



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN
CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN
OTORRINOLARINGOLOGÍA Y CIRUGÍA DE CABEZA Y CUELLO**

**REPORTE DE CANDIDATOS A CIRUGÍA OTOLÓGICA FUNCIONAL SEGÚN LA
CLASIFICACIÓN DE JAHRSDOERFER EN PACIENTES CON SÍNDROME MICROTIA ATRESIA
EN EL INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN.**

TESIS

**PARA OBTENER EL GRADO DE MÉDICO ESPECIALISTA EN: OTORRINOLARINGOLOGÍA Y
CIRUGÍA DE CABEZA Y CUELLO.**

**P R E S E N T A :
DR. MARCO POLO MARTÍNEZ PÉREZ**

**PROFESOR TITULAR:
DR. MARIO SABAS HERNÁNDEZ PALESTINA**

**PROFESOR ADJUNTO Y ASESOR DE TESIS:
DR. JULIO CESAR MENA AYALA**



MÉXICO, D.F.

FEBRERO 2014



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dra. Matilde L. Enríquez Sandoval
Directora de Enseñanza
Instituto Nacional de Rehabilitación

Dra. Xochiquetzal Hernández López
Subdirectora de Postgrado y Educación Continua
Instituto Nacional de Rehabilitación

Dr. **Alberto Ugalde Reyes Retana**
Jefe de Enseñanza Médica
Instituto Nacional de Rehabilitación

Dr. Mario Sabas Hernández Palestina
Profesor Titular
Subdirector de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello del
Instituto Nacional de Rehabilitación

Dr. Julio César Mena Ayala
Profesor Adjunto y Asesor de Tesis
Jefe del Servicio de Audición y Equilibrio de la Subdirección de Otorrinolaringología y
Cirugía de Cabeza y Cuello del Instituto Nacional de Rehabilitación

AGRADECIMIENTOS

A Dios, que siempre esta conmigo.

A mis padres, por su gran amor, por su apoyo incondicional, por ser un excelente ejemplo de vida a seguir... por todo lo que ahora soy.

A mis hermanos, que son parte importante en mi vida y que son, y seguirán siendo, una gran inspiración para superarme.

Al Dr. Mario S. Hernández Palestina, que ha dejado tantas enseñanzas que sé, serán de gran utilidad en mi vida futura como médico y como persona.

Al Dr. Julio Cesar Mena Ayala, un formidable médico, un habilidoso cirujano, un gran profesor.... pero sobre todo, una excelente persona a la cual siempre recordaré con cariño por depositar su confianza en mí y por siempre tener la paciencia y el tiempo para darme un buen consejo cuando lo necesite.

Al Dr. Daniel Ramos Navarrete por compartir sus conocimientos, experiencias y destrezas... El "Maestro" quien respeto y ahora considero un gran amigo.

A mis Médicos Adscritos Especialistas que me acompañaron y apoyaron por este largo pero feliz camino haciéndome un mejor médico y un diestro cirujano.

A todo el personal que labora en esta gran Institución, que me enseñó que hasta el granito de arena más pequeño cuenta para formar la montaña más grande del mundo; pero lo mas importante que les agradezco, es el reforzar mi creencia en la bondad de las personas y que lo más valioso que un médico puede tener es la humildad, la compasión y el respeto por las personas y finalmente porque "una simple sonrisa puede cambiar el mundo...el día... la vida".

Marco Polo Martínez Pérez

ÍNDICE

	Páginas
Resumen.....	6
Antecedentes.....	8
Justificación.....	24
Planteamiento del problema.....	24
Hipótesis.....	25
Objetivos.....	25
Material y métodos.....	26
Resultados.....	30
Discusión.....	36
Bibliografía.....	39

RESUMEN

Los pacientes con malformación congénita de oído externo y medio plantean un dilema médico complicado de resolver a pesar de la relativa sencillez de su diagnóstico, ya que los resultados cosméticos – funcionales son difíciles de predecir, por lo que debe ser abordado por un equipo multidisciplinario. Entre ellos figuran otorrinolaringólogos, audiólogos, terapeutas, psicólogos, cirujanos plásticos, cirujanos maxilofaciales, genetistas, pediatras, entre otros tantos.

Además, es una patología de difícil manejo ya que implica un reto al equipo médico, quirúrgico y rehabilitatorio tanto por su gran diversidad de presentación clínica y tomográfica como por la asociación sindrómica y sus comorbilidades craneofaciales y/o sistémicas.

La complejidad del oído congénito deriva de los múltiples procesos que intervienen en el desarrollo embriológico de los oídos externo y medio, que cuando se alteran, dan como resultado algún grado de anormalidad de los diferentes elementos anatómicos; estas anormalidades tiene una gran cantidad de combinaciones, por lo que es muy difícil (por no decir, imposible) encontrar dos oídos con malformaciones idénticas.

La Tomografía Computada es el método imagenológico de elección para explorar el oído congénito, ya que brinda un excelente detalle óseo y de los tejidos blandos del oído externo y medio. Lo cual es de gran utilidad para determinar el grado de

malformación y así, el cirujano otólogo (aunado a los estudios audiológicos pertinentes) podrá determinar los beneficios de una corrección quirúrgica funcional y/o estética y, evitar o disminuir los riesgos de complicaciones tan severas y catastróficas como la parálisis facial y la cofosis por lesión del oído interno.

Entonces el objetivo es establecer y predecir, según la escala de Jahrsdoerfer, el número de pacientes candidatos con síndrome microtia atresia que se beneficiarían de la cirugía otológica funcional en un centro de referencia de discapacidad auditiva y del lenguaje como lo es el Instituto Nacional de Rehabilitación en un periodo de 3 años; se utiliza esta clasificación por la facilidad para especificar el tipo de malformación congénita que es tributaria de cirugía funcional y por ser la clasificación que se toma en cuenta por los cirujanos otólogos y por los médicos radiólogos de nuestra Institución.

ANTECEDENTES

MICROTIA

Microtia proviene del latín: “micro”= pequeña y “otia”= oreja.

Corresponde a la malformación auricular, desde pabellones auditivos pequeños con mínimas anormalidades en su forma o en su implantación, incluyendo aberraciones mayores hasta la ausencia total de la oreja.

