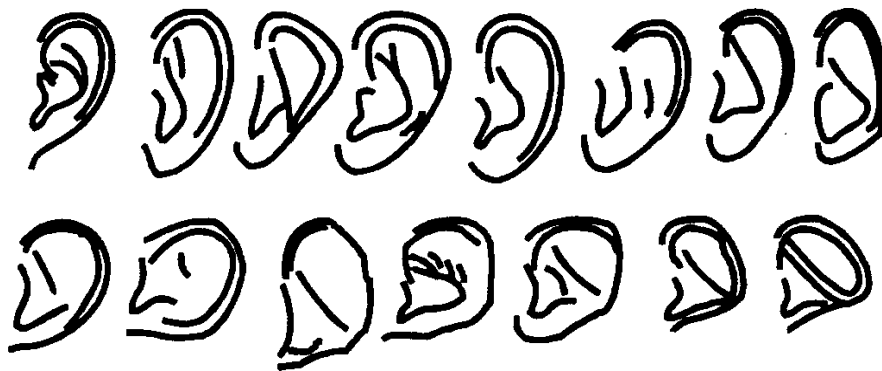


I. Oído externo y canales

A. Forma característica de los oídos en CHARGE¹ (ver diagrama)

1. La forma distintiva del oído puede anticipar al examinador el diagnóstico de CHARGE:
 - a) Pliegue helical: fino, “recortado” a lo largo del borde inferior o ausente.
 - b) Antehelix: puede extenderse al borde helical más que conectarse suavemente con el antitrago.
 - c) Trago: Usualmente intacto
 - d) Antitrago: Generalmente presente o afinada pero puede no conectarse con el antehelix para formar el borde posterior de la concha.
 - e) Concha: Asume una apariencia más triangular cuando el antehelix se extiende más afuera
 - f) Los lóbulos son frecuentemente pequeños o están ausentes



2. Los oídos recortados son muy comunes pero en por sí mismo no constituyen “oídos CHARGE”. Cuando el oído se pone en la posición normal, se buscan los rasgos distintivos de CHARGE.

B. Oídos flexibles debido al cartílago blando

Típicamente, los pabellones se caen hacia delante o pueden curvarse fácilmente aun después del período postnatal. La razón de la aparente anomalía del cartílago no es conocida. Con los meses o años se afirman de alguna manera, pero aún en los adultos puede haber pabellones algo blandos.

C. Reconstrucción

Pegar los oídos hacia atrás durante unos pocos meses puede parcialmente corregir la deformidad del oído recortado.³ Aunque la otoplastia puede servir como propósito cosmético, ha sido hecho primeramente para proveer mejor apoyo detrás de los oídos de los audífonos y los anteojos. Sin embargo, el peso de los audífonos pueden hacer retroceder el oído hacia una posición preoperativa. Medios complementarios para asegurar los audífonos deberían ser usados hasta que el cartílago esté lo suficientemente firme para soportar el peso.

D. Canales y Membranas timpánicas

Canales marcadamente estenóticos son raros en CHARGE. Las membranas timpánicas aparentan normalidad a menos que cambios en su posición o tamaño reflejen cambios en los osículos o un problema severo del tubo de Eustaquio.

II. Oídos Medios

A. Malformaciones de osículos

La posibilidad de malformaciones de los osículos es frecuentemente pasada por alto cuando se presenta una otitis media serosa crónica. Por eso, es importante una audiometría después de colocar un tubo de polietileno. Una tomografía computada de los oídos medio e interno es importante en todos los casos donde cualquier pérdida auditiva está presente a fin de determinar malformaciones.

B. Otitis media serosa crónica

La otitis media serosa crónica es común sin o con grieta en el paladar. Debido al efecto perjudicial que tiene cualquier pérdida auditiva adicional sobre el desarrollo, *no debería demorarse la colocación de un tubo de polietileno.*

III. Oídos internos

A. Malformaciones de Mondini

Malformaciones significativas son comunes pero muy subestimadas. La confirmación temprana mediante una tomografía computada es útil para la prognosis y asistencia médica.

