

PAC[®]

1

Otorrinolaringología pediátrica

PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN CONTINUA EN OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA



Otorrinolaringología neonatal 1

Dr. Carlos de la Torre González



SOCIEDAD MEXICANA DE
OTORRINOLARINGOLOGÍA
Y CIRUGÍA DE CABEZAY
CUELLO A.C.®

PAC[®]

1

Otorrinolaringología pediátrica

PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN CONTINUA EN OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA



SOCIEDAD MEXICANA DE
OTORRINOLARINGOLOGÍA
Y CIRUGÍA DE CABEZAY
CUELLO A.C.®

Otorrinolaringología neonatal 1

Dr. Carlos de la Torre González

Copyright © 2018/ Intersistemas S.A. de C.V.

Diseñado y producido por:



Intersistemas, S.A. de C.V.
Aguilar y Seijas 75
Lomas de Chapultepec
11000, México, D.F.
Tel. (5255) 5520 2073
Fax (5255) 5540 3764
intersistemas@intersistemas.com.mx
www.intersistemas.com.mx

PAC® Otorrinolaringología pediátrica / OTORRINOLARINGOLOGÍA NEONATAL 1

Derechos reservados © 2018 Intersistemas, S.A. de C.V.

Todos los derechos reservados. Esta publicación está protegida por los derechos de autor. Ninguna parte de la misma puede reproducirse, almacenarse en ningún sistema de recuperación, inventado o por inventarse, ni transmitirse de ninguna forma ni por ningún medio, electrónico o mecánico, incluidas fotocopias, sin autorización escrita del editor.

ISBN 978-607-443-794-2 **PAC® Otorrinolaringología pediátrica**

ISBN 978-607-443-795-9 **PAC® Otorrinolaringología pediátrica / Otorrinolaringología neonatal 1**

Advertencia

Debido a los rápidos avances en las ciencias médicas, el diagnóstico, el tratamiento, el tipo de fármaco, la dosis, etc., deben verificarse en forma individual. El (los) autor(es) y los editores no se responsabilizan de ningún efecto adverso derivado de la aplicación de los conceptos vertidos en esta publicación, la cual queda a criterio exclusivo del lector.



Reproducir esta obra en cualquier formato es ilegal. Infórmate en:
info@cempro.org.mx

Créditos de producción

Cuidado de la edición: Dra. María del Carmen Ruíz Alcocer
Coordinación de producción: LDG. Edgar Romero Escobar
Diseño/Formación de interiores: LDG Marcela Solís Mendoza
Control de Calidad: J. Felipe Cruz Pérez

Impreso en México / Printed in Mexico

AUTORES

DR. CARLOS DE LA TORRE GONZÁLEZ

Jefe del Servicio de Otorrinolaringología
Hospital infantil de México Federico Gómez
Profesor titular de la especialidad en Otorrinolaringología pediátrica. UNAM
Certificado por los Consejos Mexicano de Certificación en Pediatría
y Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
y en la subespecialidad de Otorrinolaringología pediátrica
Miembro de la Academia Mexicana de Pediatría

DRA. DENYS ALEJANDRA LARA SÁNCHEZ

Otorrinolaringóloga pediatra
Universidad Nacional Autónoma de México
Egresada del Hospital Infantil de México Federico Gómez
Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología
y Cirugía de Cabeza y Cuello

DR. EDGAR ARTURO MANTILLA MORALES

Otorrinolaringólogo pediatra
Adscrito al servicio de Otorrinolaringología
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Certificado por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología
y Cirugía de Cabeza y Cuello

DR. SALVADOR CASTILLO CASTILLO

Médico Especialista en Audiología y Otoneurología
Adscrito al Departamento de Audiología y Foniatría
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Profesor titular del Curso de Alta Especialidad en Neurofisiología Otológica
Pediátrica, división de Posgrado, UNAM
Médico Adscrito a la Dirección de Diagnóstico del Instituto Mexicano de la
Audición y el Lenguaje de 2004 a 2017; actualmente asesor externo de dicha
institución
Miembro del Comité de Expertos del programa de Implantación coclear y del
Programa de Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana de la Secretaría
de Salud
Profesor invitado en los cursos de especialización del Centro Médico Nacional
Siglo XXI y del Centro Médico La Raza
Miembro de la Asociación Mexicana de Comunicación, Audiología,
Otoneurología y Foniatría desde 2003
Certificado por el Consejo Mexicano de Comunicación, Audiología,
Otoneurología y Foniatría

DRA. CONSTANZA GARCÍA DELGADO

Médico especialista en Genética Médica por la UNAM
Médico adscrito al Departamento de Genética del Hospital Infantil de México
Federico Gómez
Profesora adjunta de la Especialidad de Genética Médica de la UNAM
Certificación vigente por el Consejo Mexicano de Genética

COAUTORES

DR. JESÚS AGUIRRE HERNÁNDEZ

PhD Universidad de Cambridge
Investigador en Ciencias Médicas, Hospital Infantil de México Federico Gómez
Fundador y jefe del Laboratorio de Genómica, Genética y Bioinformática,
Hospital Infantil de México Federico Gómez

DRA. GABRIELA AZUCENA ARENAS PÉREZ

Médico cirujano por la Universidad Anáhuac
Especialista en Genética Médica por la UNAM
Acreditada por el Consejo Mexicano de Genética
Médico especialista en Genética en la Unidad de Genética Aplicada
Hospital Ángeles Lomas

DRA. VERÓNICA FABIOLA MORÁN BARROSO

Médico especialista en Genética Médica por la UNAM
PhD Universidad de Edimburgo, Escocia, Reino Unido
Jefe del Departamento de Genética del Hospital Infantil de México Federico
Gómez
Profesora titular de la Especialidad de Genética Médica de la UNAM
Certificación vigente por el Consejo Mexicano de Genética
Miembro del Sistema Nacional de Investigadores nivel I

DRA. ALEJANDRA DEL PILAR REYES DE LA ROSA

Médico especialista en Genética Médica por la UNAM
Maestra en Ciencias Médicas por la UNAM
Médico Adscrito al Departamento de Genética
Hospital Infantil de México Federico Gómez

CONTENIDO

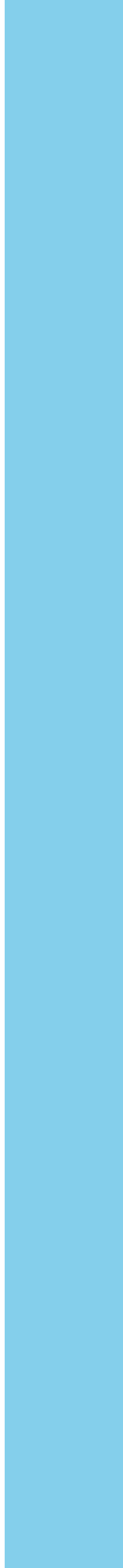
OTORRINOLARINGOLOGÍA NEONATAL 1

Malformaciones congénitas de nariz	9
Introducción	9
Errores del neuroporo anterior	9
Arrinia	11
Arrinia unilateral / hemiarrinia / arrinia parcial	13
Probóscide lateral	13
Estenosis de la apertura piriforme	14
Atresia de coanas	16
Consideraciones finales	18
Defectos congénitos de la línea media nasofrontal	19
Introducción	19
Desarrollo embriológico nasal	19
Quiste dermoide nasal	19
Definición	19
Diagnóstico	20
Tratamiento	20
Conclusiones	21
Heterotopia neuroglial nasal (glioma nasal)	21
Definición	21
Diagnóstico	21
Tratamiento	22
Conclusiones	22
Encefalocele	22
Definición	22
Diagnóstico	22
Tratamiento	23
Conclusiones	23
Desviación del tabique nasal en el neonato	23
Introducción	23
Definición	24
Diferencias con el adulto	24
Crecimiento posnatal del septum nasal	24
Cartílago septal	24
Clasificación del defecto septal en neonatos	24

Fisiopatología	24
Diagnóstico	24
Diagnóstico diferencial	25
Tratamiento	25
Conclusiones	26
Rinitis neonatal	26
Introducción	26
Definición	27
Etiología	27
Diagnóstico	27
Diagnóstico diferencial	27
Tratamiento	28
Conclusiones	28
Evaluación audiológica en el recién nacido	28
Introducción	28
Detección temprana de hipoacusia	28
Estudios objetivos en el paciente pediátrico	29
Tamiz auditivo	29
Estudios audiológicos para el diagnóstico temprano	31
Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral	31
Registro de emisiones otoacústicas	33
Timpanometría	35
Reflejos estapediales	38
Potenciales provocados auditivos de estado estable (PPAEE)	39
Algunos comentarios	41
Tamiz auditivo neonatal y detección temprana de hipoacusia	41
Conceptos generales	41
¿Por qué es importante el concepto de la detección temprana de hipoacusia?	42
¿Qué es el tamiz?	43
Estudios utilizados en el tamiz auditivo	44
Tipos de tamiz auditivo	46
El tamiz auditivo universal	46
El tamiz auditivo en pacientes de alto riesgo	48
Los problemas en la práctica diaria	48
Conclusiones	49

Aspectos clínicos y moleculares de la microtia-atresia	50
Introducción	50
Definición de la microtia-atresia	50
Frecuencia de la microtia-atresia	51
Microtia aislada y microtia sindrómica	51
Desarrollo del oído	53
Aspectos genómicos de la microtia-atresia	54
Otitis media neonatal	55
Introducción y epidemiología	55
Fisiopatología	56
Aspectos histopatológicos	56
Microbiología	57
Otoscopia. Cuadro clínico y diagnóstico	57
Otoscopía	57
Tratamiento	60
REFERENCIAS	63
EVALUACIÓN	67

Las figuras que se presentan en este libro son propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez, a menos que se indique lo contrario



MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE NARIZ

Dra. Denys Alejandra Lara Sánchez

Introducción

Las malformaciones congénitas nasales comprenden una gama de alteraciones presentes en el desarrollo prenatal, de presentación rara y con una amplia variedad de manifestaciones anatómicas en diversos órganos o sistemas dentro de los que destacan la vía aérea, sistema nervioso central y periférico, oftalmológicas, cardiovasculares y esqueléticas, que pueden ser incompatibles con la vida o exhibir compromiso estético importante.¹

Las malformaciones se pueden presentar de manera aislada o en forma sindrómica. En los síndromes craneofaciales muchas de las malformaciones asociadas involucran alteraciones craneales, incluyendo tamaño y anomalías en las fontanelas; en la región facial se pueden identificar con mayor frecuencia colobomas, fisuras faciales, microoftalmia, catarata congénita y paladar hendido.

Todos los pacientes con alguna alteración craneofacial deben ser examinados por un equipo multidisciplinario compuesto por expertos en las diversas áreas pediátricas incluyendo al neonatólogo, otorrinolaringólogo, oftalmólogo, neurólogo y cirujano plástico.²

La pérdida de la función en la región afectada puede presentarse clínicamente con trastornos para la deglución y masticación, problemas de audición, visión, olfacción, cefalea, anomalías sensitivas faciales y craneales y problemas de fonación, entre otras. Una de las complicaciones más importantes que pone en riesgo la vida del niño es la obstrucción de la vía aérea superior debido a micrognatia, posición anómala de la lengua, hipoplasia faríngea y laríngea y estrechamientos traqueales. Se han reportado casos de muerte súbita, *cor pulmonale*, hipercapnia y episodios de hipoxia. La atresia de coanas congénita bilateral puede causar asfixia en el neonato, estridor y cianosis paroxística que ameriten atención especializada durante la reanimación neonatal. El manejo de la vía aérea en estos pacientes es un elemento crítico dentro de la atención multidisciplinaria y debe ser individualizado. Es necesario contar con estudios de nasofaringoscopia en los niños con malformaciones craneofaciales y apnea obstructiva. En estos casos, el manejo integral deberá incluir oximetría de pulso y polisomnografía, ya que es factible el desarrollo de síndrome de apnea obstructiva del sueño.³

El otro punto que merece vigilancia estrecha es la dificultad para la alimentación, la cual está vinculada directamente con la respiración. Se sabe que la dificultad para respirar origina incoordinación para succionar y deglutir. Múltiples reportes demuestran que estos pacientes tienen alto riesgo de manifestar enfermedad por reflujo gastroesofágico asociado sobre todo con el uso de sondas para

alimentación. En algunos centros hospitalarios se utiliza la videofluoroscopia de la deglución para la búsqueda de estas alteraciones. En los síndromes craneofaciales los trastornos de la deglución se han asociado con debilidad motora de los músculos constrictores de la faringe secundario a las alteraciones óseas y déficit neurológico comúnmente encontrados en algunos de estos padecimientos.

La valoración genética se utiliza con el fin de conocer la etiología y encontrar asociaciones con otros órganos afectados. Se evalúa el análisis cromosómico, fluorescencia *in situ*, pruebas genéticas a nivel molecular, exámenes metabólicos y neuroimagen.²

Desde el punto de vista clínico, las alteraciones craneofaciales constituyen un tercio de todos los defectos congénitos. Se estima una incidencia global de 0.2 - 0.5 por 1 000 nacimientos y se encuentran asociadas con anomalías genéticas hasta en 20%.

La forma de transmisión puede ocurrir a través de herencia autosómica dominante o recesiva y tienen una incidencia similar en hombres y mujeres.

En general la patogénesis de las anomalías craneofaciales es compleja y su etiología se describe mejor como multifactorial.

Las alteraciones de la línea media, incluyendo lesiones congénitas de nariz y senos paranasales son el resultado de errores de desarrollo en zonas anatómicas específicas:

- 1) Neuroporo anterior
- 2) Tercio medio facial central
- 3) Membrana nasobucal

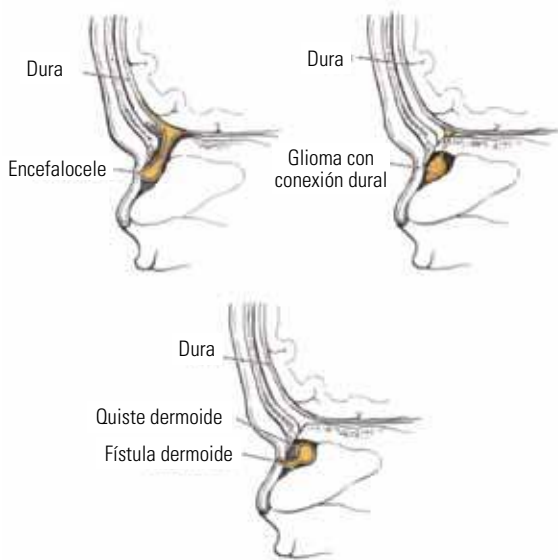
Errores del neuroporo anterior

El neuroporo anterior persiste en situación medial a las placodas ópticas durante la tercera semana de vida, y alrededor de ella se desarrolla la base del cráneo, los huesos frontales, etmoidales y nasales. Detrás de los huesos nasales pero delante de los cartílagos nasales y septal se encuentra el espacio prenasal. El agujero ciego constituye un defecto en la base del cráneo anterior en el ápice del espacio prenasal donde la lámina cribosa en última instancia, se condensa. Esta estructura está cerrada por su fusión con el músculo fonticulus frontal, entre la cara inferior de los huesos frontales y los huesos nasales.

De la tercera a la octava semana del desarrollo se extiende una proyección de la duramadre a través del foramen ciego y atraviesa el espacio prenasal y ectodermo en la punta de los huesos nasales (el futuro rhinion). Debido a que el agujero se cierra, el divertículo de la duramadre se separa del ectodermo suprayacente y se retrae en el cráneo (Figura 1).

Cuando el ectodermo se sitúa en sentido posterosuperior, incluso a través del agujero ciego, es cuando se origina un quiste dermoide o fístula (Figura 2). El cierre defectuoso o prematuro del foramen permite la persistencia de tejido neural en la cavidad nasal como tejido aislado heterotópico glial (glioma) o comunicación directa con el sistema nervioso central (meningocele o encefalocele).⁴

El desarrollo de la arquitectura nasal requiere de orquestación precisa de los componentes mesenquimales.⁵ Alguna inte-

**Figura 1.**

Malformaciones

Adaptada por Dra. Denys Alejandra Lara Sánchez.

**Figura 2.**

Quieste dermoide

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

rupción o disrupción de este proceso traerá como consecuencia alguna malformación nasal.

El inicio de este proceso se sitúa al final de la cuarta semana de gestación⁶ con la aparición de las placodas nasales que aparecen en la superficie del ectodermo de forma bilateral, las cuales representarán el primordio de la cavidad nasal y la nariz. Inicialmente la forma de las placodas es convexa; sin embargo, con el

desarrollo del embrión éstas cambian y se vuelven más delgadas produciendo una depresión en el centro de las mismas. Más tarde estas depresiones se invaginan produciendo el primordio de las cavidades nasales. Posteriormente prolifera el mesénquima en los márgenes de las placodas produciendo elevaciones en forma de herradura con ubicación medial a las prominencias nasales. Junto a esta proliferación se encuentran las prominencias formadas por el primer y segundo arco branquial,⁷ las cuales se encuentran en disposición lateral y medial a las placodas nasales y los procesos maxilares, que junto con las prominencias nasales crearán las estructuras paramedias: apertura nasal, ducto nasolacrimal y labio superior (Figura 3).

La hendidura nasolacrimal se forma por la unión de las prominencias maxilar y nasal; de manera subsecuente se invagina y se reabsorbe el epitelio en su interior formando el conducto nasolacrimal.

Las prominencias nasales crecen rápidamente al igual que las prominencias laterales y se extienden anteriormente formando la punta y columela para dirigirse hacia la placoda oral formando el filtrum y la porción medial del labio superior.

Las prominencias nasales formarán los huesos nasales, los cartílagos laterales superiores y la crura lateral del cartílago lateral inferior.

La membrana oronasal se separa del saco nasal y cavidad oral al final de la sexta semana de gestación, formando una comunicación entre la cavidad nasal y oral; esta conexión epitelial entre ambas cavidades se reabsorbe entre la semana 13-15 de la gestación. La coana primordial corre posterior al paladar primario. Después de desarrollarse el paladar secundario la posición de la coana se sitúa en la unión de la cavidad nasal y la faringe. La unión de las cavidades nasales dentro de la coana, la fusión del paladar y la unión del septum nasal con el paladar blando coincide con el desarrollo de la pared lateral nasal y la anatomía de los senos paranasales primitivos.

La configuración final nasal varía de acuerdo con la edad, por ejemplo, la porción posteroinferior del vómer normalmente tiene una medida de al menos 2.3 mm de ancho y cada orificio coanal mide 3.7 mm antes de los 2 años de edad.⁸

Durante el primer año de edad la fosa cribiforme no se encuentra osificada y su apariencia tomográfica es radiolúcida (Figura 4). La *crista galli*, que corre a lo largo de la fosa cribiforme, no se encuentra osificada en el recién nacido; este proceso comenzará a partir del primer año de vida.⁸

Los errores en la línea media y de fusión paramedia dan como resultado la presencia de hendiduras del tercio medio facial que pueden presentarse de forma aislada o asociarse con fisura cefálica (síndrome de Robert) u holoprosencefalia.

Estas alteraciones se deben a la falta de fusión de dos procesos faciales durante la etapa embrionaria. La fusión ocurre cuando la placa epitelial de Hochsteter degenera sobre el mesodermo y los procesos faciales emergen uno encima del otro.

Los defectos se han establecido en cuatro áreas específicas, entre los procesos:

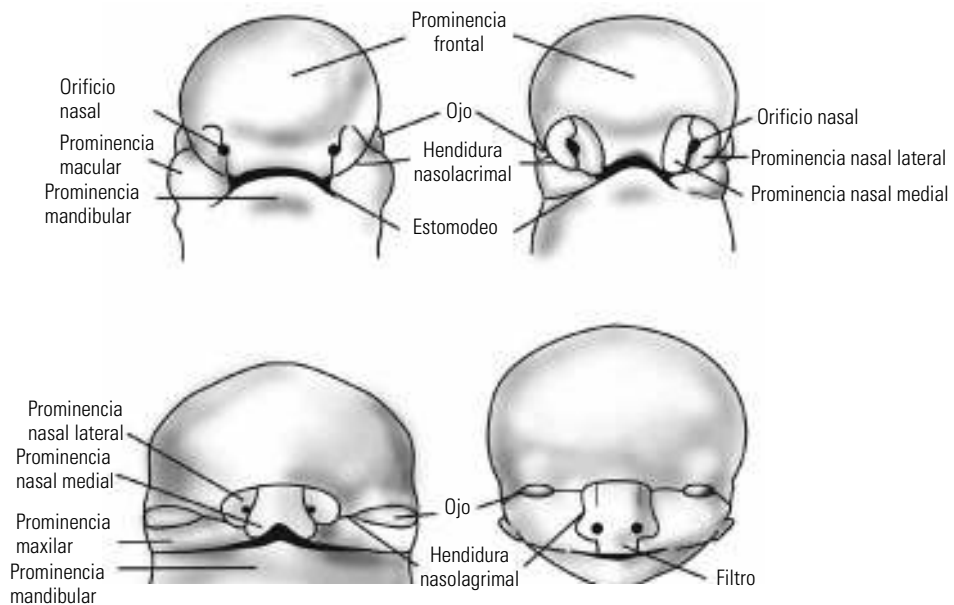


Figura 3.

Prominencias nasales

Adaptada por Dra. Denys Alejandra Lara Sánchez.



Figura 4.

Hendiduras faciales.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

- Maxilar y lateronasal, denominado oro-naso-ocular
- Medionasal y maxilar, denominado fisura labial
- Maxilares denominado, fisura del paladar
- Maxilar y mandibular, denominado macrostoma

También se pueden presentar pseudo-fisuras orientadas en posición craneo-caudal secundarias a arrestos ectodérmicos que impiden el desarrollo de las estructuras de la línea media, siendo de los más representativos a los colobomas.

Las hendiduras faciales son malformaciones extremadamente raras. Se caracterizan por hipertelorismo ocular, raíz nasal amplia, falta

de formación de la punta nasal, cráneo anterior bífido oculto, fisuras del ala de la nariz, labios, paladar y orbitaria unilateral o bilateral.⁹ Pueden existir diferentes presentaciones dependientes de la alteración en la fusión de las estructuras; la displasia internasal es de las más frecuentes y se presenta debido a la interrupción en la unión de los procesos nasales. Clínicamente se manifiesta como aumento de la separación entre los cantos internos y una línea internasal amplia (Figura 5).

Otra de las formas de presentación es la displasia naso-ocular. Esta se debe a un arresto óseo durante la fusión de los procesos nasal lateral y maxilar (Figura 6).

Sin embargo, la forma de presentación más frecuente es la displasia nasal aislada e incluye las alteraciones en la fusión de los procesos nasales medial y lateral con alteraciones en la diferenciación del mesoderma, dando origen a alteraciones en la formación de los cartílagos nasales.⁹

La mayoría de los sistemas de clasificación de las hendiduras faciales son clínicas o anatómicas y no correlacionan alteraciones multinivel.

Tessier desde 1976 fue el primero en enfatizar la relación entre tejidos blandos y estructuras óseas y estableció un sistema de clasificación de tipo numérico del 0-14 dependiendo de su orientación con la línea medio-facial.

Arrinia

Se define como ausencia de nariz externa, cavidades nasales y aparato olfatorio.¹⁰ A pesar de ser una patología grave, poco se



Figura 5.

Displasia internasal

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

sabe acerca de su patogénesis. Se ha postulado un error en el desarrollo debido a una falla en el crecimiento de los procesos nasales, medial y lateral; sin embargo, también podría deberse a un sobrecrecimiento y fusión prematura del proceso nasal medial, resultando en la formación de una placa atrésica. Otra teoría habla de la falla en la reabsorción de la capa epitelial durante la 13ª -15ª semanas de la gestación. Otros autores atribuyen esta deformación a la migración anómala de células de la cresta neural hacia la región centrofacial, resultando en la formación aberrante de estructuras mesodérmicas.² De la misma manera existe fusión anormal de la fosa cribiforme con la subsecuente agenesia olfatoria.¹⁰

La arrinia se ha asociado con otras alteraciones multinivel. Dentro de las más importantes destacan la presencia de holoprosencefalia con sus diversas manifestaciones, que van desde la presencia de micro/anoftalmia (reportada hasta en 40% de los casos), hasta hipertelorismo, paladar hendido submucoso y meningocele.

La gran mayoría de estos pacientes cursan con inteligencia normal.

Existe una asociación que involucra la presencia de arrinia; se trata del síndrome Bosnia que incluye anoftalmia, hipogonadismo y arrinia. De estas alteraciones, la más constante es la arrinia. Este síndrome no está asociado con una alteración genética específica; sin embargo, a lo largo del tiempo se ha estudiado la relación que tiene la presencia de arrinia y anoftalmia con alteraciones en el gen PAX6. En el estudio de Becerra-Solano *et al.*¹¹ realizado en población mexicana no se pudo establecer una relación de causalidad asociada con mutación de este gen.

Existe la posibilidad de detección prenatal a fin de determinar con exactitud anomalías craneofaciales y realizar un manejo oportuno. En la actualidad se encuentra la resonancia magnética



Figura 6.

Displasia naso-ocular

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

(IRM) como predictor prenatal según Xiaobing *et al.*¹² considerándose como una alternativa para el diagnóstico. En la IRM se visualizan los pasajes nasales de manera normal como señales hiperintensas en fase T2 llenas de líquido amniótico a partir de la 20ª semana de gestación, y resulta sencilla su identificación en los cortes axiales a nivel de cráneo. En la arrinia estas señales se encuentran ausentes.

El estudio y auxiliares de diagnóstico deberán incluir historia clínica completa con énfasis en la exploración física en búsqueda de otras malformaciones. La tomografía computarizada es un método ideal para identificar las alteraciones estructurales y que además permite planificar la reconstrucción nasal (Figura 7) y evaluar la profundidad de la placa atrésica.¹² Dentro de los estudios de imagen, la tomografía multiplanar con reconstrucciones en tercera dimensión es de los más utilizados.¹² La IRM es necesaria para la evaluación de malformaciones cerebrales asociadas.

Este padecimiento muestra su etapa más crítica en el periodo neonatal debido a la dificultad respiratoria y cianosis especialmente durante la alimentación. No es infrecuente que estos niños requieran manejo intrahospitalario en unidades de cuidados intensivos para manejo multidisciplinario.

Se ha descrito un espectro de alteraciones con ausencia de configuración externa de la nariz, hipoplasia del maxilar e hipertelorismo. De igual manera, se menciona la ausencia del complejo vómero-septal. Cuando el complejo está presente corre adyacente

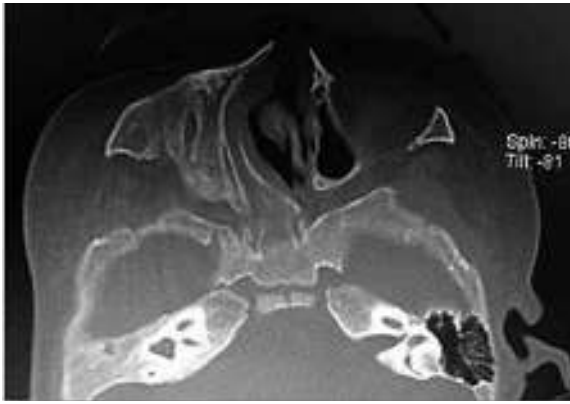


Figura 7.

Ausencia del proceso vómero-nasal

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

al cuerpo de la maxila.¹³ Puede existir un pseudoprogatismo debido a que existe hipoplasia de tercio medio facial. Este conjunto de alteraciones repercuten en el lenguaje y por lo general estos niños manifiestan voz hipernasal.

Dentro del manejo inicial se debe considerar a la traqueostomía para aquellos casos que requieran mantener una vía aérea segura. El tratamiento correctivo definitivo debe iniciar entre los 6-8 años de edad y consiste en procedimientos de distracción vertical que van a permitir ampliar la longitud del tercio medio facial que favorezcan la corrección quirúrgica definitiva o avances maxilares con osteotomías tipo Lefort I. Una vez que se ha aumentado la longitud maxilar se restablecen los pasajes nasales con ayuda de injertos libres de piel (Figura 8).

Arrinia unilateral/hemiarrinia/arrinia parcial

Consiste en la ausencia unilateral de una fosa nasal. Es una entidad extremadamente rara y esporádica. También se encuentra asociada con una amplia gama de alteraciones óseas subyacentes incluyendo ausencia de fosa cribiforme, desviación septal grave, malformación de pared lateral nasal, ausencia de huesos nasales y disrupción del hueso lacrimal. Puede existir microoftalmía ipsilateral, que se asocia también con fisuras faciales. Estos niños suelen tener un nivel de inteligencia normal (Figura 9).

Probóscide lateral

Se trata de una entidad extremadamente rara. El primer caso fue descrito por Foster en 1861. Dentro de los antecedentes históricos se describe su resección completa. Con el avance en las técnicas quirúrgicas esta forma de tratamiento se ha abandonado en la



Figura 8.

Displasia craneofacial con hendiduras faciales y arrinia

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.



Figura 9.

Arrinia parcial derecha con microoftalmía ipsilateral

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

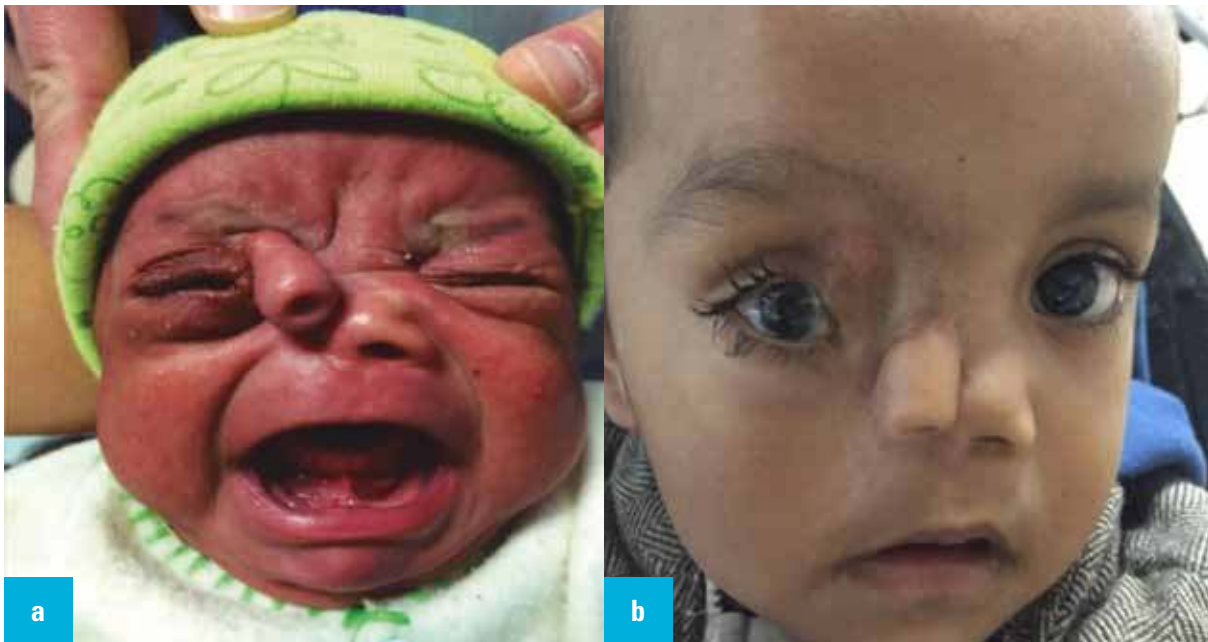


Figura 10.

Probóscide lateral durante el prequirúrgico (a) y posquirúrgico (b)

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

actualidad, ya que la probóscide representa un donador ideal de tejido para la reconstrucción nasal (Figura 10 A y B).¹⁵

La apariencia de esta malformación simula un tubo con una longitud aproximada de 2-3 cm x 1 cm de diámetro. El interior está recubierto por epitelio cuboidal y la parte externa por epitelio escamoso estratificado.

La incidencia que se reporta a nivel mundial es de 1:100 000 recién nacidos vivos, con cierta predisposición hacia el sexo masculino en una relación 2:1.

La probóscide se desarrolla como consecuencia de la fusión de los procesos maxilares del lado afectado con los procesos nasales contralaterales, aunado a una proliferación del mesodermo en los procesos frontonasal y maxilares adyacentes.¹

Existen varias clasificaciones que permiten su estadificación clínica. La más empleada es la modificada por Boo-Chiar de Sakamoto que incluye en el grupo I a los pacientes con probóscide lateral y nariz normal (9%); grupo II (23%) aquellos con alteraciones nasales ipsilaterales; grupo III (47%) probóscide lateral con deformidades nasales ipsilaterales, defectos oculares o anexiales presentes y grupo IV (21%) comparten las características del grupo III agregando la presencia de labio y paladar hendido.

Usualmente su configuración externa está orientada lateralmente y se encuentra limitada por el canto medial.

Esta malformación está asociada con otras anomalías craneofaciales, incluyendo deformidades ipsilaterales de la cavidad nasal, hendiduras atípicas, encefalocele. Otra asociación es la presencia de coloboma de párpado inferior, en donde adicionalmente se pueden presentar colobomas de iris, retina y párpado superior, así como variaciones en aparato nasolacrimal.

Pueden existir alteraciones asociadas en senos paranasales tales como la falta en el desarrollo de seno maxilar, etmoidal y frontal ipsilateral.¹⁴

El manejo en estos pacientes debe ser individualizado y en forma multidisciplinaria.

Estenosis de la apertura piriforme

Es una alteración del desarrollo embrionario del hueso maxilar que ocurre entre la 5ª y 8ª semana de la gestación, que se origina a partir de un sobrecrecimiento de la apófisis ascendente de la maxila, lo que provoca disminución de la apertura piriforme y el proceso horizontal de la misma. La apertura piriforme se encuentra limitada lateralmente por el proceso nasal del maxilar, en la parte inferior por la unión del proceso horizontal del maxilar, en la parte anterior por la espina nasal anterior y su límite superior por los huesos nasales. Esta apertura es el punto más estrecho de la porción ósea de la fosa nasal, por lo que una pequeña disminución de su área supone un gran incremento de la resistencia al paso del aire. Se considera una forma menor de holoprosencefalia.

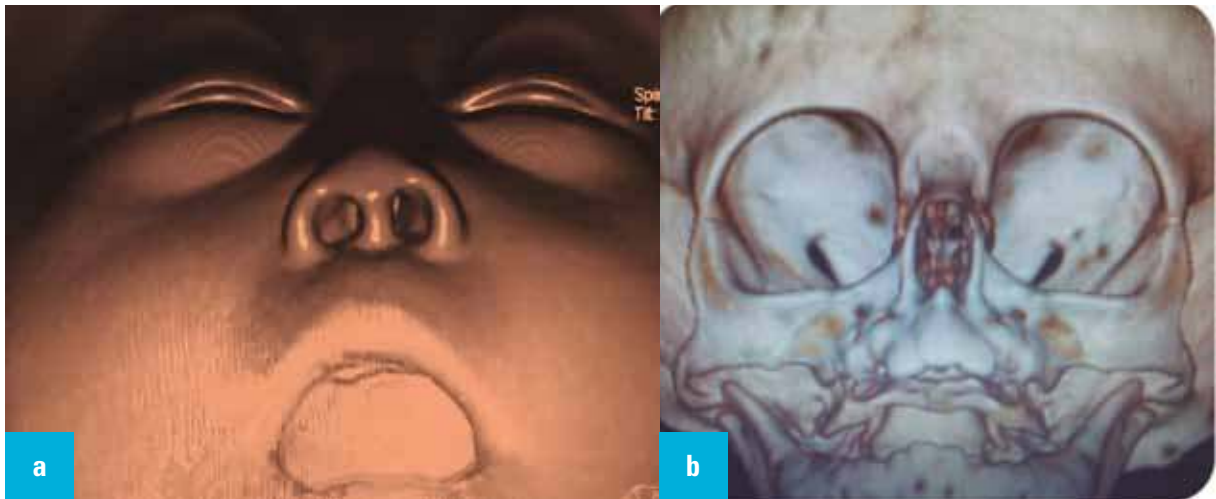


Figura 11.

Reconstrucción tridimensional. Dimensiones de la apertura piriforme.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Las primeras descripciones de este padecimiento se realizaron en adultos en 1950. El primer reporte de su origen congénito fue realizado por Brown en 1989.¹⁶

La estenosis de la apertura piriforme ha sido uno de los padecimientos en los que más han variado las técnicas quirúrgicas utilizadas, incluso se ha postulado un manejo conservador.

Inicialmente se había descrito como un padecimiento aislado; sin embargo, Arlis y Ward en 1992¹⁷ la incluyeron dentro de los defectos asociados con holoprosencefalia, que consiste en una malformación cerebral que resulta de un anclaje incompleto del prosencéfalo dentro de ambos hemisferios cerebrales y con prevalencia estimada de 1 en 16 000 recién nacidos. Se ha podido documentar que 43% de los pacientes con estenosis de la apertura piriforme presentan esta asociación y en <1% con agenesia de cuerpo caloso y panhipopituitarismo.¹⁸ Otras de las asociaciones más frecuentemente encontradas es con la presencia de incisivo central hasta en 50 a 63% de los casos.¹⁹

La manifestación clínica más frecuente es obstrucción nasal. Tratándose de un proceso obstructivo en etapa neonatal, se enlista una amplia gama de diagnósticos diferenciales, dentro de los que destacan desviación septal, quistes dermoides, encefalocele, hipoplasia nasal, atresia de coanas.

Esta entidad debe ser considerada en cualquier niño con obstrucción nasal bilateral que puede estar asociada o no con alteraciones craneofaciales. La dificultad para introducir una sonda de alimentación 20 por la nariz en un recién nacido que manifiesta dificultad respiratoria alerta al clínico a investigar las causas de obstrucción nasal dentro de las que se incluye la estenosis de la apertura piriforme.