Esta deformidad se debe a la supresión del desarrollo de los montículos auriculares durante la vida embrionaria; y según la severidad de la hipoplasia se presentara el grado de malformación.

Se reconocen tres grados de microtia de acuerdo al grado de severidad según la ECLAM (Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas).^{1, 2}

Microtia grado I.

Oreja es más pequeña de lo normal, pero permanece generalmente con característica de una aurícula normal.

Microtia grado II.

Oreja rudimentaria que consiste en un tejido dermocartilagenoso, frecuentemente de baja implantación, de forma cilíndrica, oblonga o en taza.

Microtia grado III.

Es una deformidad más severa en la cual solo están presentes vestigios cartilagosos no organizados, con o sin lóbulo presente.

EPIDEMIOLOGIA

Las malformaciones congénitas de oído medio y externo constituyen aproximadamente un 60% de las malformaciones que afectan al hueso temporal³.

La incidencia varía mucho dependiendo del grupo étnico pero se estima que la prevalencia mundial es de 0.8 - 4.2 por cada 10 000 nacimientos^{4, 6}; en la población caucásica es de 1:15-20 000^{5, 7}; españoles y americanos: 1:9 000, sajones 1: 2 100⁸, nativos americanos e hispanos: 1: 1000 a 2 000.⁹

Su incidencia actual en México es de 1 por cada 2,800 nacimientos^{1, 10, 11}; con un predominio en hombres de 1.5 - 2.5:1 comparado con las mujeres, es decir, 20-40% mayor riesgo para los varones.^{5, 6}

Con afección unilateral mas que la bilateral (70-93%). Y de estos, el oído derecho está más frecuentemente afectado que el izquierdo (3:2).^{5, 6, 7, 13}

En una cuarta parte de los casos las anomalías menores del oído y la hipoacusia congénita forman parte de un síndrome²⁷.

EMBRIOLOGÍA

La anatomía del oído micrótico es similar a la del embrión de seis semanas de gestación. El oído externo y el medio se forman a partir del primer arco branquial (mandibular) y del segundo arco branquial (hioideo). La oreja comienza a desarrollarse a partir de la 5ª semana a partir de 6 mamelones auriculares (3 prominencias mesenquimatosas correspondientes a cada arco) alrededor de la primera hendidura branquial que se convertirá en el canal auditivo externo.

Finalmente, para la 12va semana de gestación, el primer arco contribuye al trago y a la raíz del hélix; el resto de la oreja se forma a partir del segundo arco, siendo el lóbulo el último en formarse.^{6, 9, 14, 27} (Figura 1 y 2)

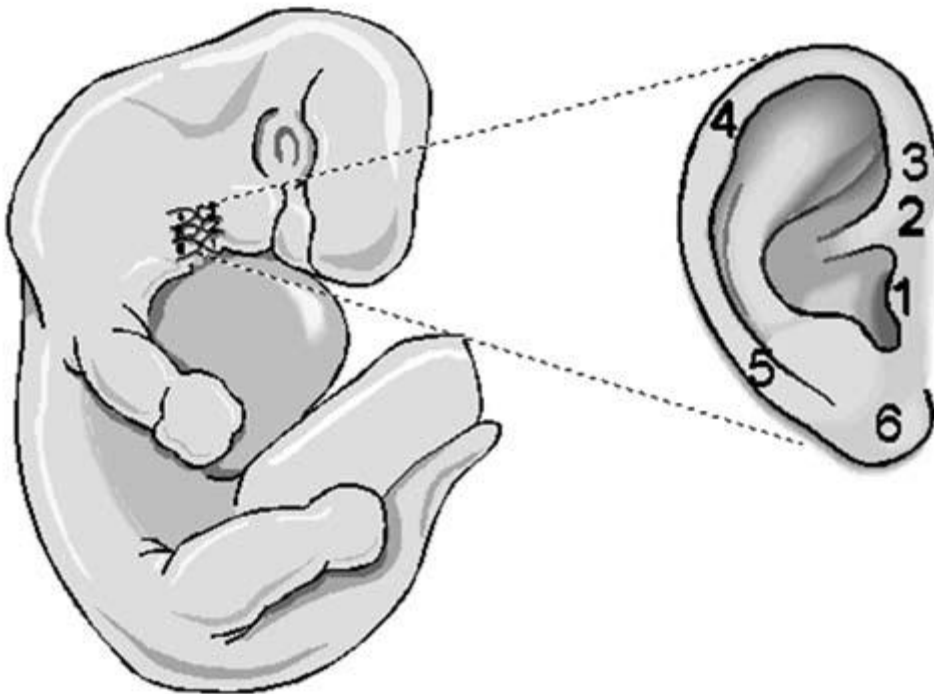


Figura 1. Esquemas del desarrollo embrionario donde se muestra la formación del pabellón auricular proveniente del primero y segundo arco branquial, que dan lugar a trago (1), raíz del hélix (2), hélix ascendente (3), hélix (4), antihélix (5), antitrago y lóbulo (6).

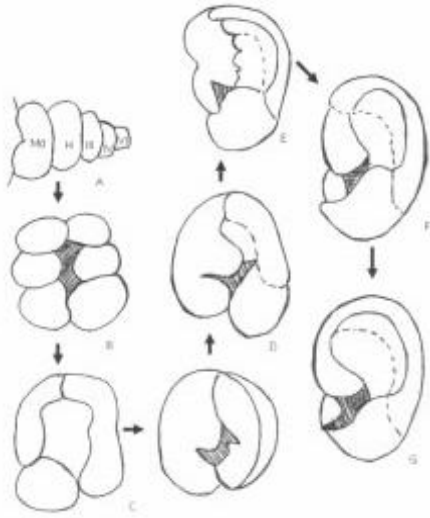


Figura 2. Representación del desarrollo embriológico del pabellón auricular izquierdo, desde la quinta a la décima semana de gestación. A: Quinta semana, B: Sexta semana, C y D: Séptima semana, E: Octava semana, F: Novena semana, G: Décima semana. Md.: Arco mandibular, H.: Arco hioideo, III, IV y VI arcos branquiales.

