



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE: HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"

**GRADO DE HIPOACUSIA EN PACIENTES CON MICROTIA CON O SIN
ATRESIA DE CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO Y MALFORMACIONES
ASOCIADAS DE OÍDO MEDIO EN EL SERVICIO DE AUDIOLOGÍA DEL
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA**

TESIS
PARA OBTENER EL GRADO EN MÉDICO ESPECIALISTA EN AUDIOLOGÍA
OTONEUROLOGÍA Y FONIATRÍA

PRESENTA:
DRA. JULIETA MONTSERRAT GARDUÑO SOSA

ASESOR DE TESIS:
DRA. VERÓNICA OCAMPO SÁNCHEZ

NO. REGISTRO: R-2021-3502-073



CIUDAD DE MÉXICO

OCTUBRE 2021



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud 3502.
HOSPITAL GENERAL Dr. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS 18 CI 09 002 001

Registro CONBIOÉTICA CONBIOÉTICA 09 CET 027 2017101

FECHA Jueves, 10 de junio de 2021

Dra. VERONICA OCAMPO SANCHEZ

PRESENTE

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **GRADO DE HIPOACUSIA EN PACIENTES CON MICROTIA CON O SIN ATRESIA DE CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO Y MALFORMACIONES ASOCIADAS DE OÍDO MEDIO EN EL SERVICIO DE AUDIOLOGIA DEL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **APROBADO**:

Número de Registro Institucional

R-2021-3502-073

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

Dr. Guillermo Careaga Reyna
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3502

Imprimir

IMSS
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DRA. MARÍA TERESA RAMOS CERVANTES
Directora de Educación e Investigación en Salud
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, “Dr. Gaudencio González Garza”

DRA. LAURA ALEJANDRA VILLANUEVA PADRÓN
Profesor titular del curso de Especialidad en Comunicación, Audiología y Foniatría
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, “Dr. Gaudencio González Garza”

DRA. VERÓNICA OCAMPO SÁNCHEZ
Investigador principal
Médico adscrito al servicio de Audiología y Otoneurología
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, “Dr. Gaudencio González Garza”

DRA. JULIETA MONTSERRAT GARDUÑO SOSA
Residente de 4to año de Audiología, Otoneurología y Foniatría
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, “Dr. Gaudencio González Garza”

“GRADO DE HIPOACUSIA EN PACIENTES CON MICROTIA CON O SIN ATRESIA DE CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO Y MALFORMACIONES ASOCIADAS DE OÍDO MEDIO EN EL SERVICIO DE AUDIOLOGIA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA”.

IDENTIFICACIÓN DE INVESTIGADORES

Investigador principal:

Dra. Verónica Ocampo Sánchez

Médico adscrito al servicio de Audiología y Otoneurología

Lugar de trabajo: Unidad Médica de Alta Especialidad “Dr. Gaudencio González Garza”

Matrícula: 99368709

Correo electrónico: veronikocasa@gmail.com

Teléfono: 57245900 Ext. 24086

Investigador asociado (Asesor metodológico):

Dra. Abril Adriana Arellano Llamas

Médico adscrito al servicio de Endocrinología Pediátrica

Lugar de trabajo Unidad Médica de Alta Especialidad “Dr. Gaudencio González Garza”

Matrícula: 99386396

Correo electrónico: abrilarellano@yahoo.com.mx

Teléfono: 57245900 Ext. 23499

Investigador asociado (Tesista):

Dra. Julieta Montserrat Garduño Sosa

Adscripción: Residente de 4o. año de Audiología, Otoneurología y Foniatría

Lugar de Trabajo: Unidad Médica de Alta Especialidad “Dr. Gaudencio González Garza”

Matrícula: 97363034

Correo electrónico: julietam1909@hotmail.com

Teléfono: (55) 52524118

ÍNDICE

RESUMEN	6
MARCO TEÓRICO.....	7
MATERIALES Y MÉTODOS.....	27
ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	35
RESULTADOS.....	37
DISCUSIÓN.....	41
CONCLUSIONES.....	44
BIBLIOGRAFÍA.....	45
ANEXOS.....	47

TÍTULO: GRADO DE HIPOACUSIA EN PACIENTES CON MICROTIA CON O SIN ATRESIA DE CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO Y MALFORMACIONES ASOCIADAS DE OÍDO MEDIO EN EL SERVICIO DE AUDIOLOGIA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA

Autores: Ocampo SV, Arellano LIAA, Garduño SJM.

