



Resúmenes de Trabajos Libres del XIV Simposio Internacional AMCAOF 2016

Picnodisostosis. Reporte de caso

García-Ramírez Félix¹, Rojano González Rafael¹, Torres Mendoza Marisol¹, Gutiérrez Tinajero Diana Judith².
¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria. ²Médico adscrito al Servicio de Audiología INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

La picnodisostosis es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva que afecta al gen CTSK (catepsina K), caracterizada por estatura baja, osteoesclerosis, hipoplasia mandibular, cierre tardío de suturas craneales, displasia clavicular, aplasia de falanges terminales y discapacidad intelectual (10%). Reporte de caso: femenino, 31 años, enviada de Genética Médica para descartar hipoacusia, acúfeno derecho ocasional, vértigo desencadenado por cambios posturocefálicos de un año de evolución. Lenguaje oracional con fallas ocasionales del fonema /s/. Antecedente de dos primas paternas con características similares. Valorada en el INP a los seis años de edad, donde se diagnostica picnodisostosis. Exploración física: paciente alerta, buen estado general, conducta auditiva de normoyente. Voz y habla sin alteraciones. Lenguaje oracional con distorsión ocasional de fonema /s/. Hipoplasia medio facial, frente amplia, cejas arqueadas, ligeros exoftalmos, paladar íntegro, alto, ojival, con hendidura media desde la premaxila hasta la úvula, que es hipoplásica y tabicada con diástasis posterior. Resto sin alteraciones. Exploración de marchas vestibulares con Fukuda (positivo 45° a la derecha) y Babinski-Weil (patrón en estrella) alterados. Estudios audiométricos dentro de parámetros normales. Videonistagmografía con movimientos sacádicos hipermétricos e hipométricos a la derecha e izquierda, latencias ligeramente alargadas; pruebas térmicas con paresia canalicular derecha y preponderancia izquierda. Posturografía dinámica computada con patrón mixto visual y vestibular. Impresión diagnóstica: audición normal bilateral. Vértigo postural paroxístico benigno en tratamiento. Disfunción vestibular derecha compensada. Paladar hendido sin datos clínicos de insuficiencia velofaríngea. Picnodisostosis.

Neurofibromatosis tipo 2: reporte de un caso

Celis Sánchez Mónica¹, Tejeda Franco Daniela¹, Gutiérrez Farfán Ileana².
¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, INR. ²Médico adscrito al Servicio de Audiología, INR.

Paciente femenino de 30 años de edad con antecedente de parálisis facial izquierda de 15 años de evolución y exoftalmos bilateral de larga evolución. Acude a consulta por hipoacusia izquierda súbita de siete días de evolución detectada por fallas a la discriminación fonémica a voz a intensidad normal, sin causa aparente relacionada. Hipoacusia en oído derecho de siete años de evolución de inicio insidioso, estable, sin relación específica. Acúfeno en oído izquierdo de cuatro días de evolución, constante, tono grave, intensidad 3/10, interfiere con la audición, sin modificaciones en distintos ambientes. A la exploración física con conducta auditiva de hipoacusia media, asimetría facial con borramiento de surco nasogeniano izquierdo, exoftalmos bilateral, otoscopia con placas de miringoesclerosis. A la exploración otoneurológica: nistagmus de reyo con mirada evocada a la derecha e izquierda, alteración de pares craneales en el V par (rama sensitiva oftálmica), VII y VIII en ambas ramas. En la audiometría se encontró anacusia derecha e hipoacusia

media sensorial izquierda, logoaudiometría con máxima discriminación fonémica del 60% a 100 dB en oído izquierdo y sin respuesta en oído derecho. Impedanciometría con curvas A de Jerger y reflejos estapediales ausentes bilateralmente. PEATC: no se observa componente V bilateral a 100 dB, se realiza a máxima intensidad con cambio de polaridad observando inversión, sugestivo de neuropatía auditiva bilateral. Se solicitó resonancia magnética de cráneo encontrando schwannoma del acústico bilateral con meningiomas (sistema ventricular derecho y convexidad parietal izquierdo), probables ependimomas (T1, T3, T8) y lesiones de sustancia blanca frontotemporal, compatible con neurofibromatosis tipo 2.

Malformación de Mondini clásico: reporte clínico de una familia con cuatro afectados

Aguilar-Tello Silvia Alejandra¹, Huesca-Hernández Fabiola², González-Rosado Garly³, Domínguez-Aburto Juan³.

¹Servicio de Audiología, Instituto Nacional de Rehabilitación (INR).

²Servicio de Neurobiología, Instituto Nacional de Rehabilitación (INR). ³Servicio de Tomografía Computada y Ultrasonido, Instituto Nacional de Rehabilitación (INR).

La hipoacusia neurosensorial es el déficit sensorial más frecuente en la infancia, el origen genético es más del 50% de los casos. Y las malformaciones de oído interno corresponden al 20% de las cuales la malformación tipo Mondini es la más frecuente en nuestro país. En este trabajo presentamos el primer reporte de cuatro hermanos afectados con malformación de oído interno, tipo Mondini clásico e hipoacusia neurosensorial bilateral no sindrómica, de herencia autosómica recesiva en una familia mexicana. Es un núcleo familiar constituido por padres y siete hijos (tres femeninas y cuatro masculinos) de los cuales cuatro hijos (dos femeninas y dos masculinos) presentan hipoacusia neurosensorial bilateral de diferente grado (llamando la atención la heterogeneidad de resultados en audiometría), tanto padres como tres hijos presentan audición normal corroborada por audiometría. A descartar probable endogamia, ya que ambos padres son originarios de poblaciones pequeñas cercanas de la Mixteca de Oaxaca. A los cuatro afectados se les realizó tomografía de oídos en el INR encontrando participación incompleta de la cóclea tipo II, vestíbulo amplio y dilatación del acueducto vestibular de forma bilateral (llamando la atención de la homogeneidad de los resultados), además de realizarles todos los estudios audiométricos correspondientes. La presentación clínica de estos casos es de suma importancia debido a que no hemos encontrado reportes en la literatura mexicana sobre hipoacusia neurosensorial asociada con malformación de oído interno con tantos afectados en una familia. Se están realizando estudios moleculares en la familia.

Nistagmus down beat. Reporte de caso

García Zalapa Ricardo¹, Valdivia Muñoz Martha², Cortés Rubio Ana María³, Del Río Puga Roxana¹, Gerónimo Cid Odín¹.

¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ²Médico adscrito al Servicio de Otoneurología, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ³Médico adscrito al Servicio de Resonancia Magnética, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

El nistagmus down beat (NDB) puede ser causado por lesiones de la vía vestibulocerebelosa. Sin embargo, en gran proporción de pacientes,

no puede ser identificada ninguna lesión anatómica (38%), clasificados como idiopáticos. En el 62% restante se encuentra una causa probable o definida que va desde degenerativas, vasculares, tóxicas, tumorales y malformativas. Se presenta el caso de un paciente femenino de 56 años con mareo de cuatro años de evolución, presentación diaria, segundos de duración, se desencadena a los movimientos posturocefálicos bruscos. Inestabilidad a la marcha, lateropulsión indistinta, llegado a chocar con objetos. Hipoacusia bilateral, dos años de evolución, predominio izquierdo, inicio insidioso, evolución lentamente progresiva, detectada por fallas a la discriminación fonémica a voz de intensidad normal. Antecedente de tabaquismo, alcoholismo. DM2, dislipidemia y exposición a ruido. Exploración: alineación ocular adecuada, con NDB espontáneo que persiste con la mirada en todas las direcciones y aumenta con la mirada a la derecha, disminuye a la izquierda. Metrías y diadococinesias adecuadas. VNG: prueba de sacadas oculares nistágnicas, pruebas bitempales binaurales con paresia canalicular de 3% izquierda y preponderancia direccional del 1% derecha. Audiometría: curvas de perfil descendente de hipoacusia superficial de tipo sensorial. Resonancia magnética de cráneo: malformación de Chiari tipo I (MCH-I). Existen estudios donde se reportan las características audiovestibulares en los pacientes con MCH-I que son: inestabilidad, vértigo, nistagmus, siendo más frecuente de tipo horizontal e hipoacusia. Este caso muestra las características audiovestibulares y los pasos que se siguieron para la identificación etiológica.

Comprensión del lenguaje y actividad cerebral en estudiantes universitarios. Estudio piloto

Ríos Valles José Alejandro^{1,2}, Hernández Tinoco Jesús¹, Vázquez Ríos Elda Raquel², Herrera Vargas Isela Vanessa².

¹Instituto de Investigación Científica, UJED. ²Facultad de Psicología y Terapia de la Comunicación Humana, UJED.

Resumen: La comprensión del lenguaje y el funcionamiento cerebral, son temas de interés para la comunicación humana. El lenguaje es una conducta comunicativa característica del ser humano con importantes funciones cognitivas y sociales. Permite la expresión y comprensión de ideas, pensamientos y sentimientos. (González, Ostrosky, & Chayo, 2007). **Metodología:** Investigación observacional, descriptiva y transversal. Muestreo no probabilístico por conveniencia. **Procedimiento:** Se invitaron 223 personas, previa firma del consentimiento informado, 51 aceptaron participar voluntariamente. Se aplicó la batería neuropsicológica breve en español NEUROPSI tomando de ésta los resultados del área de comprensión y la frecuencia media del electroencefalograma cuantitativo de las áreas cerebrales relacionadas con la comprensión. El análisis de datos fue descriptivo. **Resultados:** De los 51 participantes, 23 (45%) fueron mujeres y 28 (55%) hombres. En la comprensión del lenguaje el grupo mostró una media global de 5.84 puntos, siendo seis el valor máximo; 45 (88%) obtuvieron seis puntos, cinco (10%) con cinco y uno (2%) con tres. La frecuencia media de la actividad electroencefalográfica, registrada en las áreas cerebrales relacionadas con la comprensión del lenguaje, fue alfa, con 10.22 Hz en T3, 10.43 Hz en T4, 9.75 Hz en T5, 10.24 Hz en T6, 9.17 Hz en P3, 9.68 Hz en P4, 10.45 Hz en O1 y 10.58 Hz en O2. **Conclusión:** La comprensión del lenguaje y la actividad cerebral en la población estudiada se encontró en parámetros normales.

Mutaciones en el gen SLC26A4 asociadas con malformación de Mondini clásico, en dos familias mexicanas

Huesca-Hernández Fabiola¹, González-Rosado Garly², Menéndez-Alejo Ibis³, Alonso-Luján Laura⁴, Aguilera-Tello Alejandra⁴, Domínguez-Aburto Juan¹, Hernández-Zamora Edgar⁵, Arenas-Sordo María de la Luz², Tekin Mustafa³.

¹Servicio de Neurobiología, INR. ²Servicio de Tomografía Computada, INR. ³John P. Hussman Institute for Human Genomics, University of Miami Miller School of Medicine, Miami, FL, USA. ⁴Servicio de Audiología, INR. ⁵Servicio de Genética, INR.

Las malformaciones del oído interno (MOI), se han reportado entre 20 y 30% de casos con hipoacusia neurosensorial congénita, pueden presentarse en forma sindrómica o aislada. El 19% de éstas corresponden a partición coclear incompleta tipo II (IP-II) Mondini clásico; que incluye vestíbulo amplio y acueducto vestibular dilatado (EVA). El gen SLC26A4 es uno de los 10 más frecuentes asociados con hipoacusia no sindrómica, los fenotipos asociados con mutaciones en SLC26A4 son: EVA; IP-II, DFNB4 y síndrome de Pendred. Existen tres mutaciones comunes (L236P, 1001 + 1G > A, T416P) que causan más de la mitad de los casos de hipoacusia asociados con este gen. Los casos de MOI aislada, familiares o múltiples, son importantes para conocer los genes monogénicos y esclarecer la etiología, poco conocida. Este trabajo es el primer reporte molecular en México, presenta la secuenciación del exoma (WES) en los casos índice de dos familias mexicanas múltiples con diagnóstico de IP-II Mondini clásico bilateral, HNS, no sindrómico, de herencia autosómica recesiva. Las MOI son patologías complejas por su heterogeneidad fenotípica, genotípica, su papel en las causas de discapacidad auditiva y su tratamiento, por lo cual precisa contar con un diagnóstico etiológico certero, y un mayor entendimiento por lo cual es importante ampliar la investigación al respecto.