Los huesecillos del oído medio se forman a partir del mesenquima de los extremos dorsales de los cartílagos del primer y segundo arco branquial (cartílago de Meckel y de Reichert respectivamente); el recubrimiento epitelial de la cavidad timpánica, la región mastoidea y de la trompa de Eustaquio se forma a partir del endodermo del receso tubo-timpánico que se forma a partir de la primera bolsa faríngea. La membrana timpánica se forma del ectodermo de la primer hendidura branquial, el endodermo de la primer bolsa faríngea y del mesenquima que crece entre estas capas^{9, 14, 21}.

Inicialmente, el oído tiene una posición ventromedial en la base del cuello, pero conforme se desarrolla la mandíbula, se posiciona finalmente más dorsolateral en el tercio medio facial a la semana 20 de gestación⁹. La interrupción de alguna de estas etapas del desarrollo puede ser causa de la microtia^{15, 21, 25, 26}.

El oído interno deriva de células ectodérmicas de la placoda ótica (también llamada vesícula ótica), mediante una serie de señales entre el mesenquima y el cerebro primitivo adyacente. Durante la 4ta semana de gestación, la vesícula ótica se diferencia en tres partes (del laberinto membranoso): conducto endolinfático y sáculo dorsal, un utrículo central alargado y un sáculo ventral. De la semana 4 a 7 de gestación, el utrículo dorsal se diferencia para formar los 3 canales semicirculares, el utrículo y el conducto endolinfático; la porción ventral del sáculo se elonga para formar el sáculo y el conducto coclear, este último origina el órgano espiral de Corti^{9, 14}.

El laberinto óseo se desarrolla a partir del mesénquima adyacente al laberinto membranoso. A medida que el laberinto membranoso crece en la cápsula ótica cartilaginosa, aparecen vacuolas que pronto se unen para formar el espacio perilinfático; este espacio desarrolla dos divisiones la rampa timpánica y la rampa vestibular¹⁴.

ETIOLOGIA

Aunque su etiología aún no se ha establecido, se sugiere ser de causa multifactorial. Se presentan de manera aislada o como una característica de múltiples defectos congénitos (en 15-60% de los pacientes con microtia bilateral)^{9, 14, 16} del segundo arco branquial (como lo son la microsomía craneofacial, el paladar hendido y la asimetría facial) o como parte del espectro oculo-auriculo-vertebral que puede incluir anomalías urogenitales y renales^{3, 9, 27}

Se ha descrito que el porcentaje de casos familiares de microtia varía ampliamente desde el 3 al 34%^{9, 16}. Se encuentra frecuentemente de manera sindrómica en la trisomía 13, 18 y 22 así como en diferentes reacomodos cromosomales y en las microdeleciones como el 6p24, 18q23¹⁶.

Para los casos aislados, se encuentra un patrón de herencia autosómico recesivo en el 68% de los casos, donde una homocigocidad de uno de los 35 loci puede resultar en este fenotipo; es decir, hasta un 16% de la población normal es portador de un gen defectuoso. La frecuencia de esta alteración cuando es bilateral aislada es del 12% comparado con el 50% cuando es sindrómica^{9, 16}.

En el factor hereditario se calcula que el riesgo empírico de repetición del padecimiento, para los hermanos del afectado es del 2%^{16, 17}.

Se han revelado varios factores de riesgo así como etiológicos.

Factores de riesgo: 5, 9, 16, 19, 24,26

- Antecedentes familiares en el 5% de los pacientes

- Infecciones prenatales

 - Rubéola materna

 - Sarampión materno

 - Influenza materna

 - Sífilis congénita

- Agentes teratógenos

 - Isotretionina

 - Talidomida

 - Anticomisiales

 - Micofenolato de Mofetilo

 - Alcohol

- Otros

 - Diabetes Mellitus Materna

 - Anemia

 - Bajo Peso al Nacer

 - Edad Materna o Paterna Avanzada

 - Paridad Múltiple

 - Bajo nivel educativo materno

 - Vivir por encima de los 2 000 m. s. n. m.

Factores etiológicos

- Asociado con Herencia Mendeliana Autosómica Dominante de penetrancia variable:

Treacher Collins – Franceschetti

Cruzon

Pierre Robin

Síndrome de Apert

Síndrome de Nager

- Otros síndromes asociados

CHARGE

Walker-Warburg

Klippel-Feil

ANORMALIDADES DEL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO

La microtia se asocia con atresia o estenosis del conducto auditivo externo en 55 – 93% de los casos^{6,9} y frecuentemente presenta anomalías de la membrana timpánica y de la cadena osicular y, en casos aislados con alteraciones del oído interno; de hecho se ha descrito que el grado de malformación auricular se correlaciona con el de displasia del oído medio^{6, 9, 16, 17, 18, 19, 24, 26}.

Se presenta con una frecuencia de 1-5 en 200,000 nacidos vivos. La mayoría de los casos son aislados y esporádicos, usualmente unilateral, pero puede ser bilateral (relación unilateral/bilateral 1:4) y en algunos casos se ha reportado un patrón familiar^{16, 18}.

La estenosis meatal típicamente ocurre en la unión del canal óseo y cartilaginoso, por una falla de reepitelización del cordón ectodérmico de la primera hendidura branquial, donde el lumen puede estar reducido a un pequeño agujero o hay una placa ósea (que es la más frecuente) o membranosa completa en lugar de la membrana timpánica; la cual, frecuentemente está fusionada al martillo^{26, 27}.

La atresia meatal congénita se divide en 3 grupos de acuerdo a la severidad:

Grado I (Leve)

Parte del conducto auditivo externo está presente pero hipoplásico, la membrana timpánica está presente pero más pequeña de lo normal, la cavidad del oído medio usualmente es de tamaño normal pero puede ser más pequeña.

Grado II (Moderada)

El CAE está completamente ausente, la cavidad timpánica esta disminuida en tamaño y la cadena osicular esta malformada, la placa atrésica esta parcial o completamente osificada.

Grado III (Severa)

El CAE está completamente ausente y la cavidad del oído medio esta marcadamente más pequeña o completamente ausente, la placa atrésica está totalmente osificada.