Existe discusión en cuanto al diagnóstico mediante estudios de imagen. En diversas series se sugiere sospechar este padecimiento cuando se encuentra una distancia entre ambos procesos

nasales de la maxila menor a 11 mm.²¹ Esta medición se realiza a nivel de meato inferior en un plano axial. De la misma manera, en una proyección simple anteroposterior en un recién nacido a término, una distancia de <8-11 mm indicaría la presencia de estenosis de apertura piriforme. Actualmente la tomografía computarizada constituye el método de elección para el diagnóstico de estenosis de apertura piriforme, aunada a las diversas técnicas de reconstrucción. Dependiendo de la técnica, en un plano bidimensional el sitio más estrecho entre los procesos nasales es de 4.8 mm en los bebés menores de 3 meses; sin embargo, en un plano tridimensional es de 4.5 mm. Si se comparan ambas técnicas de reconstrucción, la de tipo tridimensional muestra diversas ventajas, la primera y más importante es que muestra una visión completa de la apertura piriforme e identifica en su totalidad la extensión del proceso nasal del maxilar y su calidad ósea (Figura 11).²²

Dentro de los estudios de imagen existen otras mediciones que se han correlacionado con la presencia de la enfermedad. Una de las más utilizadas es la medida del ángulo maxilar-nasal que nos da información importante acerca de la cavidad nasal posterior. Esta medición es relevante para la evaluación preoperatoria y si se complementa con las mediciones externas obtendremos un amplio panorama del pronóstico posoperatorio (Figura 12).

La gama de posibilidades terapéuticas inicia con el manejo de la dificultad respiratoria durante las primeras horas de vida y van desde el empleo de esteroides tópicos y mantenimiento de la vía oral hasta el uso de cánulas de Guedel, chupón de Mcgovern ventilación mecánica invasiva y traqueotomía.

En la mayoría de los casos descritos en la literatura se menciona al manejo conservador como el tratamiento de elección dentro de las 3 primeras semanas de vida.



Figura 12.

Dimensiones de la apertura piriforme

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Dentro de los factores a considerar para el manejo quirúrgico revisten especial importancia la dificultad para la respiración y alimentación y presencia de comorbilidades.²³

Dentro del tratamiento quirúrgico existen dos abordajes principales: transnasal y sublabial (Figura 13).

El acceso transnasal brinda exposición muy limitada y no debe ser considerado en neonatos por las dimensiones de la fosa nasal, además incrementa el riesgo de trauma y lesión de tejidos blandos adyacentes.

En el abordaje sublabial se expone de manera completa la totalidad de la apertura piriforme en su porción inferior.²³

Las complicaciones reportadas con estos abordajes son: falta de resección ósea y exceso de tejido de granulación, trauma del periostio, lesión dental y del conducto nasolacrimal.²⁴

Se han descrito otras técnicas menos invasivas²⁵ que no han podido demostrar éxito palpable por la poca cantidad de pacientes incluidos, tal es el caso de la dilatación con balón de 7 mm y mantenimiento con *stent* durante 12 días.²⁷ Estos autores reportan ausencia de reestenosis durante el seguimiento a un año.

Atresia de coanas

Se define como la ausencia de comunicación entre la cavidad nasal posterior y la nasofaringe.¹ Su primera descripción fue realizada por Emmert y Roederer en 1755 y los primeros reportes de su manejo datan de 1854 con la introducción de trócares por vía transnasal.²¹

La incidencia mundial se estima en 1 en 5000 recién nacidos vivos y no existe predilección de sexo. En las dos terceras



Figura 13.

Abordaje sublabial

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

partes de los casos se presenta de forma unilateral y de predominio derecho.

Durante el desarrollo embrionario la cavidad nasal se extiende posteriormente hacia el proceso palatino y éste se fusiona para realizar el cierre palatino; la falla en la ruptura posterior de la membrana bucofaríngea o sobrecrecimiento del hueso palatino puede dar lugar a esta malformación. El crecimiento óseo asociado está dado por sobrecrecimiento de las láminas laterales de los procesos pterigoideos, el vómer en su parte medial y el esfenoides en la parte superior.²

Existen diversos modelos embriológicos asociados con el desarrollo de la atresia, dentro de ellos se encuentran anomalías en metabolismo de la vitamina A. La vitamina A metaboliza al ácido retinoico mediante la enzima retinaldehído deshidrogenasa; este a su vez es el encargado de la traducción celular a través de receptores nucleares, generando una señal que es indispensable para la homeostasis de numerosos tejidos. Dupe y colaboradores mostraron a través de modelos en ratones que al suprimirse la formación de ácido retinoico se originaban malformaciones en nariz y ojo. También se han asociado múltiples casos con el uso prenatal de tionamidas (metimazol).

Se estima que hasta 75% de los pacientes con atresia bilateral cursan con otras anomalías congénitas como sucede en la asociación CHARGE (acrónimo de sus siglas en inglés: *C coloboma*, *H heart defects*, *A atretic choana*, *R retardation in growth and development*, *G genitourinary defects*, *E ear anomalies*).

Se sabe que la mayoría de los casos del síndrome de CHARGE son esporádicos o con tipo de herencia autosómica dominante habiéndose implicado al gen CHD7. Byeonghyeon y colaboradores²⁹ examinaron dos pacientes portadores de síndrome de CHARGE; identificaron dos mutaciones de CHD7, una en el sitio de empalme (c.2443-2ANG) y otra en el marco de lectura previamente conocido (c.2504_2508delATCTT). En este estudio se demostró un déficit en el exón 7 CHD7. Los resultados de investigaciones anteriores sugieren que la mutación c.2443-2ANG afecta la formación de los tejidos nasales y la retina neural durante el desarrollo temprano, lo que resulta en la atresia de coanas y coloboma, respectivamente.

Hablando de los cambios histológicos observados en la atresia de coanas, se ha visto que las principales características histológicas de la mucosa nasal son la distorsión ciliar, aumento de las glándulas submucosas, reducción de la densidad de células caliciformes e infiltración celular linfocítica,³⁰ lo que se traduce clínicamente como edema y aumento de secreciones mucosas.

Las características clínicas de la atresia de coanas incluyen una cavidad nasal estrecha, obstrucción lateral secundaria a sobrecrecimiento de los procesos laterales de las láminas pterigoideas, obstrucción medial secundaria a sobrecrecimiento de vómer y obstrucción por crecimiento membranoso.

Antiguamente se clasificaba a la atresia de coanas en puramente óseas, membranosas y mixtas; en la actualidad se sabe que en todos los casos hay implicación de los dos factores.³²

Las manifestaciones clínicas dependen del compromiso unilateral/bilateral. Los niños con atresia unilateral pueden presentar rinorrea intermitente y obstrucción nasal en etapas tardías y mantenerse durante meses o incluso años. En el examen nasal se podrá observar abundante rinorrea hialina de predominio unilateral.³³ En la atresia bilateral el cuadro clínico es más grave y se manifiesta desde el periodo neonatal con datos de dificultad respiratoria y cianosis cíclica; este ciclo se rompe con el llanto y se exacerba durante la alimentación.³⁴

En un principio el diagnóstico es clínico y se sospecha al introducir de forma fallida una sonda de aspiración de 6 French desde la nariz hacia la nasofaringe durante la reanimación neonatal.³⁵ La confirmación diagnóstica se realiza con endoscopia nasal y estudios de imagen, el más utilizado es la tomografía axial computarizada (Figura 14).

La tomografía computarizada permite identificar el grosor de la placa atrésica y sus componentes óseos.

Se han establecido diversos valores en las medidas de profundidad del espacio nasal posterior en diferentes edades pediátricas. En el recién nacido a término es de 0.67 cm; a los 6 años de 0.86 y a los 16 años de 1.16 cm. En cuanto a la medida del vómer, en los niños menores de 8 años es de 0.23 cm y su ancho no debe exceder 0.34 cm.

Las estrategias quirúrgicas reportadas son infinitas; sin embargo, no se ha podido adoptar una técnica 100% eficaz. En la actualidad se debe individualizar cada caso y seleccionar la más adecuada para cada situación en particular.

La técnica transnasal con dilatadores de Fearon permite asegurar una vía aérea permeable e incluye el fresado de la placa atrésica. Esta técnica muestra altas tasas de reestenosis y se debe realizar en combinación con otras técnicas de resección endoscópica.

La resección transpalatina fue la primera técnica que permitió una amplia exposición del sitio quirúrgico. Consiste en realizar una incisión en U invertida sobre el paladar conservando la arteria y el nervio palatino mayor y de esta manera bajo visión directa se reseca el vómer y la placa atrésica. Sin embargo, por tratarse de una técnica muy invasiva se incrementan las tasas de morbilidad. Dentro de las complicaciones destacan sangrado profuso, fístula nasopalatina y alteraciones en el crecimiento de tercio medio facial.

En la actualidad la técnica de elección para el manejo quirúrgico de la atresia de coanas es la resección endoscópica. Mediante el uso de endoscopios pediátricos y cámaras de alta definición se reseca la porción posterior del septum nasal y fresado de la placa atrésica.

Con el fin de evitar las reestenosis se han utilizado medidas coadyuvantes que impidan la cicatrización de las partes blandas. Dentro de las más conocidas están la aplicación tópica de mitomicina C que es una sustancia antiproliferativa que inhibe el crecimiento fibroblástico e impide la formación de cicatrices y tejido de granulación. No se dispone en la actualidad de datos suficientes para determinar su utilidad como coadyuvante terapéutico.

El uso de *stents* o férulas continúa siendo motivo de controversia aunque han sido parte del manejo convencional. Existen autores a favor y en contra de los *stents* durante el manejo posoperatorio. En una revisión sistemática con metanálisis publicada por Strychowsky³¹ se concluyó que las tasas de éxito en la reparación de la atresia de coanas bilateral fue similar con y sin el uso de *stents* nasales y que su empleo puede estar asociado con un mayor número de complicaciones tales como lesiones en las alas de la nariz, estenosis vestibular, desgarros de la columela y obstrucción. Finalmente la toma de decisiones dependerá de la experiencia del cirujano.

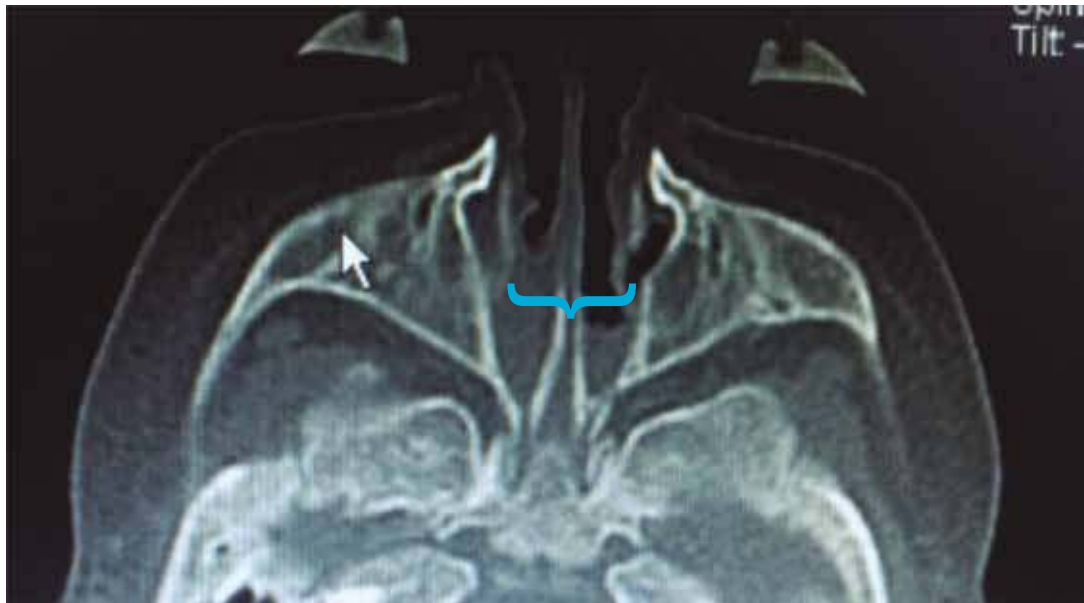


Figura 14.

Atresia bilateral de coanas

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Consideraciones finales

Uno de los principales mitos entre los otorrinolaringólogos, incluso en los especialistas pediátricos, es considerar a los neonatos como respiradores nasales obligados, lo cual implica que el recién nacido no tiene otra opción más que la ventilación nasal; quizá el término más apropiado sería el de respiradores nasales preferenciales.

En la evaluación inicial de un paciente pediátrico con datos de obstrucción nasal se debe identificar al factor anatómico alterado y de manera concomitante aquellos que no estén relacionados con factores estructurales principalmente de tipo inflamatorio, alérgico, infeccioso, contaminación, enfermedad por reflujo gastroesofágico, entre otros.

La evaluación de la alimentación juega un papel muy importante en la evaluación inicial. El recién nacido con obstrucción nasal tiene mala tolerancia a la alimentación de manera continua y muestra trastornos en la coordinación. Cuando estas alteraciones son significativas deberá solicitarse el apoyo del gastroenterólogo pediátrico y proceder con un manejo multidisciplinario.

La sospecha clínica inicial de obstrucción de la vía aérea superior puede ser muy evidente incluso para el clínico que atiende al neonato durante las maniobras de reanimación. Las malformaciones nasales pueden ser muy manifiestas como la ausencia de estructura nasal o arrinia; sin embargo, como lo estableció Ginat,²⁵ son necesarios los estudios de imagen que ayuden a identificar las anomalías óseas asociadas y establezcan la probabilidad de llevar a cabo cirugías funcionales.

Para el manejo quirúrgico de las arrinias se requiere de un equipo con experiencia y adecuada valoración preoperatoria. La serie más grande (51 pacientes) publicada por Tessier en 2009,¹² reveló que el éxito de la cirugía depende de la preparación previa a la reconstrucción, debido a que existe hipoplasia de los ángulos maxilares y de la piel circundante que servirá en el futuro como injertos, rotación y formación de la futura fosa nasal.

En la actualidad sigue siendo motivo de discusión la edad ideal para llevar a cabo la corrección quirúrgica. Ortiz Monasterio empleó una técnica modificada de Tagliacozzi en pacientes a partir de los 10 a 12 años de edad. La corrección se realiza una vez establecidos los pasajes nasales y haber conseguido la funcionalización nasal, la cual deberá iniciarse tempranamente, a partir de los cuatro años. De acuerdo con Tessier, los puntos más importantes son tratar de corregir la porción medial del septum nasal y reseca las porciones posteriores atrésicas.

En cuanto a la estenosis de la apertura piriforme, la valoración tomográfica juega un papel muy importante en el diagnóstico y evaluación prequirúrgica y posquirúrgica. De acuerdo con Jigar y colaboradores,³⁸ es necesario realizar los cortes tan delgados como sea posible, que permitan establecer el sobrecrecimiento medial del proceso nasal del maxilar y el diámetro coanal posterior. Otros de los aspectos importantes a considerar son la presencia de comorbilidades, ya que como sabemos, pueden presentarse hasta en 60%.³⁹

Un estudio²⁶ que incluyó a 10 pacientes con estenosis de apertura piriforme mostró que 60% no requirieron manejo quirúrgico; de los

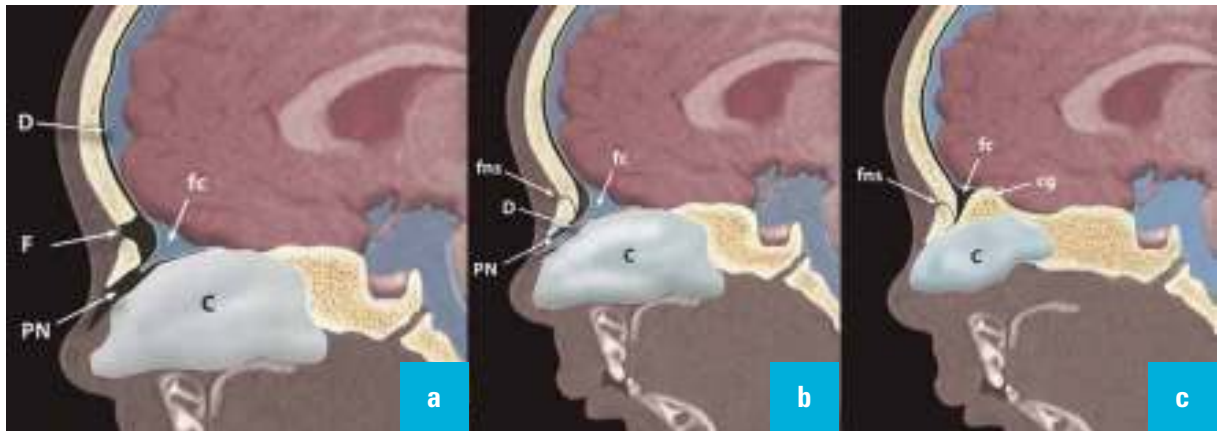


Figura 15.

Desarrollo frontonasal. C: cartílago nasal, D: duramadre, fc: foramen ciego, PN: espacio prenasal, cg: crista galli, fms: sutura frontonasal.

Fuente: Tomado de Rodríguez DP, Orscheln ES, Koch BL. Masses of the Nose, Nasal Cavity and Nasopharynx in Children. *Head And Neck Imaging* 2017; 37:1704-1730.

pacientes sometidos a alguna intervención dos requirieron traqueostomía debido a que cursaban con anomalías craneofaciales asociadas.³⁹

DEFECTOS CONGÉNITOS DE LA LÍNEA MEDIA NASOFRONTAL

Dr. Edgar Arturo Mantilla Morales

Introducción

Los defectos congénitos de la línea media incluyen a los quistes dermoides, gliomas y encefaloceles. Se trata de lesiones raras y afectan aproximadamente entre 1:20 000 a 1:40 000 recién nacidos vivos.¹

Desarrollo embriológico nasal

La nariz se forma a partir de los procesos nasofrontales y dos placodas nasales que se desarrollan dorsales al estomodeo en la cuarta semana de gestación. Proviene, además, del ectodermo, mesodermo y de una cápsula cartilaginosa profunda.² Las crestas neurales forman a los huesos esfenoides y etmoides y al septum nasal posterior. Las estructuras mesenquimatosas forman la base del cráneo y la nariz que posteriormente se fusionan y osifican. A las 8 semanas de la gestación, una fontanela anterior (fonticulus nasofrontalis) se forma entre los huesos nasales e inferior a los huesos frontales y que posteriormente se fusiona y forman a la

sutura frontonasal.^{2,3} El espacio prenasal, (un espacio transitorio), está localizado entre la porción posterior de los huesos frontales y nasales y la porción anterior del cartílago cuadrangular del septum. Este espacio se extiende desde el foramen cecum (una apertura en la línea media situada anterior a la *crista galli* del etmoides), hasta la unión osteocartilaginosa. Una proyección de duramadre se extiende a través del foramen cecum y queda en contacto directo con la región subcutánea. Esta proyección involuciona y oblitera posteriormente mientras las apófisis nasales de los frontales se desarrollan. Una regresión anormal de estas estructuras puede resultar en alteraciones congénitas de la línea media, como los quistes dermoides, encefaloceles y gliomas, estos pueden producirse entre la 4ª y 12ª semana de gestación (Figura 15).^{2,4}

Quiste dermoide nasal

Definición

Los quistes dermoides son lesiones de la línea media poco comunes que se pueden presentar como quistes, senos o fístulas, con potencial para extenderse a la cavidad craneal.⁵ Representan aproximadamente 50% de todas las lesiones en línea media, 3% de todos los quistes dermoides y 7 a 12.6% de estas lesiones en cabeza y cuello. Es una lesión congénita compuesta por epitelio escamoso estratificado y contiene apéndices dérmicos que incluyen cabello y glándulas sebáceas. En 2014, Hartley *et al.* establecieron una clasificación para estas lesiones con base en la extensión de su contenido.⁶

a) *Superficiales*. Son las lesiones más comunes, permanecen en tejidos blandos y son fácilmente resecables



Figura 16.

Se observa el punctum en dorso nasal con emergencia de varios cabellos a través de este, no se observa lesión quística (flecha).

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

- b) *Intraóseas*. Se extienden a los huesos nasales y frontal, y requieren fresado óseo para lograr una resección completa
- c) Intracraneales extradurales
- d) Intracraneales intradurales

Diagnóstico

Estas lesiones suelen apreciarse en las etapas tempranas de la vida del neonato. Tienen predominio en el sexo masculino en 59% de los casos. No suelen estar asociadas con algún síndrome específico y no hay evidencia de alguna alteración genética.⁴ Los quistes dermoides nasales típicamente se presentan como un aumento de volumen en la línea media, con un poro pequeño a lo largo del dorso o en punta nasal, y a través de este puede salir material sebáceo de forma intermitente.^{4,6} Pueden emerger uno o varios cabellos a través de la apertura del seno; se considera que este es un signo patognomónico de los quistes dermoides. La lesión es evidente desde el nacimiento y van aumentando de tamaño con o sin infecciones recurrentes. Usualmente, los padres buscan atención médica debido a cuestiones cosméticas, infecciones o dolor (Figura 16).⁶

Estas lesiones pueden extenderse a la cavidad craneal y todos los pacientes deben ser considerados de alto riesgo de presentar lesiones con participación intracraneal hasta no demostrar lo contrario. Afortunadamente, la mayoría de los niños muestran lesiones extradurales y limitadas en la fosa craneal anterior, adheridos a la duramadre o confinadas entre las capas de la hoz del cerebro.^{7,8}

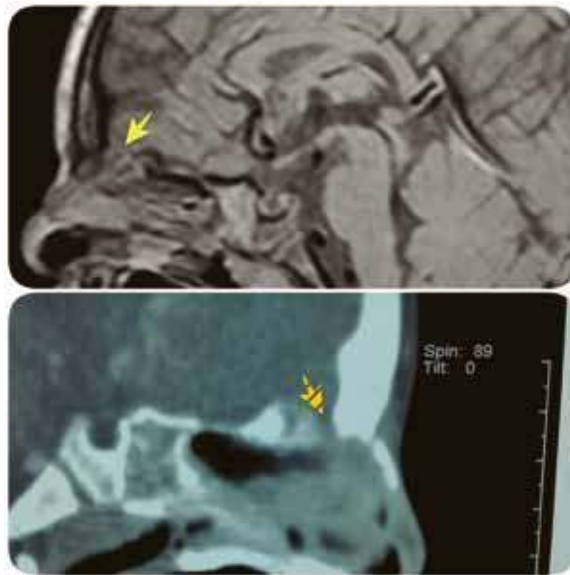


Figura 17.

Paciente con lesión en dorso nasal y quiste en región nasofrontal derecha. A. Resonancia magnética donde se observa extensión de la lesión hacia fosa craneal anterior a nivel del foramen ciego. B. Tomografía computarizada con ventana para tejidos blandos, se observa gran defecto óseo aproximadamente de 12 mm a nivel del agujero ciego.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Como parte del diagnóstico se debe considerar a la tomografía computarizada y resonancia magnética (Figura 17). Generalmente nos ayudan a distinguir un quiste dermoide de otros defectos congénitos de la línea media. La extensión de los estudios debe incluir la nariz y la totalidad de la cavidad craneal. Los datos que deberán buscarse en los estudios de imagen son los siguientes:^{1,7}

- a) Localización/tamaño de la lesión
- b) Datos indirectos (Crista galli bífida, foramen cecum ampliado, alteración en la lámina cribiforme)
- c) Directos (Identificación del componente craneal de la lesión)
- d) Complicaciones secundarias
- e) Malformaciones asociadas.

Tratamiento

La escisión quirúrgica completa es obligatoria para evitar recurrencias. Pollocken 1983 estableció 4 criterios que se deben cumplir en el manejo de estas lesiones:⁹

- 1) El abordaje debe permitir el acceso a todos los quistes de línea media y facilitar osteotomías laterales y mediales.
- 2) La exposición deberá permitir la reparación de defectos en la región cribiforme y control de fístulas de líquido cefalorraquídeo
- 3) Permitir un acceso adecuado para la reparación del dorso nasal
- 4) El abordaje debe favorecer una cicatriz estéticamente aceptable.

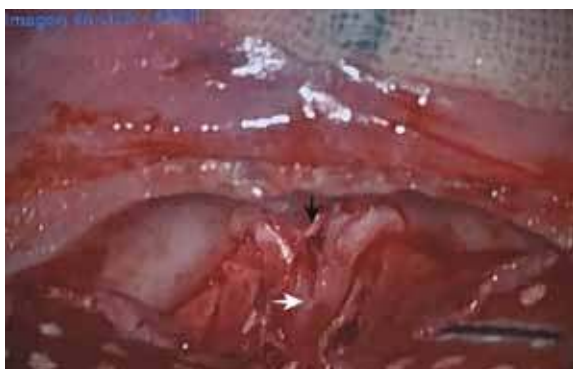


Figura 18.

Paciente mostrado en imágenes en figura 15. Abordaje bicoronal con craneotomía anterior intradural, se observa gran defecto anterior a la crista galli a nivel de foramen ciego.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Se han descrito múltiples abordajes los cuales incluyen la incisión vertical, incisión transversa, rinotomía lateral, incisión paracantal medial, incisión dorsal en "U", rinoplastia externa, desguante facial, incisión transglabellar y la incisión bicoronal. La selección de cualquiera de ellos se basa en el tamaño y la extensión de la lesión.¹⁰⁻¹⁵ Si se extiende intracranalmente, el abordaje tradicional ha consistido en una incisión bicoronal; sin embargo, en tiempos recientes se han propuesto los abordajes subcraneal y endoscópico. Estos últimos evitan la morbilidad de la craneotomía frontal (meningitis, hemorragia intracerebral, hiposmia, epilepsia, daño a senos sagital y frontal, fístula de LCR, déficits de concentración y osteomielitis del hueso frontal).¹⁶ Estos abordajes conservadores deben ser realizados por personal altamente entrenado en cirugía endoscópica nasal y de base de cráneo.^{17,18} El abordaje bicoronal con craneotomía anterior permite visualizar el tracto a través de la base del cráneo y facilita la resección completa de la lesión. Además, permite el retiro completo de la lesión y la mayoría de la porción intranasal a través de la misma incisión, evitando abordajes tales como la rinotomía lateral o el abordaje sublabial. El tracto remanente debe ser resecaado por medio de una pequeña incisión en la línea media del dorso nasal, la cual permite una adecuada exposición y cicatriz prácticamente imperceptible (Figura 18).¹⁹

La resección incompleta se asocia con tasas de recidiva de 50 a 100% de los casos. En 2017, Phelan *et al.* describieron la utilidad del azul de metileno en la remoción de estas lesiones ya que permite dibujar el trayecto en la porción nasofrontal e intracranial.^{19,20} En 18% de sus pacientes se presentaban imágenes sugestivas de extensión intracranial; sin embargo, en 3 de ellos el uso de esta sustancia descartó la extensión hacia cráneo, evitando así la realización de un abordaje extenso.²⁰

Conclusiones

Los quistes dermoides de la línea media son lesiones congénitas poco frecuentes que pueden ser un reto tanto para el otorrinolaringólogo pediatra como para el neurocirujano. Los estudios de imagen son esenciales (TC, RMI) para excluir extensión hacia base de cráneo. Una vez identificada la extensión, la resección completa es obligatoria, y debe de ser realizada por un otorrinolaringólogo pediatra con o sin ayuda del neurocirujano pediatra.

Heterotopia neuroglial nasal (glioma nasal)

Definición

La heterotopia neuroglial nasal, anteriormente conocida como glioma nasal, son lesiones raras y congénitas de la región craneofacial compuestas por masas heterotópicas de tejido neuroglial.² En realidad, estas lesiones no son verdaderos tumores. Se trata de una lesión benigna y de lento crecimiento; sin embargo, por su localización en ocasiones pueden producir datos de dificultad respiratoria.²¹ Existen varias teorías sobre su desarrollo, la más aceptada es aquella que la considera como un encefalocele secuestrado; de hecho, se trata de tejido cerebral maduro aislado de la cavidad craneal. Se pueden clasificar como extranasales (60%) o intranasales (30%), mientras que las lesiones mixtas existen en 10%.²² Estas lesiones causan alteraciones funcionales, tales como deformidad nasal, obstrucción de vía aérea, alteraciones visuales o dificultad para la alimentación.^{22,23}

Este padecimiento representa 5% de todas las malformaciones congénitas de la línea media.²³

Diagnóstico

La mayoría de los gliomas nasales son diagnosticados posterior al nacimiento o durante la etapa de lactancia. La presentación clínica de estos tumores depende de su localización.²⁴ Los gliomas extranasales se presentan como lesiones no compresibles, ubicados principalmente en la región glabellar. Frecuentemente tienen una coloración azulada y una superficie telangiectásica, lo cual puede confundir el diagnóstico con un hemangioma o alguna lesión vascular.^{24,25} Los gliomas intranasales y mixtos provienen típicamente desde el septum nasal o la pared lateral nasal cercano al cornete medio y pueden causar dificultad respiratoria en el neonato. Una diferencia importante con los encefaloceles es la ausencia de variación en su tamaño con el aumento de la presión intracranial. Estas lesiones no deben cambiar con la compresión de la vena yugular interna debido a la ausencia de una conexión con el sistema nervioso central. En contraste, los encefaloceles pueden cambiar de tamaño con la maniobra de Fustenberg.^{26,27}

El diagnóstico de los gliomas nasales se facilita por la tomografía computarizada y la resonancia magnética; sin embargo, el

diagnóstico definitivo se realiza usualmente hasta que se reseca la lesión. La modalidad de imagen preferida es la resonancia magnética debido a su capacidad para evidenciar la extensión intracraneal.²⁸ Los gliomas nasales pueden ser detectados en la etapa neonatal con el apoyo del ultrasonido y la resonancia magnética. El diagnóstico temprano permite planear la resección de la lesión en forma temprana.^{29,31} La toma de biopsia y la biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) están contraindicadas por el riesgo de meningitis. Sólo 10 a 15% de estos tumores tienen conexión con la duramadre.³³

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de estas lesiones incluye a diversos padecimientos como quistes dermoides, encefaloceles, teratomas, y hemangiomas.

Tratamiento

El tratamiento de elección para la heterotopia neuroglial nasal es la escisión quirúrgica completa. Se recomienda el retiro completo de la lesión a una edad temprana para evitar distorsiones faciales.³² Se trata de una entidad benigna; sin embargo, su remoción incompleta resulta hasta en 4 a 10% de recurrencia. Thompson *et al.* en 1995 describieron en su trabajo la hipótesis del involucro dérmico para el desarrollo de recurrencias.³³ Por tal motivo, recomiendan la resección de las estructuras dérmicas adyacentes al tumor para completar la escisión completa. El abordaje se basa en los principios descritos por Pollock, y depende de la localización y extensión e incluyen a la rintonomía lateral, rinoplastia externa, incisión nasal media o abordaje bicoronal.⁹ La elección de cualquiera de ellos dependerá en gran medida de la experiencia del cirujano. El abordaje endoscópico se ha convertido en la opción más apropiada en aquellos casos donde no existe extensión hacia cavidad intracraneana.^{33,34} Este procedimiento permite una resección precisa con daños mínimos al tejido circundante. Además, favorece la visualización completa de las paredes de la cavidad nasal en forma precisa con mínima invasión hacia tejidos circundantes. El manejo endoscópico permite la resección completa del tumor evitando deformidad facial o desarrollo anormal de la nariz y senos paranasales. Antes de realizar este abordaje, es importante descartar defectos en base de cráneo y la extensión intracraneal.^{34,35,37} Es fundamental llevar a cabo un diagnóstico preciso para prevenir complicaciones serias incluyendo las fístulas de líquido cefalorraquídeo. En caso de extensión intracraneal, será necesaria una craneotomía frontal y manejo multidisciplinario que deberá realizarse en forma previa a la resección del componente externo evitando el riesgo de infección en sistema nervioso central.^{35,36}

Conclusiones

Los gliomas nasales son lesiones extremadamente raras con potencial para extensión intracraneal y que pueden ser un reto

para el cirujano. La evaluación debe incluir imágenes preoperatorias como resonancia magnética y tomografía computarizada de alta resolución con cortes finos. El tratamiento deberá incluir la resección quirúrgica completa a través de un abordaje endonasal y en caso de extensión a base de cráneo se deberá contar con un equipo multidisciplinario incluyendo neurocirujano, anestesiólogo pediatra e intensivistas. Se requiere de una vigilancia estrecha durante el posoperatorio por el riesgo de rinorraquia e infección.

Encefalocele

Definición

Los encefaloceles son malformaciones congénitas que se presentan como lesiones en línea media. Se caracterizan por la herniación del contenido craneal a través de un defecto en la base del cráneo y se desarrollan embriológicamente a consecuencia de una falta de cierre del tubo neural. Esta herniación es resultado del secuestro de tejido a través del fonticulus frontalis o el foramen cecum.³⁸ Si está afectada la base craneal anterior se denominan encefaloceles nasales. Estas lesiones se dividen en dos categorías de acuerdo con el contenido del saco: los que contienen sólo meninges (meningocele) y los que contienen meninges y tejido encefálico (meningoencefalocele). En el Cuadro 1 se muestra la clasificación de los encefaloceles.³⁹

Su incidencia se estima en 1-3 por cada 10 000 nacidos vivos y la localización más común es el encefalocele occipital. Se desconoce su origen y actualmente se le atribuye a causas genéticas, ambientales y étnicas.²

Diagnóstico

Estas lesiones requieren un abordaje multidisciplinario, incluyendo al otorrinolaringólogo pediatra, neurocirujano pediatra, neurorradiólogo y en ocasiones un equipo experto en reconstrucción, sobre todo en casos de lesiones grandes y extensas.⁴⁰ Es importante disponer de una historia clínica y examen físico completos. Durante la evaluación, se deberá establecer la localización y extensión de la lesión y describir si la lesión pulsa o no. Un dato característico en los encefaloceles es el signo de Fustenberg, que se caracteriza por un aumento de volumen del tumor al comprimir al mismo tiempo la vena yugular interna, lo cual indica la conexión intracraneal. Al igual que en otras lesiones de la línea media está contraindicada la realización de biopsias para evitar infecciones en sistema nervioso central.⁴⁰⁻⁴²

En cuanto a los estudios de imagen aún existe controversia sobre la modalidad de elección en la evaluación de este padecimiento. Se recomienda la resonancia magnética en casos donde la lesión se localice únicamente a nivel nasal, ya que este estudio permite una visualización completa de la lesión evitando así una exposición innecesaria a radiación. Sin embargo, en casos de lesión

Cuadro 1.

Clasificación de los encefaloceles según Suwanwela y Suwanwela

FRONTOETMOIDAL	Nasofrontal Nasoetmoidal Nasoorbitario
BASAL	Transetmoidal Transesfenoidal Esfenoetmoidal Esfenomaxilar Frontoesfenoidal/esfeno-orbitario
ENCEFALOCELE DE LA BÓVEDA CRANEAL	Interfrontal Fontanela anterior Interparietal Fontanela posterior Temporal Occipital

nes de gran extensión y tamaño se recomienda complementar la resonancia magnética con tomografía computarizada de alta resolución con cortes finos que nos darán información sobre el tamaño y localización del defecto óseo.^{41,42}

Tratamiento

En los últimos años el manejo endoscópico de estas lesiones ha ido en aumento y se ha convertido en el procedimiento de elección para muchos cirujanos. Sin embargo, en pacientes pediátricos puede constituir un reto por los detalles y dificultades técnicas inherentes a este grupo etario,⁴³ tales como menor tamaño de las estructuras nasales, orificios de menor calibre que dificultan el abordaje, y la destreza que se requiere para maniobrar los instrumentos endoscópicos.^{44,45} Además, existen también riesgos relacionados con el procedimiento abierto en el esqueleto craneal en desarrollo. Existe una gran variabilidad en las referencias anatómicas en la base del cráneo dependiendo de la edad, aumentando aún más la dificultad de la cirugía. Todas estas desventajas pueden ser contrarrestadas con los instrumentos de navegación que están disponibles en la actualidad y puede decirse que en manos expertas, estos procedimientos pueden resultar en una menor incidencia de comorbilidades y de estancia intrahospitalaria.⁴⁶ El tiempo más adecuado para realizar la cirugía es controversial; se ha enumerado una serie de factores a tomar en consideración como son el peso del paciente, signos y síntomas presentes, complicaciones potenciales (meningitis, abscesos). A pesar del beneficio de efectuar el procedimiento en forma temprana, no debemos olvidar los riesgos y complicaciones potenciales, entre los cuales se incluyen los anestésicos y hemodinámicos. Por ende, cada caso debe de ser individualizado.⁴⁷

Tradicionalmente los abordajes externos, como el bicoronal y la craneotomía frontal eran los preferidos por neurocirujanos y cirujanos plásticos ya que tienen ventajas como dar una exposición quirúrgica importante, permiten la manipulación bimanual;

sin embargo, producen una mayor tasa de complicaciones, pueden facilitar una cicatrización estéticamente poco aceptable, anosmia, hemorragia intracraneal, edema cerebral, epilepsia, disfunción del lóbulo frontal, etc.^{47,48} En cambio, el abordaje endonasal endoscópico presenta una menor morbilidad, mejores resultados estéticos, además de una mayor visualización lateral y superior del campo quirúrgico. También facilita la reconstrucción de la base de cráneo. Existen algunas limitaciones para la utilización del abordaje endoscópico ya que se requiere que el cirujano tenga entrenamiento y experiencia manejando estas lesiones, impide un abordaje a dos manos, y requiere de alta experiencia con respecto a la percepción de la profundidad durante el procedimiento. Ante estas limitaciones algunos autores prefieren el uso del microscopio durante la cirugía. En todo caso, se puede realizar un abordaje combinado para facilitar la exposición y manejo de la lesión.⁴⁶⁻⁴⁸

En caso de requerir un procedimiento extendido a base de cráneo, la reconstrucción de la base del cráneo se puede conseguir por medio de un colgajo de pericráneo y se puede aumentar el colgajo con un injerto de mucoperiostio de cornete inferior. Estas maniobras disminuyen de forma importante el riesgo de desarrollar fístulas de líquido cefalorraquídeo cuando se utilizan abordajes endoscópicos.⁴⁹

Conclusiones

Los encefaloceles son lesiones congénitas de la línea media poco frecuentes y deben ser consideradas en el diagnóstico diferencial con los quistes dermoides y la heterotopia neuroglial nasal. La valoración del paciente incluye historia clínica completa y resonancia magnética. Sin embargo, en ocasiones será necesario complementar con una tomografía de alta resolución con cortes finos para evaluar la extensión de los defectos óseos; ambos estudios son importantes en la evaluación de lesiones con extensión intracraneal. La mayoría de estos padecimientos pueden ser resecaos sin la necesidad de incisiones faciales, sino a través de abordajes transcraneos y endonasales endoscópicos. Estos abordajes están limitados a la experiencia del cirujano. Es importante el manejo temprano y oportuno de estas lesiones a fin de prevenir su rotura y desarrollo de infección.