Familia	Afectados	Estado	Mutación SLC26A4	Nota
1	2	Homocigó	C.2162C>T_p.Thr721Met	Poco común
2	4	Heterocigó	C1708-1G>A	No reportada

Principales causas de trastornos vestibulares en la población pediátrica

Cruz-Lozano EL¹, Pérez-Rodríguez MA², Ishiwara-Niembro JK³, Arch-Tirado E⁴.

¹Médico Especialista, Postgrado en Audiología Pediátrica, INRLGII.

²Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, INRLGII.

³Médico Especialista, Jefe del Servicio de Otoneurología, INRLGII. ⁴Investigador en Ciencias Médicas, INRLGII.

Antecedentes: El vértigo es un síntoma frecuente en la población adulta y poco estudiado en los niños, la prevalencia es inferior al 1%. Los trastornos vestibulares en el niño no son equiparables a los del adulto y a menudo son subdiagnosticados. Los trastornos vestibulares pueden ser de origen periférico o central. **Objetivo:** Describir las principales causas de trastornos vestibulares en población pediátrica. **Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo. Se realizó una revisión de expedientes de pacientes menores de 17 años que consultaron por vértigo, mareo y/o alteraciones del equilibrio (enero 2010-diciembre 2015) del Servicio de Audiología y Otoneurología en el INRLGII. Se incluyeron los datos de 155 pacientes para el análisis estadístico. **Resultados:** La edad promedio al inicio de los síntomas fue 11.26 ± 3.34 años. El síntoma cardinal de consulta predominante fue vértigo (58.06%). Existe un predominio de las alteraciones periféricas (69.73%), sin importar el grupo de edad; el vértigo paroxístico benigno de la infancia (32.25%) fue la causa más frecuente. La rehabilitación vestibular fue la terapéutica mayormente empleada. **Conclusiones:** En el presente trabajo se analiza y discute una de las muestras más grandes reportadas en la literatura a nivel mundial sobre vértigo en niños. Las causas de los trastornos vestibulares varían según la edad de los pacientes. Existe una relación lineal inversa entre la edad del inicio de los síntomas versus la edad de la primera consulta, atribuido a la capacidad de comunicación de los pacientes.

Hemorragia de vallécula. Reporte de un caso

González Ramírez EM¹, Hermosillo López AK¹, Villeda Miranda A².

¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, INR

²Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ³Médico adscrito al Servicio de Foniatria, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

Resumen: Femenino, 81 años, problema de deglución de 10 años, insidioso y progresivo, se acentúa en los últimos dos años, presenta disfagia a líquidos y medicamentos, acompañándose de tos y sensación de atragantamiento. Problema de voz, dos años de evolución, caracterizada por enronquecimiento y disminución de la intensidad, acompañándose de sensación de cuerpo extraño y aumento de secreciones, exacerbación con cambios de temperatura ambiental y abuso vocal. Nasovideolaringoscopia: se introduce fibra óptica mediante técnica habitual. Al ingresar al vestíbulo laríngeo, la paciente estornuda y se observa hemorragia en vallécula. Resto sin alteraciones. Estudio fibroendoscópico de la deglución: se evalúan las consistencias pudding, néctar y líquido a 5, 10, 15 y 20 mL y sólido 1/4 de galleta. Retardo en la propulsión de bolo, fraccionándolo en tres degluciones. Sin penetración o aspiración. Diagnósticos: 1. Hemorragia vallecular. 2. Laringitis irritativa. 3. Disfagia orofaríngea leve, afección en la eficacia. **Discusión:** La vallécula es una depresión entre la base de la lengua y la cara anterior de la epiglotis, su vascularización depende de ramificaciones arteriales provenientes de la arteria epiglótica y de la dorsal de la lengua. El drenaje se da en el plexo venoso tributario de la yugular interna. La hemorragia se puede originar por tumoraciones, varíces, y lesiones yatrogénicas. Se reportan casos por reflujo faringolaringeo. El carcinoma epidermoide causa 70% de las hemorragias. Una causa más es la medicación con anticoagulantes (warfarina). **Conclusiones:** Queda abierta la posibilidad de especular acerca del infradiagnóstico. La realización de estudios complementarios dependerá de la sospecha, el manejo puede ser conservador o ameritar tratamiento hemostático urgente.

Estudio molecular de sordera en Morelos

Mendoza Santiago¹, Dardayrol Cecilia², Huesca Fabiola³, Domínguez Juan Aburto³, Menéndez Ibis⁴, Tekin Mustafa⁴.

¹Facultad de Medicina, UAEM. ²Hospital del Niño Morelense. ³Servicio de Neurobiología, INR. ⁴John P. Hussman Institute for Human Genomics, University of Miami Miller School of Medicine, Miami, FL.

La sordera afecta 1-2 por cada 1,000 recién nacidos vivos; en México 2.8; entre 2,000 y 6,000 niños con hipacusia al año. Más del 60% de estos casos se debe a causas genéticas. La mayoría se asocia con mutaciones en el gen GJB2, conexina 26, en el locus DFNB1. Actualmente 85 genes se han asociado con sordera. En México faltan estudios de incidencia, caracterización clínica, genética y molecular. **Objetivo:** Investigar la prevalencia de genes conocidos e identificar nuevos genes causantes de sordera en población morelense. **Metodología:** Familias con más de un afectado de sordera neurosensorial profunda congénita, son estudiadas clínica, genética y molecularmente. Previo consentimiento informado y asentimiento del menor, se toman muestras de sangre, se extrae DNA; primero se buscan mutaciones Cx 26, casos negativos se les realiza la secuenciación del exoma (WES) y buscan nuevos genes en propósitos, se confirman con secuenciación de Sanger y evaluados para cosegregación con sordera en miembros de las familias disponibles. **Resultados:** Estudios preliminares en ocho familias, conexina 26 y conexina 30, negativas en los propósitos. Hallazgo gen KCNQ4 HAD y gen MYO1A HAR, en una familia; se observa heterogeneidad fenotípica, auditiva y genética. Es necesario caracterizar los genes que causan sordera, contar con correlación fenotipo-genotipo, impulsar medidas de prevención, asesoría genética, políticas de salud pública, este trabajo pretende contribuir en ese sentido.

Migrña vestibular. Presentación de un caso

Santillán García Brenda¹, Domínguez Guzmán Ana¹, Herrejón Galaviz Stephanie¹, Pérez Villa Yolanda².

¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ²Médico adscrito al Servicio de Audiología Pediátrica, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

En México la prevalencia de migrña es de 12.1% en mujeres, de vértigo es del 7% se calcula que de migrña vestibular es del 1.1 al 3.2%, el 35% de los pacientes migrañosos presentan alteraciones vestibulares. Algunos síndromes se han reportado en asociación de vértigo y migrña como el vértigo paroxístico de la infancia y el vértigo recurrente del adulto. Fisiopatología: diferentes hipótesis sugieren que la serotonina, noradrenalina y dopamina implicadas en la patogénesis de la migrña también se ven involucradas en la actividad central y periférica de las neuronas vestibulares, activándolas asimétricamente produciendo vértigo. Presentamos un caso de: paciente femenino de 11 años de edad con sensación de mareo de seis meses de evolución, presentación tres veces por semana, cinco minutos de duración, acompañado de náusea, diaforesis, cefalea tipo punzante en ocasiones holocraneana o de lado derecho, duración de horas hasta tres días, presenta aura: fosfeno, acufeno, diplopía y visión borrosa, factores desencadenantes: chocolate, exposición al sol, calor, ruidos intensos y esfuerzos físicos. Acufeno derecho, seis meses de evolución, una vez a la semana, interfiere con audición. Sospecha de hipacusia derecha seis meses de evolución detectada por fallas a discriminación fonémica. Se identifican malos hábitos de sueño y alimentación. Exploración física, neurológica y otoneurológica se encuentran sin alteraciones. Audiometría: curvas de audición normal bilateral. Videonistagmografía: dentro de parámetros normales. Diagnóstico: migrña vestibular.

Otosclerosis, estapediectomía izquierda, déficit vestibular izquierdo compatible con neuritis vestibular: a propósito de un caso

Domínguez Guzmán Ana¹, Herrejón Galaviz Stephanie¹, Santillán García Brenda¹, Ishiwara Niembro Kioko².

¹Residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria del INR. ²Médico adscrito al Servicio de Audiología Pediátrica del INR.

Paciente femenino de 29 años presenta sospecha de hipacusia bilateral de siete años de evolución, lentamente progresiva relacionado con el primer embarazo, empeorando en el segundo embarazo. Acufeno bilateral de cuatro semanas, cada tres días, duración de 3-4 horas. Vértigo de seis meses de evolución, una vez al mes, duración 30 segundos con taquicardia, sin factor desencadenante. Exploración otoneurológica: sin evidencia de nistagmus espontáneo. Head shaking, head thrust, Dix Hallpike y Roll test negativo. Videonistagmografía: Dix Hallpike derecho con presencia de nistagmus. Audiometría: curvas de perfil ascendente de hipacusia media por PTA de tipo mixto predominio conductivo con nicho de Carhart bilateral. Logoaudiometría que corrobora con audiometría tonal. Impedanciometría: curvas As de Jerger con reflejos estapediales ausentes ipsi- y contralaterales bilaterales. Tomografía computada de cráneo: focos de desmineralización de la cápsula ótica, sugiere fase activa de la enfermedad. Se realiza estapediectomía en oído izquierdo; un mes después presenta vértigo de forma súbita, con náusea, sin llegar a vómito, incapacitante. Inestabilidad a la marcha con lateropulsión derecha, requiere apoyo constante. Refiere audición sin cambios, niega plenitud ótica o acufeno. Exploración ovestibular: nistagmo espontáneo vestibular de tercer grado hacia la derecha horizontorrrotatorio, que sigue ley de Alexander. Head thrust bilateral con sacadas derechas. Head shaking con nistagmo a la derecha. Diagnóstico: otosclerosis, estapediectomía izquierda, déficit vestibular izquierdo compatible con neuritis vestibular.

Implante coclear en una adolescente con diagnóstico de neuropatía auditiva

Álvarez Gutiérrez M¹, Andrade Illanez E², Rodríguez Saltos G³.

¹Encargada del Centro Pediátrico/Servicio de Diagnóstico. ²Director Médico. ³Encargada del Programa de Implante coclear. PROAUDIO, Quito, Ecuador.

Resumen: La neuropatía auditiva es un diagnóstico clínico relativamente reciente usado para describir individuos con función normal de las

células ciliadas externas y desorden auditivo debido a disfunción en la sinapsis de las células ciliadas internas y el nervio auditivo y/o en el propio nervio auditivo. Los umbrales auditivos son muy variables de paciente a paciente, desde umbrales normales hasta pérdida profunda. Esta alteración ocasiona dificultad en la comprensión del lenguaje que no se corresponde con la pérdida auditiva probablemente relacionada con el deterioro de la habilidad de procesamiento auditivo temporal de señales acústicas rápidamente cambiantes. El manejo audiológico de este desorden está cambiando en los últimos tiempos en relación con el rango de audición funcional de cada niño. En este trabajo presentamos el diagnóstico y manejo integral de una paciente desde la adaptación de auxiliares auditivos, sistema FM hasta llegar al implante coclear con el que, finalmente, se mejoró la discriminación del lenguaje y el desempeño académico.

Síndrome de Menière inmunomediado. Presentación de caso

Ramos Maldonado Daniel¹, Castro Zamora Xacnicte², Morfín González Cinthia², García Lara Araceli², Del Río Puga Roxanna², Bautista Cárdenas Fabiola².

¹Médico adscrito al Servicio de Otoneurología, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ²Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

Introducción: El síndrome de Menière inmunomediado se debe a una afección autoinmune del oído interno, evolución progresiva, variable; responsable de afección unilateral 6% y bilateral 16%. Hipótesis: el hídrops se induce por la presencia de antígenos o anticuerpos monoclonales asociados con HLA, Loci D y elevación de IgE, su depósito produce inflamación, interfiriendo con el drenaje endolinfático, mejorando con el tratamiento a base de esteroide y antileucotrienos. **Objetivo:** Considerar la etiología autoinmune del síndrome de Menière. **Caso clínico:** Masculino de 57 años con vértigo de 17 años de evolución, presentación dos veces al mes, dos minutos de duración, con sensación de mareo residual de dos horas de duración, acúfeno bilateral diario, constante. Hipoacusia unilateral derecha fluctuante, todo relacionado con cuadros de sinusitis crónica agudizada mejorando con corticoesteroides y montelukast. Exploración física: conducta auditiva de hipoacusia superficial, membranas timpánicas íntegras con hipomovilidad a las maniobras de Valsalva, mucosa nasal hiperémica. Audiometría: curvas fluctuantes de hipoacusia media a superficial izquierda y derecha media, sensoriales. Tomografía de oídos y mastoides sin alteraciones. **Discusión:** La presencia de hídrops endolinfático en pacientes con antecedentes de atopia y sintomatología otovestibular deberá considerarse algún mecanismo autoinmune involucrado. **Conclusiones:** Se debe sospechar esta patología en personas con hídrops endolinfático y antecedente atópico que responde a tratamiento esteroideo.