RESUMEN

Introducción: La microtia es una malformación del oído externo caracterizada por un pabellón auricular alterado en su tamaño y/o su forma. Más del 90% de las personas con microtia presentan hipoacusia conductiva en el lado afectado, de los cuales, el 80% tienen atresia del conducto auditivo externo (CAE) resultando en hipoacusia conductiva de hasta 40-65 dB.

Objetivo: Describir el grado de hipoacusia presente (medido por Audiometría de tonos puros o Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral) en pacientes con Microtia con o sin atresia de CAE, con y sin malformaciones de oído medio asociadas que acudieron a la consulta externa de audiología entre el 1º de enero de 2019 al 31 de marzo de 2020 con diagnóstico de microtia con o sin atresia de CAE y malformaciones de oído medio asociadas.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y transversal. Se revisaron expedientes de pacientes entre 0 a 89 años de ambos géneros, con diagnóstico de microtia uni o bilateral con o sin atresia del CAE, con malformación asociada de oído medio, en el periodo del 1º de enero de 2019 al 31 de marzo de 2020. Se analizó la base de datos de productividad anual en el servicio. En SPSS, se midieron las variables cuantitativas para conocer su distribución (normal o no) a través de la prueba de Kolmogorov, de ser normales la medida de dispersión fue desviación estándar, y la de tendencia central media, de lo contrario, rango intercuartílico y mediana. En el caso de las variables cualitativas, se describió su frecuencia. Se prueba de chi cuadrada para medir la asociación entre el grado de microtia y el de hipoacusia.

Resultados: El 0.012% de la consulta externa atendió microtia con o sin atresia del CAE y malformaciones de oído medio asociadas. No hubo predominio del sexo, la mediana de edad de presentación fue de 4.79 años (rango intercuartílico (1.604-6.791)). La forma bilateral fue la más frecuente (55%) y la unilateral fue más frecuente en el lado derecho (66.6%). El grado de microtia más frecuente fue IIa. El grado de hipoacusia fue severo (64.5%), fue predominantemente conductivo (96.7%). La malformación de oído medio más frecuente se localizó en la cadena osicular (martillo 19.35%). Por escala de Jahrsdoerfer fue de 7 puntos, que traduce pronóstico quirúrgico regular. No encontramos asociación entre el grado de microtia y el de hipoacusia. Sólo un caso se observó una microtia asociada a un síndrome (10%)

Conclusión. La microtia bilateral es la más frecuente, con frecuencia elevada se asocia a hipoacusia principalmente conductiva severa, el pronóstico quirúrgico de los pacientes tiende a ser regular, y aparentemente no hay asociación entre el grado de microtia y el de hipoacusia.

Palabras clave: *Microtia, Atresia de conducto auditivo externo, Malformación de oído medio, Grado de hipoacusia.*

MARCO TEÓRICO

El oído es el órgano de la audición y equilibrio, está dividido en tres partes: oído externo, medio e interno. Cada parte cumple una función fundamental en la transferencia de sonido pues el oído externo permite la recepción de ondas sonoras, el oído medio transmite estas vibraciones al oído interno, el cual se encarga de transformarlas en señales eléctricas que aportan información al cerebro. ¹

Las malformaciones otológicas responden al desarrollo incompleto o a una modificación de una o más estructuras del oído durante la gestación. Las disgenesias auditivas, también llamadas atresia auricular congénita (AAC) o síndrome microtia-atresia, incluyen a una serie de dismorfias del pabellón auricular, del CAE, la membrana timpánica y el oído medio. ²

DEFINICIONES

Microtia proviene del latín: “micro” = pequeño y “otia” = estado de la oreja. Malformación del oído externo caracterizada por un pabellón auricular pequeño y con alteración en su forma.³ El término describe un rango de anomalías congénitas del oído, variando en severidad desde la más mínima anomalía estructural, hasta la ausencia del oído externo (anotia).⁴

Puede caracterizarse clínicamente como una aurícula pequeña/malformada con o sin estrechamiento (atresia auricular congénita) o ausencia del CAE. ⁵

La **AAC** es una afección en la que el CAE no se desarrolla normalmente.⁶ Las malformaciones del oído externo son defectos de nacimiento comunes, y la AAC se asocia a menudo con deformidades auriculares y del oído medio.⁷