DESVIACIÓN DEL TABIQUE NASAL EN EL NEONATO

Dr. Edgar Arturo Mantilla Morales

Introducción

La obstrucción nasal en el neonato puede ser causada por una variedad de condiciones patológicas tales como la atresia de coanas,

deformidad de los cartílagos laterales nasales, estenosis de la apertura piriforme, desviación septal, entre otras. La desviación septal en este grupo de edad es muy frecuente, alcanza hasta 48-60% de los casos,¹ la mayoría de las desviaciones no causan sintomatología alguna y no requieren tratamiento. Las deformidades nasales graves en el recién nacido son menos frecuentes con una incidencia reportada de 0.5 a 6.3%.² El neonato es respirador nasal obligado, por lo que en algunos casos graves se pueden presentar datos de dificultad respiratoria, cianosis y dificultad para la alimentación.³

Definición

El septum nasal juega un papel muy importante en el crecimiento facial. El defecto en el mismo contribuye al desarrollo de asimetrías faciales.⁴

En neonatos los huesos nasales se conectan con el tejido fibroso de los huesos frontales y maxilares. Los cartílagos laterales superiores soportan a estos huesos. El periostio se une firmemente al pericondrio del cartílago subyacente al borde caudal de los huesos nasales. Los cartílagos laterales superiores y el septum nasal constituyen el cartílago septo-dorsal.^{4,5} La osificación del cartílago septal comienza cerca de la base de cráneo anterior, y el vómer se observa en forma de alas, las cuales representan una delgada capa de hueso. Estas alas del vómer se conectan con la porción inferior del mismo.

Diferencias con el adulto

El cartílago septo-dorsal en los neonatos y los adultos difiere de forma importante. En los adultos más de 60% del septum está constituido por tejido óseo. Las osificaciones condrales (lámina perpendicular) y membranosa (vómer) son las responsables de la formación de los componentes óseos.^{4,6} El cartílago septal se conecta en su mayoría al borde anterior de la lámina perpendicular del etmoides. La extensión de los cartílagos laterales superiores se observa 5-10 mm inferior a los huesos nasales.⁶

Crecimiento posnatal del septum nasal

La tasa de crecimiento del tabique nasal a expensas del vómer está al máximo en el recién nacido y disminuye gradualmente hasta estabilizarse aproximadamente a los 20 años. Las dimensiones de la porción cartilaginosa demuestran un crecimiento acelerado hacia los 2 años de edad.^{6,7} Posteriormente el crecimiento del resto del septum nasal depende del desarrollo de la lámina perpendicular del etmoides por osificación del cartílago septal en la unión esfenoides. Aparentemente, la osificación está balanceada por la formación de nuevo cartílago. La actividad mitótica y la expansión de la matriz intercelular contribuye a compensar la pérdida de cartílago por la osificación.^{4,6}

Cartílago septal

En el recién nacido, el cartílago septal, que se extiende desde el esfenoides hasta la columella, demuestra una organización mor-

fológica específica de porciones gruesas y delgadas. El diámetro transversal puede variar de 0.4-3.5 mm. La porción más gruesa del cartílago se encuentra cerca de la unión con el *rostrum* del esfenoides, con una disminución en las partes más anteriores.⁵⁻⁷ Existen dos zonas de cartílago que pueden extenderse hacia la porción anterior del septum nasal; la parte más baja corresponde al borde caudal del septum cartilaginoso, que va desde el esfenoides hasta la espina nasal anterior, y la parte más dorsal que parte desde el esfenoides y que soporta al dorso nasal. La porción más delgada del cartílago se encuentra entre las zonas esfeno-espinal, esfeno-dorsal y el borde caudal del septum.⁶

Clasificación del defecto septal en neonatos

Existen dos tipos de deformidad septal:^{1,9}

- La desviación septal anterior, donde el cartílago septal se encuentra dislocado del surco maxilar, mostrando deformidad nasal externa.
- El defecto septal combinado, que ocurre debido a las fuerzas sobre la cabeza fetal durante el nacimiento y que puede no mostrar deformidad externa.

Fisiopatología

Se cree que la desviación septal en el recién nacido se adquiere debido a los diferentes tipos de presiones sobre la cara del feto durante el embarazo o el parto.¹ Los mecanismos sugeridos por Gray son las diferentes tasas de crecimiento entre el septum nasal y otras estructuras centofaciales, además del traumatismo nasal como resultado del contacto prolongado con la pared uterina durante el embarazo y el parto.^{1,5} Estas lesiones nasales se entienden debido a las fuerzas compresivas y rotacionales ejercidas sobre la cabeza fetal durante el paso a través del canal del parto.¹⁰ Dicho lo anterior, la nariz, al ser la porción más prominente de la cara por 2-3 cm, está sujeta a fuerzas extraordinarias durante el nacimiento. Estas influyen tanto cuantitativa como cualitativamente sobre la premaxila, la maxila y otros componentes nasales. Las investigaciones han demostrado que el aplastamiento temporal de la nariz resulta en la dislocación del tabique nasal al nacimiento y se relaciona con el tamaño de la pelvis materna sobre la cabeza del neonato (radio cefalopélvico).^{11,12} Las deformidades septales regresan a la normalidad en pocos días en la mayoría de los casos; sin embargo, una desviación seria lleva a alteraciones fisiológicas, anatómicas, psicológicas, cosméticas, así como disfunción sistémica.^{1,12} Esto trae como consecuencia obstrucción nasal que dificulta la alimentación y desarrollo de cólicos debido a aerofagia, infección nasal y roncus. También puede causar rinosinusitis, epistaxis, disfunción de la trompa de Eustaquio, asimetría facial, desarrollo anormal de los dientes y maloclusión.¹²

Diagnóstico

Es muy importante que cualquier deformidad del septum nasal sea diagnosticada lo más tempranamente posible, idealmente después del nacimiento. Debe ser diferenciada del aplastamiento

nasal temporal, el cual se corrige por sí solo y no requiere tratamiento; sin embargo, esta distinción no siempre es posible debido al tamaño pequeño de las estructuras nasales. En 1992, Bathia *et al.*, recomendaron los siguientes exámenes para la evaluación de las deformidades septales en el recién nacido:¹³

1. **Exploración nasal externa.** A todos los neonatos en los que se sospeche desviación septal se deberá evaluar: desviación del dorso nasal, angulación de la columella, aplastamiento del ala nasal, asimetría de las narinas en reposo y en movimiento durante la inspiración. El examen físico revela una punta nasal desviada con la columella angulada y las alas nasales con asimetría y colapso. La punta nasal se colapsa fácilmente a la digitopresión ligera.
2. **Examen de estabilidad de la punta nasal.** Se logra mediante la colocación de la punta del dedo índice del examinador ejerciendo ligera presión sobre la punta nasal del bebé. En neonatos con dislocación cartilaginosa anterior del septum, la punta nasal se hunde debido a la falta de soporte por el cartílago.
3. **Examen con torunda de algodón.** Se coloca en la narina del bebé una delgada fibra de algodón y se observa su movimiento con la respiración. Cualquier restricción en el movimiento en cualquier lado puede indicar la posibilidad de una desviación septal. Sin embargo, no es un estudio confirmatorio y no se debe realizar si el paciente se encuentra en llanto o irritabilidad.
4. **Examen con poste de metal.** Se realiza con ayuda de un abatelenguas metálico, colocado en ambas fosas nasales. Cualquier asimetría en la condensación del vapor, debe de señalar la posibilidad de defecto septal, y posteriormente debe ser confirmado con estudios definitivos.
5. **Examen con otoscopio.** Permite evaluar simetría de las narinas, puede detectar desviaciones septales anteriores.
6. **Examen con tira de polietileno.** Se insertan en ambas cavidades nasales 2 tiras de polietileno lubricado (2 mm de grueso, 6 mm de ancho y 12 cm de largo), una de cada lado y a lo largo del piso de la fosa nasal, siguiendo un sentido paralelo a los cornetes inferiores. En pacientes sanos ambos postes deben de desplazarse sin problema a través de las fosas nasales, cualquier dificultad para el paso de los mismos indica un defecto septal.

Todas las evaluaciones anteriormente mencionadas son válidas y cualquiera de ellas que se encuentre disponible se puede realizar; sin embargo, el diagnóstico se tiene que realizar por medio de herramientas que se encuentran disponibles en la actualidad como es la rinoscopia anterior y/o rinofibroscopia, la cual ayuda a descartar otras causas de obstrucción nasal tales como la estenosis de la apertura piriforme, atresia de coanas o rinitis neonatal.¹⁴ Sin embargo, en ocasiones estas maniobras no son fáciles de ejecutar en el recién nacido debido al tamaño de las estructuras, por lo tanto, puede ser necesario realizar estudios de imagen como la tomografía computarizada, la cual permite evaluar completamente el esqueleto nasal, septum nasal y coanas (Figura 19).¹⁵

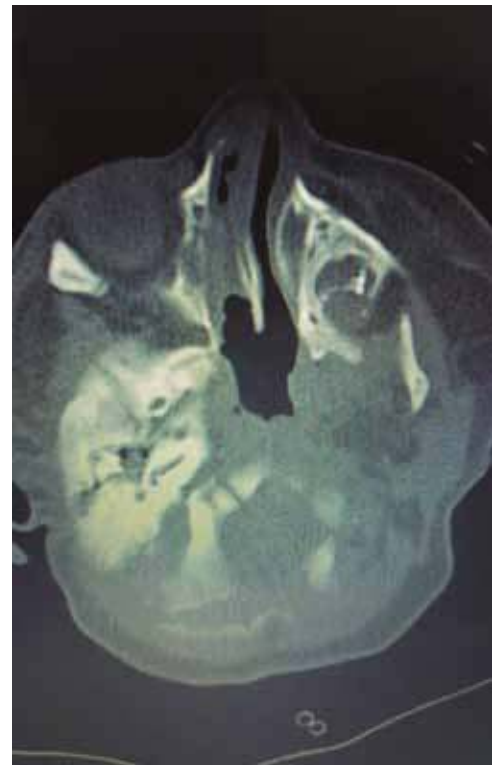


Figura 19.

Paciente de 24 días de nacido enviado por probable atresia de coanas. Se observa una desviación en bloque del tabique nasal hacia la derecha osteocartilaginosa.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Diagnóstico diferencial

La desviación del septum nasal debe ser diferenciada de otras causas congénitas de obstrucción nasal, dentro de las cuales se encuentran la atresia de coanas unilateral o bilateral, la cual reviste enorme importancia debido a que es potencialmente mortal si no se detecta y se trata dentro de los primeros días de vida. Otro padecimiento con el cual hay que diferenciar es la estenosis de apertura piriforme, que, aunque de rara presentación, puede producir un cuadro similar al de la atresia de coanas en casos graves. Por último, otro padecimiento poco conocido con el cual hay que hacer un diagnóstico diferencial es la rinitis neonatal, la cual requiere únicamente manejo médico y vigilancia en la mayoría de los casos.^{8,9,13,15}

Tratamiento

Generalmente la desviación del tabique nasal es bien tolerada en este grupo de edad con rápida progresión hacia la mejoría, debido a la plasticidad de los tejidos blandos.¹⁶ Existen dos corrientes en cuanto al tipo de tratamiento que hay que seguir

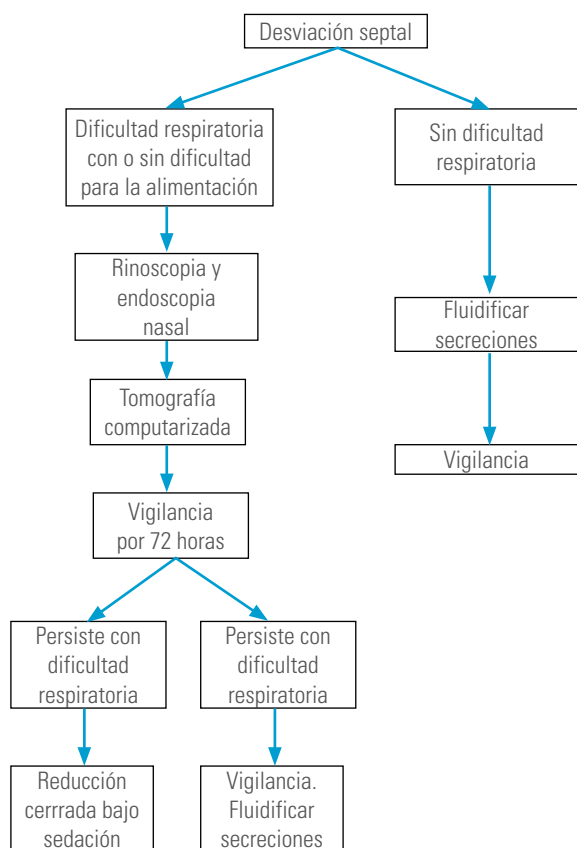


Figura 20.

Algoritmo para la valoración y manejo por el especialista de la desviación septal en neonatos.

Fuente: Elaborado por el Dr. Edgar Arturo Mantilla Morales

en los casos de obstrucción nasal secundarios a la desviación del tabique nasal en neonatos: el tratamiento conservador y la intervención temprana. Para ello, se deberán tomar en cuenta dos aspectos relacionados con las secuelas debido a una falta de atención o seguimiento: las repercusiones funcionales y el aspecto cosmético.^{17,18}

Aquellos que defienden el tratamiento conservador, refieren que el septum nasal recuperará su posición a las pocas semanas de vida extrauterina. Kawalski en su estudio encontró una disminución en las desviaciones septales anteriores para los 4 días de vida, y recomendó el tratamiento quirúrgico sólo en pacientes mayores de 4 días cuyo septum no regresó a la normalidad; sin embargo, en este estudio no se menciona la gravedad de la obstrucción ni la sintomatología.¹⁰ En otros estudios se menciona la colocación de tubos endotraqueales en ambas fosas nasales durante 3 semanas para lograr la ventilación adecuada; sin embargo, esto requería de inter-

namiento prolongado para vigilancia de cualquier manifestación de isquemia en los tejidos por excesiva presión de los tubos.^{20,21}

Por otra parte, existe la alternativa de realizar intervención temprana mediante la reducción cerrada (nasal y/o septal), en los casos de dislocación anterior con excelentes resultados estéticos y funcionales.^{19,22,23} Los beneficios inmediatos de este procedimiento son la mejoría en la alimentación y de la ventilación nasal, mientras que a largo plazo se evitan problemas tales como la apnea obstructiva del sueño, alteración del desarrollo centofacial. La recomendación en este procedimiento es realizarla dentro de la primera y segunda semanas de vida para evitar fibrosis y fijación de las estructuras involucradas.²⁴

Existen estas controversias en cuanto al tratamiento; sin embargo, los casos en los cuales no cabe la duda de realizar un tratamiento inmediato es en los pacientes que presentan datos de dificultad respiratoria, tales como taquipnea, cianosis, retracción xifoidea y retroesternal, y sobre todo en aquellos que tienen dificultades para la alimentación.^{19,23,24} En conclusión, no existe un consenso sobre su manejo, por lo que el autor propone un algoritmo para el diagnóstico y tratamiento por el especialista, con base en lo reportado en la literatura (Figura 20).

Conclusiones

Las deformidades del tabique nasal en neonatos son relativamente comunes, y están presentes aproximadamente en 20% de los casos. La prevalencia aumenta en madres primíparas, uso de fórceps, cesáreas de urgencia y en niños macrosómicos. La literatura sugiere que en casos graves es necesario realizar una reducción cerrada nasal y/o septal, y que esta reducción mejora los resultados a largo plazo en la mayoría de los casos graves. Por lo tanto, es conocido que las deformidades septales pueden afectar el crecimiento y desarrollo del maxilar. Estos pacientes tienen que ser valorados por un especialista en otorrinolaringología pediátrica, con el objeto de descartar otras causas de obstrucción que requieran de una valoración especializada.

RINITIS NEONATAL

Dr. Edgar Arturo Mantilla Morales

Introducción

La rinitis en el recién nacido es la causa más frecuente de obstrucción nasal en este grupo de edad; sin embargo, se trata de una entidad poco conocida, pero con importantes repercusiones en la ventilación en los primeros días de vida, dado que el neonato es un respirador nasal obligado hasta las 4-8 semanas de edad. Es imprescindible reconocerla de otras causas de obstrucción nasal congénita, ya que su manejo suele ser sencillo, y su pronóstico tiende a la mejoría en la mayoría de los casos.

Definición

Apenas descrita a principios de la década de 1990,¹ la rinitis neonatal es una enfermedad obstructiva nasal de tipo idiopático que se presenta desde las primeras horas de vida, en la cual no existe una alteración estructural o anatómica reconocible, pero en la que el edema de la mucosa y el aumento de las secreciones nasales pueden ser capaces de producir dificultad respiratoria y problemas para la alimentación debido a obstrucción importante.² Se caracteriza, además, por la ausencia de fiebre y de secreciones mucopurulentas.

Etiología

Hasta el día de hoy las causas de esta enfermedad son desconocidas, y se han atribuido una serie de factores. Al parecer se trata de un desorden multifactorial donde participan factores alérgicos, traumáticos, inflamatorios, medicamentosos y vasculares, además del reflujo gastroesofágico.²⁻⁴ Incluso hay casos reportados de rinitis neonatal secundarios a infección por *Chlamydia trachomatis*.⁵

Diagnóstico

Durkay y Grundfast describieron en 1990 el término "obstrucción nasal sin atresia de coanas" (por sus siglas en inglés "NOWCA") que engloba una serie de padecimientos que incluye a la rinitis neonatal, como causas de obstrucción nasal en la etapa neonatal.⁴ En su estudio se incluyeron criterios diagnósticos que permiten sospechar estos padecimientos:

1. Sonidos respiratorios anormales como el roncus o gruñidos al inspirar descritos por los padres o el médico de primer contacto, y que empeoran durante la alimentación.
2. Respiración oral evidente previo a los dos meses de edad.
3. Evidencia objetiva y subjetiva de compromiso de la vía aérea con datos de dificultad respiratoria. La confirmación de esta alteración por polisomnografía, oximetría de pulso, gasometría arterial u observación directa es esencial para el diagnóstico.
4. Rinorrea presente dentro de la primera semana de vida extrauterina.
5. Empeoramiento del cuadro respiratorio para las 3 semanas de edad seguido por resolución de los síntomas para los seis meses de edad.

La rinitis neonatal muestra cuadro clínico inespecífico y es fácil confundirla con otras causas de obstrucción nasal congénitas; los síntomas más comunes son la respiración ruidosa, que se manifiesta a las pocas horas del nacimiento, dificultad respiratoria que empeora durante la succión, rinorrea y dificultad para la alimentación.⁶

La exploración del paciente con respiración ruidosa comienza con la inspección del esqueleto nasal para descartar deformidades o asimetría de la columella y del septum nasal.^{3,4,6} La permeabilidad nasal puede ser evaluada fácilmente ocluyendo la boca y una fosa nasal del bebé con la palma de la mano y el dedo índice del examinador, al mismo tiempo escuchando los so-

nidos de entrada y salida de aire a través de la fosa nasal a evaluar con ayuda del estetoscopio. Se pueden instilar gotas de solución salina en una fosa nasal para observar el burbujeo para documentar la permeabilidad nasal. En todo neonato con obstrucción nasal importante se debe introducir una sonda de alimentación de 5 fr., ya que esto ayuda al diagnóstico de diversos padecimientos tales como atresia de coanas y la estenosis de apertura piriforme.^{1,4} Es importante realizar una rinoscopia anterior con ayuda de un espéculo óptico instalado en el otoscopio, este examen puede revelar la presencia de moco obstructivo, áreas de estenosis en las fosas nasales, o lesiones de línea media, así como la evaluación de ambos cornetes inferiores y el septum nasal anterior.

En casos donde hay imposibilidad para el paso de la sonda por alguna o ambas fosas nasales, será necesario solicitar tomografía computarizada que resulta de mucha utilidad ya que permite detectar alteraciones a nivel de las coanas, apertura piriforme, cornetes y septum nasal.⁷ En la medida de lo posible se deberá contar con nasoendoscopia flexible o rígida, antes de indicar algún descongestivo nasal.⁶

Diagnóstico diferencial

Inicialmente deberá descartarse atresia de coanas y otras alteraciones estructurales tales como desviación septal y estenosis de la apertura piriforme, así como anomalías craneofaciales. Generalmente el paciente se encuentra afebril y sin manifestaciones sistémicas.^{3,6}

Tratamiento

En la actualidad no existe un consenso sobre su manejo ya que se dispone de muy pocos estudios que aborden este padecimiento.¹ El tratamiento es sintomático y se procura mantener las fosas nasales permeables mediante drenaje postural (decúbito ventral) e instilaciones en goteo de solución fisiológica estéril y gotas descongestivas tópicas si fuera necesario. Se debe indicar a la madre del paciente evitar la succión de las secreciones o en todo caso, realizarlas con extrema cautela, ya que la maniobra mal realizada puede empeorar la inflamación, y por tanto, la sintomatología. Se puede manejar de forma inicial con lavados nasales con solución salina al 0.9% y/o gotas de oximetazolina al 0.025%. Sin embargo, esta última sólo se recomienda utilizar máximo durante tres días ya que su uso prolongado puede producir un efecto de rebote y causar rinitis atrófica.¹⁻⁴ Está contraindicado el uso de *stents* o férulas ya que la mayoría de los pacientes responderá con medidas sintomáticas.³

El uso de esteroides nasales no está muy claro en este grupo de edad; sin embargo, hay estudios con utilización de fluticasona o mometasona en spray nasal, con cursos de tratamiento que van desde las 3-4 semanas y resultados satisfactorios. El empleo de esteroides sistémicos no está justificado por los efectos secundarios que ocasionan.⁶ Antes de tomar la decisión de utilizar cualquiera de los tratamientos antes mencionados deberán descartar-

se alteraciones estructurales como la atresia de coanas, estenosis de apertura piriforme y la desviación septal.^{6,8}

Conclusiones

La rinitis neonatal idiopática es la causa más común de obstrucción nasal en el recién nacido; sin embargo, la información sobre su manejo aún es limitada e incluye únicamente reportes de casos. Las medidas propuestas son sencillas y la mayoría de los pacientes mostrarán mejoría en sus síntomas obstructivos dentro de los primeros días del tratamiento.

EVALUACIÓN AUDIOLÓGICA EN EL RECIÉN NACIDO

Dr. Salvador Castillo Castillo

Introducción

Se conoce como hipoacusia a aquella condición en la que se encuentra incremento en los umbrales de percepción auditiva. A pesar de encontrarse catalogada como diagnóstico en la CIE10, la hipoacusia es en realidad un síntoma que puede deberse a una gran variedad de causas. Además, está considerada como la deficiencia sensorial más frecuente en el ser humano, y se ha documentado que, en 2012, 5.3% de la población mundial padecía algún grado de hipoacusia discapacitante.¹

De los 360 millones de personas con hipoacusia discapacitante en el mundo, 9% (32 millones) se encuentra en el grupo de 0 a 14 años de edad y la mayoría en países en vías de desarrollo.¹

Desde el punto de vista audiológico, no basta con detectar una pérdida auditiva o simplemente medir el grado de la misma, sino que es fundamental el realizar un diagnóstico topográfico (es decir, determinar el sitio en el que se encuentra la lesión causante de la hipoacusia: oído externo, oído medio, oído interno, nervio auditivo y vía auditiva, por ejemplo) y finalmente un diagnóstico nosológico que nos dé la oportunidad de establecer un tratamiento específico y un pronóstico en consecuencia.

En la actualidad contamos con estudios audiológicos que nos dan la posibilidad de evaluar cada una de las partes que componen al sistema auditivo (y no solamente al oído), y es importante el conocer sus alcances y sus limitaciones, con el fin de indicar aquellos estudios que nos aporten información relevante para diagnosticar y manejar apropiadamente a un paciente.

Detección temprana de hipoacusia

A diferencia de otras condiciones que es posible detectar a simple vista, la hipoacusia es una condición que no es posible detectar

sino a través de estudios especializados que además tienen la característica invaluable de ser objetivos (es decir, no basados en la simple observación de la conducta del paciente, que no nos proporciona ni la certeza, ni las herramientas para definir diagnósticos topográficos y mucho menos nosológicos).

La hipoacusia desde el punto de vista de funcionalidad puede ser discapacitante o no discapacitante: llamamos discapacitante a aquella pérdida auditiva en la que los umbrales auditivos promedio en las frecuencias de 500, 1000, 2000 y 4000 Hz se encuentran por arriba de 30 dBHL en pacientes de 14 años o menos y por arriba de 40 dBHL en pacientes de 15 años y más.²

La discapacidad, cuando hablamos de problemas auditivos en el paciente pediátrico, va más allá de la dificultad para escuchar: de hecho, la pérdida auditiva es causa de la ausencia parcial o total del lenguaje oral (incapacidad para adquirir la lengua materna), con todas las consecuencias que esto implica desde los puntos de vista biológico, psicológico y social.

De acuerdo con el Joint Committee on Infant Hearing (2007), se considera detección temprana de hipoacusia a aquella que se realiza antes de los 3 meses de edad, e intervención temprana a aquella que se realiza antes de los 6 meses de edad. Dichas edades resultan clave en la detección de hipoacusia y en el inicio de su tratamiento debido a los tiempos limitados que el cerebro humano establece para la adquisición de la lengua materna en términos de plasticidad cerebral específica. Sabemos que la mayor capacidad plástica cerebral en lo que se refiere al potencial de adquirir el sistema lingüístico, se da en los primeros dos años de vida, y que va disminuyendo gradualmente hasta desaparecer poco después de los 5 años. De no proporcionar los estímulos adecuados en los tiempos adecuados, las ventanas de tiempo (periodos sensibles) que se encuentran predefinidos en nuestro cerebro, simplemente se cierran y entonces es imposible la adquisición de la habilidad en cuestión (en este caso, la adquisición del lenguaje oral).³

El punto es: ¿desde qué edad es posible detectar hipoacusia en un paciente? En la actualidad contamos con herramientas que nos permiten realizar diagnósticos precisos incluso desde el periodo neonatal inmediato: son estudios objetivos que no requieren la participación activa del paciente para obtener una medición y que están destinados a la valoración de pacientes desde el periodo neonatal hasta que sus condiciones nos permitan obtener registros basados en la observación o en la colaboración conductual; y con estudios subjetivos, que requieren de la participación activa del paciente o cierto grado de neuromaduración para obtener un registro determinado (de tal manera que si no quiere colaborar o no puede colaborar por razones físicas, neurológicas, cognitivas etc., no es posible obtener un resultado confiable).

La correcta indicación de un tipo u otro de estudios es la que depende del criterio médico y la que determina la certeza del diagnóstico final.

Estudios objetivos en el paciente pediátrico

Tamiz auditivo

Es una prueba rápida, sencilla y mínimamente invasiva que nos ayuda a separar, de un grupo grande de pacientes, a aquellos que probablemente padezcan una condición determinada.²

En el caso del tamiz auditivo, puede llevarse a cabo a través de dos estudios distintos:

1. Emisiones otoacústicas.
2. Potenciales provocados de tallo cerebral automatizados.

Ambos estudios tienen dos modalidades: una de tamiz, que implica el tener un resultado de dos posibles (PASAR o REFERIR) y otra modalidad que es de diagnóstico, y que tiene otros fines que explicaremos más adelante. En la actualidad, los equipos portátiles de tamiz automático se encuentran programados para obtener cualquiera de las dos posibilidades mencionadas (PASAR o REFERIR) y son resultados que no están sujetos a la interpretación por parte del observador (no existe un resultado “dudoso”, por ejemplo) (Figura 21).

El tamiz auditivo debe realizarse bajo el concepto de un programa o un árbol de decisiones perfectamente bien definido, que garantice que el seguimiento sea el apropiado para cada caso. El realizar estudios de tamiz sin un plan claro acerca de lo que se debe hacer en caso de determinados pacientes (aquellos que no lo aprueben, por ejemplo) en realidad no sólo no ayuda, sino que entorpece la detección temprana de un problema en el que el tiempo juega un papel fundamental.



Figura 21.

Pantalla de equipo de tamiz auditivo (PASAR tamiz).

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

Si tomamos en cuenta que la incidencia de hipoacusia es de 1 a 3 de cada 1000 recién nacidos en población abierta¹ y de 1 de cada 50 en pacientes con factores de riesgo (por ejemplo, egresados de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales), queda claro el por qué deben establecerse dos tipos de programa de detección temprana en cada centro hospitalario:

- a) Detección temprana universal, en el que debe practicarse tamiz auditivo por lo menos a 95% de los recién nacidos de un hospital.
- b) Detección temprana en pacientes de alto riesgo, en el que debe practicarse no sólo el tamiz auditivo sino un seguimiento específico (a través de estudios diagnósticos) a los pacientes que presenten por lo menos un factor de riesgo auditivo (incluso a pesar de que hubiesen aprobado el tamiz).⁴

El hecho de que aproximadamente la mitad de los recién nacidos con hipoacusia discapacitante NO cuenten con factores de riesgo auditivo, también deja claro el por qué no debería establecerse un programa que contemple únicamente a aquellos pacientes con factores de riesgo, pues se perdería la posibilidad de diagnosticar a 50% de pacientes hipoacúsicos.

Los estudios usados en el tamiz auditivo

Emisiones otoacústicas. Son sonidos producidos por la actividad de las células ciliadas externas en la cóclea, que pueden ser espontáneas o provocadas por una señal acústica diseñada para tal fin. Su utilidad en audiología radica en el hecho de que un oído sano es capaz de producir dichas señales acústicas, y un oído lesionado pierde o ve disminuida esa capacidad.⁵

En la clínica utilizamos a las emisiones provocadas y usamos dos posibles tipos de estímulo para obtener una respuesta: los clics, que son estímulos transientes o transitorios (Emisiones otoacústicas por transientes) o los tonos puros, que son estímulos continuos y que al enviarse en conjunto (2 tonos a la vez), provocan que las células ciliadas externas produzcan una respuesta frecuencial específica (Emisiones otoacústicas por productos de distorsión). A pesar de las diferencias entre su forma de obtención e interpretación, ambos estudios pueden ser utilizados indistintamente con fines de tamiz auditivo, ya que proporcionan las dos opciones comentadas de resultado (PASAR o REFERIR).⁵

Es necesario conocer los alcances de dicha prueba, ya que el tamiz auditivo (sin importar el estudio con el cual se realice) NO es un estudio diagnóstico, NO mide el umbral de audición, y NO debemos utilizarlo para iniciar un tratamiento audiológico. En caso de no aprobarlo, tampoco nos permite asegurar que existe un problema y mucho menos avisar a la familia acerca de la presencia de sordera. El tamiz es solamente el primer paso, y en caso de no aprobarlo es necesario que el médico audiólogo realice el diagnóstico formal con toda la batería de estudios con los que contamos.⁶

Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral. Consisten en el registro de los potenciales de acción que se producen a lo

largo de la vía auditiva desde la porción distal del nervio auditivo hasta el cóliculo inferior; también son conocidos como potenciales de latencia temprana o corta debido a que son actividad bioeléctrica que se genera en los primeros 12 milisegundos después de que se presenta un estímulo acústico determinado.

También tienen dos modalidades: la de tamiz y la de diagnóstico.

En el caso de la modalidad de tamiz, el equipo automático está diseñado para enviar estímulos transientes (transitorios) llamados clics a una intensidad determinada (habitualmente 35 o 40 dBHL) con el fin de registrar si dicho estímulo provoca actividad bioeléctrica replicable a nivel de lemnisco lateral y cóliculo inferior (que corresponde a la onda V). Si a dicha intensidad se registra la presencia de actividad bioeléctrica replicable, se asume que el paciente es capaz de percibir dicho estímulo y entonces se califica

como PASA. Si por el contrario, a dicha intensidad no es posible registrar respuesta a nivel de la vía auditiva, entonces el resultado es REFERIR.

A diferencia de la modalidad de diagnóstico, en el tamiz a través de potenciales auditivos no se realiza una búsqueda del umbral de audición (que corresponde a la intensidad mínima en decibeles que es capaz de producir una respuesta bioeléctrica), sino que simplemente se utiliza una intensidad única de referencia para determinar si es posible que exista un problema.

Una vez que se cuenta con el resultado, debe seguirse con el protocolo preestablecido para el seguimiento (un desarrollo más detallado al respecto puede encontrarse en el capítulo correspondiente a tamiz auditivo y detección temprana de hipoacusia) (Cuadros 2 y 3).

Cuadro 2.

Procedimientos en caso de pacientes sin factores de riesgo auditivo de acuerdo con el resultado del tamiz auditivo.

Paciente sin factores de riesgo auditivo	¿Qué hago?
PASA	Se da de alta con indicaciones de cuidados generales de oído
NO PASA (REFERIR)	Se repite el tamiz al momento, revisando el equipo y cerciorándose de que las condiciones ambientales y del paciente sean óptimas Si nuevamente se obtiene un REFERIR, se repite estudio antes del primer mes de vida Si el paciente PASA el segundo estudio durante el primer mes de vida, entonces se programa para estudio diagnóstico en los primeros dos años de vida Si se encuentra nuevamente un REFERIR en el segundo estudio (antes del mes de vida), entonces el médico audiólogo realiza el protocolo de estudio audiológico completo para descartar o en su caso confirmar y medir el grado de pérdida auditiva, con el fin de realizar un diagnóstico nosológico

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

Cuadro 3.

Procedimientos en caso de pacientes con factores de riesgo auditivo de acuerdo con el resultado del tamiz auditivo.

Paciente con factores de riesgo auditivo	¿Qué hago?
PASA	Se indican cuidados generales de oído, y se realiza estudio audiológico de diagnóstico en los primeros dos años de vida, debido al riesgo de presentar hipoacusia de inicio tardío
NO PASA (REFERIR)	Se repite el tamiz al momento, revisando el equipo y cerciorándose de que las condiciones ambientales y del paciente sean óptimas Si nuevamente se obtiene un REFERIR, se repite estudio antes del primer mes de vida Si el paciente PASA entonces se programa para estudio diagnóstico durante los primeros dos años de vida Si se encuentra nuevamente un REFERIR en el segundo estudio (antes del mes de vida), entonces el médico audiólogo realiza el protocolo de estudio audiológico completo para descartar o en su caso confirmar y medir el grado de pérdida auditiva, con el fin de realizar un diagnóstico nosológico

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

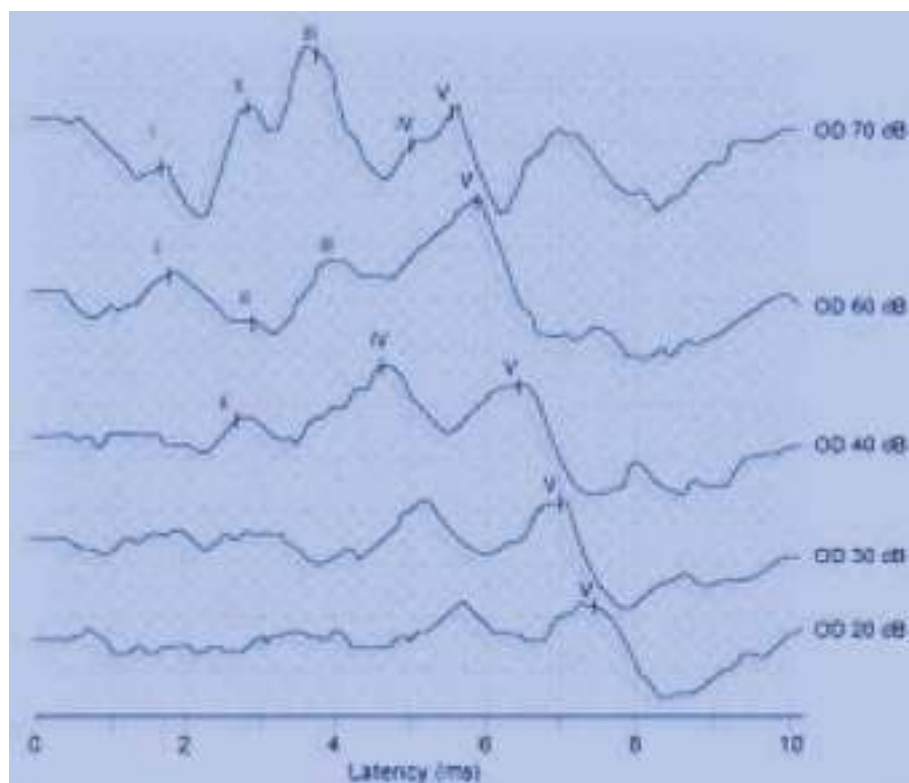


Figura 22.

Registro de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral a través de clics con umbral en 20 dBHL.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

Estudios audiológicos para el diagnóstico temprano

Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral

El estudio diagnóstico de primer contacto es el registro de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral (PPATC).⁸ Dicho estudio está basado en el registro de potenciales de acción a lo largo del nervio auditivo y de la vía auditiva (Cuadro 2). Generadores, a distintas intensidades, de estimulación y durante los primeros 10 milisegundos después del estímulo.

Para estimular al sistema auditivo y provocar la respuesta (no es una respuesta espontánea, sino provocada por el observador), es posible utilizar dos tipos de estímulo en general:

1. Clics (sonidos producidos por pulsos cuadrados que carecen de una frecuencia determinada).
2. Tonos burst (sonidos que cuentan con frecuencia específica y que permiten medir umbrales en frecuencias parecidas a las de la audiometría tonal).

