervio normal y tipos I, IIa, IIb y III de Casselman) y en cualquier frecuencia detectada por los PEE.

Respecto a la audiometría tonal por frecuencias se observó una diferencia estadísticamente significativa entre los oídos sin aplasia o

hipoplasia del nervio cocleovestibular y cualquier tipo de la clasificación de Casselman. Se ratifica que los tipo I son audiológicamente los peores en comparación con los tipo IIa, IIb y III. Se realizó un estudio por frecuencias para ver si alguna de ellas estaba más afectada que el resto. Observamos que en el tipo I se afectaban todas las frecuencias por igual (250, 500, 1000, 2000 y 4000 Hz), pero observamos diferencias estadísticamente significativas en IIa donde la frecuencia 1000 Hz era la más afecta en comparación con 250, 500 y 2000 Hz y en IIb donde las frecuencias 1000, 2000 y 4000 Hz fueron las peores en comparación con 250 y 500 Hz. Respecto al subgrupo III no encontramos diferencias estadísticamente significativas, pero si una fuerte tendencia a la afectación de las frecuencias 250, 500 y 1000 respecto a 2000 y 4000 Hz. Globalmente podemos decir que se observaron diferencias estadísticamente significativas entre las distintas frecuencias en IIa, IIb y III y además resultados estadísticamente significativos entre el grado de hipoacusia y los distintos tipos de la clasificación de Casselman, ya que desde el tipo I al tipo III disminuye progresivamente la frecuencia relativa de hipoacusias profundas.

10.3- PRUEBAS DE IMAGEN.

De los 68 oídos explorados (54 con algún tipo de aplasia o hipoplasia del nervio auditivo) el TC sospechó aplasia o hipoplasia en 25 de ellos, lo que indica una sensibilidad del 46,3%, sin embargo de los 14 oídos normales según el estudio con RNM, en 12 de ellos el TC tampoco sospechó aplasia o hipoplasia del nervio (especificidad: 85,7%). Cuando relacionamos las alteraciones cocleovestibulares y las aplasias del nervio auditivo observamos una asociación entre la partición incompleta tipo 2 y el Casselman tipo IIa ($p < 0,001$) y la presencia de hipoplasia vestibular en un 80% de los tipo III ($p < 0,001$). Esta asociación entre aplasias e hipoplasias del nervio auditivo y malformaciones cocleovestibulares ya ha sido descrita por otros autores llegando a aparecer malformaciones hasta en un 84% de las afectaciones neurales (W. Pagarkar, 2011), aunque también es cierto que el nervio coclear

puede estar ausente a pesar de tener una cóclea normal hasta en un 40% de los casos (C. M. Glastonbury, 2002).

Se observó dilatación del acueducto vestibular en 7 oídos (10,3%), encontrando una relación significativamente superior en los tipo I (33,3%), respecto al resto de malformaciones del nervio auditivo. No observamos de forma tan directa la relación descrita por Sennaroglu (2002) entre la dilatación del acueducto vestibular y la partición incompleta tipo 2 (2 de 15 pacientes: 13,3%). Tres oídos (4,4%) presentaron dilatación del acueducto coclea (2 tipo IIa y un tipo I). A modo de resumen, el valor predictivo positivo (VPP) del TC es muy alto (92%; 23 de 25) a diferencia del valor predictivo negativo que se sitúa en un 27,9% (12 de 43), verdaderamente pobre. Pero al igual que la RNM, los estudios con TC van evolucionando y actualmente la medición del canal del nervio coclear en su entrada al caracol menor de 1,76 milímetros se ha demostrado como altamente predictiva en el diagnóstico de la afectación neural (E. Henderson, 2011).

La RNM se confirmó como la prueba más sensible para visualizar la malformación del nervio auditivo, siendo los diagnósticos más frecuentes aplasia (42,6%) e hipoplasia (29,4%) del nervio coclear, seguida por la aplasia del vestibular superior (23,5%) y del inferior (22,1%), lo que implica que ante un déficit neural en la RNM el nervio más frecuentemente implicado será el coclear. Al relacionar ambas pruebas de imagen se observó que cuando el diámetro del CAI estaba reducido en el TC, con frecuencia el nervio afecto era el coclear ($p=0,006$), seguido del vestibular superior ($P=0,040$) y el inferior ($p=0,093$). El desarrollo de la célula ciliada puede ocurrir en ausencia de inervación (Malgrange B, 2002). Por otra parte el desarrollo de las células del ganglio espiral y la inervación del oído interno depende de factores neurotróficos secretados por las células ciliadas (Rubel EW, 2002). Esto nos lleva a considerar que un déficit del factor neurotrófico generado por la célula ciliada producirá un déficit morfológico en el nervio auditivo con un diámetro del CAI que va a ser mayor cuanto más avanzado en la gestación se haya producido dicho déficit, lo que implica que aquellos oídos con CAI normales y

déficit del nervio auditivo serán por una alteración posterior a la semana 24 de gestación (final del desarrollo del CAI) y aquellos con un diámetro reducido serán por un déficit anterior a dicha fecha .