Las alteraciones del CAE varían de ligeramente estrecho a atresia completa. La AAC está definida por Jahrsdoerfer et al como CAE con diámetro inferior a 4 mm; la cual considera típicamente como atresia incompleta.⁸ La AAC da como resultado un oído medio dismórfico y una anatomía osicular que causa una pérdida auditiva conductiva. ⁶

Anotia es la ausencia del pabellón auricular, el cual puede ser reemplazada por uno o dos pequeños tubérculos llamados también apéndices rudimentarios, o puede no haber evidencia externa de ningún tejido. El CAE usualmente está ausente o es reemplazado por un saco en fondo ciego o por una fístula. Es una anomalía rara.⁹

INCIDENCIA

La incidencia informada de malformaciones de oído externo y medio es de aproximadamente uno cada 10.000 o 20.000 nacimientos, ocurriendo con mayor frecuencia en Latinoamérica.⁸ Estas constituyen aproximadamente un 60% de las malformaciones que afectan al hueso temporal.⁹

Estudios poblacionales realizados en algunos países de Europa y en Estados Unidos (EU) muestran una prevalencia entre 0.83 y 4.34 por 10.000 nacimientos.⁸ Las prevalencias de natalidad más altas se encontraron en Asia (2.45 por 10,000), en América Central y América del Sur (4.53 por 10.000) y específicamente en México hasta 7.37 casos por cada 10,000 recién nacidos vivos. ⁹

En México, el Registro y Vigilancia Epidemiológica de malformaciones congénitas externas ha reportado una prevalencia de 7.37/10,000 nacidos.⁷ En América Latina se tiene asimismo una alta prevalencia de

microtia: en Chile, 5.2 por 10,000 nacimientos; y en Argentina, 4,41 por cada 10,000 nacimientos, tanto en vivos como muertos.¹⁰

En los centros hospitalarios de tercer nivel en México la microtia se encuentra dentro de las primeras causas de atención en la consulta externa. Durante el periodo de 2006 a 2010 se atendieron 499 casos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez y 318 en el Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI. En el Instituto Nacional de Rehabilitación se han reportado 149 casos.³

Predomina en hombres con una proporción 2.5:1 comparado con mujeres. La presentación más frecuente unilateral que bilateral en una relación 4:1, aproximadamente el 10% puede ocurrir en forma bilateral. El oído derecho está más frecuentemente afectado con un 53.2% que el oído izquierdo con un 40% y solo el 6.7% son bilaterales. Se observó predominio masculino en Corea (67.3%), del 60.4% en Alemania, del 60% en México y 56.7% en los EU y en Asia oriental hasta el 72.75%.⁹

La microtia se encuentra asociada con atresia o estenosis del CAE en un 55-93%.³ La prevalencia de AAC varía de 0.24 a 7.5 por 10,000 dependiendo de la etnia.⁶

La microtia puede ocurrir como un defecto congénito aislado o como parte de un espectro de anomalías o un síndrome. La microtia es más esporádica que familiar. Algunos estudios han informado casos familiares de microtia que van desde 4 a 33,8%.¹¹

ETIOLOGÍA

La etiología se considera que es de origen multifactorial. Parte de la complejidad del estudio de la microtia atresia se debe a que solo en una minoría de casos es posible identificar una causa puramente genética (en las presentaciones monogénicas) o puramente ambiental; en la mayoría de los casos se establece una etiología multifactorial.⁸

FACTORES DE RIESGO

Han sido descritos diferentes factores de riesgo, como edad materna avanzada, educación materna baja, raza/etnia materna, geografía, peso al nacer, alta paridad¹¹, el género, las enfermedades maternas crónicas y la ingesta de medicamentos.¹²

En cuanto a aspectos sociodemográficos y factores de aculturación, ElSaiida et al. observaron un aumento sustancial en las probabilidades de anotia / microtia entre los bebés nacidos de madres hispanas, en relación con la raza blanca en EU.¹³

Debe considerarse que la acción de estos factores no es única, sino un evento multifactorial en el que el medio ambiente interactúa con el genoma.³ Diferentes estudios indican que la herencia mendeliana es más común en los casos sindrómicos y familiares, mientras que las causas poligénicas o multifactoriales son más probables en los casos esporádicos.⁹

Los defectos genéticos contribuyen a la etiología de la microtia, especialmente en su forma bilateral. Gendron y col. estudiaron genes asociados en estudios animales y en síndromes humanos que presentan microtia. Hasta la fecha, HOXA2 es el único gen informado responsable de la microtia bilateral no sindrómica; se han detectado cuatro mutaciones de HOXA2, identificadas en familias autosómicas recesivas y dominantes con microtia.¹²