El principio básico de este estudio consiste en la presencia de potenciales de acción en respuesta al estímulo de distintas intensidades. La referencia principal la da el quinto componente (onda V), ya que la intensidad más baja a la cual se presente dicho componente es el indicativo del umbral de audición (Figuras 22, 23, 24 y 25)

La interpretación del registro depende de la existencia de 5 componentes (I, II, III, IV y V) generados por distintas estructuras del VIII par y la vía auditiva a nivel de tallo cerebral. Debido a la complejidad de las conexiones entre las vías ipsilateral y contralateral, el pensar que dichos componentes bioeléctricos son producidos por estructuras sucesivas, está muy lejos de considerarse válido; sin embargo, cuando existe compromiso en la neurotransmisión es importante tener una referencia anatómica para su interpretación. Una propuesta de los generadores de los componentes bioeléctricos sería la siguiente:⁷

Ondas I y II: originadas en la porción distal y porción proximal del VIII par craneal, respectivamente.

Onda III: Originada en el núcleo coclear

Onda IV: Originada en el complejo olivar superior

Intensidad de estímulo	Presencia de respuesta (onda V)
80 dBHL	Sí
70 dBHL	Sí
60 dBHL	Sí
50 dBHL	Sí
40 dBHL	Sí
30 dBHL	Sí
20 dBHL	No

→ UMBRAL DE AUDICIÓN

Figura 23.

Ejemplo de umbral auditivo correspondiente a audición normal.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

Intensidad de estímulo	Presencia de respuesta (onda V)
80 dBHL	Sí
70 dBHL	Sí
60 dBHL	Sí
50 dBHL	Sí
40 dBHL	Sí
30 dBHL	No
20 dBHL	No

→ UMBRAL DE AUDICIÓN

Figura 24.

Ejemplo de umbral auditivo correspondiente a hipoacusia superficial.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

Onda V: Porción ascendente originada en el lemnisco lateral
 Onda V: Porción descendente originada en el colículo inferior contralateral

Generalmente utilizamos al registro de (PPATC) a través de clics como estudio de primer contacto,⁸ pero es importante conocer los alcances e indicaciones de este estudio:

Para realizar un estudio de potenciales auditivos de tallo cerebral, es necesario contar con ciertas condiciones:

- El paciente tiene que estar DORMIDO (sueño fisiológico o inducido). La razón es que la actividad bioeléctrica muscular (parpadeo, deglución, chupeteo etc.) interfiere y no permite registrar la actividad bioeléctrica de la vía auditiva. Esta es la razón por la cual NO es confiable un estudio de PPATC realizado con el paciente despierto (aunque esté “tranquilo”).
- El estudio tiene que ser realizado por un médico audiólogo, ya que en nuestro país los puntos de vista, el entrenamiento y sobre todo los criterios de interpretación de otros especialistas (neurofisiólogos o especialistas en rehabilitación) son radicalmente distintos cuando hablamos de esta prueba.
- El lugar (e incluso el horario) en el que se realiza el estudio, tienen que estar bien planeados en función de la comodidad, el silencio, la tranquilidad e incluso las horas previas de desvelo que se solicitan a los pacientes para conseguir sueño fisiológico (en su caso).

Alcances de dicho estudio

- Es un estudio OBJETIVO, lo cual implica que el paciente no tiene una participación activa en la obtención del resultado (contrario a lo que ocurre con la audiometría tonal, que es un estudio subjetivo).
- El umbral de audición obtenido a través de PPATC, es un estimado y puede tener ciertas diferencias (normalmente no más de 10 dB) respecto de los umbrales obtenidos mediante audio-

Intensidad de estímulo	Presencia de respuesta (onda V)
80 dBHL	Sí
70 dBHL	Sí
60 dBHL	Sí
50 dBHL	Sí
40 dBHL	No
30 dBHL	No
20 dBHL	No

→ UMBRAL DE AUDICIÓN

Figura 25.

Ejemplo de umbral auditivo correspondiente a hipoacusia media.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

- metría tonal; en general es un estudio sumamente preciso en ese sentido.
- Además del umbral de audición, es posible evaluar la eficiencia de la vía auditiva en materia de neuroconducción.
 - El umbral de audición cuando utilizamos clics como estímulo, se limita a las frecuencias ALTAS (entre 2000 y 4000 Hz) exclusivamente. NO nos proporciona información de umbral auditivo en frecuencias bajas o medias. Es por lo anterior que no es posible adaptar un auxiliar auditivo basándose únicamente en este estudio.
 - El umbral de audición, cuando utilizamos tonos burst como estímulo, puede abarcar frecuencias bajas, medias y altas. Sin embargo, y por razones obvias, este estudio lleva más tiempo de realización que cuando se utilizan clics. Este estudio lo realizamos cuando existe la sospecha de afectación en el umbral auditivo en frecuencias bajas y/o medias, sobre todo si hay hipoacusia superficial o media.

- Este estudio nos proporciona datos que pueden ayudarnos a localizar problemas en oído externo y/o medio, oído interno, nervio auditivo y vía auditiva a nivel de tallo cerebral (hasta el colículo inferior).
- El registro de PPATC es un estudio excelente de diagnóstico de primer contacto, que nos ayuda a definir:
 - a) Umbral auditivo (en frecuencias altas si se hace con clics y en frecuencias bajas, medias y altas si se realiza con tonos burst (potenciales de frecuencia específica))
 - b) Neuroconducción (eficiencia bioeléctrica de la vía auditiva)
 - c) Datos de patrón conductivo (es decir, alteraciones en oído externo y/o medio que influyen en la audición).
NOTA: El término "conductivo" en audiología, se refiere precisamente a problemas que afecten la conducción del sonido a través de oído externo y/o medio; pero frecuentemente observamos que especialistas en otras áreas, utilizan dicho término para referirse a problemas en la neuroconducción. Dado que la interpretación en ese sentido nos cambia completamente el diagnóstico, tratamiento y pronóstico, es importante tomar en cuenta estas observaciones (y que sea un médico audiólogo quien realice el estudio).
 - d) La correcta interpretación del estudio puede darnos algunos datos de la topografía de la lesión: problema conductivo (oído externo o medio), problema sensorial (oído interno) e incluso problema neural (VIII par).

Algunas limitaciones del registro de PEATC

- El paciente tiene que estar dormido durante el estudio (indispensable)
- Se requieren instalaciones con cierto aislamiento acústico (no es buena idea realizarlos, por ejemplo, en un consultorio cerca de la consulta externa o urgencias)
- Se requieren instalaciones con cierto aislamiento eléctrico (por lo menos corriente aterrizada efectivamente, aunque en algunos sitios es necesario "faradizar" la habitación)
- Se requiere preparar al paciente, realizando un frote ligero en varios puntos de la cabeza con el fin de colocar los electrodos de registro. En ocasiones esto asusta o incomoda a los pacientes y eso retrasa el que consigan dormirse
- Dado que se requiere sueño, es preferible realizar el estudio temprano por la mañana o por la noche si es que se quiere evitar la sedación en la medida de lo posible
- La objetividad del estudio puede verse mermada si el observador en cuestión no cuenta con el entrenamiento y experiencia adecuados para interpretar correctamente los registros.

Registro de emisiones otoacústicas

La actividad de las células ciliadas externas de la cóclea no solamente tiene como resultado la amplificación de la señal acústica para facilitar su transducción en señales bioeléctricas por las células ciliadas internas; también resulta en la producción de sonidos

conocidos como emisiones otoacústicas (EOA) y que fueron descritos por primera vez en 1979 por David Kemp.⁹

La secuencia de generación de las emisiones otoacústicas podría describirse como sigue:

- a) Existe un sonido que ingresa a través del conducto auditivo externo
- b) Dicho sonido provoca vibración de la membrana basilar
- c) La vibración de la membrana basilar provoca motilidad de las células ciliadas externas
- d) Dicha motilidad ocasiona deflexión de los estereocilios de las células ciliadas externas, lo cual modifica su potencial de membrana
- e) Los cambios de voltaje de la membrana provocan acortamiento y alargamiento de la propia célula ciliada (lo cual se conoce como electromotilidad)
- f) El fenómeno de la electromotilidad ocasiona un efecto de retroalimentación, que a su vez incrementa la vibración de la membrana basilar
- g) Se cree que es la electromotilidad la responsable de la generación de las EOA.

A pesar de que son producidas en nuestro oído interno, debido a la escasa energía de la que están compuestas no es posible que las percibamos, pero sí es posible registrarlas y medirlas con un equipo diseñado para tal fin.⁷ Cabe mencionar que para que estén presentes, se requiere:

1. Que las células ciliadas externas se encuentren funcionando normalmente o cerca de lo normal
2. Que exista un funcionamiento normal del oído externo y también del oído medio (ya que dichos sonidos recorren esas estructuras para alcanzar la sonda de prueba que se localiza en el conducto auditivo externo)

Tomando en cuenta lo anterior, sabemos que la presencia de EOA nos habla del estado de salud DE UNA PARTE de la cóclea (células ciliadas externas), oído externo y oído medio; pero NO nos proporciona datos acerca del funcionamiento del nervio auditivo y tampoco de otras regiones cocleares (las que corresponden a las células ciliadas internas).

En la clínica existen en general dos tipos de registro de EOA y estos dependen de la forma en la que se obtienen los registros:

1. EOA espontáneas (utilizadas principalmente en investigación)
2. EOA provocadas (utilizadas habitualmente en la clínica)
 - 2.1 Por estímulos transientes (clics)
 - 2.2 Por productos de distorsión (frecuencias combinadas)

El procedimiento para realizar el estudio implica el colocar una sonda en el conducto auditivo externo para obtener el registro. Dicha sonda cuenta con un emisor de señal y con un receptor de la respuesta, y nos proporciona el registro de emisiones otoacústicas

medibles en dB SPL (no en dB HL, que son las unidades que utilizamos en audiología en el estudio audiométrico). Las unidades de registro deben ser dB SPL pues son extremadamente pequeñas en cuanto a amplitud y dichos dB se refieren a cambios en la presión sonora.

El tamaño de la respuesta acústica implica que el estudio tenga que llevarse a cabo en condiciones de silencio y con el paciente lo más tranquilo posible (de preferencia dormido, si hablamos de bebés), ya que el ruido ambiental o las variaciones en el estímulo debido a poca estabilidad de la sonda en el conducto auditivo del paciente, provocan que los registros no sean confiables.

Emissiones otoacústicas por estímulos transientes (EOAT)
 Se utilizan clics para estimular al oído interno, provocando vibración de la membrana basilar a lo largo de toda la cóclea (los clics tienen muy poca energía sonora, y al elevar su intensidad con el fin de optimizar la respuesta, es posible provocar distorsión y artefacto al rebasar el límite del transductor electroacústico. Es por lo anterior que pueden utilizarse tonos burst para el registro de EOAT, pues tienen la capacidad de estimular a intensidades superiores sin provocar dicho fenómeno. La respuesta obtenida es separada por frecuencias estableciendo la amplitud de las mismas dependiendo del radio señal-ruido¹² (es decir, la separación entre el "piso" de ruido ambiental y la respuesta), además

de tomar en cuenta factores como la reproducibilidad de la respuesta (Figura 26).

Las respuestas obtenidas pueden interpretarse de manera global (como ocurre al usar este estudio como tamiz auditivo) o de manera individual,¹² lo cual nos ayuda a realizar un diagnóstico topográfico (las frecuencias altas son codificadas en la base de la cóclea, en tanto que las frecuencias bajas son codificadas en el ápex) de las células ciliadas externas.

Las frecuencias que podemos analizar mediante este estudio de manera óptima se limitan al rango de 2000 Hz a 4000 Hz,^{10,11} y su presencia nos indica un umbral máximo de 45 dB HL en cada una de las frecuencias examinadas. El criterio en términos de reproducibilidad habla de un mínimo de 70% por frecuencia y de un mínimo de 6 dB SNR (radio señal-ruido) para considerarse una respuesta presente.

Emissiones otoacústicas por productos de distorsión (EOAPD)

La diferencia principal con las EOAT radica en el estímulo que utilizamos para obtener su registro; mientras que usamos clics para provocar las EOAT, utilizamos frecuencias específicas para provocar las EOAPD: de hecho, se utilizan 2 tonos puros (f1 y f2) presentados simultáneamente para provocar la respuesta pero

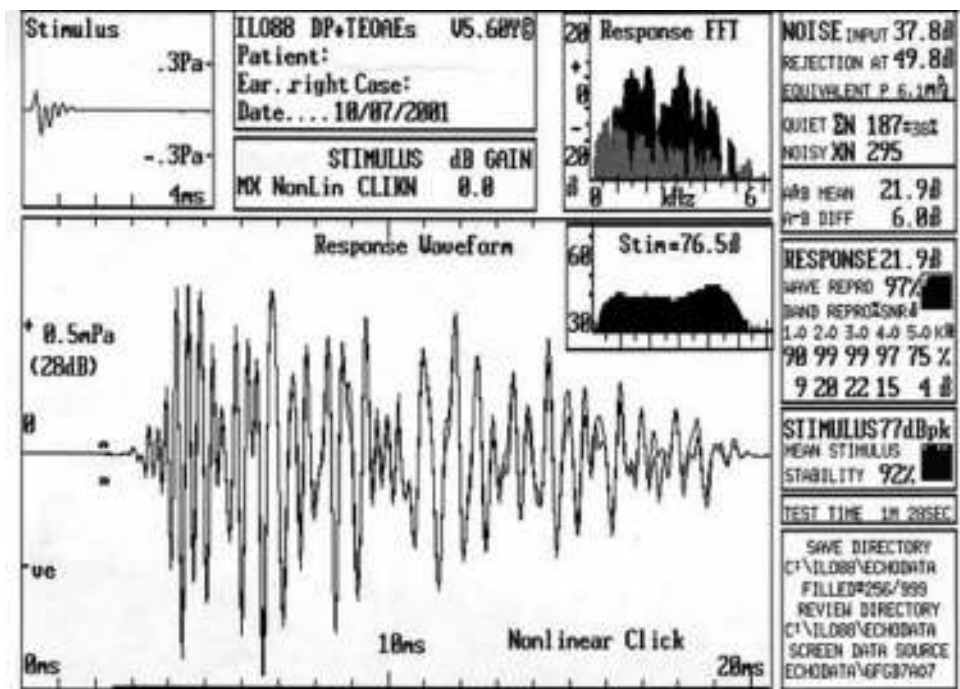


Figura 26. Registro de emisiones otoacústicas por estímulos transientes con respuestas normales.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

con ciertos parámetros específicos:⁶ se utiliza un radio de 1.2 en la relación f_2/f_1 , es decir, la f_2 es presentada a una frecuencia 1.2 veces mayor de f_1 .¹² Es dicha relación frecuencial la que produce las emisiones más robustas, aunque esto puede variar ligeramente cuando se exploran frecuencias bajas, por ejemplo. Si las frecuencias están demasiado lejos o demasiado cerca, no será posible registrar una respuesta. Además, la estimulación a través de dichas frecuencias también está relacionada con la intensidad de ambas, ya que la respuesta puede variar si ambas frecuencias son iguales en intensidad o si existe, por ejemplo, mayor intensidad de f_2 (que es la frecuencia más alta).

Al interactuar ambas frecuencias, se produce una tercera frecuencia (que corresponde al producto de distorsión) y que lejos de ser aleatoria, puede calcularse con la fórmula $2f_1-f_2$.¹²

Por ejemplo: si presentamos una $f_1=2000$ Hz y una $f_2=2400$ Hz, entonces $2f_1-f_2$ (Producto de distorsión) = 1600 Hz.

Para la interpretación de un DPgrama (como se conoce a la gráfica resultante del registro de EOAPD), se utilizan en general, dos variables:

1. El radio señal/ruido (diferencia entre el piso de ruido y la EOA) que debe ser característicamente mayor a 6 dB SPL.
2. La amplitud de la respuesta sin tomar en cuenta el radio señal/ruido (una respuesta menor a -10 dB SPL, no puede considerarse normal, aunque exista un radio señal/ruido adecuado; esto puede variar con la edad y existen tablas de estandarización al respecto).

Esto implica que los registros pueden interpretarse de 3 maneras distintas:

- a) Respuesta normal (Respuesta repetible con radio señal ruido de acuerdo con límites normales)
- b) Respuesta presente pero anormal (Respuesta repetible, pero con amplitud inferior a límites normales).
- c) Respuesta ausente

El rango de frecuencias examinables a través de EOAPD de forma óptima, va de 2000 a 4000 Hz (Figura 27).¹⁰

Puntos importantes para el registro:

- Asegurarse de que el conducto auditivo se encuentra libre
- Asegurarse de que no existen problemas de oído medio (preferentemente a través de timpanometría)
- Utilizar la oliva correcta (por el tamaño) en la sonda
- Asegurarse de que la sonda sella apropiadamente en el conducto auditivo (no deben existir fugas de señal, y tampoco debe obstruirse al estar mal colocado en el conducto auditivo)

Alcances del registro de EOA

- Ayudan a evaluar la funcionalidad de las células ciliadas externas por regiones
- Pueden reflejar la presencia de daño específico o incipiente a nivel coclear

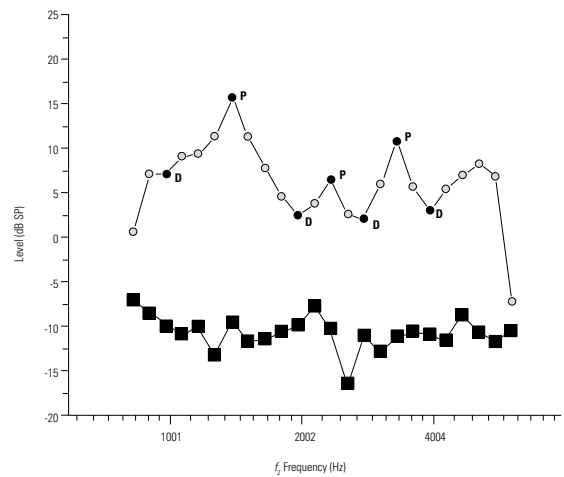


Figura 27.

Registro de emisiones otoacústicas por productos de distorsión con respuestas normales en el rango de 1000 a 4000 Hz.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

- Pueden usarse para determinar la presencia de lesión coclear vs. patología retrococlear
- Constituyen un método objetivo y reproducible y una herramienta invaluable en el diagnóstico audiológico del recién nacido

Limitaciones del registro de EOA

- No nos hablan directamente del umbral de audición (no son una herramienta que mida los umbrales auditivos)
- Es indispensable que el paciente se encuentre muy tranquilo o dormido, de ser posible
- Debe realizarse en un lugar muy silencioso (existe el riesgo de interferencia acústica que invalide el registro)
- Se limita a evaluar a las células ciliadas externas. Cuando la lesión se relaciona con células ciliadas internas o nervio auditivo, el resultado de esta prueba puede ser absolutamente normal.
- No es un estudio confiable en presencia de padecimientos de oído externo o de oído medio (derrame de oído medio, otitis media etc.).

Timpanometría

La timpanometría es un estudio objetivo que nos permite evaluar las propiedades de la membrana timpánica, de la cadena de huesecillos y también de la caja timpánica.

Dicha valoración se lleva a cabo a través de un equipo que utiliza una sonda que se introduce en el conducto auditivo externo y que tiene 3 componentes:

1. Un micrófono
2. Un audífono

3. Una bomba para cambiar la presión en el conducto auditivo externo

La timpanometría está basada en el principio de que para que el oído medio funcione de manera óptima, debe existir la misma cantidad de presión en el conducto auditivo que en la caja timpánica. Durante la prueba, el audífono emite un tono de prueba de 70 dB SPL a 226 Hz en el caso de adultos y niños mayores de 6 meses y a 1000 Hz en el caso de niños menores de 6 meses, mientras que el micrófono registra la cantidad de sonido que regresa a la sonda de prueba al tiempo que se varía la presión de aire en el conducto auditivo externo a través de la bomba del equipo. Si regresa una pequeña cantidad de sonido al micrófono, esto implica que la mayor parte de la energía fue capaz de pasar por el oído medio; y si por el contrario, regresa una gran cantidad de sonido, esto implica disfunción del sistema de conducción del oído medio.

La timpanometría nos ayuda a estimar la compliancia del oído medio en general, al cuantificar la cantidad de un tono de baja frecuencia que rebota al alcanzar las estructuras del oído medio. La compliancia es la facilidad con la que un sistema permite el paso de cierta energía a través de él, y podría definirse como lo contrario a la rigidez (el sistema formado por la cadena de huesecillos y el tímpano es un sistema dominado por la rigidez, pero dicha rigidez alcanza un mínimo cuando las presiones en el oído externo y el oído medio son lo más parecidas posible). La razón de este dominio tiene que ver con el tamaño de las estructuras, que al ser pequeñas no

pueden tener un predominio de masa; lo anterior influye en el comportamiento acústico del sistema, pues al predominar la rigidez, el sistema responde mejor a las frecuencias altas que a las bajas. Es este el motivo por el cual utilizamos un tono de prueba de 1000 Hz al examinar a pacientes de 6 meses o menos.¹³ Después de esa edad, se ha visto que el comportamiento de las estructuras en materia de la relación masa/rigidez se parece más al del adulto.

La presión, por otro lado, es uno de los valores que tienen más relevancia en la clínica y es posible obtenerla a través de este estudio. La presión de la caja timpánica juega un papel fundamental en el funcionamiento del oído medio, ya que puede modificar de manera variable la rigidez del sistema, y clínicamente precede a patologías de oído medio como la otitis media.

El registro de la timpanometría puede graficarse en un timpanograma. Un timpanograma es plasmado en una gráfica en donde el eje horizontal está destinado a la presión en decaPascales (daPa) con el 0 como referencia, y eje vertical nos da la referencia para cuantificar la compliancia en mm³ de aire (en algunos sistemas se utiliza al Ohm o al mh0 para hacer más evidente la relación entre rigidez y resistencia y el concepto de compliancia) (Figura 28).

En un timpanograma, además de la compliancia y la presión, también es posible evaluar el volumen del conducto auditivo externo, lo cual resulta fundamental para conocer por ejemplo situaciones como la perforación timpánica (en cuyo caso habrá valores por

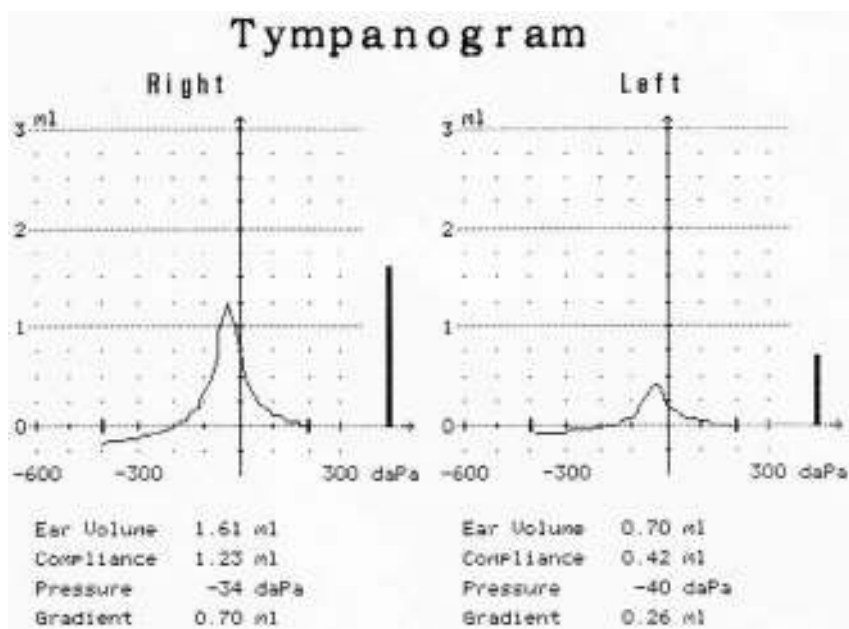


Figura 28.

Registro de timpanograma normal en ambos oídos.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

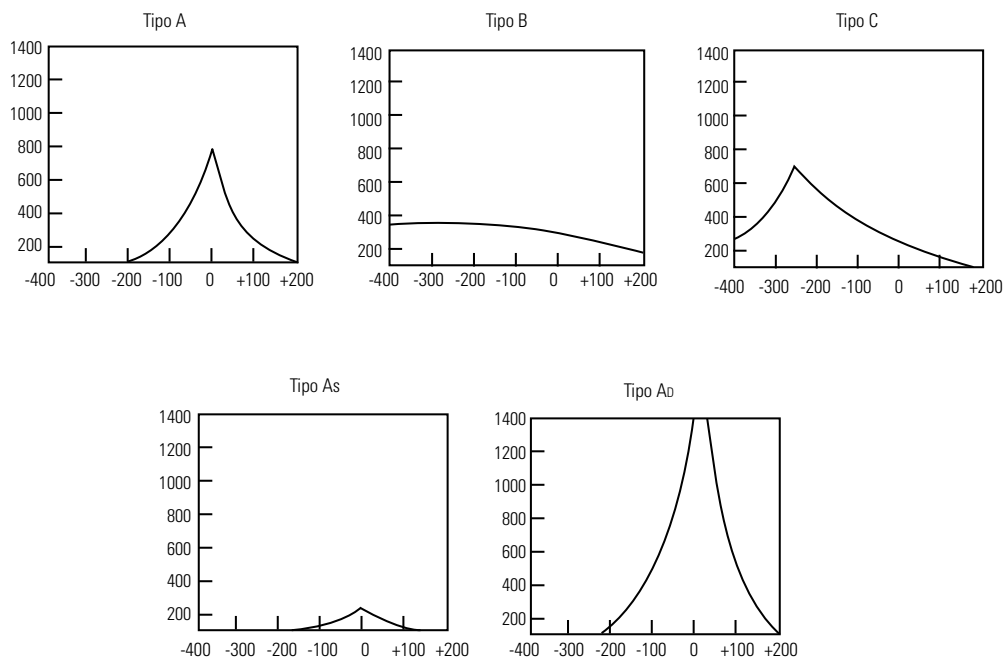


Figura 29.

Tipos de curva timpanométrica según Jerger.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

Cuadro 4.

Tipos de curva timpanométrica y situaciones más comunes que identifican

Tipo A. Indica compliancia, presión y movilidad normal del tímpano y cadena de huesecillos. Se considera un timpanograma normal.

Tipo B. Indica compliancia nula y movilidad nula del tímpano y cadena de huesecillos. Normalmente indica la presencia de líquido en oído medio

Tipo C. Indica compliancia normal y presión negativa en caja timpánica. Generalmente indicativo de disfunción tubaria

Tipo AS. Indica compliancia disminuida (con movilidad disminuida del tímpano y cadena de huesecillos). Frecuentemente encontrada en etapas iniciales de derrame de oído medio y también en otosclerosis o en fijación de cadena

Tipo AD. Indica compliancia aumentada (movilidad aumentada del tímpano y cadena de huesecillos). Puede encontrarse cuando existen zonas amplias de membrana monomérica, o cuando existe disrupción de cadena

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

arriba de lo esperado), y el gradiente, que no es sino un cálculo del área debajo de la curva timpanométrica y que guarda una relación directa con la compliancia.

Cuando tomamos todos esos valores, combinándolos es posible tener un reflejo de la situación del oído medio a través de clasificaciones como la de Jerger (que es la de uso más extendido) (Figura 29).

De acuerdo con dicha clasificación, existen 5 tipos principales de curvas timpanométricas para el examen realizado con tono de prueba de 226 Hz (Cuadro 4):

Los alcances de la timpanometría

- Nos brinda un panorama bastante preciso acerca del estado del sistema que compone al oído medio.
- A través de la presión, podemos conocer el funcionamiento de otras estructuras como la Trompa de Eustaquio y la relación de la caja timpánica con la nasofaringe.
- En el caso de niños mayores y con cierto nivel de colaboración, existen variantes como la prueba de función tubaria.
- Puede darnos datos concretos de perforación de la membrana timpánica cuando su determinación por otoscopia resulta complicada.

- Nos habla de la elasticidad de la membrana timpánica y de la movilidad de la cadena de huesecillos
- Puede determinar con bastante precisión y de manera objetiva, la presencia de líquido en la caja timpánica.

Limitaciones de la timpanometría

- Hablando de la timpanometría realizada con tono de prueba de 1000 Hz, NO existe un consenso respecto de los valores de interpretación. Se asume que existen principios generales (trazo plano=membrana inmóvil, trazo plano con volumen de conducto elevado=perforación timpánica, presión negativa=disfunción tubaria), y existen algunas propuestas¹⁴ de estandarización, pero nada definitivo al momento.

Reflejos estapediales

El reflejo estapedial es un mecanismo de protección del oído interno ante sonidos de intensidad elevada, que se desencadena normalmente al percibir un estímulo acústico de 6 a 80 dB por arriba del umbral de audición en una frecuencia determinada. Dicho reflejo tiene una latencia aproximada de 10 milisegundos y provoca una atenuación de aproximadamente 40 dB de un sonido de intensidad elevada.

Dicho mecanismo transcurre de la siguiente manera:

1. Presentación de un estímulo acústico de 60-80 dB por arriba del umbral.
2. Transmisión y amplificación a través de oído externo y oído medio.
3. Conversión de estímulo acústico a señal bioeléctrica en la cóclea.
4. Neurotransmisión de la señal bioeléctrica a través del nervio auditivo y la vía auditiva a nivel de tallo cerebral.
5. Llegada de la señal bioeléctrica a los núcleos cocleares.
6. Transmisión de la señal del núcleo coclear ventral al complejo olivar superior ipsilateral.
7. Transmisión de la señal del complejo olivar superior al núcleo del VII par craneal ipsilateral y contralateral.
8. Respuesta a través del VII par hacia el músculo estapedial, cuya contracción tensa al tímpano, aumenta la rigidez de la cadena de huesecillos y modifica la posición del estribo en la ventana oval.

Este reflejo puede registrarse en una gráfica a través del mismo equipo con el que realizamos la timpanometría, y normalmente usamos las frecuencias de 500, 1000, 2000 y 4000 Hz con estímulos de intensidad creciente para buscar el umbral del reflejo (intensidad mínima de un sonido a la cual se despierta el reflejo estapedial).

El registro corresponde a una deflexión positiva o negativa (dependiendo del equipo) que indica la tensión del sistema del tímpano y cadena de huesecillos, y puede darnos una idea del umbral de audición (recordemos que el umbral del reflejo normalmente se presenta 60 a 80 dB por arriba del umbral auditivo); esto, sin embargo, debe tomarse como una referencia, pues de ninguna ma-

nera es un registro exacto del umbral de audición por frecuencia; de hecho sabemos que un paciente con hipoacusia superficial e incluso media, podría tener reflejos estapediales a intensidades elevadas de estimulación, pero un paciente con hipoacusia severa no presenta dichas respuestas.

Por otro lado, y debido a la maduración de las vías neurales y a las características anatómicas del oído medio en pacientes menores de 6 meses, que intervienen en esta respuesta, se sugiere su realización después de los 6 meses de edad (no en neonatos).

En el caso de los estudios con sonda de 226 HZ, se considera una respuesta presente cuando existe una deflexión típicamente de 0.02 o 0.03 mmho en el registro. Se ha documentado que dichos criterios no se cumplen en la mayoría de los neonatos si se usa sonda de dicha frecuencia, pero que prácticamente todos los neonatos presentan reflejos estapediales si se utiliza una sonda de 1000 Hz. Además, los equipos de registro de reflejo estapedial están calibrados en acopladores de 2 cm³, con el fin de establecer los valores en dBHL. Esta calibración no resulta apropiada para neonatos y subestima los valores del resultado obtenido (Figura 30).¹⁵

Potenciales provocados auditivos de estado estable (PPAEE)

Es un registro de la actividad bioeléctrica de la vía auditiva en respuesta a estímulos acústicos que tienen características muy especiales: se trata de un tono de frecuencia específica (portador) pero con la amplitud y la frecuencia moduladas que pueden conseguir la sincronización de la respuesta bioeléctrica a varios niveles de la vía auditiva.

La característica principal que convierte a este estudio en imprescindible en la valoración audiológica pediátrica es que nos proporciona los umbrales auditivos para frecuencias bajas, medias y altas con gran exactitud sobre todo en pérdidas auditivas notables.¹⁶ Existen algunas similitudes entre los PPATC y los PPAEE: La preparación del paciente es similar, ya que se requiere la colocación de electrodos en diversos sitios de la cabeza para obtener el registro como respuesta a un estímulo acústico enviado a través de audífonos, y el estudio en pacientes pediátricos implica que el paciente se encuentre dormido. Además, en ambos casos es posible realizar el registro estimulando a través de vía ósea, con el fin de establecer el diagnóstico de pérdida auditiva conductiva.

Sin embargo, también existen grandes diferencias entre ambos estudios: para la interpretación de PPAEE se usa a las amplitudes y fases de las respuestas en el dominio espectral (de frecuencias), mientras que para la interpretación de los PPATC utilizamos la morfología, las relaciones de amplitud, y sobre todo las latencias de las respuestas. El registro de los PPAEE depende de la detección de un pico de respuesta a lo largo de un espectro, mientras que el registro de los PPATC lo hace de la detección de un pico (y su amplitud) a lo largo del tiempo.

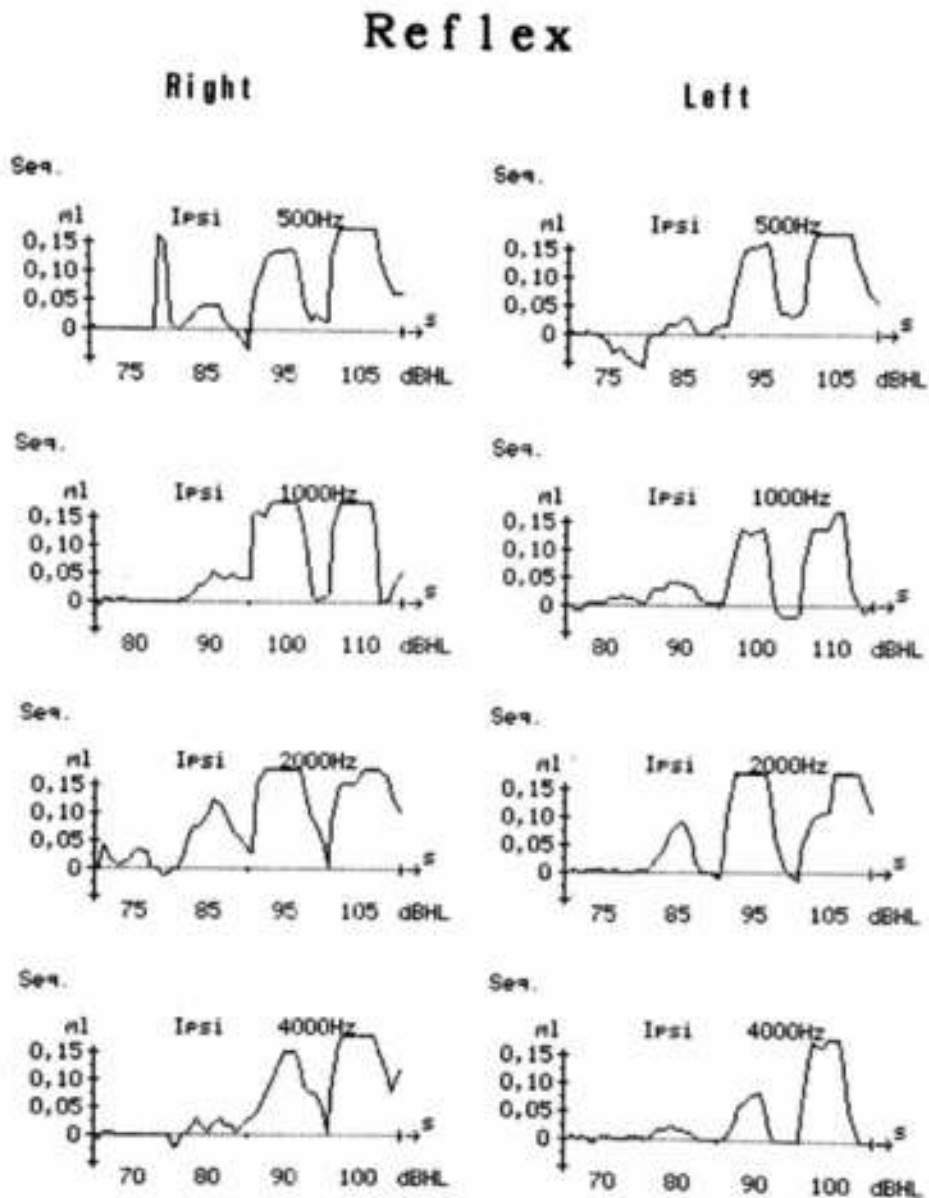


Figura 30.

Reflejos estapediales normales en ambos oídos, frecuencias: 500, 1000 2000 y 4000 Hz.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

El estímulo es fundamental para la obtención de la respuesta: Los PPAEE son provocados por un estímulo presentado a tasa elevada de repetición, mientras que los PPATC son provocados por sonidos breves presentados a tasa baja de repetición.