De acuerdo con los datos anteriores consideramos que ante un paciente con hipoacusia neurosensorial profunda la técnica de imagen de elección es la RNM con estudio laberíntico y de nervio auditivo. Nosotros utilizamos el TC como prueba complementaria y como paso previo a la cirugía.

10.4- TRATAMIENTOS.

Recibieron tratamiento con prótesis auditiva (PA) o implante un 62% de lo muestra. Un 38% no recibió ningún tratamiento por decisión familiar al presentar patología grave asociada.

Un 67,6 % (dos tercios de la muestra) utilizaron prótesis auditivas, la mayoría se trataba de casos bilaterales. Los resultados audiológicos obtenidos se clasificaron según la tabla descrita a continuación basada en audiometría tonal y/o vocal adaptada a la edad:

Tabla 116

MUY BUENO	$\geq 80\%$ y/o ≤ 30 decibelios de pérdida
BUENO	60-79% y/o 31-50 decibelios de pérdida
REGULAR	40-59% y/o 51-60 decibelios de pérdida
POBRE	$< 40\%$ y/o > 60 decibelios de pérdida

La edad media de adaptación fue de 33,1 meses y el resultado se consideró bueno (60-79% y/o 31-50 decibelios de pérdida) en un 32,6% de nuestros pacientes. Se encontraron diferencias significativas en los pacientes con tipo I según Casselman, donde apenas un 7,7% (uno de trece pacientes adaptados) consiguió resultados buenos audiológicamente.

Se analizó la amplificación por frecuencias con PA observando que la frecuencia 1000 Hz fue la de mayor ganancia y la 4000 Hz la de menor. Las frecuencias 250, 500 y 2000 Hz alcanzaron una ganancia intermedia. Respecto a los tipos de Casselman se observó que la tipo I fue la que alcanzó menos beneficio por el uso de audífonos, no encontrando diferencias estadísticamente significativas entre la amplificación de las distintas frecuencias.

Se implantaron 13 sujetos (38,2 % de la muestra). La edad media fue de 76,4 meses. De los 10 implantados cocleares 4 (30%) obtuvieron resultados pobres, 3 (30%) resultados buenos y 3 (30%) muy buenos. Entre los ABI (2 pacientes) uno obtuvo un resultado pobre y el otro regular. Un paciente con un tipo III y malformaciones de oído externo y medio asociadas obtuvo un resultado muy bueno con un implante de conducción ósea (Sophono®). Si valoramos el tratamiento globalmente, tanto con el uso de audífonos como de implantes y diferenciamos por tipos de Casselman, encontramos que los tipo I bilaterales fueron los de peor resultado con un 66,7% de pobres resultados ($p:0,011$). Al estudiar los tipo I bilateral que recibieron implante coclear (5 pacientes) la proporción de éxitos (muy bueno o bueno) fue del 20%, frente al 75% en pacientes sin tipo I. Esta diferencia es estadísticamente significativa ($p:0,030$) y determina que los tipo I son los de peor pronóstico postimplante, lo que es lógico al ser el grado de malformación más severa.

Relacionamos en los casos bilaterales qué factores de la clasificación de Sennaroglu podían influenciar en el pronóstico de los pacientes independientemente del tipo de malformación de nervio auditivo que presentaran y encontramos una fuerte asociación entre la cavidad común y la dilatación vestibular y un mal pronóstico ($p:0,078$) y que aquellos pacientes con un vestíbulo normal estaban asociados a un buen pronóstico ($p:0,110$).

Para la selección del mejor tratamiento en aquellos casos anatómicamente desfavorables y bilaterales donde los métodos de imagen contraindican el uso de un implante coclear, utilizamos los potenciales de tronco cerebral mediante estimulación eléctrica (PTCEE) en ventana redonda. Pensamos que existen casos donde un pequeño número de fibras no

detectadas radiológicamente pueden hacer que algunos de estos niños se beneficien del uso de un implante coclear con las limitaciones derivadas de su patología neural. Esto ha sido descrito en la bibliografía por otros autores (S.M. Manson, 1997) (Nikolopoulos T, 2000).