ANORMALIDADES CONGÉNITAS DEL OÍDO MEDIO.

Anormalidades de la membrana timpánica.

La membrana timpánica puede estar pequeña como en el síndrome de rubéola congénita, deformada como en el síndrome de VATERL o puede estar reemplazada por tejido fibrótico o incluso por una placa ósea atrésica^{13, 25}.

Anormalidades osiculares.

Las anomalías del martillo incluyen ausencia de una parte o de todo el huesecillo completo, el martillo suele estar fusionado a la pared lateral epitimpánica o anteriormente al anillo timpánico.

La articulación incudo - maleolar con mayor frecuencia está osificada. Las anomalías del yunque incluyen ausencia del proceso lenticular, fusión con el aditus ad antrum y, en casos aislados, todo el huesecillo está perdido.

La súper estructura del estribo se desarrolla del segundo arco branquial y puede estar normal o deformada, y la platina (la cual deriva de la capsula ótica) puede estar fija o no.

Las anomalías osiculares frecuentemente están asociadas con anomalías de los músculos intratimpánicos^{25, 27}.

Anormalidades del nervio facial.

Es mucho más probable que el nervio facial este anormal o que tenga curso aberrante cuando están presentes anomalías del oído externo y medio. Aproximadamente en el 20% de estos pacientes pueden tener un curso anormal del nervio facial (generalmente en la porción vertical, encontrándose en una posición más anterior y lateral) y por lo tanto es probable que se pueda causar daño durante la cirugía.

El curso anatómico más constante está en el epítimpano anterior en donde el nervio entra a la cavidad timpánica.

Puede existir una parálisis facial congénita unilateral o bilateral, como en el Síndrome de Moebius.

EVALUACION RADIOLOGICA

Al final de los setenta en el siglo pasada, se utilizaba la radiografía lineal y la politomografía del hueso temporal las cuales tenían baja resolución. Actualmente con los avances en la ciencia y tecnología se utilizan nuevos métodos de imagen, los cuales nunca deben ser omitidos, tales como la Tomografía Computada de mastoides y oídos con cortes axiales y coronales, y en algunos casos se requerirá de estudio de Resonancia magnética.

Los pacientes con síndrome microtia atresia deben ser valorados con Tomografía Computada y se utiliza la Escala de Jahrsdoerfer para determinar el grado de malformación y el riesgo y pronóstico de la corrección quirúrgica funcional.

Jahrsdoerfer^{13, 20, 22, 23, 24,25} ha propuesto una escala de 10 puntos, basándose en los hallazgos topográficos del hueso temporal y en la apariencia del oído externo. Evalúa 9 áreas críticas de la anatomía del hueso temporal, y cada área recibe un puntaje determinado (ver tabla).

Tabla 1. Escala de Jahrsdoerfer

Hallazgo anatómico	Valor
Estribo intacto	2
Ventana oval normal	1
Buen espacio del oído medio	1
Trayecto del facial normal	1
Yunque-martillo presente	1
Buena neumatización mastoidea	1
Articulación yunque-estribo	1
Buen aspecto del pabellón	1
Estenosis CAE con barra maleolar	1

Hallazgos Anatómicos a evaluar^{6, 13, 20, 22, 23, 25}

- Estribo: su presencia implica 2 puntos.

- Ventana Oval: el estar permeable suma 1 punto.

- Espacio del oído medio (cortes coronales): la mayoría de los casos esta afectado el hueso timpanal, de este el hipotímpano y el epitímpano son los mas afectados (que es de gran importancia quirúrgica). La distancia debe ser de 4 mm entre el promontorio y la pared lateral del ático o de 4.5 mm que es la medida del Canal Semicircular Superior. Adecuado espacio = 1 punto.

- Trayecto del Nervio Facial (cortes coronales): la anomalía más frecuente es trayecto anterior en porción mastoidea, entre ventanas o a nivel de la redonda con una angulación de 60° entre la segunda rodilla con la porción descendente y no la normal de $95 - 120^\circ$. Además, una porción timpánica corta con descenso entre el ganglio geniculado y la ventana oval o sobre la ventana aumenta su dificultad quirúrgica. Su normalidad suma 1 punto.

- Presencia del martillo y el yunque (sea fusionado o articulado). Suma 1 punto.

- Neumatización mastoidea (cortes axiales): de gran importancia para la técnica quirúrgica. Adecuada Neumatización = 1 punto.

- Articulación Incudo-estapedial. Suma 1 punto.

- Aspecto del Pabellón Auricular. Aurícula normal = 1 punto.

- Características del CAE: un diámetro <4 mm se considera estenótico, a nivel del anillo timpanal casi constantemente existe una delgada lámina ósea que puede estar abierta en la región central. La presencia de una placa osea completa determina una atresia del CAE. Diámetro > 5 mm = 1 punto.

De tal manera que 10 puntos es un caso excelente, donde se puede esperar muy buen resultado; de ocho o nueve, un pronóstico bueno (mayor del 80% de posibilidades de éxito⁶); de seis a siete, regular, y cinco o menos habla de un mal candidato para cirugía.

JUSTIFICACIÓN

El propósito de este estudio es analizar los elementos anatómicos del oído, tomando como referente la Clasificación de Jahrsdoerfer, en los pacientes con Síndrome Microtia Atresia en nuestro Instituto, con la finalidad de predecir cuantos de estos pacientes se verán beneficiados con cirugía otológica funcional en un hospital de tercer nivel como es el nuestro.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

- El Síndrome Microtia Atresia es una patología frecuente en los centros de referencia y de tercer nivel; sin embargo, se cuenta con poca información sobre el número de pacientes con dicho síndrome y de los posibles candidatos a cirugía otológica funcional.

Por lo tanto, se reportarán cuantos pacientes son candidatos a cirugía otológica funcional según el puntaje obtenido de la clasificación de Jahrsdoerfer en el periodo comprendido del 1º de marzo de 2010 al 28 de febrero de 2013.