Aunque ambos estudios no requieren la colaboración activa del paciente, la objetividad es también un factor importante cuando se habla de la interpretación de ambos estudios, ya que el

papel del observador es determinante cuando se analiza un registro de PPATC (se requiere mucho entrenamiento para ubicar cada uno de los componentes bioeléctricos y sus variantes), y es poco determinante al analizar el registro de PPAEE (el equipo presenta los umbrales en un audiograma estimado, incluso con factores de corrección agregados, por lo que da poco lugar a la influencia del observador en su interpretación, ya que utiliza un algoritmo

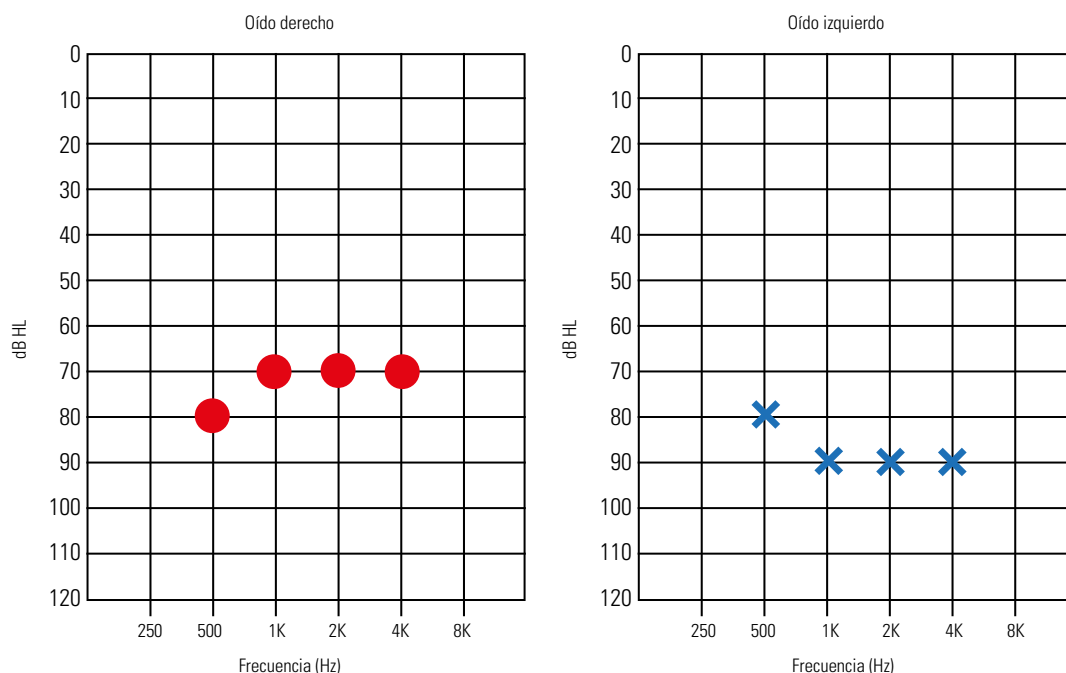


Figura 31.

Audiograma estimado de un registro de Potenciales provocados auditivos de estado estable.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

matemático basado en probabilidad estadística para localizar los umbrales de audición por frecuencia) (Figura 31).

Los estímulos en los PPATC son clics o tonos burst en cada oído por separado, mientras que para el estudio de PPAEE pueden utilizarse sonidos de banda ancha como clics o chirps o sonidos de frecuencia específica como los clics filtrados, chirps limitados en banda, burst de banda estrecha o tonos puros modulados en frecuencia y amplitud, además de que en la actualidad existen protocolos para realizar PPAEE en ambos oídos en varias frecuencias simultáneamente¹⁷ (protocolo MASTER); la intensidad máxima de la estimulación por clics por ejemplo, es de hasta 103 dBHL, mientras que la estimulación a través de un equipo de PPAEE puede alcanzar hasta 128 dBHL (dependiendo de la frecuencia y del equipo en cuestión); eso permite definir mejor a la pérdida auditiva no sólo en el aspecto frecuencial, sino de intensidad¹⁸ (una de las características de los PPAEE es también que su precisión aumenta entre peor es la pérdida auditiva), pero es importante tomar en cuenta que a intensidades muy elevadas, podría provocarse un registro vestibular que no puede distinguirse del auditivo.

Cuando realizamos registro de PPAEE, medimos los umbrales en las frecuencias 500, 1000, 2000 y 4000 Hz (que son las frecuencias más importantes en audiología pues es en ellas en

las que se presentan los sonidos del habla), y las respuestas son generadas dependiendo de la frecuencia de modulación: a frecuencias altas, la respuesta corresponderá a las estructuras de tallo cerebral y a frecuencias bajas corresponderá a estructuras superiores, incluso áreas corticales primarias.

Alcances del estudio

- Puede proporcionarnos los umbrales de audición en frecuencias bajas, medias y altas
- A mayor pérdida auditiva, mayor exactitud del estudio, de hecho, su indicación básica es en aquellos pacientes con hipoacusia grave y profunda.
- Es el mejor estudio para búsqueda de umbrales en hipoacusia grave y profunda, y sus resultados son indispensables para la adaptación de un auxiliar auditivo, o incluso para pensar en otras opciones terapéuticas como el implante coclear.

Limitaciones del estudio

- Su precisión en pacientes con audición normal o hipoacusia superficial es menor que en hipoacusias de mayor gravedad
- Es por lo anterior que NO debe ser usado como estudio de primer contacto (los rangos de variabilidad de la respuesta en audición normal o hipoacusia superficial podrían confundirnos acerca de la presencia o no de una pérdida auditiva)

- A pesar de que en alguna literatura se maneja como una posibilidad para realizar tamiz auditivo, la definición básica de tamiz (“estudio rápido, sencillo y no invasivo”), descarta a los PPAEE como una alternativa, al tratarse de un estudio que requiere mucho mayor tiempo para su realización que otros usados comúnmente para el tamiz auditivo
- Si el paciente no está dormido (en el caso de estimulación a frecuencias altas de modulación, que son las usadas en bebés) o tranquilo (en el caso de estimulación a frecuencias bajas de estimulación, que son las usadas en adultos), el artefacto no nos permitirá obtener resultados confiables
- Es importante entender que el encontrar los umbrales auditivos es solamente una parte de la valoración audiológica. El simple hecho de detectar y medir un grado de hipoacusia no nos da el diagnóstico nosológico, por ejemplo, no es lo mismo una hipoacusia media por otitis media serosa, que una hipoacusia media por lesión coclear; el diagnóstico, tratamiento y pronóstico son totalmente diferentes.

Algunos comentarios

El desarrollo tecnológico nos permite contar hoy en día con instrumentos objetivos que nos brindan información acerca de las distintas estructuras que conforman al sistema auditivo. La audición, al ser un fenómeno subjetivo, reviste una gran complejidad en lo relativo a su estudio, sobre todo en el caso del recién nacido.

Sin embargo, las herramientas diagnósticas actuales nos dan la posibilidad de detectar y diagnosticar de manera oportuna y precisa los problemas auditivos en los bebés. La hipoacusia puede detectarse desde el nacimiento, y el objetivo siempre deberá ser, en el caso de los médicos de primer contacto como los pediatras o los otorrinolaringólogos, el referir a los pacientes con el médico especialista en Audiología para que él realice el tamiz auditivo y en su caso, el diagnóstico e intervención tempranas, ya que esto disminuirá de manera notable la presencia de secuelas en materia de audición y de lenguaje oral.

El diagnóstico temprano de hipoacusia no debe basarse en pruebas subjetivas como la observación de las reacciones del paciente (golpear el escritorio o chasquear los dedos), ya que el futuro funcional de los pacientes depende de lo que uno haga en los primeros meses de vida. El objetivo de un estudio audiológico completo (a cualquier edad) es el de obtener un diagnóstico nosológico (y topográfico) a partir del cual establecer el manejo curativo o habilitatorio (según sea el caso) y evitar las secuelas funcionales en la medida de lo posible.

Existen otros estudios como la audiometría tonal, la logoaudiometría, las pruebas en ruido o los exámenes de procesamiento auditivo central que no son tratados en este capítulo pues se encuentran indicados en pacientes de mayor edad debido a la colaboración que requieren para su realización.

TAMIZ AUDITIVO NEONATAL Y DETECCIÓN TEMPRANA DE HIPOACUSIA

Dr. Salvador Castillo Castillo

Conceptos generales

La Organización Mundial de la Salud estima que 2 a 3 de cada 1000 recién nacidos padecen hipoacusia grave o profunda, mientras que 5 a 6 de cada 1000 padecen algún grado de hipoacusia¹ (incluyendo hipoacusia moderada o unilateral). Se estima que de todos los pacientes con hipoacusia prelocutiva, se estima que aproximadamente 25% cuenta con algún (o algunos) antecedente(s) de riesgo, en otro 25% la hipoacusia es idiopática, mientras que 50% se debe a factores genéticos; de estos, 70% están relacionados a patología no sindrómica (85% autosómica recesiva) y 30% con patología sindrómica. Al tratarse de un problema que no es notable a simple vista, en ausencia de programas diseñados para tal fin, su detección y diagnóstico nunca son sencillos y prácticamente nunca son tempranos; de hecho, en los países en donde no existen programas de detección temprana, se ha documentado que la edad habitual de detección de una pérdida auditiva discapacitante fluctúa entre los 20 y 30 meses de edad.²

Para poner en perspectiva la relevancia del tamiz auditivo, podríamos mencionar que en la literatura se reporta que por cada 10 000 nacimientos es posible detectar 1 caso de fenilcetonuria, 2.5 de hipotiroidismo, 5 de espina bífida, 10 de fisura labiopalatina, 11 de síndrome de Down y 30 de hipoacusia discapacitante.³

Cuando dicha condición no es detectada en etapas tempranas, la sospecha de hipoacusia por parte de los padres es el principal dato que precede a un diagnóstico tardío. Generalmente lo padres consultan al médico de primer contacto, que desgraciadamente en no pocas ocasiones carece de los conocimientos necesarios para orientar hacia un diagnóstico efectivo. Todos los días recibimos pacientes para diagnóstico tardío que nos refieren que acudieron al médico a edades variables (algunos incluso antes de que sus pequeños cumplieran 6 meses de edad), y recibieron argumentos como: “no se preocupe, su niño no tiene ningún problema, lo que pasa es que es flojito”, “tarde o temprano hablará”, “está muy consentido”, “hay que esperar hasta los dos años para hacer un estudio de audición”, “su oído se ve bien, no hace falta hacer otros estudios”, “hay niños que hablan después de los 4 años” y un largo y lamentable etcétera.

En México, existe un estimado de 10 millones de personas con algún grado de hipoacusia (OMS), de las cuales 400 000 presentan hipoacusia profunda. Sabemos que en nuestro país cada año nacen aproximadamente entre 2000 y 6000 niños con hipoacusia congénita.⁴

Cuadro 5.

Contexto de la edad de intervención y tiempo de privación de la experiencia auditiva desde el punto de vista electrofisiológico

Edad de intervención para hipoacusia	Tiempo de privación de experiencia auditiva
A los 3 meses de vida extrauterina	26 semanas
A los 6 meses de vida extrauterina	38 semanas
Al año de edad	66 semanas
A los 2 años de edad	118 semanas
A los 2 años y medio de edad	144 semanas
A los 3 años de edad	170 semanas

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

Tomando en cuenta situaciones como las previamente mencionadas, la complejidad del concepto de detección temprana de la hipoacusia radica no sólo en la planeación, búsqueda de recursos materiales y humanos y puesta en marcha de un programa que inicie con el tamiz auditivo: de hecho, un programa de detección temprana de hipoacusia debería estar precedido por un sistema de difusión y concientización a los médicos de primer contacto y a la población general acerca de situaciones que pueden ser tan sencillas como la existencia del médico especialista en Audiología o la existencia de estudios objetivos para detección y diagnóstico de hipoacusia, y tan complejas como la posibilidad habilitatoria y de lenguaje con todas sus variantes.

¿Por qué es importante el concepto de la detección temprana de hipoacusia?

Una pregunta que en algún momento nos tenemos que plantear es: ¿a partir de qué edad empieza a escuchar el ser humano? Más allá de cuestiones filosóficas y ateniéndonos a la evidencia científica, ha sido documentada la presencia de señales bioeléctricas provenientes del oído a nivel del tallo cerebral a partir de la semana 26 de gestación.⁵ Dichas señales implican el inicio del procesamiento auditivo central y por tanto, la presencia de plasticidad cerebral en respuesta a estímulos provenientes del medio. Nuestro cerebro presenta reorganizaciones constantes, y no sólo en lo relativo a la neurogénesis: se ha documentado que a partir del cuarto mes de gestación, existe una apoptosis neuronal que tendría la función de eliminar aquellas neuronas que no estén interconectándose con otras (debido a la falta de estímulos gatillo); esto implica la muerte de la mitad de los 200 000 millones de neuronas que se han formado durante los primeros 4 meses de gestación,⁶ sin embargo, posteriormente se reinicia la neurogénesis y la sinaptogénesis.

A pesar de que la mielinización y el establecimiento de todas las sinapsis y conexiones a nivel central en materia de audición concluyen hasta los 12 o 13 años de vida (y por tanto es a esa edad cuando el funcionamiento auditivo central se considera absolutamente completo), si tomamos en cuenta el parámetro de las

26 semanas de gestación como la edad inicial para fines de experiencia auditiva desde el punto de vista bioeléctrico, resulta que al detectar a un niño hipoacúsico a los 3 meses de vida extrauterina, en ese momento nuestro paciente tendrá un retraso auditivo de 26 semanas, es decir: todo ese tiempo estará perdido en lo relativo a plasticidad, al neurodesarrollo auditivo, establecimiento de sinapsis, y por lo tanto, aprendizaje en ese aspecto sensorial (Cuadro 5).

La plasticidad cerebral puede dividirse en 3 modalidades: madurativa (desde la etapa prenatal hasta los 4 años aproximadamente), adaptativa (a partir de los 4-5 años y durante el resto de la vida) y regenerativa (destinada a restablecer las funciones perdidas después de una lesión); y es la plasticidad madurativa a partir de la cual se establece ese periodo durante el cual se adquiere la lengua materna.

Cuando revisamos las implicaciones de la plasticidad cerebral temprana en la correcta adquisición y desarrollo de ciertas funciones, encontramos la existencia de dichos periodos críticos (o periodos sensibles) en el neurodesarrollo: esto implica que la plasticidad cerebral utiliza ciertas "ventanas" de tiempo en las que es imprescindible la presencia del estímulo adecuado para desarrollar una habilidad determinada. Dichos periodos terminan en algún momento, y al hacerlo, el potencial de desarrollo de una habilidad concreta (en nuestro caso, inicialmente la discriminación de patrones, la discriminación fonémica y posteriormente la adquisición de un sistema lingüístico) disminuye en forma notable: a mayor edad, mayor dificultad para adquirir lenguaje oral (Figura 32). Si ha transcurrido el tiempo de plasticidad madurativa, no importa que exista la estimulación adecuada (por ejemplo: en los casos de implantación coclear tardía), y si nos encontramos en el tiempo adecuado, pero sin estimulación adecuada (por ejemplo, en la detección tardía de hipoacusia), el resultado será exactamente el mismo.

Existe una predisposición genética-anatómica-fisiológica para la plasticidad en distintas áreas y por tanto, para distintas funciones cerebrales; pero dicha predisposición debe ser alimentada por los estímulos provenientes del medio, que a final de cuentas proporcionan el sustrato para la adaptación cerebral a un entorno

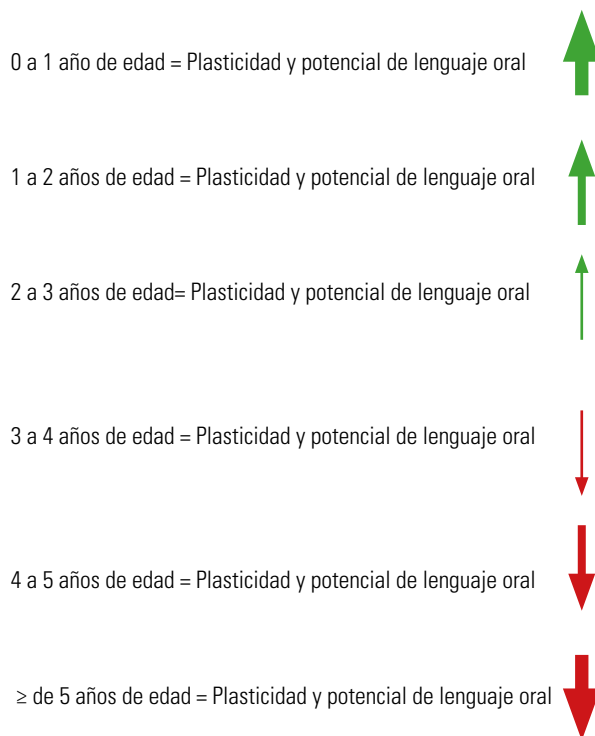


Figura 32.

El potencial en la adquisición de la lengua materna en función de la edad del niño sordo.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

determinado: en el caso de las funciones de audición y lenguaje, dichos periodos críticos cobran relevancia si entendemos que cuando las áreas y estructuras predestinadas al procesamiento de señales auditivas y a la adquisición de la lengua materna no son estimuladas desde el último trimestre del embarazo y durante los primeros años de vida (correspondientes a la plasticidad madurativa), se presentan fenómenos como la reorganización neural o la plasticidad de modalidad cruzada (reorganización neuronal que implica el cambio en el tipo de estímulos que procesa un grupo neural determinado, por ejemplo, neuronas de áreas auditivas que empiezan a procesar estímulos visuales o táctiles ante la ausencia de estímulos auditivos), que impiden el desarrollo posterior de dichas funciones en forma completa y tienen repercusiones principalmente en la falta de modulación de las áreas auditivas primarias:⁷ de hecho, los procedimientos habilitatorios como la implantación coclear son efectivos mientras la corteza auditiva no haya entrado en la fase conocida como de "eliminación sináptica", fenómeno que inicia en las áreas auditivas entre los 2 y 4 años de vida en el paciente sordo.

Han sido bien documentadas no sólo la disminución ostensible en la habilidad para adquirir una lengua materna en el ser humano al transcurrir los primeros años de vida, sino el decaimien-

to de la habilidad de discriminación de fonemas en el paciente sordo al transcurrir dicha etapa, con la imposibilidad de realizar ambas funciones de manera completa al iniciar la habilitación tardía (no sólo en términos de lenguaje, sino también de audición). Dichos fenómenos son los responsables de la incapacidad de los pacientes mayores de 4-5 años para desarrollar (cuando se parte de cero a esas edades), las habilidades cognitivas que preceden a la discriminación fonémica y a la adquisición de la lengua materna en forma funcional (note el lector que la adquisición de un sistema lingüístico funcional implica la adquisición de estructuración basada en la correcta asimilación de todos los elementos, reglas y variantes de la lengua materna, y no se refiere, como podrían pensar algunos padres de familia e incluso algunos profesionales, únicamente a la simple adquisición de léxico y repetición de palabras).

Tomando en cuenta los elementos fisiológicos previamente mencionados, y ante la urgencia de iniciar la estimulación auditiva para aprovechar los periodos críticos, se considera detección temprana de hipoacusia a aquella que se lleva a cabo antes de los primeros 3 meses de vida extrauterina,⁸ por supuesto que éste concepto sería inútil de no estar ligado a otro concepto fundamental: el concepto de la intervención temprana, que implica el inicio de una estrategia habilitatoria audiológica antes de los primeros 6 meses de vida extrauterina.⁸ Esto implica que la naturaleza secuencial de dichos procedimientos debe ser inmediata: de hecho, sirve de muy poco diagnosticar un problema auditivo en forma temprana si no se inicia el proceso habilitatorio inmediatamente,⁷ pues el mayor potencial de desarrollo basado en la plasticidad madurativa disminuye de manera alarmantemente rápida, siendo en esa medida, inversamente proporcional a la cantidad de secuelas permanentes con las que tendrá que vivir el paciente.

Es por lo anterior que cuando se piensa en la posibilidad de establecer un programa con el tamiz auditivo como herramienta inicial, deberíamos pensar no en un programa de tamiz auditivo simple, sino en un programa de detección temprana de hipoacusia, que implica una visión integral que considera elementos antes (como la difusión e información a médicos y población general) y sobre todo después del tamiz (intervención temprana multidisciplinaria).

¿Qué es el tamiz?

Definimos tamiz (o *screening*) como un procedimiento que:

1. Es de realización rápida.
2. Es fácil de aplicar.
3. No es propiamente un estudio diagnóstico, sino de aproximación.

Dicho estudio sirve para separar a aquellos pacientes que probablemente padezcan una condición determinada (en el caso que nos ocupa, hipoacusia discapacitante) de aquellos pacientes que probablemente no la padezcan.²

Por supuesto que no todas las padecimientos son susceptibles de ser investigadas inicialmente a través de un tamiz; de hecho, deben cumplir con algunos requisitos básicos:

- a) Contar con una incidencia elevada
- b) En caso de no ser frecuente, debe tener repercusiones serias en la vida del paciente
- c) Que la detección e intervención temprana mejoren el pronóstico
- d) Que los estudios utilizados posean una sensibilidad y especificidad suficientes
- e) Que la intervención y medios de tratamiento de la patología detectada estén disponibles (es decir, que se cuente con los medios físicos y humanos para atender a los pacientes detectados)
- f) Que el costo/beneficio sea aceptable
- g) Que pueda aplicarse al 100% de la población
- h) Que el procedimiento no implique riesgo alguno al paciente

El tamiz auditivo puede ser realizado mediante dos estudios distintos: los potenciales provocados auditivos de tallo cerebral (PPATC) y las emisiones otoacústicas (EOA) transientes o por productos de distorsión. Ambos estudios cuentan con dos modalidades distintas: la modalidad de diagnóstico y la modalidad de tamiz, que evidentemente son realizados con parámetros distintos, cumplen con funciones distintas y tienen indicaciones y formas de interpretar muy específicas.

El tamiz puede ser utilizado como una *herramienta* para la detección temprana de hipoacusia, pero esta última no depende exclusivamente del tamiz auditivo: por ejemplo, si realizamos un estudio diagnóstico (PPATC para búsqueda de umbral) antes de los 3 meses de vida y encontramos algún grado de hipoacusia, estaremos realizando detección temprana sin necesidad de realizar el tamiz. ¿Por qué entonces no realizar directamente un estudio diagnóstico y registrar el umbral de audición? Podríamos dar 3 razones:

1. El principal motivo radica en la disponibilidad de recursos humanos, materiales y de tiempo: en condiciones óptimas y utilizando el estudio de registro de emisiones otoacústicas por estímulos transientes, podemos realizar un tamiz aproximadamente en 5 segundos por cada oído; mientras que un estudio diagnóstico de registro de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral, no podría ser realizado en menos de 15 minutos en condiciones óptimas (y tomando el tiempo desde que el paciente se encuentra dormido). Si tenemos en cuenta que lo ideal es realizar una evaluación universal, es decir, a todos los recién nacidos de un hospital determinado, el utilizar al registro de PPATC diagnóstico en un servicio de ginecoobstetricia en donde nacen 20 o 30 pacientes al día, resultaría insostenible.
2. Un estudio de tamiz auditivo puede ser aplicado por personal paramédico, mientras que un registro de PPATC debe ser realizado exclusivamente por el médico audiólogo (los colegas de otras especialidades como neurofisiología o rehabilitación cuentan con un punto de vista y criterios muy diferentes en cuanto a la interpretación, como lo comprobamos todos los días en nuestra consulta)
3. El costo de un estudio de tamiz auditivo resulta mucho más accesible que el costo de un registro diagnóstico de PPATC.

El hecho de que el tamiz auditivo no sea un estudio diagnóstico, sino de aproximación a una condición posible o probable, debe tomarse muy en cuenta al momento de informar a la familia acerca del resultado, evitando sacar conclusiones a partir de dicho procedimiento y esperando al estudio diagnóstico para plantear un diagnóstico, tratamiento y pronóstico a los padres del paciente.

Tomando en cuenta el tipo de población al cual nos enfrentaremos, podemos dividir al tamiz auditivo neonatal en dos: el tamiz auditivo universal y el tamiz auditivo en pacientes de alto riesgo auditivo.

Estudios utilizados en el tamiz auditivo

Uno de los requisitos para utilizar un determinado estudio para realizar tamiz auditivo, implica que éste tenga tanto sensibilidad como especificidad aceptables, ya que considerando la edad y condiciones de los pacientes a examinar, ambos estudios (PPATC y EOA) son susceptibles a variables tan diversas que pueden ir desde la presencia de patología conductiva (incluso cuando ésta es reversible, como el caso de la otitis media serosa) hasta dificultades para obtener una prueba confiable por el nivel de ruido en la Unidad de Cuidados Intensivos.

Una prueba "perfecta" de tamiz auditivo, implica que todo aquel paciente con audición normal pasaría el tamiz, y todo aquel paciente con un problema auditivo no pasaría la prueba. Claro que, dado que no existe una prueba perfecta, en realidad existen 4 posibilidades:

1. Pacientes con hipoacusia que NO PASAN el tamiz (VERDADERO POSITIVO: SENSIBILIDAD)
2. Pacientes con audición normal que PASAN el tamiz (VERDADERO NEGATIVO: ESPECIFICIDAD)
3. Pacientes con hipoacusia que PASAN el tamiz (FALSO NEGATIVO)
4. Pacientes con audición normal que NO PASAN el tamiz (FALSO POSITIVO)

La tasa de falsos positivos es mayor para las EOA que para los PPATC: se ha documentado una tasa de 4% de falsos positivos para los PPATC cuando la prueba se realiza en los primeros 3 días de vida, mientras que para las EOA se encuentra en un rango de 5 a 21% al realizarse en el mismo periodo. Dicha diferencia entre estudios se ha atribuido a la mayor susceptibilidad de la sonda de EOA ante un conducto auditivo externo con líquido amniótico residual, y se observa consecuentemente mejoría notable en la sensibilidad de las EOA al transcurrir los primeros días de vida. En este sentido, se considera ideal una tasa de falsos positivos igual o inferior a 3% y una tasa de falsos negativos de 0%.¹⁰

Para un protocolo de detección temprana que utilice al tamiz auditivo como herramienta inicial, es posible utilizar a los PPATC, a las EOA o incluso a una combinación de ambos, con lo cual se incrementan de manera notable tanto la sensibilidad como la especificidad.² Por supuesto que esta mejoría en la sensibilidad y especificidad tiene un costo que se paga con el mayor tiempo que

lleva la preparación del paciente y también con el mayor tiempo de realización de ambos estudios.

Hablando en términos de la modalidad de tamiz automático (no de diagnóstico), tanto los PPATC como las EOA tienen únicamente dos resultados posibles: PASS (PASA) o REFER (NO PASA), por lo que, dada la ausencia de interpretación por parte del examinador, no debería existir complicación alguna para seguir el protocolo preestablecido ya sea para el seguimiento o el alta, según sea el caso.

Resulta fundamental que tanto el médico audiólogo como los médicos de primer contacto (en este caso principalmente el pediatra y el otorrinolaringólogo), estén conscientes de las diferencias y los alcances de un estudio en modalidad de diagnóstico y un estudio en modalidad de tamiz. Asumiendo que el lector está familiarizado con ambos estudios, nos limitaremos a mencionar exclusivamente los puntos más relevantes:

PPATC en modo diagnóstico. Se estimula mediante clics buscando los componentes bioeléctricos I, II, III, IV y V a una intensidad en la que sea factible encontrarlos, (por ejemplo 70 u 80 dBHL) y se busca a intensidades decrecientes la intensidad mínima a la cual persiste el V componente. Dicha intensidad mínima es conocida como umbral auditivo, y se refiere exclusivamente a frecuencias altas (sonidos agudos).

PPATC en modo de tamiz automático (de tamiz). Se estimula mediante clics a intensidad única (35 o 40 dBHL), buscando la replicación de un componente bioeléctrico a una latencia predeterminada. Si se encuentra replicación de dicho componente, se considera una respuesta válida y el equipo indica un resultado PASA, si no se encuentra una respuesta replicable a dicha latencia, el equipo indica un resultado REFER (NO PASA).

Evidentemente, la intención de la modalidad de tamiz no es buscar el umbral de audición, sino únicamente detectar a los pacientes que padezcan un grado de hipoacusia con umbral superior a 40 dBHL. Efectivamente: los pacientes con hipoacusia superficial pueden pasar el tamiz, pero esto no implica un problema como tal, pues dicho grado de hipoacusia no tendría una consecuencia devastadora en términos de desarrollo como las hipoacusias más significativas.

EOA en modo diagnóstico. En el caso de las EOA por productos de distorsión, buscamos la presencia de una diferencia entre señal/ruido superior a 5-7 dBSPL (dependiendo de la estandarización puede ser de hasta 3 dBSPL) en múltiples frecuencias para valorar el funcionamiento de las células ciliadas externas. En el caso de las EOA por estímulos transientes, se busca una reproducibilidad superior a 70 u 80%.

EOA en modo de tamiz automático (de tamiz). Dependiendo del equipo, se busca la presencia de EOA en 3 de 4 frecuencias únicamente, con una diferencia de señal/ruido de 5 dBSPL utilizando parámetros como la amplitud de la respuesta para determinar si existe o no la presencia de las emisiones. Sabemos que en general, las EOA se encuentran presentes cuando los umbrales de audición son de mínimo 35-40 dB (con integridad funcional del oído medio),

por lo que, al igual que en el registro de PPATC, los pacientes con hipoacusia superficial podrían aprobar el estudio sin problemas.

Las diferencias entre ambas modalidades saltan a la vista, y por tanto, las limitaciones que tiene un estudio de tamiz también son puestas en evidencia y deberían ser bien entendidas por el personal encargado de realizar el procedimiento, con el fin de no informar de manera errónea a los padres de un bebé que por ejemplo, no ha aprobado el tamiz.

Es claro que, para la realización de cualquiera de los dos estudios, son necesarias ciertas condiciones del ambiente, del paciente, del examinador y del equipo:

Condiciones ambientales. Debe realizarse en un lugar lo más silencioso posible, sin presencia de ruido continuo o intermitente (sobre todo en el caso del tamiz mediante EOA). Algunos equipos de tamiz pueden medir el nivel de ruido ambiental y así determinar si el estudio tiene validez o no: para estos equipos se sugiere un nivel de ruido menor a 20% del registro. La presencia de equipos de ventilación o monitores puede interferir con el registro no sólo en el aspecto acústico, sino también por la presencia de artefacto eléctrico en el registro de PPATC.

Condiciones del paciente. En el caso del registro de PPATC, el paciente debe encontrarse necesariamente dormido, mientras que para el registro de EOA el paciente puede encontrarse dormido o despierto pero quieto; es necesario evitar también la succión y por supuesto el llanto, en el caso de las EOA, por el ruido acústico y en el caso de los PPATC, por el artefacto bioeléctrico. Cuando se trata de pacientes que se encuentran en tratamiento en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, sugerimos esperar hasta la cercanía del alta médica para realizar el procedimiento: de nada sirve un resultado aprobatorio del tamiz si el paciente posteriormente será sometido, por ejemplo, a la administración de ototóxicos, ya que el resultado del tamiz podría retrasar la realización del estudio diagnóstico. Para el registro de PPATC, es indispensable contar con la preparación adecuada antes de colocar los electrodos de registro (con impedancias dentro de límites óptimos). En caso de las EOA, un factor a considerar en los neonatos implica la presencia de líquido y detritus que pueden modificar el registro y que disminuyen la sensibilidad de la prueba sobre todo en las primeras horas de vida.

Condiciones del examinador. El personal encargado de llevar a cabo el registro del tamiz, debe contar con una capacitación básica en materia de interpretación de la prueba. Aunque todos los equipos de tamiz con cualquiera de los dos estudios (PPATC y EOA) nos proporcionan únicamente dos posibilidades (PASA o NO PASA), no es raro encontrar confusión al momento de proporcionar la información a los familiares debido frecuentemente a que el examinador trata de "interpretar" las gráficas que se obtuvieron en el registro automático. Es importante explicar que un resultado NO PASA, no necesariamente implica que el paciente padece algún grado de hipoacusia, pero que es necesario realizar un estudio diagnóstico para tener certeza: jamás se debe informar a los padres que su bebé es sordo

o no escucha bien basándose en un registro de tamiz; el examinador debe limitarse a hablar de la posibilidad de que exista un problema y que contamos con los medios para confirmarlo o descartarlo.

La técnica de realización del registro es un factor que es conveniente revisar, sobre todo si obtenemos un porcentaje superior a 4% de estudios no aprobados y se ha descartado un problema con el equipo.¹⁰

Condiciones del equipo. El equipo (cualquiera que éste sea), debe someterse a calibraciones periódicas especificadas por el fabricante, la sonda debe estar limpia y libre de cerumen o detritus, las olivas deben ser del tamaño correcto para sellar perfectamente el conducto auditivo externo, y deben revisarse los parámetros de registro de estabilidad del estímulo y de niveles ambientales de ruido con los que cuentan algunos equipos (no todos). En cuanto al registro de PPATC, los audífonos deben encontrarse calibrados y los electrodos en buen estado.

Tipos de tamiz auditivo

El tamiz auditivo universal

Llamamos tamiz universal a aquel programa en el que se realiza dicho procedimiento a un mínimo de 95% de pacientes nacidos en una unidad hospitalaria (idealmente debería ser el 100%), tengan o no factores de riesgo auditivo (Figura 33).

¿Por qué debería realizarse al 100% de pacientes? Como mencionamos al inicio de este capítulo, prácticamente la mitad de los recién nacidos con hipoacusia discapacitante, no cuentan con factores de riesgo auditivo, además de que puede considerarse a la hipoacusia como el defecto congénito más frecuente comparado con otras patologías que están incluidas en el tamiz metabólico.

Tales cifras justifican per se la realización del tamiz neonatal universal.

Para realizar el procedimiento, puede utilizarse tanto el registro de EOA como el registro de PPATC (uno o ambos), y se sigue un protocolo bien establecido que considere todas las variables posibles.¹¹

Claro que desafortunadamente siempre existirán pacientes que hayan presentado complicaciones perinatales: es por esto que se sugiere que, dentro de un programa de tamiz auditivo neonatal universal, exista un protocolo alternativo para pacientes de población general que cuenten con factores de alto riesgo auditivo, e implica la vigilancia mediante estudio diagnóstico hasta los 30 meses de vida extrauterina (tal y como veremos que sucede en el protocolo utilizado en pacientes de alto riesgo).

Preferentemente, un centro hospitalario en donde se lleve a cabo el tamiz auditivo universal, debería contar con el equipo para diagnóstico audiológico completo y la presencia del médico audiólogo con experiencia en atención del paciente pediátrico, además de la posibilidad de recursos para la habilitación de los pacientes diagnosticados (desde la existencia de terapia de estimulación temprana de lenguaje a cargo de terapeutas o maestras de lenguaje con experiencia en el niño sordo, hasta programas

considerados de alta especialidad como el de implantación coclear) o en su defecto, la cercanía de un Centro que cuente con dichos recursos.

Sobre todo en el caso de pacientes que no cuentan con factores de riesgo, y que no han aprobado tamiz auditivo, la forma en cómo se da a conocer el resultado a los padres del paciente en cuestión, toma mucha relevancia: al tratarse de pacientes que frecuentemente no cuentan con antecedentes que pudieran preocupar a los padres, y si no se explican perfectamente los alcances del estudio y las consecuencias de la probable hipoacusia, corremos el riesgo de que el paciente no regrese al seguimiento cuando es debido, y lo haga 2 o 3 años después cuando es evidente el problema y las posibilidades habilitatorias han disminuido sensiblemente. Como ya hemos mencionado, no es apropiado hablar de que el paciente que no aprobó el tamiz tiene algún grado de hipoacusia al no tratarse de un estudio diagnóstico, pero es indispensable explicar a los padres la posibilidad de dicha condición y sus repercusiones en el desarrollo del paciente si no es diagnosticado a tiempo.

El tamiz auditivo en pacientes de alto riesgo

Para establecer la necesidad del tamiz auditivo en pacientes de alto riesgo auditivo, basta comparar las cifras de hipoacusia en población general (2 a 3 de cada 1000 recién nacidos), con las cifras de hipoacusia en poblaciones especiales como los pacientes de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (1-2 de cada 50 pacientes).

Se han identificado factores de alto riesgo audiológico que el Joint Committee on Infant Hearing ha citado previamente (año 2000) por la posible edad de inicio (antes de los 28 días de vida extrauterina y de los 28 días a los 2 años de vida), pero que clasificó en una lista única en el consenso más reciente (año 2007):

- Antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial hereditaria de inicio en la infancia
- Prematuridad (menos de 38 SDG)
- Peso bajo al nacer (menos de 1500 g)
- Hiperbilirrubinemia
- Apgar menor de 7 a los 5 minutos
- Estancia en Unidad de Cuidados Intensivos durante 5 días
- Estancia en Unidad de Cuidados Intensivos de cualquier duración, pero con requerimiento de ventilación asistida, membrana extracorpórea, hiperbilirrubinemia con exanguinotransfusión, o administración de ototóxicos
- Cualquier malformación en cabeza o cuello
- Hipoxia neonatal
- Necesidad de ventilación asistida prolongada
- Uso de ototóxicos
- Infecciones congénitas (TORCH)
- Meningitis
- Síndromes asociados con hipoacusia (Waardenburg, Usher, trisomía 21 etc.)
- Sospecha de hipoacusia por parte de padres o cuidadores

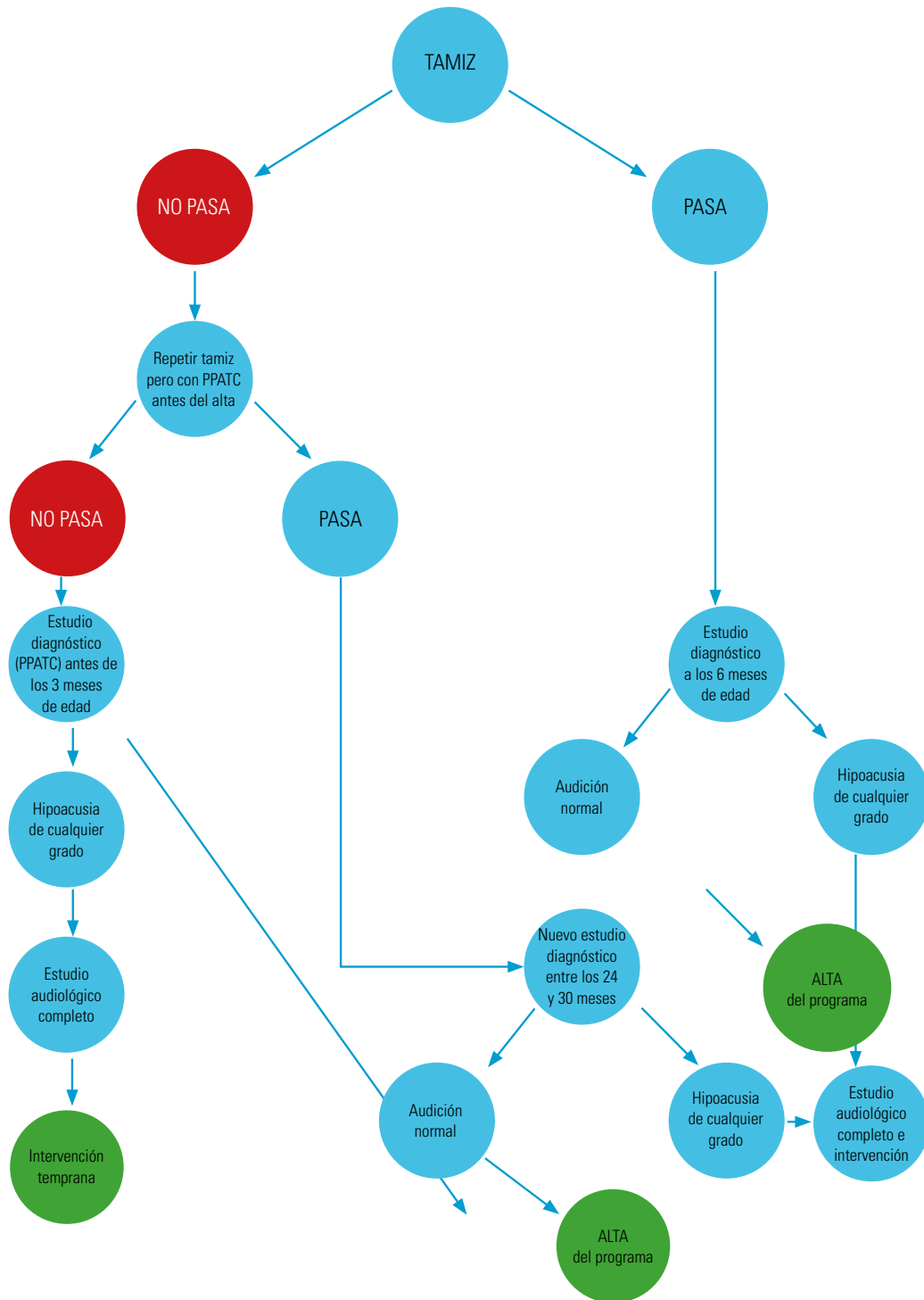


Figura 33.