En nuestros resultados vimos que cuando los potenciales fueron negativos o dudosos el resultado fue mayoritariamente regular o pobre ($p:0,048$), mientras que cuando estos fueron positivos el resultado fue bueno o muy bueno. Esto nos ha llevado a la elaboración de un árbol de decisión en el cual los PTCEE en ventana redonda juegan un papel fundamental a la hora de decidirnos por un implante coclear o un ABI. En nuestro caso cuando en los potenciales eléctricos obtenemos una respuesta dudosa o positiva indicamos un implante coclear poniendo sobre la mesa los pros y los contras con el entorno familiar del paciente y tomando una decisión consensuada entre todos.

11.- CONCLUSIONES.

1. Las mujeres parecen más asociadas a la afectación bilateral que los hombres, no encontrando distinción entre los distintos tipos de aplasia de nervio auditivo según la clasificación de Casselman.
2. Entre los factores de riesgo, encontramos una asociación entre el factor sepsis y los tipo I y entre la presencia de un síndrome o malformación y la asociación IIb/III . El Casselman tipo IIa apareció vinculado también con la existencia de antecedentes familiares por la rama materna.
3. En cuanto a los antecedentes personales, en pacientes con tipo I de Casselman es más probable encontrar patología del sistema nervioso central.
4. Entre los pacientes con afectación neural unilateral existe menos incidencia de patologías concomitantes.
5. Es generalizada la ausencia de pares craneales asociados en los pacientes con IIa unilateral de Casselman.
6. Respecto a las alteraciones de oído externo y medio hemos encontrado que en oídos con partición incompleta tipo 2 (Mondini clásico) según la clasificación de Sennaroglu, existe mayor incidencia de otitis media secretora. El pabellón malformado es mucho más frecuente en pacientes con afectación neural bilateral.
7. En los estudios con potenciales de tronco cerebral y estado estable encontramos diferencias entre los distintos tipos de la clasificación de Casselman, siendo éstas especialmente heterogéneas entre los tipo I de Casselman y el resto.

8. Las aplasias o hipoplasias de nervio auditivo tipo I de Casselman exhiben resultados claramente peores en las audiometrías sin prótesis auditivas en comparación con el resto de grupos, que presentan resultados muy similares entre sí. Dentro de los tipos IIa, IIb y III, se identifican determinadas frecuencias con mejores restos auditivos. La correlación entre estos parámetros y los ofrecidos por el potencial de estado estable es muy elevada.
9. El grado de hipoacusia está marcadamente determinado por el tipo de afectación del nervio auditivo (Clasificación de Casselman) asociado al paciente. Los pacientes con tipo I, presentan la peor audición, para ir mejorando progresivamente hasta el tipo III.
10. El resultado del tratamiento con audífonos se consideró bueno para un tercio de los niños que se adaptaron. Esta respuesta es totalmente antagónica a la existencia de un Casselman de tipo I. Cuando el audífono fue útil, la ganancia auditiva fue especialmente notable en la frecuencia 1000 y muy limitada en la 4000.
11. El TC es bastante específico en cuanto a la sospecha de hipo vs. aplasia, pero, por el contrario, su sensibilidad es bastante pobre.
12. En aquellos oídos con CAI reducido en el TC, los nervios cocleares y vestibulares eran los más frecuentemente afectados.
13. Algunas alteraciones detectadas en el TC, como la cavidad común o la dilatación del vestíbulo parecen favorecer un resultado final más negativo. Entre nuestros pacientes, la cavidad común fue el factor pronóstico más desfavorable.

14. La RNM se confirmó como la prueba más sensible para visualizar la malformación del nervio auditivo, siendo los diagnósticos más frecuentes aplasia (42,6%) e hipoplasia (29,4%) del nervio coclear, seguida por la aplasia del vestibular superior (23,5%) y del inferior (22,1%)

15. Cuando los potenciales eléctricos a través de estimulación de ventana redonda fueron negativos o dudosos, el resultado del implante fue mayoritariamente regular o pobre.

16. Los pacientes con tipo I de Casselman son los de peor pronóstico. La probabilidad de obtener un resultado malo (regular o pobre) bilateralmente es mayor cuando el paciente presenta tipo I en algún oído.