Epiglottis bifida. Presentación de un caso

Mejía Arista Christian Aarón¹, Paz Pedraza Israel¹, Garrido Bustamante Norma Liliana².

¹Médico residente de segundo año A.O.F., INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ²Médico adscrito al Servicio de Foniatria, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

La teoría más popular es que la epiglottis se desarrolla de la Eminencia hipobranchial del tercer y cuarto arco branquial y se desarrolla entre los días 32 y 46 de la gestación. La hendidura se extiende al menos en 2/3 partes de la longitud de la epiglottis y se asocia comúnmente a otras anomalías y suelen ser en la línea media (úvula bifida, micrognatia, microglosia, hamartomas en hipófisis, disfunción hipofisiaria, ano imperforado y hendidura laringotraqueal). La patogenia de la epiglottis bifida por sí misma o en combinación, se debe a una malformación de las estructuras

de la línea media y estructuras laterales. Exceptuando la laringomalacia, las malformaciones de la laringe son raras; la literatura reporta 21 pacientes con epiglottis bifida. Hasta en un 40% de los pacientes con epiglottis bifida y polidactilia presentan el síndrome de Pallister-Hall. Los pacientes presentan estridor y/o aspiración, aunque también pueden ser asintomáticos. El diagnóstico se hace por laringoscopia, y si la epiglottis es laxa, prolapsa hacia la glotis y existe riesgo de aspiración se debe de realizar una supralaringoplastia. Caso clínico: femenino de cuatro años, cuatro meses enviada por presentar trastorno de voz caracterizado por ser de tono grave, timbre áspero húmedo e intensidad adecuada. El padre refiere haber presentado desde el nacimiento llanto de intensidad baja. Presentó polidactilia en las cuatro extremidades por lo cual es intervenida quirúrgicamente. Nasolaringoendoscopia flexible: eje laringeo central, epiglottis bifida, presencia de sinequia y trabécula en glotis.

Caso clínico. Craneosinostosis no sindrómica e hipoacusia profunda

Rojano González Rafael¹, García Ramírez Félix Juan Lucio¹, Gutiérrez Tinajero Diana Judith², Torres Mendoza Marisol¹.

¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ²Médico adscrito al Servicio de Audiología, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

La craneosinostosis (CS) es el cierre prematuro de una o varias suturas craneales, lo que produce un crecimiento y desarrollo anormal del cráneo. La CS puede estar asociada con alteraciones neurológicas y sistémicas (auditivas). Se han identificado algunas alteraciones en el oído externo medio e interno, lo que conlleva a hipoacusia, pero han sido poco descritas. Las CS pueden ser primarias y secundarias, dentro de las primarias tenemos a las CS sindrómicas y no sindrómicas, se ha reportado que el escaso desarrollo de los conductos óseos puede conducir a padecer hipoacusia y secundariamente retraso en la adquisición del lenguaje. Reporte de caso: masculino de cinco años de edad con hipoacusia bilateral detectada a los dos años de edad por falta de respuesta a estímulos sonoros; sin causa asociada y de evolución estable. Lenguaje a nivel de balbuceos, se comunica con señas naturales. Vista y comprensión adecuadas. Cursa tercero de Kínder con adecuada adaptación y regular rendimiento. Heredofamiliares: dos primos hermanos maternos con hipoacusia bilateral congénita. Producto de la gesta 1 de término obtenido por cesárea por ruptura prematura de membranas. Apgar 8-9. Desarrollo psicomotor y del lenguaje con retraso. Varicela a los cuatro meses. Exploración física: masculino preescolar cooperador con conducta auditiva de hipoacúsico profundo, plagiocefalo, otoscopia, rinoscopia y cavidad oral normales. Audiometría con buena cooperación se obtienen curvas de hipoacusia profunda bilateral de tipo sensorial. Timpanometría con curvas As de Jerger. Reflejos estapediales ausentes. Tomografía de oídos y mastoides normales. Impresión diagnóstica: craneosinostosis, hipoacusia profunda bilateral congénita, a descartar hipoacusia autosómica recesiva.

Alteraciones foniáticas secundarias al síndrome de Sjögren primario (SS): a propósito de un caso

Victorio-Armendáriz Hilda Concepción¹, Zarate-Méndez Carmen Zamantha¹, Buenrostro-Márquez Guillermo¹, Mejía-Padilla Martha Graciela¹, Magallanes-Salas Rosa Isela², Jiménez-Pérez Jaime Abraham³, Ramos-Maldonado Daniel⁴, Cortés-Rubio Ana María⁵.

¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, Instituto Nacional de Rehabilitación "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ²Servicio de Foniatria, INRLGII. ³Servicio de Audiología, INRLGII. ⁴Servicio de Otoneurología, INRLGII. ⁵Servicio de Resonancia Magnética, INRLGII.

El presente caso clínico se torna relevante debido a la poca información disponible acerca del manejo integral de los pacientes con síndro-

me de Sjögren (SS) que presentan alteraciones glandulares, así como su repercusión en la calidad de vida. La xerostomía está presente en el 94% de los casos de SS. Manifestaciones foniátricas: disfagia y se quedad faríngea, mientras que disfonía y los hallazgos laringeos anormales son más raros. Hallazgos laringeos incluyen, nódulos en Bambú, ondas mucosas oscilatorias durante la fonación y nódulos vocales. Las alteraciones en sistema nervioso pueden conducir a alteraciones en el mecanismo del habla y deglución. **Caso clínico:** femenino de 58 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica, hipotiroidismo, hiperglucemia en ayuno, y polineuropatía periférica idiopática. Presenta AntiSm, antinucleares positivos, acompañado de xeroftalmos con prueba de Shirmer positiva. Colocación de stent en carótida interna izquierda por oclusión del 97% por fibrodisplasia arterial. Dos años después presenta vértigo con cortejo vagal y marcha atáxica, se evidencia cerebelitis secundaria a obstrucción de la PICA del 15%. Disfonía y Disfagia de cinco años de evolución. Evaluación foniátrica: nasolaringoendoscopia: epiglotis hipervascularizada, edematizada; aritenoides hiperémicos, edematizados. FEES: fase faríngea, derrame predeglutorio a partir 15 ml para líquidos. Estroboscopia: frecuencia fundamental 210 Hz y 89 dB. Análisis acústico de voz: Jitter 1.34% y Shimmer 24.99%. Sialogammagrafía: obstrucción moderada con poca respuesta a estímulo. Laboratorio: DHL 207, proteína C reactiva 7.6, factor reumatoide 45. Actualmente manejada con atenolol/clortalidona, candesartán, metformina, gabapentina, ácido tióctico, dexketoprofeno, levotiroxina, hidroxicloroquina, duloxetina. Impresión diagnóstica: disfonía y disfagia orofaríngea secundaria con afectación leve en la seguridad y la eficacia.