B. Implicación coclear

Las pérdidas auditivas varían de ninguna a profunda. La pérdida sensorineural generalmente es estable y con posibilidad de colocar audífonos por eso su asistencia es la misma que en otras condiciones. Los implantes cocleares se han hecho con buenos resultados y pueden dar al menos información del entorno para los niños sordociegos. Es muy difícil mantener los audífonos colocados y trabajar. Estas razones incluyen no solamente el cartílago flexible ya mencionado sino también la presencia frecuente (90 %) de impedimentos en el tragado así como las copiosas secreciones oronasales que recorren la cara del niño acostado hacia el oído. Las secreciones pueden aflojar el oído o cerrar el orificio. También, las secreciones pueden mantener el canal húmedo dando lugar a otitis externa crónica.

C. Implicación vestibular

La pérdida congénita de la función vestibular es probablemente el factor simple más importante en demorar el desarrollo motor grueso, por eso se sugiere un pronto estudio por imágenes del oído interno.⁵ Esto disminuirá la necesidad de evaluaciones neurológicas mayores y de falsas estimaciones bajas de inteligencia si las implicaciones son comunicadas al médico y neurólogo primarios. Unos pocos estudios distintos de la tomografía se disponen para confirmar el compromiso vestibular en la primera infancia. Las pruebas calóricas pueden ayudar aunque muchos niños tienen tubos de polietileno o perforaciones en la membrana timpánica en el momento que este asunto se presenta. Poniendo al bebé en el regazo de la madre en una mecedora y comparar los movimientos de sus ojos es posible solamente si el niño no tiene un coloboma significativo afectando la mácula (visión central). La posturografía no es posible generalmente hasta la infancia media porque el caminar se demora hasta los 4-5 años, la fijación visual puede estar impedido por colobomas, y el niño no colaborar si no comprende claramente lo que hace.

D. Implicación retrococlear

Se conocen muy pocos datos firmes aunque se ha hecho alguna sugerencia de pérdida de audición central.² Debido a que los nervios craneales circundantes, tales como VII, IX, X están claramente implicados, tendría sentido que el núcleo del nervio VIII pudiera estar también involucrado. No sabemos de confirmación postmortem de esto.

IV. ADVERTENCIAS: ¿Qué hace diferente a CHARGE de otros síndromes con malformaciones múltiples? Las implicaciones múltiples de los nervios craneales producen muchas afecciones otorinolaringológicas: los nervios olfatorio, facial, glosofaríngeo y vago pueden estar implicados. Se pueden presentar también la atresia/estenosis coanal, la grieta labial o de paladar y fistulas traqueoesofágicas. El otorinolaringólogo es un miembro muy importante del primer equipo médico. La pérdida sensorial doble se presenta sobre $\frac{3}{4}$ de los casos. Por eso, las medidas típicas de habilitación auditiva pueden no ser apropiadas ya que se basan en una buena visión. LA INTELIGENCIA de estos niños ES HABITUALMENTE SUBESTIMADA. La identificación temprana de la pérdida auditiva y visual se hacen a menudo sin pronta remisión al equipo educacional correspondiente, el cual debería incluir educadores familiarizados con la pérdida sensorial doble. Esta remisión debería hacerse pronto ya que la comunicación es una barrera a superar y todavía es la clave para evaluar la inteligencia y mejorar la calidad de vida.

V. Bibliografía

1. Davenport SLH, Hefner MA, Thelin JW: CHARGE Syndrome. Part I. External ear anomalies. Int'l J of Pediat ORL 12:137-143, 1986
2. Thelin JW and Davenport SLH: CHARGE Syndrome. Part II. Hearing loss. Int'l J of Pediat ORL 12:145-164, 1986.
3. Matsuo K, Hayashi R, et al.: Nonsurgical correction of congenital auricular deformities. Clin Plast Surg 17(2):383-95 1990.
4. Shah UK, Ohlms LA, et al.: Otologic management in children with the CHARGE association. Int'l J of Pediat ORL 44:129-147, 1998.
5. Blake KD, Davenport SLH, et al.: CHARGE Association: An update and review for the primary pediatrician. Clin Pediat 38:159-174, 1998.
6. Tellier AL, Cormier-Daire V, et al. CHARGE Syndrome: Report of 47 Cases and Review. Amer J Med Genet 76:402-409, 1998.