17. De los 21 niños de la muestra a los que se aplicó un tratamiento (implante o prótesis), el resultado global fue bueno o muy bueno en dos tercios de ellos.

12.- BIBLIOGRAFÍA.

- Adunka OF (2006). Internal Auditory Canal Morphology in Children with Cochlear Nerve Deficiency. *Otol Neurotol* (27), 793-801.
- Arndt S (2011). Comparison of pseudobinaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otol Neurotol*, 32 (1), 39-47.
- Arts HA (2002). Cochlear implants in young children. *Otolaryngol Clin North Am*, 35 (4), 925-943.
- Ballesta Martinez MJ (2010). Sdr de Noonan. *Protoc Diagn Ter Pediatr* (1), 56-63.
- Bisdas S (2005). Inner ear abnormalities in patients with Goldenhar Syndrome. *Otol Neurotol* (26), 398-404.
- Blaser S (2006). Inner ear dysplasia is common in children with Down Syndrome (trisomy 21). *Laryngoscope* 2006 (116), 2113-2119.
- Brown KD (2007). Benefits of bilateral cochlear implantation: a review. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 15 (5), 315-318.
- Brown ED (2009). A systematic review of neonatal toxoplasmosis exposure and sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* (73), 707-11.
- Buchman CA (2004). Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *Laryngoscope* (114), 309-16.
- Buechner A (2010). Cochlear implantation in unilateral deaf subjects associated with ipsilateral tinnitus. *Otol Neurotol*, 31 (9), 1381-1385.
- Carlson BM (2005). Oído. En B. M. Carlson (Ed.), *Embriología humana y biología del desarrollo* (págs. 306-316). Elsevier.
- Casselmann JW (2001). CT and MR imaging of congenital abnormalities of the inner ear and internal auditory canal. *Eur J Radiol*, 40 (2), 94-104.

Casselmann JW (1997). Aplasia and Hypoplasia of the Vestibulocochlear nerve: Diagnosis with MR Imaging. *Radiology*, 202 (3), 773-781.

Cervera J (2005). Malformaciones congénitas de oído interno. *Suplementos de actualización en ORL* (1), 20-26.

Chakraborty (2008). Syphilis is on the increase: the implications for child health. *Arch Dis Child* (93), 105-9.

Cheng A (1999). Meta-analysis of pediatric cochlear implant literature. *Ann Otol, Rhinol Laringol*, 108 (4), 124-128.

Clarós P (2005). Implante coclear en paciente con dilatación del saco endolinfático y del acueducto del vestíbulo. *Acta Otorrinolaringol Esp* (56), 132-134.

Clay M (2002). Major and Minor Temporal Bone Abnormalities in children with and without congenital sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* (128), 664-671.

Connolly JL (2005). Universal newborn hearing screening: are we achieving the joint committee (JCIH) on infant hearing objectives? *Laryngoscope*, 115, 232-236.

Curtin HD (2003). Temporal bone: embryology and anatomy. En C. H. Som PM, *Head and Neck imaging* (4ª edición ed., Vol. 2, págs. 1057-1075). Mosby, St Louis: Som PM, Curtin HD.

Dalamón V (2009). Hipoacusias de origen genético. Actualización. *Rev Med Clin Condes*, 20 (4), 408-417.

De Paula C (2012). Meningitis de repetición asociada a sdr de Duane tipo 1. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 63 (6), 488-490.

Del Bo L (2007). Hearing aids for the treatment of tinnitus. *Progress in Brain Research*, 166, 341-345.

Domínguez D (2011). Detección precoz de la hipoacusia infantil. *Rev Pediatr Aten Primaria* (13), 279-97.

Frenz DA (1991). Epithelial control of periotic mesenchyme chondrogenesis. *Dev Biol* (144), 38-46.

Frenz DA (1994). Introduction of chondrogenesis: Requirement for synergistic interaction of basic fibroblast growth factor and transforming growth factor-beta. *Development* (120), 415-24.

Friedmann I (1977). Organ culture of the avian and mammalian otocyst. *Acta Otolaryngol* (83), 170-4.

Genis JM (1970). Desarrollo del oído. En *Biología del desarrollo. Fundamentos de embriología*. (1ª edición ed., págs. 219-226). Ed Espaxs.

Gibson WP (2007). Auditory neurophaty: an update. *Ear Hear*, 28 (2), 102-106.

Gibson WP (2008). Auditory neuropathy and cochlear implantation- myths and facts. *Cochlear implants Int*, 9 (1), 1-7.