El aprendizaje vivencial en el desarrollo de autodeterminación en alumnos hipoacúsicos

Villagrana Veyna Margarita¹.

¹Maestría en Educación, con énfasis en desarrollo cognitivo. Instituto Tecnológico de Estudios Superiores de Monterrey (ITESM).

Resumen: La educación por competencias logra el adecuado desarrollo del talento de cada individuo mediante la utilización de estrategias específicas. El objetivo de la presente investigación fue encontrar el beneficio de la utilización de la estrategia de aprendizaje vivencial como herramienta para el desarrollo de la competencia de autodeterminación en alumnos hipoacúsicos. Se utilizó un método cualitativo, con diseño no experimental de investigación-acción, durante el periodo de enero a mayo 2014. Se manipuló una muestra por conveniencia en seis alumnos con hipoacusia profunda bilateral, del 6º grado de primaria, del Centro de Atención Múltiple de Educación Especial (C.A.M.) León, Guanajuato, México. Se aplicó la estrategia de aprendizaje vivencial en el grupo de estudio, con apoyo de la maestra del grupo y las madres de familia, utilizando como medio de comunicación la lengua de señas mexicana. Los alumnos desarrollaron actividades vivenciales encaminadas al desarrollo de la competencia de autodeterminación, trabajando su autoimagen y autoestima. Los instrumentos utilizados fueron: observación de tipo naturalista y participante (Valenzuela, 2012). Se utilizó además una entrevista semiestructurada tomando en cuenta la Escala de Autodeterminación ARC, (Wehmeyer (1995), mencionado en Arellano, 2013), traducida y revisada por Peralta (2002), que permite evaluar la competencia de autodeterminación, la cual se aplicó en pre-test y post-test. Los resultados indican que la utilización de estrategia de aprendizaje vivencial ayuda a mejorar la competencia de autodeterminación en alumnos hipoacúsicos.

Caso clínico: otitis media crónica colesteatomatosa (OMCC)

Domínguez-Álvarez Edilberto¹, Atuán Rodas Jimena¹, Jiménez Gálindo Elena S¹.

¹Médico Residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, Instituto Nacional de Rehabilitación "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

Justificación: El presente caso es relevante, ya que por sus complicaciones la "otitis media crónica colesteatomatosa" puede causar sordera, laberintitis, parálisis facial y/o complicaciones intracraneales.

Introducción: El colesteatoma puede ser congénito o adquirido. La patogénesis ha generado controversia, no obstante, ya sea de forma individual o por combinación de teorías, se ha podido explicar la mayoría de casos: **teoría congénita:** trata de explicar el origen del epitelio queratinizante a partir de restos embrionarios del epitelio escamoso. **Teoría metaplásica:** basada en la presencia de metaplasia escamosa en cavidades del oído medio. **Teoría de la invaginación:** se produce por una insaculación progresiva de la piel del conducto auditivo externo hacia el oído medio. **Teoría migratoria:** secundario a perforación timpánica como consecuencia de otitis media necrotizante y la invasión del oído medio por epitelio escamoso del conducto auditivo externo. **Caso clínico:** Masculino de 12 años de edad, traído por sospecha de hipoacusia derecha de seis meses de evolución, inicio insidioso y evolución estable, detectada por fallas a la discriminación fonémica a voz de intensidad variable en oído derecho. Lo relaciona a cuadros recurrentes de otorrea derecha de tres años de evolución. Audición normal izquierda. Valoración y atención previa por otorrinolaringología mediante antibioticoterapia y cuidados de oído con mejoría discreta. Antecedentes de importancia: infección de vías aéreas superiores seis cuadros por año, multitratado, primer evento de otorrea a los tres años de edad remitido bajo tratamiento no especificado, varicela a los nueve años sin complicaciones aparentes. Nuevos eventos de otorrea derecha desde hace tres años con escasa mejoría a multitratamiento. Audiometría; oído derecho curva de hipoacusia media de tipo conductivo, oído izquierdo curva de audición normal. Logoaudiometría: patrón conductivo en oído derecho con máxima discriminación fonémica del 100% a 65 dB, y del 100% a 40 dB en oído izquierdo. Timpanometría: oído derecho con curva As de Jerger, gradiente bajo, oído izquierdo curva A de Jerger. Reflejos estapediales; oído derecho ipsi- y contralaterales ausentes, oído izquierdo ipsilaterales presentes, resto ausentes. Tomografía de óvidos y hueso temporal (mayo 2015): mastoides derecha, antro, ático y epítimpano ocupados por imagen de tejidos blandos, martillo presente, yunque con erosión, con aparente abrasión de canal semicircular horizontal, seno sigmoideas procidente, compatible con diagnóstico de colesteatoma. **Discusión:** El presente caso, se puede explicar desde las perspectivas del colesteatoma adquirido y en particular de las teorías metaplásica y de invaginación sustentadas por Telian y Julianis. **Conclusiones:** La detección y manejo oportuno de estos pacientes puede modificar favorablemente la historia natural de la enfermedad, ello demanda del equipo multidisciplinario y en particular del especialista audiólogo actuación profesional oportuna y eficaz velando siempre, por la integridad biopsicosocial del paciente.

Estudio de un caso de síndrome frontal

Aguilar Palomeque Arturo¹, Pérez Mendoza Martín².

¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ²Neuropsicólogo adscrito al Servicio de Patología de Lenguaje, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

Resumen: Se presenta un caso de exploración neuropsicológica de una paciente de 42 años con traumatismo craneoencefálico severo secundario a accidente automovilístico en mayo de 2015, presentando lesión en región frontal. Para ello se han utilizado test neuropsicológicos que revelan deterioro de las funciones cognitivas superiores en pacientes con daño en el lóbulo frontal. Con base en los datos observados en la evaluación y con la información respecto a la literatura científica de la especialidad, se identifican alteraciones en la regulación del comportamiento social, defectos en la memoria para la recuperación léxica, confabulación, en la memoria de trabajo, dificultad en el cálculo y en la conceptualización, así como para la planeación y organización, que son funciones que comprometen regiones de los sectores frontales de la corteza. Datos que se corroboran con los estudios neurofisiológicos y de neuroimagen.

Acúfeno e hipoacusia en adolescentes del norte de México.

De la Cruz Ávila Israel¹.

¹Centro de Investigación en Desorden de Audición, Vértigo y Equilibrio, Monterrey, México.

Introducción: Está comprobado que la pérdida de audición aumenta con la edad y que en los adolescentes ha sido acelerada a partir de 1980 cuando se empezaron a usar los auriculares para escuchar música y en 1990 fueron intraauriculares y más intensidad, pero a partir del uso y abuso de los auriculares empezaron a tener problema auditivo secundario al trauma acústico, los niveles auditivos de 80 dB fueron aumentando en intensidad y tiempo. Este estudio evalúa que el trauma acústico secundario al abuso de auriculares en temprana edad ocasiona hipoacusia prematura y acúfeno. El no tener conocimiento de las repercusiones desfavorables en la audición así como del acúfeno en los adolescentes de preparatoria de México, se sugiere realizar estudios auditivos en todos los grados escolares. **Métodos:** El estudio se realizó en dos escuelas de preparatoria pública en la Universidad Autónoma de Nuevo León, México, durante 2014-2015, fue a 250 adolescentes de 16-17 años de edad, se dividieron en 157 mujeres y 153 hombres. Se realizó un cuestionario de 10 preguntas acerca de audición y de uso prolongado de auriculares y si habían percibido algún tipo de acúfeno posterior a uso o no de los auriculares, exploración otológica excluyendo a los que tenían alteraciones de membrana timpánica y oído medio, estudio de audiometría tonal en las frecuencias de 125-16,000 Hz. **Resultados:** Se observó que el 35% de los adolescentes ya presentaba sintomatología auditiva así como un acúfeno intermitente, el 67% era de oído izquierdo, en las gráficas audiometrías se observó que ya presenta la muesca en 3000 Hz y regresión en 4,000-5,000 Hz, no presentaron alteración de discriminación fonética. **Conclusiones:** El acúfeno y la hipoacusia se han visto más frecuentes en adolescentes secundario al escuchar música con auriculares a intensidades altas a más de 60 minutos al día, con el aumento en la manifestación de acúfeno. Viendo lo anterior se observa una nula información y educación acerca del cuidado auditivo desde la infancia. Los educadores de salud deberán tomar medidas para bajar la incidencia de casos de trastornos auditivos y de acúfeno secundario al uso exagerado de auriculares. La educación deberá de incluir a toda la comunidad, familias, estudiantes, maestros. El gobierno deberá de tomar asunto en estas patologías.

Caso clínico: trastorno multisensorial del equilibrio secundario a síndrome de Sjögren primario (SS)

Buenrostro-Márquez Guillermo¹, Mejía-Padilla Martha Graciela¹, Víctorio-Armendáriz Hilda Concepción¹, Zarate-Méndez Carmen Zamantha¹, Jiménez-Pérez Jaime Abraham², Ramos-Maldonado Daniel³, Magallanes-Salas Rosa Isela⁴, Cortés-Rubio Ana María⁵.

¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, Instituto Nacional de Rehabilitación "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ²Servicio de Audiología, Instituto Nacional de Rehabilitación "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ³Servicio de Otoneurología, Instituto Nacional de Rehabilitación "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ⁴Servicio de Foniatria, Instituto Nacional de Rehabilitación "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ⁵Servicio de Resonancia Magnética, Instituto Nacional de Rehabilitación "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

El presente caso clínico se torna relevante debido a la poca información que existe sobre el manejo integral de los pacientes con síndrome de Sjögren (SS) que presentan alteraciones extraglandulares, y su repercusión en la calidad de vida. El SS es una enfermedad sistémica autoinmune muy heterogénea, caracterizada por xeroftalmia, xerostomía con amplio espectro de signos y síntomas. La neuropatía periférica es lenta, insidiosa de difícil tratamiento, frecuentemente de tipo mixta. **Caso clínico:** femenino de 58 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica, hipotiroidismo, hiperglucemia en

ayuno, miopía, presbicia, lumbalgia crónica y polineuropatía periférica idiopática. Presenta AntiSm, antinucleares positivos, acompañado de xeroftalmos con prueba de Shirmer positiva. Colocación de Stent en carótida interna izquierda por oclusión del 97% por fibrodisplasia arterial. Dos años después presenta vértigo con cortejo vagal y marcha atáxica, con diagnóstico de cerebelitis secundaria a obstrucción de la PICA del 15%. Hipoacusia, acúfeno, vértigo, inestabilidad. Evaluación otoneurológica: audiometría: hipoacusia superficial bilateral de tipo sensorial; corroborada por logoaudiometría y PEATC. Timpanometría: curva A de Jerger derecha y AS izquierda. Reflejos acústicos: contralaterales derechos presentes en 500 Hz y 1 kHz, y en oído izquierdo de baja amplitud. Videonistagmografía: sin alteraciones. Posturografía: patrón somatosensorial, cadera-tobillo, desplazado hacia adelante, asimetría de peso, latencias prolongadas. EMG y PESS: probable conducto cervical estrecho y polineuropatía sensitiva axonal. Laboratorio: DHL 207, proteína C reactiva 7.6, factor reumatoide 45. Sialogammagrafía: obstrucción moderada con poca respuesta a estímulo. Actualmente manejada con atenolol/clortalidona, candesartán, metformina, gabapentina, clonixinato de lisina/ciclobenzaprina, dexketoprofeno, levotiroxina, hidroxicloroquina, duloxetina. Impresión diagnóstica: trastorno multisensorial secundario.

Afasia de Broca, glioblastoma multiforme, esclerosis múltiple. Presentación de caso

Álvarez Castañeda Laura¹, Leyva Cárdenas M Guadalupe², González Rosado Garly Daniel³.