HIPÓTESIS

- El Síndrome Microtia Atresia es una patología con una alta prevalencia en nuestro Instituto por ser un centro de referencia de discapacidad auditiva y del lenguaje, con múltiples anomalías anatómicas según los hallazgos tomográficos; entonces, se conocerá cuantos son los pacientes candidatos a cirugía otológica funcional y/o estética; usando como referente la Clasificación de Jahrsdoerfer.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

- Establecer y predecir, según la clasificación de Jahrsdoerfer, el número de candidatos con síndrome microtia atresia que se beneficiarían con cirugía otológica funcional en el Instituto Nacional de Rehabilitación

OBJETIVO SECUNDARIOS

- Análisis y reporte de la Epidemiología del Síndrome Microtia Atresia en el INR en un periodo de 3 años (1º marzo 2010 – 28 de febrero 2013)
- Reporte de los hallazgos anatómicos encontrados en las tomografías con particular atención en correlacionar las malformaciones del oído externo con el oído medio

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron 754 expedientes electrónicos de pacientes diagnosticados con los términos de microtia o microtia atresia, por cualquiera de los servicios del Instituto Nacional de Rehabilitación en el periodo comprendido de marzo de 2010 y marzo de 2013.

Se obtuvieron las siguientes variables epidemiológicas y se vaciaron en la base de datos Excell 2010: nombre, registro, sexo, edad, tipo de patología, lateralidad, severidad de malformación auricular; además se analizaron, en los pacientes que contaban con estudio tomográfico en el periodo de estudio antes descrito de 3 años, las 9 variables tomográficas que evalúa la escala de Jarhsdoerfer.

TÉCNICA. Se evaluaron 358 oídos de pacientes con microtia atresia, mediante el visualizador electrónico DICOM de nuestro Instituto. Se reviso cada oído mediante cortes axiales y coronales de Tomografía Computada Multicorte con equipo de 64 detectores, en algoritmo de hueso y tejidos blandos, de 1mm de espesor, para poder valorar adecuadamente las estructuras osiculares.

Se clasificó a los pacientes con microtia en 3 grupos de acuerdo a su severidad clínica de ECLAM:

Microtia grado I.

Oreja es más pequeña de lo normal

Microtia grado II.

Tejido dermocartilagenoso, con diferentes formas de presentación.

Microtia grado III.

Solo están presentes vestigios cartilagosos no organizados, con o sin lóbulo

Clasificamos y reportamos los pacientes en 3 grupos de acuerdo al puntaje obtenido de la escala de Jarhrdoerfer como excelentes, muy bueno o buenos candidatos a cirugía (8-10 puntos), como pacientes con pronostico regular o marginal para cirugía funcional (6 y 7 puntos) o como no candidatos a procedimiento otológica funcional (5 o menos puntos).

DISEÑO DEL ESTUDIO

Transversal

Observacional

Analítico

UNIVERSO DE ESTUDIO

- Pacientes con diagnostico de Microtia, Microtia - Estenosis, Microtia - Atresia de cualquier grado
- Ingresados o referidos a la Subdirección de Otorrinolaringología del Instituto Nacional de Rehabilitación en el periodo de tiempo 1ro de Marzo 2010 – 28 de Febrero 2013
- Se les haya realizado un estudio tomográfico simple de oído y mastoides.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Que hayan sido valorados en el Instituto en cualquier servicio del mismo en el periodo de 2010-2013.
- Pacientes de cualquier edad que cuente con estudio tomográfico simple de oído y mastoides
- Pacientes que cuenten con un expediente completo en el Instituto Nacional de Rehabilitación.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN Y ELIMINACION

- Otra malformación del oído externo o medio diferente a la etiología congénita
- Pacientes que no cuenten con estudio tomográfico
- Pacientes con tomografía computada poco valorable
- Pacientes con Microtia atresia ingresados en años anteriores o posteriores al periodo 2010-2013

TAMAÑO DE MUESTRA

Dado que nuestro objetivo principal es establecer y predecir, según la clasificación de Jahrsdoerfer, el número de candidatos con síndrome microtia atresia que se beneficiarían con cirugía otológica funcional en el Instituto Nacional de Rehabilitación, se incluirán todos los pacientes ingresados al Instituto durante el periodo de estudio de 3 años, por lo que no se tiene contemplado el calculo cuantitativo de una muestra específica.

DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES DE ESTUDIO Y SUS ESCALAS DE MEDICIÓN

DEFINICIONES

VARIABLE	CONCEPTUAL	OPERACIONAL	CATEGORIA ESCALA
EDAD	Años de vida cronológica	Edad del paciente al incluirlo en estudio	Cuantitativa Discreta Años
SEXO	Genero del paciente	Masculino / Femenino	Cualitativa M/F
TIPO DE AFECCIÓN	Afección Unilateral / Bilateral	Afección 1 sólo Oído o ambos	Cualitativa U/B
LATERALIDAD DE LA AFECCION	Afección Derecha / Izquierda	Oído Derecho / Izquierdo	Cualitativa D/I
GRADO DE MALFORMACIÓN	Severidad de Malformación	Grado 1 / Grado 2 / Grado 3	Cualitativa G1/G2/G3
TIPO DE AFECCIÓN DEL CAE	Afección estenótica / atrésica	Estenosis / Atresia del CAE	Cualitativa E/A
ESCALA DE JARHSDOERFER	Puntuación dada por cirujano otólogo	Escala de 0-10	Cuantitativa Discreta 0-10

ANALISIS ESTADISTICO PROPUESTO

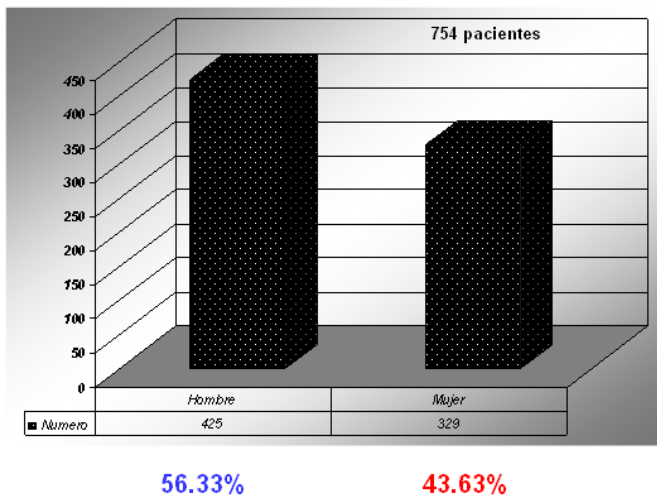
Se realizara mediante el software SPSS versión 20.0. Se analizaran las variables mediante estadística descriptiva