Diagrama de flujo para el programa de detección temprana de hipoacusia en pacientes de alto riesgo auditivo.

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

- Traumatismo craneoencefálico asociado con pérdida del estado de alerta o a fractura de cráneo

Llamamos tamiz auditivo en pacientes de alto riesgo, a aquel programa en el que se incluye para tamiz a todos los pacientes que hayan presentado uno o más de estos factores, por ejemplo, a los pacientes de la Unidad de Cuidados Intensivos.

La diferencia básica del tamiz en pacientes de alto riesgo con respecto al tamiz universal implica el seguimiento mediante estudios diagnósticos: un paciente de población general sin factores de riesgo auditivo que pasa el tamiz, es dado de alta inmediatamente; mientras que un paciente con uno o más factores de riesgo auditivo que pasa el tamiz, requiere vigilancia diagnóstica (PPATC) por lo menos en una ocasión antes de cumplir 30 meses de vida extrauterina.

La razón para dar seguimiento a un paciente, aunque haya aprobado el tamiz auditivo neonatal (Figura 34) es descartar la posibilidad de hipoacusia de inicio tardío, una condición que ha sido detectada principalmente en pacientes que requirieron ventilación asistida o que presentan evidencia de enfermedades como el citomegalovirus y que inicialmente aprobaron el tamiz.

En el Servicio de Neurofisiología Otológica Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez, y tomando en cuenta que todos nuestros pacientes tienen algún factor de riesgo auditivo, el protocolo que hemos diseñado implica que el resultado del tamiz auditivo simplemente nos indica el tiempo en el que realizaremos el estudio diagnóstico, por ejemplo: si el paciente pasa el tamiz, el estudio diagnóstico se realiza a los 6 meses de edad, para ser dado de alta si este estudio diagnóstico es reportado como normal. Por el contrario, si el paciente no pasa el tamiz, la realización del estudio diagnóstico (PPATC) se lleva a cabo antes de los 3 meses de edad corregida (no la edad cronológica) y se da el seguimiento apropiado con el resto de los estudios pertinentes (Potenciales auditivos de estado estable o potenciales provocados auditivos de frecuencia específica, timpanometría con sonda de 1000 Hz, reflejos estapediales y EOA diagnósticas, además de interconsultas a otros servicios como genética, endocrinología o cardiología) con el fin de diagnosticar de manera integral y multidisciplinaria.

Hablando del programa de detección oportuna en pacientes de riesgo, una herramienta con la que contamos para evitar que los pacientes abandonen el seguimiento por nuestro Servicio, es la comunicación estrecha con los Servicios que atienden periódicamente al paciente (pediatría, neonatología, genética, cardiología, oftalmología, etc.) y que pueden insistir a los padres en la necesidad de continuar con su valoración audiológica en caso de que no se haya llevado a cabo.

Los problemas en la práctica diaria

Existen algunas situaciones en relación con la detección de hipoacusia que es importante aclarar pues por sí solas pueden llevar al

fracaso al concepto de la detección temprana: es bastante común que al encontrar umbrales auditivos correspondientes a hipoacusia profunda en pacientes incluso menores de 6 meses, dicho hallazgo se atribuya a "falta de maduración de la vía auditiva" y que se sugiera a los pacientes el realizar un nuevo estudio de PPATC meses después, rompiendo por completo los protocolos sugeridos en lo relativo a intervención temprana.

Si bien en el recién nacido es completamente normal encontrar umbrales auditivos mediante PPATC en 40 dBHL, y observar que meses después dichos umbrales mejoraron a 20 o 30 dBHL (situación relacionada con la mielinización de la vía auditiva), esto no ocurre con las hipoacusias graves o profundas; de hecho existe una sola causa documentada que puede justificar mejoría en los registros de PPATC de hipoacusia grave o profunda hasta llegar a umbrales correspondientes a audición normal simplemente con el paso del tiempo: dicha causa es el trastorno del espectro de la neuropatía auditiva en su variante transitoria, que tiene dos características:

1. No es común
2. La mayoría de los pacientes que la padecen, cuentan con antecedentes perinatales de importancia, como hiperbilirrubinemia y otros factores perinatales adversos.

De ser cierto el concepto de que es necesario esperar una supuesta maduración de la vía aun cuando hayamos encontrado hipoacusia profunda en el registro de PPATC, simplemente no tendría sentido el concepto de detección temprana ni intervención temprana, pues si nos atenemos a la maduración de la vía auditiva, tendríamos que esperar hasta que concluya la mielinización del VIII par, alrededor de los 2 o 3 años para contar con umbrales supuestamente definitivos.

Por otro lado, en caso de sospecha de otros padecimientos (entre ellos el trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva con sus variantes), contamos con otros estudios como: EOA diagnósticas, electrococleografía, potenciales de estado estable, potenciales de frecuencia específica, reflejos estapediales, etc, con los que podemos realizar un diagnóstico certero y por supuesto, también temprano.

Otra situación con la que nos encontramos en la práctica diaria en nuestro país implica que cada vez con mayor frecuencia, somos testigos del establecimiento de programas de tamiz auditivo por parte de médicos no especialistas en Audiología que no cuentan ni con la formación ni con la información indispensable para simplemente saber qué hacer con un paciente que no aprueba el tamiz o qué alcances y limitaciones tiene el estudio. Una de las reglas básicas en el establecimiento de un protocolo de detección temprana, implica el contar con los recursos necesarios (materiales y humanos) no sólo para detectar, sino para dar seguimiento a los pacientes que no obtienen un resultado favorable en el procedimiento inicial o que cuentan con factores de riesgo auditivo aunque hayan aprobado el tamiz, por lo que todo programa de detección temprana debería ser diseñado y llevado a cabo

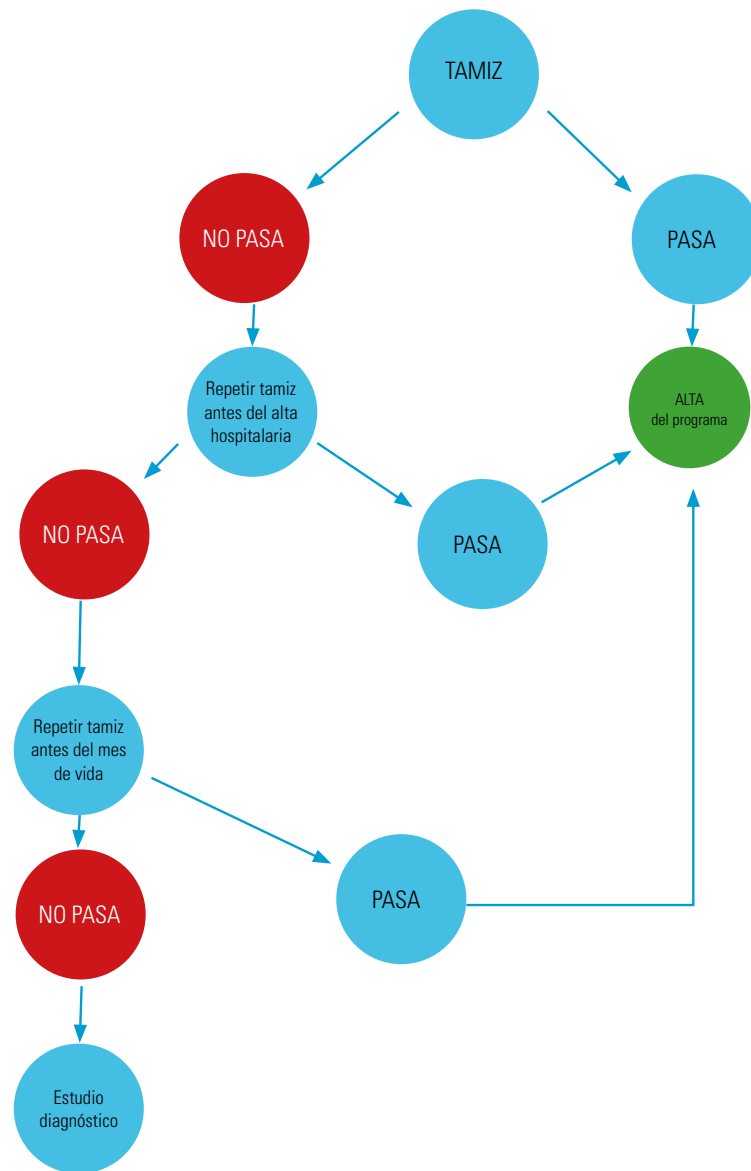


Figura 34.

Diagrama de flujo para el Programa de detección temprana en población abierta (para pacientes sin factores de riesgo auditivo).

Fuente: Dr. Salvador Castillo Castillo

bajo la supervisión del médico audiólogo (quien es, por cierto, el especialista en todo este asunto).

Conclusiones

En la actualidad, contamos con estudios objetivos sumamente confiables para detectar y diagnosticar un problema de audición del tipo y grado que sea, incluso desde el periodo neonatal. El

tamiz auditivo neonatal es nuestra herramienta de aproximación a los pacientes con o sin factores de riesgo auditivo, y resulta un procedimiento sumamente conveniente tanto para el médico como para el bebé debido a su rapidez, facilidad de realización, confiabilidad, facilidad de interpretación, ausencia de molestias y reporte inmediato del resultado a los padres. Dicho procedimiento debería ser obligatorio incluso en los hospitales privados, y encontrarse en

el contexto de atención y seguimiento integrales para los pacientes con factores de riesgo neurológico y auditivo.

Como ocurre con muchas otras áreas de nuestra especialidad, la difusión del tamiz auditivo y el establecimiento de programas hospitalarios de detección temprana de hipoacusia e intervención habilitatoria temprana por parte del médico audiólogo, es insuficiente y requiere la participación activa de nuestro gremio.

El primer paso para evitar recibir niños a los 2 o 3 años de edad para iniciar su diagnóstico y habilitación, es precisamente la detección temprana mediante el tamiz auditivo neonatal, e idealmente debe ser el primer contacto y también un precedente indispensable de otros programas como el de implantación coclear.

Sabemos que existen obstáculos para la detección temprana de hipoacusia, pero también para la intervención temprana en los pacientes detectados y diagnosticados oportunamente, y que dichos obstáculos van desde la falta de difusión (desconocimiento de la especialidad de Audiología por parte de los médicos de primer contacto), hasta el aspecto económico (la gran mayoría de los pacientes no cuentan con recursos suficientes para adquirir auxiliares auditivos de alta potencia en forma inmediata) y factores institucionales (tiempo prolongado para dar citas debido a la saturación de los servicios en hospitales públicos, falta de equipo para diagnóstico, etc.). Es por lo anterior que no existe un protocolo único que se aplique en todos los hospitales del mundo; cada programa, si bien se basa en un estándar internacional, debe ser diseñado atendiendo a las necesidades individuales de cada región y evidentemente a los recursos con los que se cuenta para dar seguimiento a los pacientes diagnosticados.

ASPECTOS CLÍNICOS Y MOLECULARES DE LA MICROTIA-ATRESIA

Dra. Constanza García Delgado, Dr. Jesús Aguirre Hernández,
Dra. Gabriela Azucena Arenas Pérez, Dra. Verónica Fabiola Morán Barroso, Dra. Alejandra del Pilar Reyes de la Rosa

Introducción

El desarrollo embrionario del oído es un evento complejo en el cual intervienen múltiples elementos que deben interactuar en un orden y en un tiempo definidos para asegurar su integridad tanto estructural como funcional. Este proceso puede verse afectado por alteraciones en el material genético, y por elementos ambientales con efectos teratogénicos. Ambos factores, genéticos y ambientales, son todavía poco conocidos y son materia activa de investigación.^{1,2}

La microtia-atresia es un problema de salud relevante debido a su frecuencia y a las múltiples consecuencias que tiene para el

paciente. Entre éstas se encuentran los efectos psicosociales y las limitaciones para comunicarse e interactuar, puede afectar el desarrollo del lenguaje; también debe tenerse en cuenta el impacto en el paciente de las diversas cirugías que puedan ser requeridas.³⁻⁵

La evaluación clínica del pabellón auricular debe incluir la revisión de la región preauricular, en particular para la búsqueda intencionada de apéndices, fístulas y fosetas. También debe determinarse el tamaño del trago en proporción con la longitud del pabellón auricular; la presencia o ausencia del conducto auditivo externo y si éste es estrecho. Asimismo, deben revisarse las superficies anterior y posterior del hélix; la longitud del pabellón auricular, su simetría con el contralateral y la implantación adecuada del pabellón auricular. Para esto último, el paciente debe valorarse de perfil, y trazar una línea horizontal que pase por el canto externo del ojo en dirección al pabellón auricular; si la línea cruza cerca de la inserción superior del pabellón auricular se considera que la implantación es adecuada. Por el contrario, si dicha línea queda por arriba del pabellón auricular se considera que la implantación es baja.⁶

Otros aspectos a incluir en la evaluación clínica son el tamaño y la posición de los pabellones auriculares. Con respecto al tamaño, puede presentarse macrotia, microtia y anotia. En cuanto a la implantación, ésta puede ser baja y/o en retroposición.⁷ En los pabellones con retroposición el eje vertical se encuentra rotado posteriormente. En relación con la morfología del pabellón auricular, puede presentarse un pabellón auricular plegado por distorsión de los pliegues de la cruz del antihélix, y criptotia, que es la separación incompleta del cráneo, del aspecto posterior de la parte superior del hélix. También pueden presentarse pabellones auriculares acopados, que presentan una protrusión lateral de la aurícula con ausencia de pliegue del hélix e incluye ausencia de la *crura* inferior y posterior, asociado con desarrollo exagerado de la concha, con hipoplasia del tercio superior de la aurícula. Por último, puede haber pabellones auriculares prominentes con una aurícula que protruye de forma lateral de la cabeza con un ángulo mayor de 40 grados.⁷

Al llevar a cabo las valoraciones anteriores es importante tener en cuenta que el pabellón auricular presenta variaciones entre individuos. Asimismo, debe determinarse si se trata de una malformación aislada o si se identifican otras estructuras afectadas que orienten hacia un síndrome definido.⁴

Definición de la microtia-atresia

El pabellón auricular puede presentar alteraciones en su forma, en su longitud, y/o en su anchura. Cuando estas dimensiones se encuentran por debajo de 2 desviaciones estándar, el paciente presenta microtia (OMIM %600674).⁷ En el caso de que esta malformación se acompañe de la disminución del diámetro del conducto auditivo externo, se utiliza el término de atresia (OMIM %251800) (Aguinaga y colaboradores).^{1,3,7} En contraste con la microtia, la macrotia se observa cuando la longitud o la anchura del pabellón auricular están por arriba de 2 desviaciones estándar de la media poblacional.⁶

La microtia presenta expresión variable. Su espectro fenotípico abarca desde la hipoplasia del pabellón auricular, con mínima afectación estructural, hasta la ausencia completa del oído (anotia) (Cox y colaboradores.^{4,8}

Existen diferentes clasificaciones para la microtia, entre ellas la de Hunter que establece cuatro grados de acuerdo con la magnitud de la alteración: en el grado 1 se presenta la mayoría de las estructuras, mientras que el grado 4, que es el de mayor gravedad, corresponde a la anotia (Cuadro 6 y Figura 35 A y B).

Frecuencia de la microtia-atresia

La prevalencia de la microtia-atresia varía dependiendo de la población estudiada desde 0.83 a 17.4 por 10 000 nacimientos y se ha reportado que ocurre de manera más frecuente en poblaciones como la, asiática y los nativos americanos.³⁵ En México la prevalencia de microtia-atresia reportada es de 7.37/10 000 nacidos vivos y muertos, a 1:1500 nacidos vivos.^{1,8,9} Se considera que hay un riesgo aumentado de 20 a 40% para los varones en comparación con las mujeres.³

La microtia se presenta de manera predominante en forma unilateral (79 a 93% de los pacientes,³ con un predominio del pabellón auricular derecho (60% de los casos).⁴ Más de 80% de los pacientes puede presentar hipoacusia conductiva del lado afectado. Esto puede deberse a alteraciones acompañantes como la atresia del conducto auditivo externo, o defectos en el desarrollo de la membrana timpánica o de los huesecillos del oído medio.^{1,10} Los pacientes con alteración unilateral pueden tener audición normal del pabellón auricular contralateral.¹¹

Cuadro 6.

Clasificación de la microtia (Hunter)

Grado	Descripción
1	Tamaño de pabellón auricular por debajo de 2 desviaciones estándar - Se encuentran presentes la mayoría de las estructuras
2	Presencia de cartílago Forma de "S" o signo de interrogación
3	No hay presencia de cartílago Rudimento de tejido blando
4	Ausencia total de pabellón auricular (anotia)

Fuente: Luquetti y colaboradores³

Microtia aislada y microtia sindrómica

Se ha reportado que en 25 a 45% de los pacientes con microtia atresia esta se presenta de forma aislada,¹² mientras que en el resto de los pacientes la microtia-atresia se acompaña de otras manifestaciones clínicas, de las que las más frecuente son las alteraciones vertebrales, macrostomía, fisuras faciales, asimetría facial, alteraciones renales y defectos cardiacos. De esta manera, la microtia-atresia se puede clasificar de acuerdo con su presentación en sindrómica o aislada, dependiendo de la presencia o ausencia de alteraciones adicionales.⁴ Ejemplos de síndromes que incluyen microtia-atresia como una de sus características se presentan en el Cuadro 7 y la Figura 36.

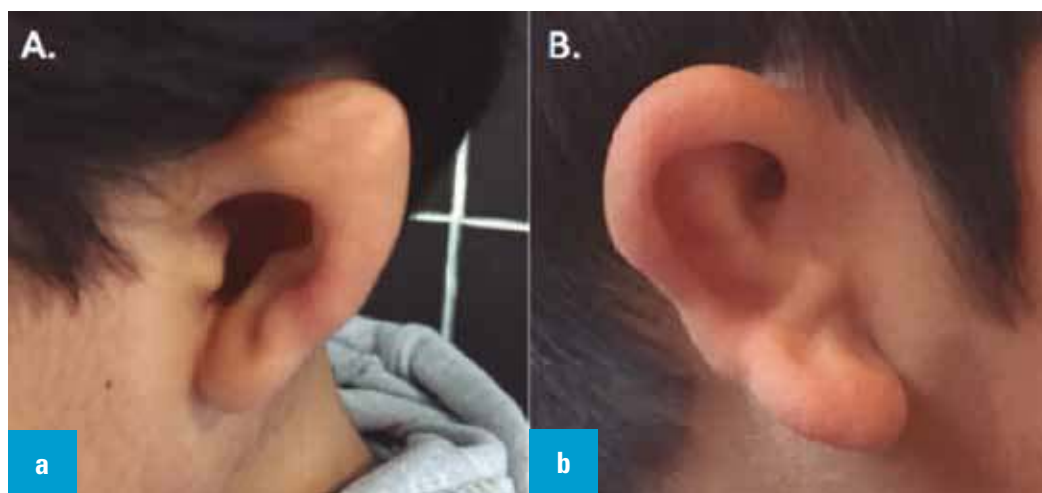


Figura 35.

A. Paciente con microtia grado I izquierda. B. Paciente con microtia-atresia grado II derecha.

La existencia de anomalías estructurales adicionales a la microtia-atresia es sugestiva de un problema de desarrollo más amplio y en algunos pacientes puede incluso identificarse un síndrome, como el síndrome de Treacher-Collins (OMIM 154500), o una malformación mayor no asociada con la alteración del oído, como en el caso del espectro óculo-aurículo-vertebral (OMIM 164210).^{4,3} El síndrome óculo-aurículo-vertebral se conoce también como síndrome de primero y segundo arco faríngeo o síndrome de Goldenhar. Se caracteriza por una tríada clásica: microtia, microsomía hemifacial y quistes dermoides epibulbares.¹⁵ Se ha sugerido que la microtia aislada, y la microsomía hemifacial con microtia o malformaciones menores del pabellón auricular como apéndices auriculares o fosetas auriculares pueden ser manifestaciones mínimas del síndrome Óculo-Aurículo-Vertebral (OMIM164210; Suuturia y colaboradores).¹⁶

Con la intención de descartar una presentación síndrómica de la microtia-atresia, debe considerarse una radiografía de columna completa con proyecciones anteroposterior y lateral ya que se ha reportado alteraciones presentes en 15 a 65% de los pacientes con espectro óculo-aurículo-vertebral. En 4 a 15% de los pacientes se han identificado malformaciones genitourinarias como: agenesia unilateral, uretero doble, ectopia renal, hidronefrosis e hidrouréter, por lo que el siguiente estudio de gabinete es el ultrasonido renal.¹⁵

La microtia-atresia aislada puede presentarse de forma esporádica o familiar. Se considera que las formas esporádicas de microtia-atresia tienen una etiología multifactorial,^{3,17} con aspectos genéticos y ambientales involucrados en su etiología. Entre estos últimos están la diabetes mellitus materna, y el uso de medicamentos durante el embarazo, como retinoides, talidomida y micofenolato.¹⁸ Se ha relacionado la altitud mayor a 2 500 metros sobre el nivel del

Cuadro 7

Síndromes asociados con microtia

Síndrome	OMIM	Gen
Aurículo-condilar	#602483 #614669	GNAI3, PLCB4
Branquio-óculo-facial	#113620	TFAP2A
Branquio-ótico	#602588 #608389	EYA1, SIX1
Branquio-oto-renal	#113650	EYA1
Bosley-Salih-Alorainy	#601536	HOXA1
CHARGE	#214800	CHD7
Disostosis oro-mandibular tipo Guion-Almeida	#610536	EFTUD2
Fraser	#219000 #617666 #617667	FRAS1, FREM2, GRIP1
Kabuki	#147920 #300867	KMT2D/MLL2, KDM6A
Klippel-Feil	#118100	GDF6
LADD (Lácrimo-Aurículo Dento-Digital)	#149730	FGFR2, FGFR3, FGF10
LAMM (Hipoacusia congénita, Laberinto Aplasia, Microtia y Microdantia)	#610706	FGF3
Meier-Gorlin	#224690 #613800 #613803 #613804 #613805 #616835 #617063	ORC1, ORC4, ORC6, CDT1, CDC6, GMNN, CDC45L
Microsomía hemifacial (Espectro oculo-aurículo-vertebral o síndrome de 1º y 2º arco faríngeo)	#164210	
Microtia, hipoacusia y paladar hendido	#612290)	HOXA2
Miller (Disostosis acrofacial pos-axial)	#263750	DHODH
Nager (Disostosis acrofacial tipo 1)	#154400	SF3B4
Óculo-auricular	#612109	HMX1
Pallister-Hall	#146510	GLI3
Townes-Brocks	#107480 #617466	SALL1, DACT1
Treacher-Collins	#154500 #613717 #248390	TCOF, POLR1D, POLR1C

Luqueti y colaboradores³, Cox y colaboradores⁴, Gendron y colaboradores¹³, Alasti y Van Camp¹⁴



Figura 36.

Diferencias anatómicas en el oído del niño y del adulto. Se muestran 2 huesos temporales. Izquierda: hueso temporal en un recién nacido. Derecha: hueso temporal de un adulto. Nótase el desarrollo de la mastoidea. En el recién nacido se aprecia que la punta del nervio facial a través del agujero estilomastoideo es muy superficial, lo que lo hace vulnerable al trauma o procedimientos quirúrgicos en el oído.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

mar con la presentación de microtia pero este dato es controversial.⁴

Aproximadamente 4% de los casos de microtia-atresia aislada son familias con varias personas afectadas, lo que podría deberse a factores genéticos, es decir, a la segregación de mutaciones específicas para cada familia.⁴ En algunos casos familiares la segregación correspondería a la de una enfermedad monogénica o con patrón de herencia mendeliana.^{14,19,20}

Desarrollo del oído

El desarrollo embrionario del oído se inicia a partir de la cuarta semana de gestación con la formación de los arcos branquiales o faríngeos (Anderson y colaboradores,^{21,22,15} los cuales tienen un núcleo de mesénquima que procede de las células de la cresta neural. Los pabellones auriculares se forman a partir del tejido mesenquimatoso del primero y segundo arcos branquiales, que rodean a la primera hendidura branquial, y de los tubérculos de His.^{1,7,22} Por su parte, el conducto auditivo y la membrana timpánica se derivan del ectodermo de la hendidura faríngea que separa al primero y segundo arcos faríngeos.³

Estudios con modelos animales y la identificación de mutaciones en algunas familias y/o pacientes han permitido identificar algunos de los genes que participan en el desarrollo del pabellón auricular.³ Se han identificado genes que participan en diferentes aspectos

del desarrollo del oído, por ejemplo: a) aquellos que participan en la migración de las células de la cresta neural hacia la región de la cabeza y cuello en relación con los rombómeros (R1-R7) que llegan a los arcos branquiales, procesos en que participan por ejemplo los genes *ErbB4* (receptor de superficie celular de tipo tirosina cinasa HER4), *Nrp* (proteína relacionada al ensamblaje proteico del nucleosoma) y *Sema* (semaforina), que inhiben esta migración, y los genes *Twist* y *Tbx1* (T-box1) requeridos para la migración de las células de la cresta neural hacia el primer y segundo arco branquial.²³

Una vez que las células de la cresta neural han llegado a los arcos branquiales, es necesario establecer la identidad espacial, para lo que se requiere de una red de señales extracelulares, o morfógenos, y moléculas efectoras intracelulares. Las células de la cresta neural una vez establecidas en los arcos branquiales expresan genes *Hox* que pertenecen a la superfamilia *Homeobox*.²⁴ Estos genes se caracterizan por tener un motivo de 180 pares de bases que codifica para un dominio de unión a DNA llamado homeodominio. Las proteínas codificadas son factores de transcripción que participan en el desarrollo embrionario a través del control de procesos celulares como proliferación, diferenciación, apoptosis, adhesión celular y migración.^{25,26}

Los genes *HOX* en los seres humanos se clasifican en cuatro grupos: *HOXA* (locus 7p15), *HOXB* (locus 17q21.2), *HOXC* (locus

12q13) y *HOXD* (*locus* 2q31); cada grupo tiene un número diferente de genes *HOX*. En modelos murinos el gen *Hoxa1* participa en la formación del pabellón auricular. En ratones, la inactivación de este gen causa hipoplasia de pabellones auriculares y anomalías del oído medio e interno, mientras que la mutación compuesta en *Hoxa1/Hoxb1* resulta en anotia.³ El gen *Hoxa2* es fundamental para la definición de la identidad del segundo arco branquial y, por lo tanto, para el desarrollo inicial del pabellón auricular. Los ratones *knockout Hoxa2* presentan microtia importante acompañada de duplicación del conducto auditivo externo.^{3,4}

Se han descrito otros genes *Homeobox* como *Six* y *Eya* cuyas variantes patogénicas generan cambios del pabellón auricular, por lo que se postula que tienen un papel relevante en la embriología de éste.³ Mutaciones en *Six1/Six4* dan lugar a ratones con microtia.²⁷ La genes de la familia *EYA* son ortólogos de los genes *Eya* en *Drosophila melanogaster* (*eyes absent*). Estudios en *Eya1* han demostrado que participan en el desarrollo del cartílago del pabellón auricular; ratones *knockout Eya1* presentan anotia.³ A partir del análisis de individuos con apéndices preauriculares se ha propuesto a genes como *SALL1* (OMIM 602218), *SIX1* (OMIM 601205) y *SIX5* (OMIM

600963) como candidatos a participar en esta etapa.⁴ Otros genes identificados en el desarrollo del oído se presentan en el Cuadro 8.

Aspectos genómicos de la microtia-atresia

La genómica es el estudio de genes, sus funciones y las técnicas relacionadas para analizarlos. La principal diferencia entre genómica y genética, es que el objeto de estudio de la genética es analizar la composición, función y herencia de un solo gen, mientras que la genómica se encarga del estudio de todos los genes y la relación entre ellos para identificar la influencia de estos en el crecimiento y desarrollo de un organismo, así como en el origen de padecimientos.³⁵

Como se ha expresado, la microtia-atresia aislada, la mayoría de las veces, se presenta como una enfermedad compleja, es decir, causada por las múltiples interacciones de variantes en genes y el medio ambiente,³⁶ por lo tanto, debe tener un abordaje genómico para comprender más acerca de su etiología.

Actualmente existen distintas técnicas para el estudio de los genes. La secuenciación automatizada con el método de Sanger es

Cuadro 8.

Genes implicados en el desarrollo del pabellón auricular

Gen	Nombre	Locus	OMIM	Función	Fenotipo	
1	<i>CHUK/IKK1</i>	CONSERVED HELIX-LOOP-HELIX UBIQUITOUS KINASE/ I-KAPPA-B KINASE 1	10q24.31	*600664	Migración del ectodermo y proliferación celular (Hu y colaboradores ²⁹)	
2	<i>EYA1</i>	EYES ABSENT 1	8q13.3	*601653	Formación de cartílago auricular	Síndrome Branquio-ótico tipo 1 (OMIM #602588) Síndrome Branquio-oto-renal (OMIM #113650)
3	<i>HOXA2</i>	HOMEODOMAIN A2	7p15.2	*604685	Factor de transcripción que se expresa en el 2º arco faríngeo (O'Gorman ³⁰)	Microtia con hipoacusia (OMIM #612290)
4	<i>PAX3</i>	PAIRED BOX GENE 3	2q36.1	*606597	Controla la migración de células miogénicas de las somitas (Grifone y colaboradores ³¹)	Síndrome craneofacial sordera mano (OMIM #122880) no asociado con microtia
5	<i>SIX1</i>	SINE OCULIS HOMEODOMAIN 1	14q23.1	*601205	Formación oído externo y activa expresión de PAX3 (Kawakami y colaboradores ³²)	Síndrome Branquio-ótico tipo 3 (OMIM #608389)
6	<i>SIX4</i>	SINE OCULIS HOMEODOMAIN 4	14q23.1	*606342	Promueven expresión de PAX3 (Kawakami y colaboradores ³²)	
7	<i>TBX1</i>	T-BOX1	22q11.21	*602054	Morfogénesis de los arcos faríngeos (Arnold y colaboradores ³³)	Síndrome de DiGeorge (OMIM #188400)
8	<i>TCOF1</i>	TREACHER COLLINS- FRANCESCHETTI 1	5q32-q33	*606847	Génesis ribosomal (Trainor, y colaboradores ³⁴)	Síndrome de Treacher-Collins (OMIM #154500)

Luqueti y colaboradores³, Gendron y colaboradores¹³, OMIM Online Mendelian Inheritance in Man²⁸.

considerada una tecnología de primera generación, en la que se puede establecer el orden de nucleótidos de una región específica de un gen. Este fue por mucho tiempo el método para el análisis genético; sin embargo, debido a la necesidad de secuenciar una mayor cantidad de material en menor tiempo, y a menor costo, se desarrollaron nuevas tecnologías denominadas secuenciación de segunda generación, que permiten obtener una gran cantidad de información en un solo experimento.³⁷ Si bien cada casa comercial utiliza un método distinto para llevar a cabo la secuenciación de segunda generación, se comparten ciertos pasos fundamentales: fragmentación del DNA, amplificación de ese material genético, secuenciación (determinación del orden de nucleótidos de todo el DNA) y análisis de datos. En este último paso es necesario emplear herramientas bioinformáticas para determinar qué cambios de nucleótidos son debidos a la variación normal entre individuos y cuáles son aquellos que pudieran estar relacionados con la patología estudiada.³⁸

Los estudios de ligamiento utilizan familias con varios individuos afectados y analizan cómo se heredan ciertos marcadores genéticos y si se corresponde esta segregación con la presentación de la enfermedad. A partir de cálculos estadísticos se obtiene la probabilidad de que un marcador genético y la enfermedad coseguren.³⁹ Por otra parte, los estudios de asociación determinan si una variante genética se encuentra estadísticamente de forma más frecuente en la población afectada que en la población normal.⁴⁰ Una vertiente de estos últimos son los estudios de asociación de genoma completo que estudian miles o millones de variantes localizadas a lo largo del genoma en población sana y afectada.⁴¹

Algunos de los avances recientes en la genética de la microtia-atresia aislada han surgido a partir de estudios genómicos-basados en secuenciación de segunda generación. Utilizando esta técnica, Brown y colaboradores analizaron una familia, con siete individuos afectados con diferentes grados de microtia-atresia aislada, y propusieron que la variante encontrada en el gen *HOXA2* pudiera ser responsable del padecimiento en esta familia.²⁰

A través de un estudio de asociación en el que se revisaron 23 pacientes con microtia-atresia aislada y 28 individuos sanos se propuso una región del brazo corto del cromosoma 4 (4p15.3–4p16.2) como candidata para contener algún gen relacionado con esta patología. En esta parte del cromosoma 4 se encuentran 9 genes: *EVC*, *EVC2*, *HMX1*, *HTRA3*, *NKX3-2*, *CC2D2A*, *CRMP1*, *DRD5*, y *SLC2A9*, de los cuales se sugirió continuar con el análisis de los genes *EVC*, *EVC2*, *SLC2A9*, *NKX3-2* y *HMX1*, debido a su relación, previamente descrita en la literatura, con el desarrollo del cartílago y la formación de varias estructuras de la cara.²

Hasta el momento, nos hemos referido a estudios donde se proponen genes individuales que pudieran estar relacionados con el desarrollo embriológico del pabellón auricular y que, al estar alterados, pueden dar lugar a microtia-atresia. Sin embargo, debido a los avances bioinformáticos, en 2017, Lei y colaboradores propusieron que algunos de los genes asociados con microtia-atresia codifican para distintos tipos de proteínas que estarían relacionadas a tra-

vés de una red de interacción proteína-proteína. Para esto, primero buscaron genes previamente relacionados con microtia-atresia en ratones y humanos, obteniendo una lista de 62 genes. Posteriormente obtuvieron las redes de interacción entre las proteínas codificadas por estos genes y observaron que estos podrían agruparse en cuatro grupos. El primer grupo incluye genes que desempeñan funciones importantes en el desarrollo embrionario del pabellón auricular, como *HOXA1*, *HOXA2*, *EYA1*, *SIX1*, *SIX4*, *PAX6*, *PAX8*, *SALL1*. El segundo grupo contiene genes que pertenecen a diferentes vías de señalización como *CTNNB1*, *MAP2K1*, *MAPK1*, *MAPK3*, *TP53*. El tercer grupo de genes comprende factores de crecimiento y sus receptores, como *FGF3*, *FGF8*, *FGF10*, *FGFR1*, *EGFR*. Finalmente, en el cuarto grupo se ubicaron genes que no pertenecen a ninguno de los tres grupos anteriores y para los cuales se requieren estudios adicionales que permitan determinar su pertenencia a alguna red de interacción proteína-proteína.²

Debido a los avances tecnológicos se han dado algunos pasos relacionados con la etiología genética de la microtia-atresia aislada, pero quedan genes por descubrir. Comprender la genética de la microtia-atresia proporcionará herramientas útiles para brindar un asesoramiento genético de precisión.

El abordaje de un paciente con microtia debe ser integral, con una historia clínica detallada que incluya la descripción de los antecedentes familiares de microtia y/o hipoacusia, para determinar si se está frente a un caso de presentación familiar, que sugiera algún patrón de herencia. También es importante interrogar los antecedentes prenatales para descartar exposición a teratógenos (vitamina A y drogas), o diabetes materna. Los antecedentes perinatales relevantes son el número de gesta, gestación múltiple, peso al nacer y lugar de nacimiento. Los datos anteriores son factores de riesgo conocidos que se han asociado a la presentación de microtia.^{42,43}

Lo anterior permitirá realizar un abordaje integral del paciente y su familia y proporcionar asesoramiento genético.⁵

OTITIS MEDIA NEONATAL

Dr. Carlos de la Torre González

Introducción y epidemiología

La otitis media (OM) es una enfermedad multifactorial común en la infancia. Los niños están expuestos a padecerla sobre todo durante los primeros 2 años de la vida debido a la inmadurez de su sistema inmunológico, anatomía de la trompa de Eustaquio y colonización nasofaríngea temprana con patógenos bacterianos.¹ A pesar de la elevada incidencia de la OM en la población pediátrica general, existen pocos estudios en la etapa neonatal.²

La OM en neonatos se ha reconocido mediante estudios clínicos e histopatológicos y se ha detectado en bebés fallecidos

durante las primeras semanas de vida, lo que ha llevado a considerarla como un padecimiento que pudiera ocurrir aun antes del nacimiento.³ La OM aguda en el periodo neonatal puede ser difícil de diagnosticar. La enfermedad puede ser aislada y localizada o asociarse a infecciones bacterianas graves (IBG).