Glastonbury CM (2002). Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *AJNR Am J Neurodiol*, 23 (4), 635-643.

Goldfeld M (2005). CT of the ear in Pendred Syndrome. *Radiology* (235), 537-540.

Gordon KA (2010). Cortical function in children receiving bilateral cochlear implants simultaneously or after a period of interimplant delay. *Otol Neurotol*, 31 (8), 1293-1299.

Govaerts PJ (2003). Cochlear implants in aplasia and hypoplasia of the cochleovestibular nerve. *Otol Neurotol* (24), 887-91.

Graham JM (2000). Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *J Laryngol Otol*, 25 (114), 1-14.

Hemond SG (1991). Formation of the cochlea in the chicken embryo: sequence of innervation and localization of basal lamina-associated molecules. *Brain Res* (61), 87-90.

Herman P (1997). Embriología del oído interno. En *Enciclopedia Médico-Quirúrgica Otorrinolaringología* (Vols. 20-005-A-40, pág. 10p). Elsevier.

Holt RF (2008). An exploratory look of pediatric cochlear implantation: is earliest always best? *Ear Hear*, 29 (4), 492-511.

House LE (1982). Initial experience with the cochlear implant in children. *Ann Otol, Rhinol Laringol Suppl*, 91 (2), 67-73.

Jackler RK (1987). Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* (97), 2-14.

Jackler RK (1987). Sound detection with the cochlear implant in five ears of four children with congenital malformations of the cochlea. . *Laryngoscope* (97), 15-7.

Jagannathan J (2007). Cochlear implantation for hearing loss associated with bilateral endolymphatic sac tumors in von Hippel-Lindau disease. *Otol Neurotol*, 28 (7), 927-930.

Jeffery N (2004). Prenatal growth and development of the modern human labyrinth. *J. Anat* (204), 71-92.

Kileny P (2001). The influence of age at implantation on performance with cochlear implant in children. *Otol Neurotol*, 22 (1), 42-46.

Kim HS (1998). Topographical relationship of the facial and vestibulocochlear nerves in the subarachnoid space and internal auditory canal. . *AJNR Am J Neuroradiol* (19), 1155-1161.

Kleinjung T (2009). Curing tinnitus with a cochlear implant in a patient with unilateral sudden deafness: a case report. *Cases journal*, 2 (5).

Langman (2011). En Langman, *Embriología médica con orientación clínica* (11^a ed., págs. 327-334). Panamericana.

Laura Vitale Romo (2001). Anomalous Facial Nerve Canal with Cochlear Malformations. *Am J Neuroradiol* (22), 838-844.

Lefebvre PP (1990). Neuronotrophic effect of developing otic vesicle on cochleo-vestibular neurons: evidence for nerve growth factor involvement. *Brain Res* (507), 254-260.

Lowe LH (1997). Sensorineural Hearing Loss in Children. *RadioGraphics* (17), 1079-1083.

Luck S (2008). Congenital citomegalovirus: new progress in an old disease. *Paediatr Child Health* (19), 178-184.

Luxford WM (2002). Implantación coclear en oídos con malformaciones congénitas. En A. H. Manuel Manrique, *Implantes cocleares* (págs. 229-234). Barcelona: Masson.

Mafee MF (1992). Large vestibular aqueduct and congenital sensorineural hearing loss. *AJNR Am J Neuroradiol*, 13 (2), 805-819.

Malgrange B (2002). Proliferative generation of mammalian auditory hair cells in culture. *Mech Dev* (112), 79-88.

Marcia Yuri Tsumura Kimura (2013). Reflections on bilateral cochlear implants. *Int J Clin Med* (4), 171-177.

McPhee JR (1986). Epithelial-Mesenchymal tissue interactions guiding otic capsule formation: the role of the otocyst. *J Embryol Exp Morphol* (97), 1-24.

Merkus P (2014). Indications and contraindications of auditory brainstem implants: systematic reviews and illustrative cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 271(1):3-13.

Moerike S (2002). Temporal bone pathology in fetuses exposed to isotretinoin. *Pediatr Dev Pathol* (5), 402-409.

Moore-Persand (1995). Ojo y Oído. En *Embriología clínica* (5ª ed., págs. 465-474). Interamericana Mc Graw Hill.

Nelson EG (2001). Aplasia of the cochlear nerve: a temporal bone study. *Otol Neurotol* (22), 790-5.