RESULTADOS

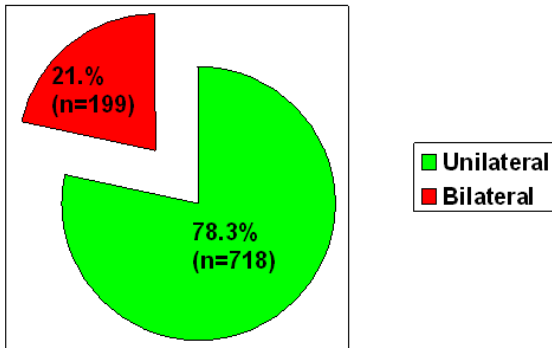
De acuerdo a los pacientes analizados, se obtuvo un total de 917 oídos en 754 pacientes con diagnóstico de microtia en la base de datos electrónica SAIH (Sistema Automático de Información Hospitalaria) del Instituto Nacional de Rehabilitación en el periodo comprendido entre marzo de 2010 a marzo de 2013.

De la población total, se obtuvo que 424 (56.33%) pacientes fueron hombres y 329 (43.63%) fueron mujeres. En coincidencia con los estudios epidemiológicos encontramos predominio de la afección unilateral en relación a la bilateral (78.30% vs. 21.7%) y del oído derecho sobre el izquierdo (70.45% vs. 29.55%). Ver Gráfica 1, 2 y 3.

Gráfica 1. Relación Hombre – Mujer (Total de pacientes 754)

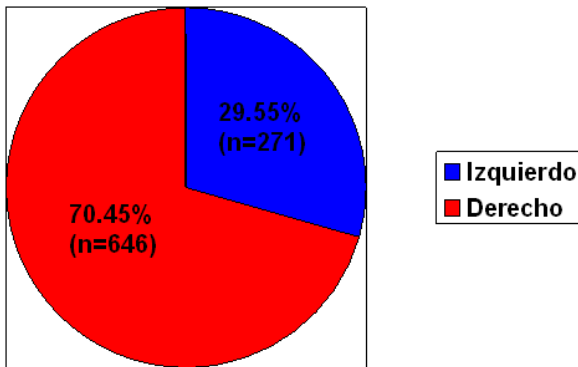


Grafica 2. Tipo de Afección



Total: 917 Oídos

Grafica 3. Lado Afectado



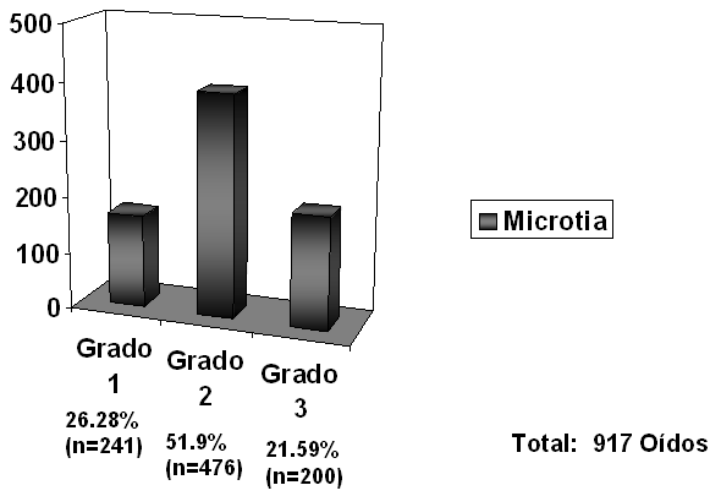
Total: 917 Oídos

El promedio de edad del diagnóstico en nuestros pacientes fue de 8.8 años, la mediana de 8 años y la moda de 10 años. 738 pacientes (99.06%) tenían más de 6 años, de estos 545 pacientes (73.84%) tenían entre 6-10 años y 193 pacientes (26.15%) superaban los 10 años. Esto nos habla que la referencia a nuestra Subdirección para su manejo médico o quirúrgico es oportuna en casi la totalidad de los casos.

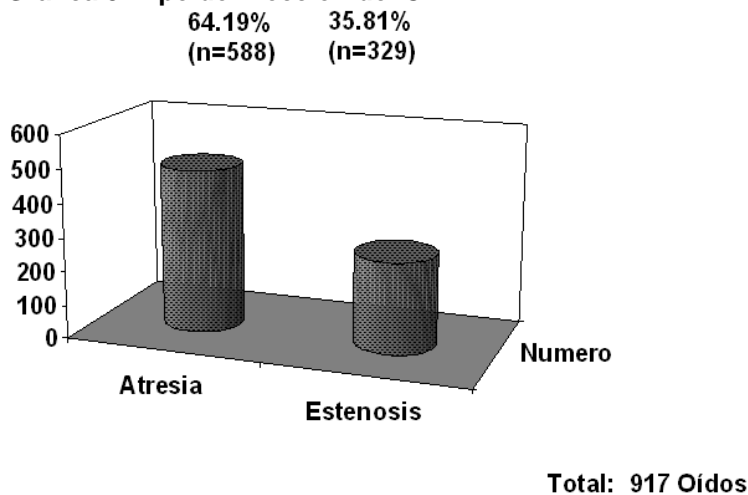
Observamos de los 917 oídos, que el grado de malformación más prevalente en nuestra población estudiada es la microtia grado 2, al presentarse en 476 oídos (51.9%), seguido de la microtia grado 1 en 241 oídos (26.28%) y finalmente microtia grado 3 en 200 casos (21.59%). Ver grafica 4. Además, encontramos

atresia del conducto auditivo externo en 588 pacientes (64.19%) y estenosis en 328 de ellos (35.81%), este dato es importante porque presenta un grado de dificultad mayor para el cirujano otólogo al momento de realizar el procedimiento funcional ya que las placas atrésicas esta correlacionadas con mayor grado de malformación del oído medio según diferentes autores. Ver Gráfica 5.