La incidencia de OM neonatal (OMN) muestra amplia variación étnica^{4,5} debido en parte a factores raciales, socioeconómicos y climáticos.

Warren y Stool la reportan en 2.36%.⁶ McLellan y colaboradores estudiaron un grupo de niños cuyas madres habían padecido rotura prematura de membranas y de acuerdo con sus criterios diagnósticos la incidencia de OM fue de 36%.⁷ Desafortunadamente sus hallazgos otoscópicos nunca fueron verificados con timpanocentesis y algunos quizá fueron de naturaleza transitoria. Un estudio longitudinal que incluyó niños desde el nacimiento hasta el primer año de vida mostró una frecuencia de 33% de OM bilateral en aquellos que tuvieron su primer episodio antes de los 2 meses de edad en comparación con 7% de los niños que habían tenido OM en edades posteriores.⁴ En un estudio realizado en 386 neonatos con fiebre admitidos a una sala de emergencias pediátricas con el objetivo de examinar la utilidad de criterios simples y rápidos que permitieran identificar a aquellos con bajo riesgo de IBG, 9.3% de los recién nacidos febriles con IBG tuvieron otitis media aguda, superando a neumonía (2.3%), celulitis (1.3%), meningitis bacteriana (0.5%) y gastroenteritis bacteriana (0.5%). Los criterios de bajo riesgo de IBG fueron: historia clínica sin datos de importancia, buen estado general, ausencia de signos de infección, velocidad de sedimentación < 30 mm, leucocitos entre 5000-15 000/mm³ y examen general de orina normal.⁸ Estos resultados muestran que ante la sospecha de IBG se deberá buscar intencionadamente la presencia de otitis media. En otro estudio que incluyó 68 niños con OMA confirmada por timpanocentesis y edades entre 43 +/-17 días, 25% tuvieron menos de 4 semanas de edad.² Un estudio similar en 137 niños menores de 2 meses con OMA corroborada por timpanocentesis, 24% correspondió a pacientes menores de 4 semanas.⁹ Se ha observado que los niños que padecen OMN muestran durante el seguimiento un curso poco favorable. Shurin y colaboradores¹⁰ reportaron mayor incidencia de OM recurrente (OMr) durante los primeros 6 años de la vida. Otro estudio mostró incidencias de 30% a 50% de OMr durante los primeros 2 años de la vida y 50% relacionada con la necesidad de tubos de ventilación transtimpánicos.¹¹

Una investigación reciente en 84 recién nacidos con OMA reportó 30% de OMr en comparación a 10% de un grupo control. Padecer OM en el periodo neonatal incrementa 4 veces el riesgo de padecer OMr en etapas posteriores de la infancia, independientemente de diversos factores como exposición al humo de tabaco, número de hermanos, OMA en hermanos, alimentación al seno materno, asistencia a guardería o uso de chupón, por lo que actualmente se considera que la OMN es un factor de riesgo significativo para OMr durante la infancia.¹²

Fisiopatología

Los factores predisponentes para OMA en el recién nacido son variables. El subgrupo de neonatos con situaciones especiales como inmunodeficiencias, enfermedades neuromusculares, malformaciones craneofaciales, o paladar hendido tienen mayor incidencia de OMA.¹³ Se ha reportado que la intubación nasotraqueal por más de 7 días se asocia con hipomovilidad de la membrana timpánica (MT). De forma similar, la presencia de sonda nasogástrica se ha considerado como factor asociado con OM por razones parecidas a las propuestas para la intubación nasotraqueal, es decir, a través de irritación mecánica del orificio de la trompa de Eustaquio e inflamación local. No obstante, estos vínculos continúan siendo motivo de controversia y no han sido plenamente demostrados.³ Los neonatos prematuros y con bajo peso tienen mayor incidencia de OMA.¹⁴ Algunos autores reportan a la prematuridad en asociación con episodios únicos o recurrentes de OMA durante los primeros 18 meses de edad y parece ser un factor de mayor importancia que el bajo peso en la patogénesis de la enfermedad en las primeras etapas de la vida.¹⁵ Los factores relacionados con el ambiente (tabaquismo, contaminación ambiental, hacinamiento) y la familia han estado relacionados con el desarrollo de OMA, sin dejar a un lado la influencia racial, educación, estación del año, uso excesivo del chupón, deficiente o nula alimentación al seno materno, factores genéticos etc.¹⁶⁻¹⁸ Así mismo, se han establecido diversas asociaciones entre OM y factores fisiológicos y patológicos durante el periodo perinatal, como edad gestacional, curso del embarazo, rotura prematura de membranas, nacimiento a través de parto o cesárea y calidad del líquido amniótico.

Este último aspecto ha sido motivo de algunas investigaciones que señalan correlación positiva entre OM, tiempo de rotura de membranas y características del líquido amniótico.¹⁹ Esta asociación ha permitido sugerir que la penetración de líquido amniótico infectado a través de la nasofaringe y trompa de Eustaquio es el principal mecanismo patogénico de la infección del oído medio y como ejemplo de lo anterior, se sabe que la participación del líquido amniótico contaminado es un mecanismo aceptado de infección en el recién nacido, como sucede en neonatos con otitis tuberculosa congénita y madre con infección pélvica²⁰⁻²² u OM por *Chlamydia trachomatis*.

Aspectos histopatológicos

Desde hace varios años se ha señalado la importancia que tiene el mesénquima y el líquido amniótico con contenido celular. Un estudio publicado por Eavey³ mostró los hallazgos de observaciones histológicas de 111 huesos temporales de 56 neonatos. El mesénquima ocupó más de 60% del espacio del oído medio en 13 huesos. El mesénquima es tejido conectivo entre el epitelio del oído medio y el hueso subyacente. Puede detectarse por métodos histológicos en el oído medio del recién nacido y no está claro cuánto tiempo permanece en ese sitio. Los estudios en huesos

temporales sugieren su reabsorción y desaparición a los 13 meses de vida e incluso varios años después. Su función no se ha aclarado por completo, pero es posible que participe en la neumatización o que intervenga en la génesis del colesteatoma.²³ Se desconoce su papel en la audición y en la apariencia otoscópica, sobre todo desde que se dispone de dispositivos de halógeno.

Además del mesénquima, se ha descrito la presencia de líquido amniótico de contenido celular en el oído medio de los recién nacidos mediante estudios en huesos temporales. El oído medio y la cavidad mastoidea del feto están en comunicación con el líquido amniótico a través de la trompa de Eustaquio. El oído medio y los espacios aéreos del antro mastoideo se van creando a medida que se reabsorbe el mesénquima; de esta forma el líquido amniótico junto con sus elementos celulares, como epitelio de descamación y pelo, tienen acceso al oído medio. El paso del líquido amniótico con contenido celular hacia el oído medio durante el nacimiento puede llevar al desarrollo de un proceso inflamatorio crónico expresado como tejido de granulación en cantidades variables aun en ausencia de signos de otitis media. Esta forma de OMN por cuerpo extraño puede predisponer a episodios de OM recurrente.²⁴ La otitis media neonatal por cuerpo extraño (líquido amniótico de contenido celular) fue descrita por Aschoff hace más de 100 años. Los estudios más recientes han demostrado cómo este líquido se disemina a varios compartimientos del oído medio y causa cambios histológicos cuya gravedad está en relación con su cantidad. Los elementos específicos son fagocitados después de los primeros meses de la vida no sin antes dar origen a la formación de pólipos y tejido de granulación.²⁴ El hueso temporal es especialmente susceptible a la reacción a cuerpo extraño, ya que carece de un mecanismo efectivo de depuración de partículas. A diferencia de la zona cercana al orificio de la trompa de Eustaquio, no existen cilios en el antro mastoideo, que es el espacio principal donde se colectan grandes cantidades de líquido amniótico de contenido celular.

Un aspecto que ha llamado la atención por sus efectos irritativos locales y su relación con la OM es la presencia de meconio. El meconio concentra gran cantidad de elementos sólidos encontrados en el líquido amniótico que le otorgan la viscosidad y color semejantes a “sopa de chícharos”. Se ha demostrado que los niños nacidos con líquido meconial tienen mayor cantidad de elementos celulares sólidos en el oído medio en comparación con los nacidos con líquido normal. Se especula que estos niños pueden tener predisposición a padecer otitis media.

Microbiología

Hace varias décadas se estableció que los microorganismos causales de otitis media en niños menores de 2 meses son diferentes a los aislados en niños mayores. En 1972 Bland aisló organismos entéricos en 73% de 21 recién nacidos con OMA.²⁵ Sin embargo, los estudios publicados posteriormente, entre 1976 y 1993, mostraron incidencia aproximada de 20% de gér-

menes entéricos en la etiología de la OMA en este grupo etario.^{26,27} Otros estudios con mayor número de pacientes mostraron que sólo de 5 a 8% de los derrames del oído medio de niños menores de 2 meses de edad con OMA desarrollaban bacterias diferentes a las encontradas en el niño mayor.²⁸ En Israel, Turner y Leibovitz⁹ realizaron un estudio retrospectivo con 137 niños menores de 2 meses y reportaron 122 patógenos bacterianos aislados del oído medio (80%) Sus aislamientos correspondieron a *Streptococcus pneumoniae* en 56 muestras (46%), *Haemophilus influenzae* en 41 (34%), *Streptococcus* del grupo A en 12 (10%), bacilos entéricos gramnegativos en 9 (7%), *Moraxella catarrhalis* en 3 (2%) y *Streptococcus faecalis* en 1 (1%). Veinte por ciento de los *Streptococcus pneumoniae* fueron resistentes a penicilina. Estas observaciones llevaron a la conclusión de que la mayoría de los episodios de OMA en niños menores de 2 meses son causados por gérmenes similares a los aislados en el niño mayor y que la resistencia antibiótica puede presentarse desde edades tempranas de la vida.

Otros estudios han reforzado el papel de *Streptococcus pneumoniae* en la etiología bacteriana de la OMA en neonatos. Berkun y colaboradores²⁹ publicaron los resultados de una cohorte con 277 niños hospitalizados, menores de 61 días con OMA. Los patógenos comúnmente aislados por timpanocentesis fueron: *Streptococcus pneumoniae* (17.4%), *Haemophilus influenzae* (16.6%) y *Streptococcus pyogenes* (3.5%), *Klebsiella pneumoniae* (3.9%), *Escherichia coli* (2.7%), *Pseudomonas aeruginosa* (2.3%), otros gramnegativos (1.9%)

La información sobre bacteriología de la OMA en México es muy limitada y casi nula en recién nacidos. Recientemente Soto-Noguerón y colaboradores³⁰ publicaron un estudio retrospectivo de 15 años con el objetivo de determinar la distribución de serotipos y susceptibilidad antimicrobiana de *Streptococcus pneumoniae* causante de enfermedad invasiva y no invasiva en niños menores de 60 días en hospitales de México. Se incluyeron 126 aislamientos, de los cuales 17 (13.5%) correspondieron a otitis media y conjuntivitis. Cuatro de ellos (57%) pertenecieron al grupo de 0 – 7 días. Aunque el estudio no desglosa el número y porcentaje de aislamientos en niños menores de 1 mes (19.8% correspondieron a recién nacidos entre 0 y 7 días y 80.2% entre 8 y 60 días) revela la importancia de este germen en la OMA neonatal como había sido demostrado en otras series.

Otoscoopia. Cuadro clínico y diagnóstico

Otoscoopia

Existen claras diferencias entre el oído del recién nacido y el niño mayor o adulto.

La diferencia más obvia radica en el tamaño y relaciones anatómicas (Figura 36). El oído es un órgano que se encuentra en desarrollo activo. Diversos tejidos como el mesénquima se elimi-



Figura 37.

Para la exploración correcta del oído del recién nacido, el explorador se coloca a los pies del niño y dirige el otoscopio o endoscopio (como se muestra en la figura) de abajo hacia arriba, tirando el lóbulo de la oreja hacia abajo o el pabellón auricular hacia las 3 o las 9 de las manecillas del reloj. Esta maniobra permite rectificar el conducto auditivo externo el cual sigue un trayecto horizontal en continuidad con la membrana timpánica.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

nan en forma progresiva y las celdillas mastoideas se neumatizan durante el desarrollo.

El oído del neonato es un órgano poco examinado. En muchas ocasiones es difícil realizar el examen en forma correcta y en otras se omite por carencia de equipo, destreza o experiencia.

La otoscopia neumática es el procedimiento mínimo para el diagnóstico. El otoscopio debe ser de buena calidad, con luz de halógeno y pila recargable. Los espéculos ideales con de 2 mm. Con los avances tecnológicos, se dispone desde hace algunos años de otoendoscopios y cámaras de mayor calidad que permiten mejorar la precisión en el diagnóstico. Desafortunadamente el costo de los equipos limita su empleo generalizado a la mayoría de los clínicos.

La posición del niño reviste importancia fundamental. Deberá estar en supinación y adecuadamente inmovilizado de tal forma que el oído a examinar quede hacia arriba o de frente a los ojos del explorador. El pabellón auricular no se tira hacia arriba y hacia atrás como sucede en el niño mayor o el adulto, sino hacia abajo o a un lado tirando gentilmente el lóbulo de la oreja. El examinador se coloca a los pies del bebé y dirige el otoscopio o endoscopio de abajo hacia arriba (Figura 37). Esta maniobra es necesaria ya que la MT descansa en un plano casi horizontal y sigue el eje del CAE.

La apariencia del CAE y MT muestra características particulares. Las paredes del CAE son complacientes y tienden a

expandirse y colapsarse ante los cambios de presión durante la otoscopia neumática. Durante los primeros días de vida, el CAE está ocupado por vérnix caseoso y es poco habitual apreciar visibilidad espontánea antes del 4º día. Al final de la primera semana de vida, la mitad de los oídos son visibles y estarán limpios en forma espontánea (Figura 38).

La posición de la MT es diferente a la del niño mayor o el adulto. Describe un trayecto horizontal y da la impresión de estar más pequeña y retraída. Esta posición impide muchas veces delimitar el principio de la MT y la terminación del CAE. De acuerdo con Jaffe³¹ la otoscopia neumática permite diferenciar ambas estructuras al visualizar la inmovilidad del CAE durante los cambios de presión y la presencia de red vascular o hiperemia en la membrana timpánica durante el llanto. Durante los primeros días de vida, la MT aparece engrosada y opaca (Figura 39). La hipomovilidad se observa hasta en 88% de las MT durante los primeros 3 días de vida, para hacerse vigorosa a las 10 semanas. Diversos autores³² han confirmado estos hallazgos que identifican la MT del neonato: opacidad, disminución del reflejo luminoso e hipomovilidad (Figura 40). Desafortunadamente estos cambios también pueden apreciarse en recién nacidos sanos y probablemente reflejen los cambios fisiológicos característicos del periodo neonatal.³² Desde un punto de vista práctico, las características de la MT del recién nacido normal son:



Figura 38.

Durante los primeros días de vida, el conducto auditivo externo está ocupado por vórnix caseoso el cual desaparece progresivamente en forma espontánea. Al final de la primera semana se puede apreciar al conducto auditivo externo con escasos detritus y a través del otoscopio o endoscopio es posible ver el inicio de la membrana timpánica (ver imagen).

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

1. La apófisis corta del martillo es visible y prominente (Figura 41)
2. Es difícil apreciar el mango del martillo cuando existe marcada opacidad. Es posible visualizarlo con la ayuda del endoscopio (Figura 42)
3. El área del umbo se identifica como una concavidad en el centro de la MT
4. Ausencia de translucidez.
5. La movilidad se aprecia mejor en la mitad posterior.
6. Durante la inspiración se mueve hacia afuera, durante la espiración y llanto lo hace hacia adentro.

II. Cuadro clínico y diagnóstico.

La OMA en el neonato puede ser difícil de diagnosticar y constituir un evento aislado y localizado o estar asociado con infecciones bacterianas graves como sepsis, meningitis, neumonía y bronquiolititis.² Los síntomas clínicos como fiebre, irritabilidad, rechazo a la vía oral o llanto pueden ser las únicas manifestaciones de infección del oído medio.⁹ Otros síntomas que pueden observarse son rinorrea, tos, disnea y otorrea²⁹ e incluso gastrointestinales como vómito y diarrea.²⁵

En ocasiones se presentan irritabilidad y convulsiones y en un pequeño porcentaje de casos el niño está asintomático. A pesar de estos hallazgos, los síntomas son inespecíficos y la enfermedad puede ser mal diagnosticada o pasar inadvertida. En un estudio



Figura 39.

Membrana timpánica de un recién nacido de 11 días de vida. Se aprecia con opacidad y se visualiza ligeramente el martillo.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.



Figura 40.

Características distintivas de la membrana timpánica del neonato: opacidad, disminución del reflejo luminoso e hipo movilidad.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

realizado por Berkun²⁹ los pediatras tuvieron fallas en el diagnóstico en más de la mitad de los pacientes. Esto habla de la dificultad en el diagnóstico y refuerza la necesidad de contar con un alto índice de sospecha y necesidad de adiestramiento en otoscopia.

Existe poca información acerca de la utilidad de los exámenes de laboratorio en el diagnóstico de la enfermedad. En algunos estudios se reporta leucocitosis; sin embargo, en más de 70% de los bebés con cultivos positivos se muestran cifras normales de



Figura 41.

Imagen otoendoscópica del oído de un recién nacido de 1 semana de vida. Se aprecia la apófisis corta del martillo visible y prominente. Al fondo, parte de la *pars tensa*.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

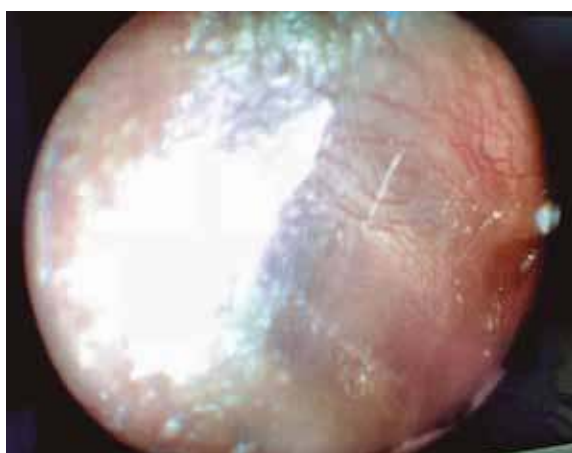


Figura 42.

Imagen otoendoscópica del oído en un neonato. Es difícil apreciar el mango del martillo cuando existe marcada opacidad.

Es posible visualizarlo con la ayuda del endoscopio.

Propiedad del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

leucocitos.²⁹ Por lo tanto, no existen predictores específicos de infección bacteriana en la mayoría de los neonatos y apoyan la conducta de iniciar tratamiento antibiótico empírico aun sin la presencia de fiebre o leucocitosis.

Tratamiento

Se ha establecido que los recién nacidos con OMA deben iniciar tratamiento antibiótico empírico independientemente de sus condiciones generales de salud. Aunque la mayoría de los patógenos son similares a los reportados en el niño mayor, las cifras significativas de bacterias gramnegativas podrían justificar la realización de timpanocentesis en los neonatos hospitalizados y tomadas en consideración al momento de elegir el esquema antimicrobiano. A este respecto, ha sido motivo de controversia durante varias décadas la necesidad de efectuar timpanocentesis a todo recién nacido con sospecha de OMA con el objetivo primordial de aislar un germen y establecer el tratamiento específico. Para algunos autores¹¹ este procedimiento deberá reservarse en casos de:

- Recién nacidos de alto riesgo (prematurez, intubación, hospitalización en unidades de cuidados intensivos, bajo peso, estado crítico)
- Fiebre mayor de 38 °C
- Falta de respuesta al tratamiento médico
- Sospecha de complicaciones
- Enfermedad persistente o recurrente.

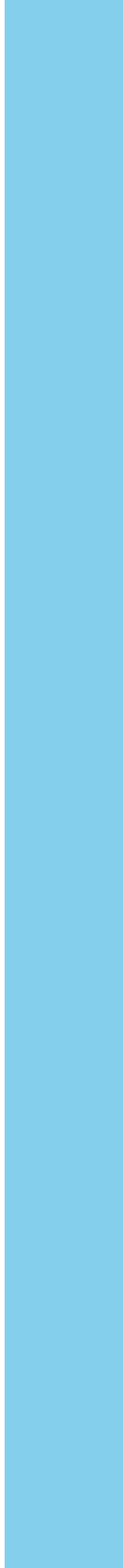
Los neonatos sanos, de término, sin estos factores, que no han estado hospitalizados ni lucen sépticos, podrán manejarse con antibióticos orales en forma ambulatoria y vigilancia estrecha. La falta de mejoría en 48 horas o progresión de la enfermedad serían indicaciones para timpanocentesis, protocolo de sepsis y hospitalización.² En cuanto al manejo antimicrobiano, es importante considerar que no se han realizado ensayos controlados en este grupo etario que evalúen su seguridad y eficacia. Ante la falta de respuesta al tratamiento se deberá proceder a la timpanocentesis para cultivo y sensibilidad y seleccionar el antibiótico adecuado. Bradley y Nelson sugieren un esquema tanto empírico como específico en casos de germen aislado (Cuadro 9).³³

Cuadro 9.

Tratamiento de la otitis media aguda en el recién nacido

Otitis media	No se dispone de estudios controlados en recién nacidos. Ante fracaso al tratamiento, timpanocentesis	Además de <i>Pneumococcus</i> y <i>Haemophilus</i> , coliformes y <i>S. aureus</i> pueden causar otitis media aguda en neonatos
Tratamiento empírico	Oxacilina/naftilina Y cefotaxima o gentamicina	Iniciar con tratamiento IV y cambiar a vía oral cuando el niño se encuentre clínicamente estable. Amoxicilina/clavulanato
<i>E. coli</i> (tratamiento de otros coliformes con base en susceptibilidad)	Cefotaxima O gentamicina	Iniciar con tratamiento IV y cambiar a vía oral cuando el niño se encuentre clínicamente estable. Para cepas productoras de β lactamasas de espectro extendido, utilice meropenem Amoxicilina/clavulanato si existe susceptibilidad
<i>S. aureus</i>	Meticilino susceptible: oxacilina/naftilina IV. Meticilino resistente: vancomicina o clindamicina IV (si existe susceptibilidad)	Iniciar con tratamiento IV y cambiar a vía oral cuando el niño se encuentre clínicamente estable Meticilino susceptible: cefalexina VO/10 días o cloxacilina VO Meticilino resistente: Linezolid VO o clindamicina VO
<i>Streptococcus</i> Grupo A o B	Penicilina G o ampicilina IV, IM	Iniciar con tratamiento IV y cambiar a vía oral cuando el niño se encuentre clínicamente estable Amoxicilina 30-40 mg/kg/día VO cada 8 horas por 10 días

Tomada de Bradley JS, Nelson JD. Nelson's pediatric antimicrobial therapy. 22nd ed. American Academy of Pediatrics; 2016.



REFERENCIAS

Malformaciones congénitas de nariz

- Cummings: Otolaryngology: Head & Neck Surgery, 5th ed.
- Seminars in fetal and neonatal medicine 2005;10:243-57.
- Cielo C, Montalva F, Taylor J. Craniofacial disorders associated with airway obstruction in the neonate. *Seminars in fetal and neonatal medicine xxx* (2016)1-9.
- Henlun G. Congenital frontonasal masses: development, anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol.* 2006;36:647-62.
- Rizzi, M, Dunham B. Congenital Malformations of the nose and Nasopharynx. *Congenital Malformations of the Head and Neck.* Saunders. Vol I. 67.85, 2014.
- Bluestone: *Pediatric Otolaryngology.* Saunders, Vol 1, 4th ed.
- Cohen M. Nose. In Stevenson. Halla JG e ditors. *Human malformations and related anomalies.* New York: Oxford University press, 2006, p 373-87.
- Lowe LH, Booth TN, Joglar JM, et al. Midface anomalies in children. *Radiographics.* 2000;20:907-22.
- Mazzola R. Facial clefts and facial dysplasia : revisiting the classification. *AM Craneofacial Surg.* 2014;25:26-34.
- Som PM. Naiditch TP, Illustrated review of the embryology and development of the facial region, part I: early face and lateral nasal cavities. *AJNR AMJ Neuroradiol.* 2013;34:2233-40.
- Lioy S, Sobol E. Disorders of the neonatal Airway. *Fundaments for practice. Disorders of the nasal cavity.* 35.41. 2014.
- Becerra L, Chacon L, Morales D. et al. Frecuence of PAX-6 in Bosma arhinia in Mexican people. *AM J Med Genetics.* 2016;170:1302-7.
- Derkay CS, Grundfast KM. Airway compromise from nasal obstruction in neonates and infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1990;19:241-9.
- Li X, Zhang L, Wang F. Prenatal diagnosis of total arhinia by MRI. *Jpn J Radiol.* 2015;33:672-4.
- Shino M, Chikamatsu K, Yasuoka Y. Congenital arhinia. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:1312-4.
- Tessier P, Ciminello FS, Wolfe A. The Arrhinias. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.* 2009;43:177-96.
- Martins MV, Hanke A, Wlatter D, et al. Novel treatment of neonates with congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope.* 2015;125:2816-9.
- Martin S, Hogan E, Sorenson E. Proboscis lateralis. *Childs Nerv Syst.* 2013;29:885-91.
- Arlis H, Ward RF. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: isolated abnormality vs developmental field defect. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992;118:989-91.
- Lo FS, Lee YJ, Lin SP, Shen EY, Huang JK, Lee KS. Solitary maxillary central incisor and congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Eur J Pediatr.* 1998;157:39-44.
- Visvanathan V, Wynne DM. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: A report of 10 cases and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76:28-30.
- Lee K, Yang C, Huang J, et al. Congenital Pyriform Aperture Stenosis: Surgery and Evaluation with Three-Dimensional Computed Tomography. *Laryngoscope.* 2002;112:918-21.
- Lin KJ, Lee KS, Yang CC. The natural course of congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope.* 2016;126:2399-402.
- Wine T, Dedhia T, ChiD. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Is there a role for nasal dilation?. *JAMA Otolaryngol Head and Neck Surg.* 2014;14:352-6.
- Harney M, Rusell J. Choanal atresia. Howard ME editors. *Pediatric surgery: diagnosis and management.* Berlin 2009:223-8.
- Sitapara J, Mahida J, McEvoy T. et al. Using th Maxillary-Nasal Angle to Evaluate Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis. *JAMA Otolaryngology-Head & Neck Surgery.* 2015;141:539-42.
- Gonik N, Cheng J, Lesser M, et al. Patient selection in congenital pyriform aperture stenosis repair – 14 year experience and systematic review of literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79:235-9.
- Brown OE, Myer CM, Manning SC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope.* 1989;99:86-91.
- Lee B, Sagong B, Koprarir A, et al. Revealing the function of a novel splice- site mutation of CHD7 in CHARGE syndrome. *Gene,* 2016;576:776-81.
- Elsheikh E, Annany A, Mohamed A, et al. Choanal atresia: Histochemical, immunohistochemical and ultrastructure study of the nasal mucosa. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79:170-4.
- Strychowsky J, Kawai K, Moritz E, et al. To Stent or Not to Stent? A Meta- analysis of Endonasal Congenital Bilateral Choanal Atresia Repair. *Laryngoscope.* 2016;126:218-27.
- Ginat D, Robson C. Diagnostic Imaging features of congenital nose and nasal cavity lesions. *Clin Neurodiol* 2015;25:3-11.
- Merea V, Andrew H, Lee Y, et al. CPAS. Surgical approach with combined sublabial bone resection and inferior turbinate reduction without stents. *Laryngoscope.* 2015;125:1460-4.
- Moreddu E, Le Treut-Gay CM, Triglia JM. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Elaboration of a management algorithm from 25 years of management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;83:7-11.
- Hengerer A, Brickman T, Jeyakumar A. Choanal atresia: Embryologic Analysis and evolution of treatment, a 30 year experience. *Laryngoscope.* 2008;118:862-6.
- Ramsden J, Campisi P, Forte V, et al. Choanal Atresia and Choanal Stenosis. *Otolaryngol Clin N Am.* 2009;42:339-52.
- Busa T, Legendre M, Bauge M, et al. Prenatal findings in children with early postnatal diagnosis of CHARGE syndrome. *Prenatal Diagnosis.* 2016;36:561-7.
- Eladl H, Khafagy Y. Endoscopic bilateral congenital choanal atresia repair of 112 cases, involving concept and technical experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;85:40-5.
- Osovsky M, Aizer-Danon A, Horev G, et al. Congenital pyriform aperture stenosis. *Pediatr Radiol.* 2007;37:97-9.
- Atayde A, Proctor M, Rahbar R. Update on Current Evaluation and Management of Pediatric Nasal Dermoid. *The Laryngoscope* 2015;126(9):2151-2160
- Hartley BEJ, Eze N, Trozzi M, Hewitt R, Jephson C, Cochrane L, et al. Nasal Dermoids in Children: A proposal for a New Classification Based on 103 Cases at Great Ormond Street Hospital. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 2015;79:18-22
- Habal M. The Usefulness of Three-Dimensional Reconstruction Computed Tomography In Nasal Dermoid Cyst. *The Journal of Craniofacial Surgery* 2016;27(3):819-821
- Cjing J, Kazahaya K. Management of Pediatric Nasal Dermoids with Intracranial Extension by Direct Excision. *American Academy of Otolaryngology and Head and Neck Surgery* 2012;148(4):694-696
- Pollock RA. Surgical approaches to the nasal dermoid cyst. *Ann Plast Surg* 1983;10(6):498-501
- Tatar EC, Selcuk OT, Saylam G, Özdek A, Kormaz H. The Management of Rare Nasal Mass-Nasal Sinus Cysts: Open rhinoplasty. *Rare Tumors* 2009;1:121123
- Guruprasad Y, Singh D. Midline Nasal Dermoid Cyst with Tessier's 0 Cleft. *Journal of Natural Science, Biology and Medicine* 2014;5(2):479-482
- Locke R, Kubba H. The External Rhinoplasty Approach for Congenital Nasal Lesions in Children. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 2011;75:337-341
- Locke R, Rakhra J, Kubba H. A Comparative Study of Two Techniques for Excision of Midline Nasal Dermoids: How We Do It. *Clinical Otolaryngology* 2011;36:252-255
- Moses M, Green B, Cugno S, Hayward R, Owase N, Britto J, et al. The Management of Midline Frontonasal Dermoids: A Review of 55 cases at Tertiary Referral Center and Protocol for Treatment. *Plastic and Reconstructive Journal.* 2015;135:187-196
- Ortlip T, Ambro BT, Pereira K. Midline Approach to Pediatric Nasofrontal Dermoid Cysts. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2015;14(2):174-177
- Re M, Tarchini P, Macri G, Pasquini E. Endonasal Endoscopic Approach for Intracranial Nasal Dermoid Sinus Cysts in Children. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 2012;76:1217-1222
- Winterton R, Wilks DJ, Chumas PD, Russel JL, Liddington ML. Surgical Correction of Midline Nasal Dermoid Sinus Cysts. *J Craniofac Surg* 2010;21:295-300
- Karandikar M, Yellon R, Murdoch G, Greene S. Co-existence of Dermal Sinus Tract, Dermoid Cyst, and Encephalocele in a Patient Presenting with Nasal Cellulitis. *J Neurosurg Pediatrics* 2013;11:91-94
- MacMahon P, Iacob S, Bach S, Elwood E, Lin J, Avellino AM. Neurosurgical Management of a Rare Congenital Supratentorial Neurenteric Cyst With Associated Nasal Dermal Sinus: Case Report. *JNS Pediatrics* 2017;20(6):521-525
- Phelan AI, Jones CM, Cerschini AS, Henry CR, Mackay DR, Samson TD. Sparing a Craniotomy: The role of Intraoperative Methylene Blue in Management of Midline Dermoid Cysts. *Plastic and Reconstructive Surgery* 2017;139(6):1445-1451
- Salati SA, Rather AA. Congenital Intra-nasal Glioma. *Case Reports in Surgery* 2011;doi:10.1155/2011/175209
- Clarós P, Bandos R, Clarós A, Gilea I, Real C. Nasal Gliomas Main Features, Management and Report of Five Cases. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 1998;46:15-20
- Rouev P, Dimov P, Shomov G. A Case of Nasal Glioma in a New-Born Infant. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 2001;58:91-94
- Charles NC, Lisman RD, Patel P, Callahan AB. Nasal Glioma: A Rare Cause of Congenital Inner Canthal Swelling. *OphthalPlastReconstr Surg* 2018;

Defectos congénitos de la línea media nasofrontal

- Paradis J, Koltai P. Pediatric Teratoma and Dermoid Cysts. *Otolaryngol Clin N Am* 48 2015;48:121-136
- Rodríguez DP, Orscheln ES, Koch BL. Masses of the Nose, Nasal Cavity and Nasopharynx in Children. *Head And Neck Imaging* 2017;37:1704-1730
- Reissis D, Pfaff MJ, Patel A, Steinbacher DM. Craniofacial Dermoid Cysts: Histological Analysis and Inter-site Comparison. *Yale Journal of Biology and Medicine* 2014;87:349-357
- Abd El-fattah AM, Naguib A, El-Sisi H, Kamal E, Tawfik A. Midline NasofrontalDermoids in Children: A Review of 29 cases managed at Mansoura University Hospitals. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 2016;doi:10.1016/j.ijporl.2016.01.005
- Herrington H, Adil E, Moritz E, Robson C, Perez