- Orr M (1968). Histogenesis of sensory epithelium in reaggregates of dissociated embryonic chick otocysts. *Dev Biol* (17), 39-54.
- Pagarkar W (2011). The bony cochlear nerve canal in children with absent or hypoplastic cochlea. *Int J Otorhinolaryngol* (75), 764-772.
- Phelps PD (1998). Radiological malformations of the ear in Pendred syndrome. *Clin Radiol* (53), 268-273.
- Plontke S (2013). Cochlear implantation in a child with posttraumatic single-sided deafness. *Eur Arch Otorhinolaryngol* , 270 (5), 1757-61.
- Pryor S (2005). Investigation of the role of congenital Citomegalovirus Infection in the etiology of enlarged vestibular aqueducts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* (131), 388-392.
- Pujol R (1991). Development of the cochlea. *Acta Otolaryngol Supp* (482), 7-12.
- Ramos A (2012). Cochlear implant in patients with Sudden Unilateral Sensorineural hearing loss and associated tinnitus. *Acta Otorrinolaringol Esp* , 63 (1), 15-20.
- Rance G (2002). Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear Hear* , 23 (3), 239-253.
- Robson C (2006). Congenital hearing impairment. *Pediatr Radio* (36), 309-324.
- Roland JT (2009). Cochlear implantation in the very young child: long-term safety and efficacy. *Laryngoscope* , 119 (11), 2205-2210.
- Roland P (2012). Assesment of cochlear implant candidacy in patients with cochlear implant deficiency using the P1 CAEP biomarker. *Cochlear implants Int.* , 13 (1), 16-25.
- Rubel EW (2002). Auditory system development : primary auditory neurons and their targets:. *Annu Rev Neurosci* (25), 51-101.
- Sennaroglu L (2002). A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* (112), 2231-2241.

- Sennaroglu L (2006). Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otol Neurotol* (27), 615-623.
- Shelton C (1989). The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg* (100), 227-31.
- Shin CH (2009). CT and MR imagings of semicircular canal aplasia. *J Korean Soc Radiol*, 61, 9-15.
- Smith SD (1998). Singel gene influences on radiologically-detectable malformations of the inner ear. *J. Common Disorder* (31), 391-340.
- Starr A (1996). Auditory neuropathy. *Brain*, 119 (3), 741-753.
- Swartz JD (2009). The inner ear and otodistrophies. En L. L. Swartz JD, *Imaging of the temporal bone* (4^a ed., págs. 298-411). New York: Thieme.
- Tang TP (2004). Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony in school children with hearing loss: frequence of occurrence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* (68), 175-83.
- Teagle HF (2010). Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear*, 31 (3), 325-335.
- Toriello HV (2013). *Hereditary hearing loss and its syndromes* (3^a edición ed.). Oxford.
- Trinidad-Ramos G (2010). Comisión para la detección precoz de la hipoacusia (CODEPEH). *Acta Otorrinolaringol Esp*, 61 (1), 69-77.
- Trujillo M (2006). Otología y otoneurología. Imagen diagnóstica. En M. T. Peco, *Patología Malformativa* (1^a edición ed., págs. 49-57). Barcelona: Ars Médica.
- Turner CW (2008). Combined acoustic and electric hearing: preserving residual acoustic hearing. *Hearing Research*, 242 (1-2), 164-171.

Van de Heyning P (2008). Incapacitating unilateral tinnitus in single sided deafness treated with cochlear implantation. *Ann Otol, Rhinol Laringol*, 117 (9), 645-652.

Van der Knaap MS (2008). Pattern of white matter abnormalities at MRI imaging: use of polymerase chain reaction testing of Guthrie cards to link pattern with congenital CMV infection. (93), 280-5.

Varsha M Joshi (2012). CT and MRI imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss. *RadioGraphics* , 32 (3), 683-698.

Vea Orte JC (1987). Otoscopia, Timpanometría y Audiometría tonal en niños. *Rev. Logop., Fon., Audiol* , VII (2), 111-113.

Waltzman S (2006). Cochlear implant Candidates in Cochlear implants. NY, USA: Thierme Medical Publishers.

Wang RY (2001). Syndromic ear anomalies and renal ultrasounds. *Pediatrics* (108), E32.

Warren FM III (2010). Apparent cochlear nerve aplasia: to implant or not to implant? *Otol Neurotol* , 31 (7), 1088-1094.

Wie O (2010). Language development in children after receiving bilateral cochlear implants between 5 and 18 months. *Int J Otolaryngol*, 74 (11), 1258-1266.