Grafica 4. Grado de Malformación

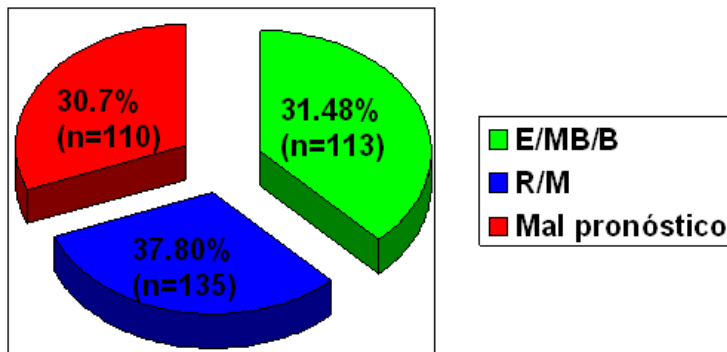


Grafica 5. Tipo de Afección del CAE



Se estudiaron 358 oídos de pacientes con dicho diagnóstico que si contaban con tomografía computada y, analizando los resultados globales, encontramos según la clasificación de Jahrsdoerfer, resultados muy equilibrados en cuanto al pronóstico de los pacientes con microtia atresia de diferentes grados; reportando 30.70% con mal pronóstico, 37.8% con pronóstico regular y 31.48% con buen pronóstico en manos de cirujanos expertos. Ver grafica 6.

Grafica 6. Clasificación de Jahrsdoerfer

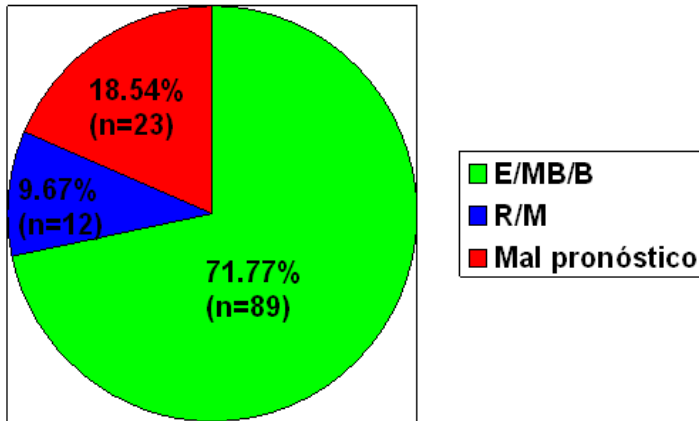


Total: 358 Oídos

De los 358 oídos, se encontraron 124 (34.68%) con malformación auricular grado 1, de los cuales el 71.77% tienen excelente pronóstico, el 9.67% regular y el 18.54% mal pronóstico. En 127 oídos (35.47%) con malformación grado 2, se encontraron 15.74% con excelente pronóstico, 49.60% regular y 34.64% con mal pronóstico. En 107 (29.88%) oídos con malformación del pabellón grado 3 se hallaron 24.29% con excelente pronóstico, 35.51% con regular y 40.18% con mal pronóstico. De estos resultados, observamos que si correlaciona con lo teorizado en diversas publicaciones sobre que el grado de malformación del oído externo es

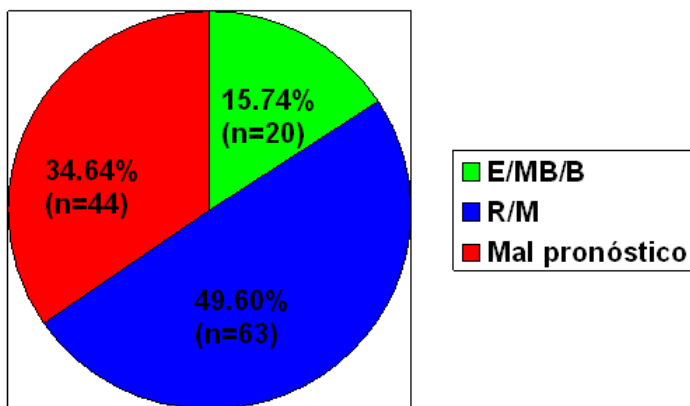
proporcional al grado de malformación del oído medio (datos que evaluamos mediante la escala de Jahrsdoerfer y la exploración física). Ver Gráfica 7, 8 y 9.

Grafica 7. Clasificación de Jahrsdoerfer en Pacientes con Malformación Grado I



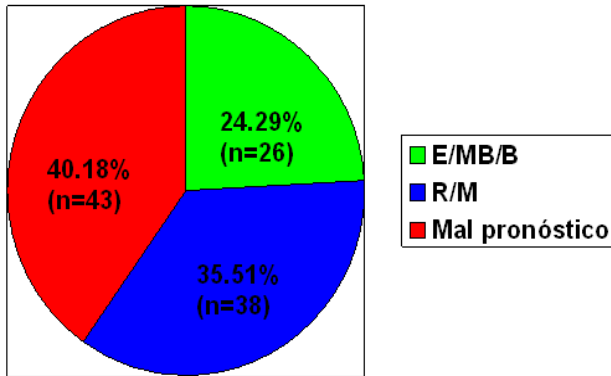
Total G1: 124

Grafica 8. Clasificación de Jahrsdoerfer en Pacientes con Malformación Grado II



Total G2: 127

Grafica 9. Clasificación de Jahrsdoerfer en Pacientes con Malformación Grado III



Total G3: 107 Oídos

DISCUSIÓN

El objetivo de la cirugía funcional es restaurar la audición evitando y previniendo al máximo las complicaciones. Los múltiples procesos que intervienen en el desarrollo embriológico del oído cuando se afectan, dan como resultado distinto grado de anormalidad auricular. Por lo que es raro dos oídos con malformaciones idénticas. Entonces, para seleccionar los casos que a través de la cirugía otológica puedan obtener ganancia auditiva con un buen margen de seguridad, es fundamental conocer los detalles anatómicos con precisión previo a la cirugía.