- xx:e1-e2
25. Ohta N, Ito T, Sasaki A, Aoyagi M. Endoscopic Treatment of Intranasal Glioma in an Infant Presenting With Dyspnea. *Auris Nasus Larynx* 2010;37:373-376
 26. Pereyra-Rodríguez JJ, Fajardo M, Torre C, Sánchez-Gallego F. Nasal Glial Heterotopia (Nasal Glioma). *J Pediatr* 2010;156(4):688-689
 27. Rahbar R, Resto VA, Robson CD, Perez Atayde AR, Goumnerova LC, McGill TJ, Healy GB. Nasal Glioma and Encephalocele: Diagnosis and Management. *The Laryngoscope* 2003;113:2069:2077
 28. Ajoose O, Lin H, Silvera M, Teot LA, Madsen JR, Meara JG, et al. Nasal Glioma: Prenatal Diagnosis and Multidisciplinary Surgical Approach. *Skull Base Reports* 2011;1(2):83-88
 29. Beegun I, Dua R, Connor S, Bentley R. Prenatal Diagnosis and Management of a Craniofacial Glioma Detected at 20 Weeks Gestation. Case Report and Review of the Literature. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2012;41:200-202
 30. Mendez Gallart R, García Palacios M, Carracedo Reboredo R, Rodríguez Barca P, Bautista Cassnovas A. Prenatal Diagnosis of Fetal Nasal Glioma. *J ObstetGynaecol Can* 2017;xx:1-2
 31. Okumura M, Viera Francisco RP, Tavares Lucato L, Nogueira Zerbini MC, Zugab M. Prenatal Detection and Postnatal Management of an Intranasal Glioma. *Journal of Pediatric Surgery* 2012;47:1951-1954
 32. Harttrampf AC, Schupp VW, Timme S, Niemyer CM, Otten JE, Rössler J. Surgical Management of Extranasal Nasal Glioma. *J Craniomaxillofac Surg* 2016;30:1195-1252
 33. Penner CR, Thompson L. Nasal Glial Heterotopia: A Clinicopathologic and Immunophenotypic Analysis of 10 Cases With a Review of the Literature. *Annals of Diagnostic Pathology* 2003;7(6):354-359
 34. Stib MT, Johnson M, Siu A, MD, Suarez IA, Litvack Z, Singh A, Sherman JH. High-grade glioma with anterior skull base erosion and intranasal extension: case report. *J Neurosurg* 2016; DOI: 10.3171/2016.4.JNS151724
 35. Wu CL, Tsao LY, Yang AD, Chen MK. Endoscopic Surgery for Nasal Glioma Mimicking Encephalocele in Infancy. *Skull Base* 2008;18(6):401-404
 36. Thomson HG, al-Qattan MM, Becker LE. Nasal glioma: is dermis involvement significant? *Ann Plast Surg* 1995; 34: 168-172
 37. Agirdir BV, Derin AT, Ozbilim G, Ozcaglar HU. Endoscopic Management of the Intranasal Glioma. *Journal of Pediatric Surgery* 2004;39(10):1571-1573
 38. Horcajadas A, Palma A, Khalon BM. Frontoethmoidal Encephalocele. Report of a case. *Neurocirugía*. 2018;30:1-6
 39. Dhirawani RB, Gupta R, Pathak S, Lalwani G. Frontoethmoidal Encephalocele: Case Report and Review on Management. *Annals of Maxillofacial Surgery* 2014;4(2):195-197
 40. Adil E, Robson C, Perez-Atayde A, Heffernan C, Moritz E, Goumnerova L, et al. Congenital Nasal Neuroglial Heterotopia and Encephaloceles: An Update on Current Evaluation and Management. *The Laryngoscope* 2016;126(9):2161-2167
 41. Ravindra S, Sukanya R, Maitra J. Pediatric Encephaloceles: A Series of 20 Cases Over a Period of 3 Years. *Journal of Pediatric Neurosciences* 2015;317:317-320
 42. Zeinalizadeh M, Mousa S, Habibi Z, Nejat F, Brito da Silva H, Singh H. Endonasal Management of Pediatric Congenital Transsphenoidal Encephaloceles: Nuances of a Modified Reconstruction Technique. Technical Note and Report of 3 Cases. *J NeurosurgPediatr* 2017;19(3): 312-318
 43. Kumar Keshri A, Saha SR, Patadia S, Sahu R, Behari S. Transnasal Endoscopic Repair of Pediatric Meningoencephalocele. *Journal of Pediatric Neurosciences* 2016;11:42-45
 44. Lynn Marshall A, Setty PH, Natui M, Pieper DR. Repair of Frontoethmoidal Encephalocele in the Philippines: An Account of 30 Cases Between 2008-2013. *World Neurosurgery*. 2017;103:19-27
 45. Celik O, Eskizmir G, Veziroglu A, Yeniel T, Uz U. Microscopic Transnasal Approach: A New Technique for the Reconstruction of Frontoethmoidal Meningoencephalocele. *The Journal of Craniofacial Surgery* 2016;27(4):1028-1030
 46. Hoffman TK, Scheithauer MO, Sommer F, Lindemann J, Haberl EJ, Friebe U, Theodoraki MN. Surgery of Anterior Skull Base Lesions in Children. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology* 2017;126(3): 245-253
 47. Gaber A, Nasser K. Single Stage Combined Craniofacial Repair for Frontoethmoidal Meningoencephalocele. *The Journal of Craniofacial Surgery* 2017;28(1):e9-13
 48. Illing EA, Woodworth BA. Management of Frontal Sinus Cerebrospinal Fluid Leaks and Encephaloceles. *Otolaryngol Clin N Am* 2016;49:1035-1050
 49. Rifi L, Barkat A, El Khamlichi A, Boulaadas M, El Ouahabi A. Neurosurgical Management of Anterior Meningo-Encephaloceles About 60 Cases. *Pan African Medical Journal* 2015; doi:10.11604/pamj.2015.21.215.6313
- Desviación septal neonatal**
1. Gray LP. Deviated Nasal Septum Aetiology. *Journal of Otolaryngology and Laryngology* 1965; 79:567-575
 2. Harugop A, Mudhol RS, Hajare PS, Nargund AI, Metgudmath VV. Prevalence of Nasal Septal Deviation in New-borns and Its Precipitating Factors: A Cross-Sectional Study. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2012;64(3):248-251
 3. Patel VA, Carr MM. Congenital Nasal Obstruction in Infants. A Retrospective and Literature Review. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 2017; 10.1016/j.ijporl.2017.05.023
 4. Cingi C, Bayar N, Ulusoy S, Lopatin A, Sahin E, et al. Septoplasty in Children. *Am J Rhinol Allergy* 2016;30:42-47
 5. Bhatia R, Deka R, Kacker S. Aetiology of Deviated Nasal Septum in the Newborn. *Indian Journal of Otolaryngology* 1987;39:14-17
 6. Bhattacherjee A, Uddin S, Purkayastha P. Deviated Nasal Septum in the Newborn. *Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery* 2005;57(4):304-308
 7. Alpini D, Corti A, Brusa E, Bini A. Septal Deviation in Newborn and Infants. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 1986;11:103-107
 8. Harugop A, Mudhol RS, Hajare PS, Nargund AI, Metgudmath VV, et al. Prevalence of Nasal Septum Deviation in New-Borns and its Precipitating Factors: A Cross-Sectional Study. *Indian J Otolaryngology Head Neck Surg* 2012;64(3):248-251
 9. Jazbi B. Nasal Septum Deformity in the Newborn. Diagnosis and Treatment. *Clinical Pediatrics* 1974;13(11):953-956
 10. Kawalski H, Spiewak P. How Septum Deformations in Newborns Occur. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 1998;44:23-30
 11. Korantzis A, Cardamak E, Chelidonis E, Papamihalis T. Nasal Septum Deformity in the Newborn Infant During Labour. 1992;44:41-46
 12. Kent SE, Reid AP, Brain DJ, Nairn ER. Neonatal Septal Deviations. *Journal of the Royal Society of Medicine* 1988;81:132-135
 13. Bhatia R, Deka R, Kacker S. Diagnosis of Septal Deformities in Newborns. *Indian Journal of Otolaryngology* 1987;39:18-19
 14. Hamid OA. Deviated nasal Septum in Saudi Newborns. *Annals of Saudi Medicine* 1990;10(3): 293-295
 15. Kirchner J. Traumatic Nasal Deformity in the Newborn. *AMA Arch Otolaryngol*. 1955;62(2):139-142
 16. Cashman EC, Farrell T, Shandilya M. Nasal Birth Trauma: A Review of Appropriate Treatment. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 2010; 1-3
 17. Emami AJ, Brodsky L, Pizzuto M. Neonatal Septoplasty: Case Report and Review of the Literature. *International Journal of Pediatric Otolaryngology*. 1996;35:271-275
 18. Jeppesen F, Windfeld I. Dislocation of the Nasal Septal Cartilage in the Newborn. *Acta ObstetGynecScand*1972;51:5-15
 19. Khan MN, Uddin S, Sultana R. One Year Observational Study of Newborn Nasal Septal Deviation at Tertiary Care Hospital. 2017; 6:74-76
 20. Deitmer T, Kiebler A. A Self-Redressment of Neonatal Nose-Trauma. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 2013;77:443-445
 21. Pentz S, Pirsig W, Lenders H. Long Term Results of Neonates With Nasal Deviation: A prospective Study Over 12 Years. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 1994;28:183-191
 22. Tasca I, Ceroni G. Immediate Correction of Nasal Septum Dislocation in Newborns: Long Term Results. *American Journal of Rhinology* 2004;18(1):47-51
 23. Sooknundun M, Kumar S, Bhatia R, Deka RC. Nasal Septal Deviation: Effective Intervention and Long Term Follow Up. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1986;12:65-7
 24. Lawlor C, Grant M, Levy J, Ananth A, Guarisco L. Neonatal Nasal Septal Deviation: Two Cases of Successful Early Surgical Intervention. *Ear Nose and Throat Journal* 2017;96(8):20-23
- Rinitis neonatal**
1. Tolley NS, Ford G, Commins D. The management of Neonatal Rhinitis. *International Journal of Otolaryngology* 1992;24:253-260
 2. Olines S, Schwartz RH, Bahadori RS. Diagnosis and Management of the Newborn and Young Infant Who Have Nasal Obstruction. *Pediatrics in Review*. 2000;21(12):416-420
 3. Nathan CAO, Seid AB. Neonatal Rhinitis. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 1997;39:59-65
 4. Derkay CS, Grundfast KM. Airway compromise from nasal obstruction in neonates and infants. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 1990;19:241-249
 5. Iskandar NM, Nagaub MB. Chlamydia trachomatis: An underestimated cause for rhinitis in neonates. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 1998;42:432-437
 6. Patel VA, Carr MM. Congenital Nasal Obstruction in Infants. A Retrospective and Literature Review. *International Journal of Pediatric Otolaryngology* 2017; 10.1016/j.ijporl.2017.05.023
 7. Adil E, Huntley C, Choudhary A, Carr M. Congenital nasal obstruction: clinical and radiologic review. *Eur J Pediatr* 2012;171:641-650
 8. Rodríguez H, Cuestas G, Rodríguez M, Rodríguez J. Algoritmo para el manejo de la obstrucción nasal en neonatos y lactantes. *Arch Argent Pediatr* 2016;114(5):477-484
- Evaluación audiológica en el recién nacido**
1. World Health Organization (WHO). Global estimates on prevalence of hearing loss. En: *Mortality and Burden of Diseases and Prevention of Blindness and Deafness*. WHO; 2012. Published on April 2013.
 2. Downs M. Hearing Screening. In: *Northern J, Downs M. Hearing in Children*. Sixth Edition. Plural Publishing; 2014. p 373-422
 3. Kral A, Tillein J. Brain plasticity under cochlear implant stimulation. *Adv Otorhinolaryngol* 2006; 64:89-108.
 4. Joint Committee on Infant Hearing (2007). *Year*

- 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 102(4), 893-921.
- Norton, S.J., Gorga, M.P., Widen, J.E., Folsom, R.C., Slinger, Y., Fletcher, K.A. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear and Hearing*, 2000;21(5), 508-528.
 - Prieve, B. A. Otoacoustic emissions in neonatal hearing screening. In M. Robinette & T. Glatcke (eds.), *Otoacoustic emissions: clinical applications* (3rd ed, pp. 343-364). New York, NY: Thieme. 2007.
 - Moller, A.R. Neural generators for auditory brainstem evoked potentials. In R. F. Burkard, M. Don, & J.J. Eggermont (Eds.), *Auditory evoked potentials: basic principles and clinical application* (1st ed.). Baltimore, MD: Lippincott Williams & Wilkins. 2007.
 - Stapells, D.R. The tone-evoked ABR: why it's the measure of choice for young infants. *Hearing Journal*, 2002a;55, 14-18.
 - Kemp, D.T. Stimulated otoacoustic emissions from within the human auditory system. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 1978;64(5), 1386-1391.
 - Hussain, D.M., Gorga, M.P., Neely, S.T., Keefe, D.H., & Peters, J. Transient evoked otoacoustic emissions in patients with normal hearing and in patients with hearing loss. *Ear and Hearing*, 1998;19(6), 434-449.
 - Gorga, M. P., Dierking, D.M., Johnson, T.A. A validation and potential clinical application of multivariate analyses of distortion-product otoacoustic emission data. *Ear and Hearing*, 2005;26(6), 593-607.
 - Robinette, M, & Glatcke, T, T. *Otoacoustic emissions: clinical applications* (3rd ed.) New York, NY: Thieme. 2007.
 - Sanford, C.A., & Feeny, M.P. Effects of maturation on tympanometric wideband acoustic transfer functions in human infants. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 2008;124(4), 2106-2122.
 - Margolis, R.H., Bass-Ringdahl, S., Hanks, W.D., Holte, L, & Zapala, D.A. Tympanometry in newborn infants -1 KHZ norms. *Journal of the American Academy of Audiology*, 2003;14(7), 383-392.
 - Kei., MAZlan, R., Hickson, L., Gavranich, J., & Linning, R. Measuring middle ear admittance in newborns using 1000 Hz tympanometry: a comparison of methodologies. *Journal of the American Academy of Audiology*, 2007;18(9), 739-748.
 - Hatton, J.L., & Stapells, D.R. The efficiency of the single-versus multiple-stimulus auditory steady state responses in infants. *Ear and Hearing*, 2011;32(3), 349-357.
 - Han, D., Mo, L., Liu, H., Chen, J., & Huang, L. Threshold estimation in children using auditory steady state responses to multiple simultaneous stimuli. *Journal of Oto-Rhino-Laryngology & Its Related Specialties*, 2006;68(2), 64-68.
 - Barnes G. Electroencephalography and Evoked Response. En: Fenichel G. *Neonatal Neurology*. EU Elsevier; 2007. pp. 199-222
 - Sousa D. Datos básicos y desarrollo del cerebro. En: Sousa D. *Cómo aprende el cerebro 2ª ed.* EU Corwin Press, INC; 2001. pp. 15-29.
 - Kral A. Unimodal and cross modal plasticity in the "deaf" auditory cortex. *Int Journal of Aud.* 2007; 46:479-93.
 - Muse C, Harrison J, Yoshinaga-Itano C, Grimes A, Brookhouser PE, Epstein S, Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of Pediatric Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. *Pediatrics*. 2013;131: e1324-49.
 - Castillo Castillo S. La detección Oportuna de Hipoacusia y el Implante Coclear. En: de la Torre C, Márquez C, Rosete M. Editores. *Implante coclear en el paciente pediátrico*. 1ª ed. México: Editorial Corinter; 2009. pp. 43-65.
 - Harlor AD Jr, Bower C; Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics*. 2009;124:1252-63.
 - Porter HL, Neely ST, Gorga MP Using benefit-cost ratio to select Universal Newborn Hearing Screening test criteria. *Ear Hear*. 2009;30:447-57.
 - López Cano Z, Ramos Macías A. Results of an early hearing detection program. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2013;64:92-6.
 - Smith RJH, Shearer AE, Hildebrand MS, et al. Deafness and Hereditary Hearing Loss Overview. 1999 feb 14 [Updated 2013 Jan 3]. In: Pagon RA, Adam MP, Bird TD, et al., editors. *GeneReviews™* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2013. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1434/>
 - Paludetti G, Conti G, Di Nardo W, de Corso E, Rolesi R, Picciotti PM. Infant hearing loss: from diagnosis to therapy Official Report of XXI Conference of Italian Society of Pediatric Otorhinolaryngology. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2012;32:347-70.
 - Lim HW, Kim EA, Chung JW, Audiological Follow-up Results after Newborn Hearing Screening Program. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2012;5:57-61.
 - Rai N, Thakur N. Universal screening of newborns to detect hearing impairment. Is it necessary? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77:1036-41.
 - SSA. Programa de acción específico 2007-2010, Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana, Subsecretaría de Prevención y Promoción de la salud, México; 2009.
 - Vela AM, Belmont ML, Ibarra GC, Fernández LC. Variabilidad interinstitucional del tamiz neonatal en México. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2009;66.
 - Mancilla RJ, Jiménez GC, Granados CML, El tamiz neonatal ampliado en México: ¿corresponde a la realidad del país? *Instituto Nacional de Perinatología*. 2009;27:5-7.
 - Olusanya B, Swanepoel D, Chapchap M, Castillo S. Progress towards early detection services for infants with hearing loss in developing countries" *BMC Health Services Research*, 7:14,2007 <http://www.biomedcentral.com/1472-6963/7/14>
 - Cox TC, Camci ED, Vora S, Luquetti DV, Turner EE. The genetics of auricular development and malformation: new findings in model systems driving future directions for microtia research. *Eur J Med Genet*. 2014;57:394-401.
 - van Hövell Tot Westerflieper CVA, Stegeman I, Muradin MSM, Smit AL, Breugem CC. Parental preferences for the first consultation for microtia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018;106:10-5.
 - Hall JG, Allanson JE, Gripp K.W, Slavotinek AM. *Handbook of Physical Measurements*. 2nd ed. New York, New York: Oxford University Press; 2002.
 - Hunter A, Frias JL, Gillesen-Kaesbach G, Hughes H, Jones KL, Wilson L. Elements of morphology: estandar terminology for the ear. *Am J Med Genet A*. 2009;149A:40-60.
 - Llano-Rivas I, González- del Angel A, del Castillo V, Reyes R, Carnevale A. Microtia: a clinical and genetic study at the National Institute of Pediatrics in Mexico City. *Arch Med Res*. 1999;30:120-4.
 - Muñoz-Pedroza LA, Arenas-Sordo ML. Clinical features of 149 patients with Facio-auriculo-vertebral spectrum. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2013;64:359-62.
 - Ishimoto S, Ito K, Karino S, Takegoshi H, Kaga K, Yamasoba T. Hearing levels in patients with microtia: correlation with temporal bone malformation. *Laryngoscope*. 2007;117:461-5.
 - Kelley PE, Scholes MA. Microtia and congenital aural atresia. 2007;40:61-80.
 - Hoyt AT, Canfield MA, Shaw GM, Waller DK, Polen KND, Ramadhani T, et al. Sociodemographic and hispanic acculturation factors and isolated anotia/microtia. *Birth Defects Research Part A - Clinical and Molecular Teratology*. 2014;100: 852-62.
 - Gendron C, Schwentker A, van Aalst JA. *Genetic Advances in the Understanding of Microtia* *J Pediatr Adv Genet* 2016;5:189-97.
 - Alasti F, Van Camp G. Genetics of microtia and associated syndromes. *J Med Genet* 2009;46:361-9.
 - Beleza-Meireles A, Clayton-Smith J, Saraiva JM, Tassabehji M. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: a review of the literatura and genetic update. *J Med Genet*. 2014;51:635-45.
 - Suutaria S, Rautio J, Ritvanen A, Ala-Mello S, Jero J, Klockars T. Microtia in Finland: comparison of characteristics in different populations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007;71:1211-7.
 - Paput L, Czeizel AE, Bánhidfy F. Possible multifactorial etiology of isolated microtia/anotia-A population-based study. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2012;76: 374-8.
 - Anderka MT, Lin AE, Abuelo DN, Mitchell AA, Rasmussen SA. Reviewing the Evidence for Mycophenolate Mofetil as a New Teratogen : Case Report and Review of the Literature. 2009;149A:1241-8.
 - Chafai Elalaoui S, Cherkaoui Jaouad I, Rifai L, Sefiani A. Autosomal dominant microtia. *European Journal of Medical Genetics*. 2010;53:100-3.
 - Brown KK, Viana LM, Helwig CC, Artunduaga MA, Quintanilla-Dieck L, Jarrin P, et al. HOXA2 haploinsufficiency in dominant bilateral microtia and hearing loss. *Human Mutation*. 2013;34:1347-51.
 - Anderson M, Amin S, Luise F, Zeef L, Bobola N. Differential Distribution of the Ca (2+) Regulator Pcp4 in the Branchial Arches Is Regulated by Hoxa2. *PLoS ONE*. 2013;8:1-5.
 - Moore Keith, P. T. (2008). Aparato branquial o farigeno. En P. T. Moore Keith, Embriología clínica (págs. 129-143). España: Elsevier.
 - Minoux M, Rijli FM. Molecular mechanisms of cranial neural crest cell migration and patterning in craniofacial development. *Development*. 2010;137:2605-21.
 - Santagati F, Rijli FM. Cranial neural crest and the building of the vertebrate head. *Nature Reviews. Neuroscience*. 2003;4:806-18.

Tamiz

- World Health Organization (WHO). Global estimates on prevalence of hearing loss. En: *Mortality and Burden of Diseases and Prevention of Blindness and Deafness*. WHO; 2012. Published on April 2013.
- Downs M. Hearing Screening. In: Northern J, Downs M. *Hearing in Children*. Sixth Edition. Plural Publishing; 2014. pp. 373-422.
- American Speech-Language- Hearing Association. Communication based services for infants, toddlers, and their families. A S H A. 1989;31:32-4, 94.
- World Health Organization (WHO). Estimate on Disabling Hearing Impairment. Geneva. Switzerland. URL: http://www.who.int/pdh/pdh_home.htm

Microtia

- Aguinaga-Ríos M, Frias S, Arenas-Aranda DJ, Morán-Barroso VF. Microtia-atresia: clinical, genetic and genomic aspects. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2014;71:387-95.
- Lei L, Zhenzhong L, Lin L, Bo P. Uncovering the pathogenesis of microtia using bioinformatics approach. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;99:30-5.
- Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. *Am J Med Genet A*. 2012;158A:124-39.

25. Christensen KL, Patrick AN, McCoy EL, Ford HL. (2008). Chapter 5 The Six Family of Homeobox Genes in Development and Cancer. *Advances in Cancer Research*. 2008;101:93–126.
 26. Pearson JC, Lemons D, McGinnis W. Modulating Hox gene functions during animal body patterning. *Nature Reviews Genetics*. 2005;6:893–904.
 27. Laclef C, Souil E, Demignon J, Maire P. Thymus, Kidney and craniofacial abnormalities in Six 1 deficient mice. *Mech Dev*. 2003;120:669-79.
 28. OMIM. Online Mendelian Inheritance in Man. Johns Hopkins University
 29. Hu Y, Baud V, Delhase M, Zhang P, Deerinck T, Ellisman M et al. Abnormal morphogenesis but intact IKK activation in mice lacking the IKK α subunit of I κ B kinase. *Science*. 1999;284:316–320.
 30. O’Gorman S. Second branchial arch lineages of the middle ear of wild-type and Hoxa2 mutant mice. *Dev Dyn*. 2005;234:24–131.
 31. Grifone R, Demignon J, Houbron C, Souil E, Niro C, Seller MJ, et al. Six1 and Six4 homeoproteins are required for Pax3 and Mrf expression during myogenesis in the mouse embryo. *Development*. 2005;132:2235–49.
 32. Kawakami K, Sato S, Ozaki H, Ikeda K. Six family genes—structure and function as transcription factors and their roles in development. *Bioessays*. 2000;22:616–26.
 33. Arnold J, Braunstein E, Ohyama T, et al. Tissue-specific roles of Tbx1 in the development of the outer, middle and inner ear, defective in 22q11DS patients. *Hum Mol Genet*. 2006;15:1629–39.
 34. Trainor P. Craniofacial birth defects: The role of neural crest cells in the etiology and pathogenesis of Treacher Collins syndrome and the potential for prevention. *Am J Med Genet Part A*. 2010;152A:2984–94.
 35. WHO: World Health Organization [Internet]. Geneva. 2002. Disponible en http://www.who.int/rpc/genomics_report.pdf.
 36. Boyle EA, Li Yi, Pritchard JK. An Expanded View of Complex Traits: From Polygenic to Omnigenic. *Cell*. 2017;169:1177-86.
 37. Metzker, ML. Sequencing technologies — the next generation. *Nat Rev Genet*. 2010;11:31-46.
 38. Goodwin S, McPherson JD, McCombie WR. Coming of age: ten years of next-generation sequencing technologies. *Nat Rev Genet*. 2016;17:333-51.
 39. Dawn Teare M, Barrett JH. Genetic linkage studies. *Lancet*. 2005;366:1036-44.
 40. Lee YH. Meta-analysis of genetic association studies. *Ann Lab Med*. 2015;35:283-7.
 41. Visscher PM, Wray NR, Zhang Q, Sklar P, McCarthy MI, Brown MA, et al. 10 Years of GWAS Discovery: Biology, Function, and Translation. *Am J Hum Genet*. 2017;101:5-22.
 42. Zhang QG, Zhang J, Yu P, Shen H. Environmental and genetic factors associated with congenital microtia: a case-control study in Jiangsu, China, 2004 to 2007. *Plast Reconstr Surg*. 2009;124:1157-64.
 43. García-Reyes JC, Caro MA, Vega P, Ospina JC, Zarante Am, Zarante I. Epidemiology and risk factors for microtia in Colombia. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2009; 60:115-9.
- ### Otitis media aguda neonatal
1. Paradise JL, Rockette HE, Colborn DK, Bernard BS, Smith CG y cols. Otitis media in 2253 Pittsburgh-area infants: prevalence and risk factors during the first two years of life. *Pediatrics* 1997; 99(3):318-33.
 2. Sakran W, Makary H, Colodner R, Ashkenazi D, Rakover Y y cols. Acute otitis media in infants less than three months of age: clinical presentation, etiology and concomitant diseases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006; 70(4): 613-7.
 3. Eavey RD. Abnormalities of the neonatal ear: Otoposcopic observations, histologic observations, and a model for contamination of the middle ear by cellular contents of amniotic fluid. *Laryngoscope* 1993; 103(Suppl 58):1-31.
 4. Marchant CD, Shurin PA, Turczyk VA, Wasikowski DE Tutihasi MA y col Course and outcome of otitis media in early infancy: a prospective study. *J Pediatr* 1984; 104(6):826-31.
 5. Howie VM, Schwartz RH. Acute otitis media. One year in general pediatric practice. *Am J Dis Child* 1983; 137(2):155-58.
 6. Warren WS, Stool SE. Otitis media in low-birth-weight infants. *J Pediatr* 1971; 79:740—3
 7. McLellan MS, Strong JP, Vautier T y cols. Otitis media in the newborn. Relationship to duration of rupture of amniotic membrane. *Arch Otolaryngol* 1967; 85:380-2.
 8. Marom R, Sakran W, Antonelli J, Horovitz Y, Zarfín Y y cols. Quick identification of febrile neonates with low risk for serious bacterial infection: an observational study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007; 92(1): F15-8.
 9. Turner D, Leibovitz E, Aran A, Piglansky L, Raiz S y cols. Acute otitis media in infants younger than two months of age: microbiology, clinical presentation and therapeutic approach. *Pediatr Infect Dis J* 2002; 21(7):669-74.
 10. Shurin PA, Howie VM, Pelton SI y cols. Bacterial etiology of otitis media during the first six weeks of life. *J Pediatr* 1978; 92:893-6.
 11. Burton DM, Seid AB, Kearns DB y cols. Neonatal otitis media. An update. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 119: 672-5
 12. Megged O, Abdulgany S, Bar-Meier M. Does acute otitis media in the first month of life increase the risk for recurrent otitis? *Clin Pediatr (Phila)*. 2018; 57(1):89-92.
 13. Grant HR, Quiney RE, Mercer DM, Lodge S. Cleft palate and glue ear. *Arch Dis Child* 1988; 63(2):176-79.
 14. Berman SA, Balkany TJ, Simmons MA. Otitis media in the neonatal intensive care unit. *Pediatrics* 1978; 62 (2): 198-201.
 15. Bentsdal YE, Haberg SE, Karevold G, Stigum H, Kvaerner KJ y col. Birth characteristics and acute otitis media in early life. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74 (2):168-72.
 16. Stenstrom R, Bernard PA, Ben-Simhon H. Exposure to environmental tobacco smoke as a risk factor for recurrent acute otitis media in children under the age of five years. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993; 27(2): 127-36.
 17. Weiss PP, Nowak AJ. Pacifier as a risk factor for acute otitis media. *Pediatrics* 2002; 109(2):351-52.
 18. Ladomenou F, Moschandreas J, Kafatos A, Tselentis Y, Galanakis E. Protective effect of exclusive breastfeeding against infections during infancy: a prospective study. *Arch Dis Child* 2010; 95(12): 1004-08.
 19. Pestalozza G. Otitis media in newborn infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1984; 8:109-24.
 20. Naranbhai RC, Mathiassen W, Malan AF. Congenital tuberculosis localized to the ear. *Arch Dis Child* 1989; 64:738-40.
 21. Aldana-Aguirre JC, El-Hakim H, Phillipos E, Landry MA. Congenital tuberculosis presenting as otorrhea in a preterm infant. *BMJ Case Rep*. 2018 Jan 17; 2018. pii: bcr-2017-221797.
 22. Ogawa H, Hashiguchi K, Kazuyama Y. Isolation of chlamydia trachomatis from the middle ear aspirates of otitis media. *Acta Otolaryngol* 1990; 110:105-9.
 23. Sprekelsen MB, Hoch D, Hildmann H. Characteristics of the embryonic connective tissue in the middle ear cleft. En: Middle ear structure organogenesis and congenital defects 1991; 1-6.
 24. Palva T, Northrop C, Ramsay H. Foreign body neonatal otitis media in infants. *Otol Neurotol* 2001; 22 (4):433-43.
 25. Bland RD. Otitis media in the first six weeks of life: Diagnosis, bacteriology and management. *Pediatrics* 1972; 49:187-97.
 26. Tetzlaff TR, Ashworth C, Nelson JD. Otitis media in children < 12 weeks of age. *Pediatrics* 1977; 59:827-32.
 27. Berman AB, Balkany TJ, Simmons MA. Otitis media in infants < 12 weeks of age: Differing bacteriology among inpatients and outpatients. *J Pediatr* 1978; 93:453-54.
 28. Karma PH, Pukander JS, Sipilä SS y cols. Middle ear fluid bacteriology of acute otitis media in neonates and very young infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1987; 14:141-50.
 29. Berkun Y, Nir-Paz R, Ami AB, Klaar A, Deutsch E y cols. Acute otitis media in the first two months of life: characteristics and diagnostic difficulties. *Arch Dis Child* 2008;93(8):690-94.
 30. Soto-Noguerón A, Camalla-Barajas MN, Solórzano-Santos F, Arredondo-García JL, Arzate-Barbosa P y cols. Streptococcus pneumoniae as cause of infection in infants less than 60 days of age: serotypes and antimicrobial susceptibility. *Int J Infect Dis* 2016;42: 69-73.
 31. Jaffe BF, Hurtado F, Hurtado E. Tympanic membrane mobility in the newborn (with seven months follow up). *Laryngoscope* 1970; 70:36.
 32. Cavanaugh RM. Pneumatic otoscopy in healthy full-term infants. *Pediatrics* 1987; 79:520- 23.
 33. Bradley JS, Nelson JD. Nelson’s pediatric antimicrobial therapy. 22nd ed. American Academy of Pediatrics; 2016.

EVALUACIÓN

1. Lugar donde se encuentran los centros del crecimiento del tabique nasal en recién nacidos y lactantes:
 - a. Lámina perpendicular del etmoides
 - b. Borde caudal del septum
 - c. Región esfenoespinal y esfenodorsal
 - d. Alas nasales

2. Incidencia de deformidad septal grave en recién nacidos:
 - a. 1%
 - b. 10%
 - c. 6%
 - d. 50%

3. Tiempo en el que el recién nacido es respirador nasal obligado:
 - a. 6 meses
 - b. 3 meses
 - c. 1 semana
 - d. 4-8 semanas

4. Edad en la que se completa la maduración del tabique nasal:
 - a. 6 meses
 - b. 2 años
 - c. 12 años
 - d. 20 años

5. Lugar donde comienza la osificación del septum nasal:
 - a. Unión condro-ósea
 - b. Región adyacente al esfenoides
 - c. Borde caudal del cartílago septal
 - d. Porción adyacente a la premaxila

6. Manejo indicado en caso de desviación septal grave:
 - a. Septoplastía abierta
 - b. Septoplastía con reducción cerrada
 - c. Observación y vigilancia
 - d. Colocación de *stents* nasales

7. Manejo indicado en caso de defecto septal leve o moderada, que no produce dificultad respiratoria o alteraciones en la alimentación:
 - a. Manejo conservador
 - b. Cirugía
 - c. Colocación de vendajes nasales
 - d. Reducción cerrada

8. En caso de realizar una reducción cerrada, ¿cuál es el tiempo recomendado para realizarla?
 - a. Dentro de las primeras 48 horas
 - b. Dentro de la primera y segunda semana de vida
 - c. Hasta el primer mes de vida
 - d. Posterior a los 6 meses de vida

9. Manejo inicial en el neonato con obstrucción nasal grave:
 - a. Colocación de chupón de McGovern
 - b. Intubación orotraqueal
 - c. Descongestivos nasales
 - d. Esteroides sistémicos

10. En caso de realizar septoplastía ¿cuál es la zona que hay que evitar durante la misma en el tabique nasal?
 - a. Unión condro-ósea y centros de crecimiento
 - b. Borde caudal del septum
 - c. Premaxila
 - d. Región basal del tabique

11. Causa más común de obstrucción nasal en el recién nacido:
 - a. Atresia de coanas
 - b. Estenosis de apertura piriforme
 - c. Rinitis neonatal
 - d. Desviación septal

12. ¿Cuál es la etiología más aceptada de la rinitis neonatal?
 - a. Autoinmune
 - b. Ambiental
 - c. Idiopática
 - d. Infecciosa

13. Dentro de la exploración física en el recién nacido con obstrucción nasal, ¿cuál es el método diagnóstico esencial en la valoración de estos pacientes y que permite diferenciar distintos tipos de alteración estructural nasal?
 - a. Rinoscopia anterior
 - b. Introducción de sonda de alimentación #5 fr en cada fosa nasal
 - c. Tomografía computarizada
 - d. Nasofibroscoopia

14. Manejo inicial indicado en el paciente con rinitis neonatal:
 - a. Limpieza gentil de secreciones e instilación de gotas con solución salina
 - b. Anticongestivos nasales o sistémicos
 - c. Esteroides nasales
 - d. Mucolíticos

15. En caso de no observar mejoría dentro de las primeras 48-72 horas en el cuadro obstructivo nasal se recomiendan utilizar los siguientes medicamentos:
 - a. Descongestivos nasales
 - b. Esteroides nasales
 - c. Esteroides sistémicos
 - d. Lavados nasales con solución salina

16. El tiempo recomendado para el uso de los esteroides nasales en pacientes con rinitis neonatal es de:
- 3-4 semanas
 - 1 semana
 - 3 meses
 - 6 meses
17. En el neonato con obstrucción nasal bilateral y datos de dificultad respiratoria, y cuyo examen físico no es concluyente, se recomienda realizar el siguiente estudio:
- Tomografía computarizada
 - Resonancia magnética
 - Radiografía lateral y AP simple
 - Nasofibroscopia
18. ¿Cuál es el curso natural de la enfermedad?
- Mejoría de los síntomas nasales obstructivos dentro de las primeras 4 semanas
 - Padecimiento que evoluciona rápidamente hacia dificultad respiratoria grave y requiere manejo urgente de la vía aérea
 - Padecimiento que requiere manejo quirúrgico urgente
 - Requiere vigilancia estrecha en una unidad de cuidados intensivos neonatales
19. Tiempo máximo recomendado para el uso de descongestivos nasales:
- 3 días
 - 1 semana
 - 1 mes
 - 6 meses
20. Complicación más común en caso de abuso de descongestivos nasales:
- Rinitis atrófica
 - Anafilaxia
 - Rinitis seca
 - Cefalea
21. Se considera hipoacusia discapacitante en pacientes de 14 años y menos a aquella en la que los umbrales de audición se encuentra:
- Por debajo de 10 dBHL
 - Entre 10 y 20 dBHL
 - Por arriba de 30 dBHL
 - Por arriba de 40 dBHL
22. ¿A partir de qué edad es posible detectar la hipoacusia?
- A partir de los 3 meses de edad
 - Desde el nacimiento
 - A partir de los 4 meses de edad
 - A partir de los 2 años de edad
23. La detección temprana universal de hipoacusia, implica que se realice tamiz auditivo:
- Por lo menos a 95% de los recién nacidos de un hospital
 - Por lo menos a 90% de los recién nacidos de un hospital
 - Por lo menos a 85% de los recién nacidos de un hospital
 - Por lo menos a 60% de los recién nacidos de un hospital

24. El estudio DIAGNÓSTICO que consideramos como de primer contacto para hipoacusia es:
- Reflejos estapediales
 - Potenciales provocados auditivos de estado estable
 - Timpanometría
 - Potenciales provocados auditivos de tallo cerebral
25. ¿Qué son las emisiones otoacústicas?
- Son señales eléctricas producidas por la cóclea
 - Son sonidos producidos por la actividad de las células ciliadas internas
 - Son señales eléctricas producidas por el VIII par
 - Son sonidos producidos por la actividad de las células ciliadas externas
26. Son un tipo de emisiones otoacústicas que usamos regularmente:
- EOAs transientes
 - EOAs intermitentes
 - EOAs estables
 - EOAs espontáneas
27. El componente bioeléctrico que utilizamos para medir el umbral de audición en los potenciales provocados auditivos de tallo cerebral es:
- Componente I
 - Componente III
 - Microfónica coclear
 - Componente V
28. En la timpanometría, el concepto de compliancia se refiere a:
- La presión que se encuentra en la caja timpánica
 - La velocidad con la que se despierta el reflejo estapedial
 - El área bajo la curva timpanométrica
 - La facilidad con la que el sistema permite el paso de sonido a través de él
29. Los reflejos estapediales se presentan:
- 60 a 80 dB por arriba del umbral de audición
 - 10 a 20 dB por arriba del umbral de audición
 - 20 a 30 dB por arriba del umbral de audición
 - 40 a 50 dB por arriba del umbral de audición
30. Los potenciales provocados auditivos de estado estable:
- Nos dan información específicamente del umbral en frecuencias altas
 - Nos dan información acerca del umbral en frecuencias bajas, medias y altas
 - Nos indican la presencia de derrame en el oído medio
 - Pueden realizarse con el bebé despierto
31. Se estima que la edad habitual de detección de hipoacusia discapacitante en los lugares en donde no existe un programa de detección temprana de hipoacusia es:
- Antes de los 6 meses de edad
 - Entre los 12 y 18 meses de edad
 - Entre los 20 y 30 meses de edad
 - Entre los 6 y 12 meses de edad

32. En nuestro país, se estima que cada año nace este número de niños con hipoacusia congénita:
- Menos de 1000 niños
 - De 1000 a 2000 niños
 - Entre 10 000 y 20 000 niños
 - Entre 2000 y 6000 niños
33. ¿A partir de qué semana de gestación se ha documentado el registro de respuesta bioeléctrica a nivel de tallo cerebral?
- Semana 20
 - Semana 23
 - Semana 40
 - Semana 26
34. Se estima que para el cuarto mes de gestación se han formado:
- 100 000 neuronas
 - 200 000 neuronas
 - 200 000 millones de neuronas
 - 300 000 neuronas
35. La etapa más temprana de plasticidad cerebral se conoce como:
- Madurativa
 - Adaptativa
 - Regenerativa
 - Incipiente
36. Se conoce como intervención temprana a aquella que se realiza:
- Antes del año de edad
 - Antes de los 6 meses de edad
 - Antes del año y medio de edad
 - Antes de los 3 años de edad
37. Si un paciente no pasa el tamiz auditivo, entonces podemos:
- Repetir el tamiz al mes, a los 3 meses y a los 6 meses
 - Adaptar auxiliares auditivos de alta potencia
 - Esperar un año antes de dar seguimiento
 - Realizar estudios audiológicos diagnósticos
38. Es un estudio que utilizamos para realizar tamiz auditivo neonatal:
- Timpanometría
 - Electrococleografía
 - Potenciales auditivos de estado estable
 - Emisiones otoacústicas
39. Si encontramos hipoacusia profunda al realizar un estudio diagnóstico de potenciales auditivos en un paciente de 3 meses de edad, el siguiente paso es:
- Realizamos otro estudio al año de edad para dar lugar a la maduración de la vía auditiva
 - Continuamos con el protocolo realizando potenciales de estado estable, emisiones otoacústicas de diagnóstico e impedanciometría
 - Colocamos tubos de ventilación
 - Enviamos al paciente a terapia de lenguaje antes de cualquier otra cosa

40. En caso de pacientes con factores de riesgo que pasan el tamiz auditivo, se procede de la siguiente manera:
- a. Se da de alta definitiva una vez aprobado el tamiz
 - b. Se realiza estudio diagnóstico antes de los 30 meses de vida a pesar de haber aprobado el tamiz
 - c. Se realiza timpanometría
 - d. Se ingresa a terapia de lenguaje de manera inmediata

Mucoflux[®]
Salbutamol + Ambroxol

MACROZIT[®]
Azitromicina



LIOMONT
ÉTICA FARMACÉUTICA DESDE 1938