¹Médico residente de Audiología, Foniatria y Otoneurología. ²Médico adscrito al Servicio de Patología del Lenguaje, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra". ³Médico adscrito al Servicio de Tomografía y Ultrasónico, INR "Luis Guillermo Ibarra Ibarra".

Introducción: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante multifocal, que presenta una progresiva neurodegeneración causada por una respuesta autoinmune, inflamatoria y degenerativa en sujetos genéticamente predisuestos. Más frecuente en mujeres en relación 2:1, entre 20 y 40 años. Caracterizada por episodios de disfunción neurológica diseminados en el espacio y el tiempo que originan una gran variedad de síntomas, según la zona del SNC afectada. Se puede comportar como recaídas y remisiones (40%), primaria progresiva (20%) o secundaria progresiva (40%). Existe formas malignas (rápida evolución y alta mortalidad) y benignas de la enfermedad, las primeras con una evolución rápida y con alta mortalidad dentro de los primeros cinco años, las segundas que permiten desarrollar una vida normal tras 10-15 años del diagnóstico. El tratamiento de la enfermedad se realiza con fármacos inmunomoduladores. El glioblastoma multiforme es un tumor maligno, correspondiente al grupo de los gliomas. Clasificación IV/V por la Organización Mundial de la Salud. El manejo es quirúrgico en combinación con radioterapia y quimioterapia. El desarrollo de un nuevo déficit motor o de lenguaje perioperatorio se asoció con la supervivencia global disminuida. La inflamación crónica podría aumentar el riesgo de tumores cerebrales en pacientes con EM, a través de destrucción de la vaina de mielina de las fibras nerviosas y la hiperproliferación de los oligodendrocitos y astrocitos. Se sugiere un posible papel de largo plazo exposición a tratamientos inmunosupresores en la EM. La afasia es la pérdida total o parcial de los procesos implicados en la formulación y comprensión del lenguaje, que son secundarios al daño cerebral adquirido de una red neuronal distribuida en estructuras corticales y subcorticales. La afasia de Broca se caracteriza por un lenguaje no fluente, comprensión regularmente preservada, pausas prolongadas, la emisión se realiza con esfuerzo, y mala articulación, pobreza gramatical, alteración en la repetición y denominación, acompañada de hemiplejia. **Caso clínico:** paciente femenina de 62 años. Inicia con problema de lenguaje caracterizado por incapacidad para emitir el mismo, hemiparesia derecha. Valorada en Hospital General de México donde se diagnóstica EVC hemo-

rrágico. Antecedentes de importancia: madre finada por complicaciones de DM2 y cardiopatía no especificada. Esclerosis múltiple de 20 años de evolución, en tratamiento con interferón. Paciente femenina, tranquila, cooperadora, conducta auditiva de normo oyente. Exploración física: voz de tono agudo, timbre claro, intensidad disminuida. Lenguaje no fluente, perseveraciones. Comprensión buena a regular, hemiparesia bilateral, de predominio derecho. Estudios: audiometría: hipoacusia superficial, impedanciometría: curvas As de Jerger de forma bilateral, reflejos estapediales ausentes de forma bilateral, uso de silla de ruedas. Tomografía de cráneo: identificando un hematoma frontotemporal izquierdo, un mes posterior: hematoma parenquimatoso frontoparietal izquierdo con desplazamiento del ventrículo izquierdo, edema perilesional. Un año después TC cráneo con detección de glioblastoma. Discusión: el diagnóstico de glioblastoma multiforme se vio retrasado por la falta de sospecha de la coexistencia con tumoración cerebral. Se debe valorar en este caso el riesgo-beneficio de la administración de inmunomoduladores. **Conclusiones:** Debemos sospechar ante un cuadro de estado neurológico progresivo y persistente solicitar imagen por resonancia magnética para descartar neoplasias concomitantes. El pronóstico se ensombrece cuando presenta secuelas en el área del lenguaje postquirúrgico.

Neuropatía periférica en estudio. Reporte de un caso

Riveros-Andrews M¹, Segura-Hernández M¹, Martín-Lois E¹, Zúñiga-Castillo A¹, Ishiwara-Niembro K².

¹Médico residente de Audiología, Otoneurología y Foniatria, INR “Luis Guillermo Ibarra Ibarra”. ²Jefe de Servicio de Otoneurología, INR “Luis Guillermo Ibarra Ibarra”.

Se presenta el caso de un paciente de 19 años de edad, acude por otalgia e hipoacusia bilateral rápidamente progresiva de siete meses de evolución acompañada de acúfeno bilateral, refiere además disminución de fuerza en extremidades inferiores. Se destacó la presencia de datos de desnutrición, ojo rojo bilateral, *hallux valgus*, exploración con lentes de Frenzel con nistagmus espontáneo de reojo, soplo cardíaco en foco mitral y tricuspidal, columna vertebral con escoliosis torácica levoconvexa, fuerza en ambas extremidades inferiores 4/5. Laboratorios: leucocitosis, hemoglobina alta, trombocitosis, hipertrigliceridemia, PCR alta, HDL bajo. Audiometría: curvas de perfil irregular de hipoacusia profunda de tipo sensorial bilateral, timpanometría: curvas tipo A de Jerger, ausencia de reflejos estapediales. Resonancia magnética de cráneo: lesiones desmielinizantes de la sustancia blanca pericallosa, contacto microvascular sobre el complejo VII y VIII del lado izquierdo. Videonistagmografía: sacadas oculares hipométricas. Rastreo pendular sacádico a la derecha. Nistagmus espontáneo de reojo, pruebas térmicas con paresia canalicular izquierda del 20% y preponderancia direccional derecha del 2%. Potenciales miogénicos vestibulares cervicales: función sacular íntegra pero presumiblemente función neurológica afectada a nivel de tallo bajo y bulbo raquídeo. Electromiografía: severa polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante de las cuatro extremidades. Las neuropatías periféricas están caracterizadas por presentar alteraciones en los nervios periféricos, de diversas etiologías y con diferentes pronósticos. La progresión insidiosa sugiere con mayor frecuencia un origen hereditario. Se clasifican en neuropatías hereditarias sensitivo-motores o periféricas hereditarias tipo Charcot-Marie-Tooth. Es fundamental realizar un estudio integral que incluya aspectos clínicos, bioquímicos, electrofisiológicos y moleculares para establecer un diagnóstico correcto.