El análisis prequirúrgico mediante tomografía computada del hueso temporal nos brinda esa información que tendrá valor pronóstico y servirá para evitar complicaciones funestas como la parálisis facial y la hipoacusia o hasta anacusia por lesión del oído interno.

Es bien sabido, que el examen imagenológico no debe realizarse antes de los 5 o 6 años de edad; ya que antes de esa edad, la neumatización del hueso temporal no esta completada; además, la cooperación del infante es poca, por lo que en muchos casos, se opta por anestesiarse al paciente exponiéndolo a un riesgo innecesario. Posterior a esta edad, el estudio dará detalles más confiables para la planeación de la cirugía funcional y/o estética y, el menor cooperara para la realización del estudio diagnóstico.

Existen actualmente pocos artículos en la literatura nacional acerca del síndrome microtia atresia, su epidemiología y su relación con los hallazgos tomográficos y muy pocos con una muestra poblacional tan grande como la que se presenta en este estudio.

Entonces con este estudio realizado, podríamos concluir que la cirugía otológica funcional continua siendo un gran reto para el cirujano experto, no solo en el aspecto quirúrgico como tal sino también en la obtención del diagnóstico, ya que a pesar de que el grado de malformación si se correlaciona con la puntuación de Jarhsdoerfer en la gran mayoría de los casos; encontramos para nuestra sorpresa, que en una cantidad baja pero nada despreciable de pacientes hay casos en los que el grado de malformación auricular no se correlaciona con la puntuación de Jarhsdoerfer. Encontrándose casos de malformación severa con buena calificación y al contrario, casos de mal pronostico en casos leves de malformación. Por lo que continua vigente, la recomendación de que a todos los casos se estudien con tomografía computada.

Vimos también que en tercio de nuestros pacientes con cualquier grado de malformación son buenos candidatos para la cirugía funcional y aproximadamente un tercio es mal candidato para dicho procedimiento, el tercio restante (138 oídos estudiados) deberá ser discutido por un panel de expertos en el área, donde cada especialista aporte su punto de vista entre ellos cirujanos otólogos y radiólogos; ya

que a pesar de que es una escala validada estadísticamente y que ha pasado la prueba del tiempo, sigue siendo una escala subjetiva; sin contar con otros factores muy importantes implicados como es la valoración audiométrica, psicológica, social y estética; así como las comorbilidades asociadas del paciente y finalmente, la decisión tomada por el paciente y la familia de someterse o no al procedimiento.

A si mismo, se concluye que nuestra población de pacientes, ha sido atendida de manera oportuna en sus diferentes especialidades médicas, con la consecuente referencia a nuestra Subdirección para evaluar su adecuado manejo funcional y/o estético.

BIBLIOGRAFÍA

1. Microtia atresia oreja pequeña: definición del problema. Documento citado en: http://www.infogen.org.mx/defectos/Embarazo/imprimible.php?id_genetico=24
2. Castilla E, Oioli I. The Latin American Collaborative Study of Congenital Malformations. *Community Genetics* 2004; 7: 76-94.
3. Luna-Reyes, F. Guía clínica de malformaciones del oído externo medio e interno. Subdirección de Audiología, Foniatría y Patología de Lenguaje. Instituto Nacional de Rehabilitación, 2012.
4. Harris J, Kallen B, Robert E. The epidemiology of anoxia and microtia. *J Med Genet* 1996; 33(10):809-13.
5. ECLAMC Informe Final del ECLAMC 2002 Versión electrónica: <http://eclamc.ioc.fiocruz.br/>
6. Cummings. Microtia Reconstruction. *Otolaryngology: Head & Neck Surgery*, 5th ed 2010.
7. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV. Microtia: Epidemiology and genetics. *Am J Med Genet Part A*. Cunningham ML, Cox TC. 2012 Cunningham ML, Cox TC. 2012 158A:124–139.
8. Bull World Health Organ. 1996; 74(3): 333-337, 339-344.
9. Canfield. Langlois. Scheuerle . Epidemiologic Features and Clinical Subgroups of Anotia/Microtia in Texas. *Birth Defects Research (Part A)* 85:905–913 (2009)
10. Lopez-Camelo JS, Orioli IM. Heterogeneous rates for birth defects in Latin America: hints on causality. *Genet Epidemiol* 1996;13(5):469-81
11. Zim SA: Microtia reconstruction: an update. *Current opinion in Otolaryngology and head and neck surgery* 2003, 11(4): 275-281.
12. *Indicadores demográficos básicos 1990-2030*. CONAPO 12. Documento citado en: <http://www.conapo.gob.mx>

13. Martín F, Soda M. Tomografía Computada del Oído con Malformación Congénita. Evaluación Prequirúrgica. *Anales ORL Mexico*. 1995; 40: 85-92
14. León-Perez, JA. Microtia. Uso de un molde guía en reconstrucción del pabellón auricular. *Acta Pediátrica de México Volumen 28, Núm. 4, julio-agosto 2007*
15. Delgadillo F, Carrera J, Gutiérrez E. Formación del conducto auditivo externo en la microtia. *Cirugía Plástica*. 10, Núm. 2 Mayo-Agosto 2000. pp 74 – 78
16. Castilla EE, Orioli IM. Prevalence rates of microtia in South America. *Int J Epidemiol* 1986; 15(3):364-8.
17. Alasti, F. Van Camp, G. Genetics of Microtia and Associated Syndromes. *Journal of Medical Genetics* 46, 6 (2009) 361
18. Shaw GM, Carmichael SL, Kaidarova Z, *et al*. Epidemiologic characteristics of anoxia & microtia in California, 1989-1997. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2004; 70(7):472-5
19. Microtia: a clinical and genetic study at the National Institute of Pediatrics in Mexico City. *Arch Med Res*. 1999 Mar-Apr;30(2):120-4.
20. Jahrsdoefer AR. Congenital Aural atresia. *Clin Plast Surg* 1990; 17
21. Nagata S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia. *Plast Reconstr Surg* 1993; 92(2):187-201
22. Kountakis SE, Helidonis E, Jahrsdoefer RA. Microtia grade as an indicator of middle ear development in aural atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121(8):885-6.