Una gran proporción de pacientes con microtia bilateral (20-60%) presentan anomalías asociadas. Los defectos congénitos que con mayor frecuencia se observan son alteraciones vertebrales, macrostomía, hendiduras faciales, asimetría facial, alteraciones renales, defectos cardiacos, microoftalmía, holoprosencefalia y polidactilia.⁹

Otras anomalías asociadas con la microtia incluyen trisomía 21, trisomía 18¹³, trisomía 22, así como con mosaicismo de trisomías 13 y 18^{105,106}; y en deleciones de 4p, 5p; 18p, 18q; y 22q11.2.13, translocaciones cromosómicas que afectan al 6p24 región también se han asociado con microtia bilateral y hendidura orofacial.¹⁴ También se ha asociado con síndrome óculo-auricular, y síndrome branquio-oto-renal.¹⁶

Entre las entidades clínicas en que más frecuentemente se puede presentar la microtia-atresia como parte del efecto pleiotrópico de los síndromes se consideran el espectro óculo-aurículo-vertebral, el síndrome de Treacher-Collins y el síndrome velocardiofacial asociado a la deleción 22q11.2, entre otros.³ La anotia ocurre en aproximadamente dos tercios de todos los pacientes que tienen una deleción de 18q.¹⁴

Las malformaciones de oído medio ocurren de forma aislada o como parte de distintos síndromes como pueden ser Treacher-Collins, Braquio-oto-renal, Stickler, Beckwith-Wiedeman, entre otros. En una cuarta parte de los casos las anomalías menores del oído y la hipoacusia congénita forman parte de un síndrome. Los antecedentes prenatales están presentes en un 0,05% (infecciones prenatales, diabetes materna, alcoholismo, agentes teratógenos tales como la Isotretionina y talidomida, etc.).⁸

Tripathy et al en su estudio apoyan la evidencia de que la ingesta materna periconcepcional de suplementos que contienen ácido fólico brinda protección contra la microtia.¹¹

FISIOPATOLOGÍA

BASES EMBRIOLÓGICAS

La oreja se compone de tres partes y cada una de estas partes tiene un proceso de desarrollo ligeramente diferente. La porción externa de la oreja está compuesta por la aurícula o pabellón auricular, el CAE, y la capa externa del tímpano.¹³

Pabellón auricular: en la cuarta semana en los extremos dorsales del primero y segundo arco faríngeo se encuentran seis proliferaciones (mamelones) que dan origen al pabellón auricular de la siguiente manera: primer promontorio: trago; segundo: pedúnculo del hélix; tercero: resto del hélix; cuarto: antihélix; quinto: antitrago; y finalmente el sexto: porción más baja del hélix. La rama mandibular del trigémino inerva los 3 primeros promontorios derivados del primer arco faríngeo en tanto que el nervio facial y el plexo cervical inervan los 3 últimos provenientes del segundo arco branquial.¹⁷

Su desarrollo comienza en la quinta semana de gestación y se completa a las 12 semanas. La migración de los pabellones auriculares hasta su localización normal se presenta hasta las 20 semanas. Diferentes moléculas de señalización y proteínas se encuentran involucradas en los procesos morfogénicos y de diferenciación del pabellón auricular.³

El **CAE** deriva de la primera hendidura branquial y está representado por un núcleo sólido de células epiteliales que se extienden en sentido medial hacia el área del anillo timpanal y de la primera bolsa faríngea. Este núcleo permanece en su sitio hasta el séptimo mes de gestación, momento en el que el oído medio e interno ya están formados. Aquí comienza la reabsorción de las células epiteliales y si este proceso se detiene en forma prematura existirá una membrana timpánica y un CAE óseo normal pero la porción cartilaginosa será atrésica o estenótica. La porción medial del CAE está formada por el hueso timpanal. Hacia el tercer mes de vida intrauterina comienza su osificación, junto con la porción ósea del CAE. La malformación del hueso timpánico dará origen a un hueso compacto a nivel de la membrana timpánica y producirá una placa de atresia. El cóndilo mandibular estará articulado con este hueso rudimentario.⁸

Membrana timpánica o tímpano: se encuentra formado por 3 estructuras: CAE (revestimiento epitelial ectodérmico), cavidad (revestimiento epitelial anatómico) y estrato fibroso (tejido conectivo). La principal porción del tímpano se encuentra unida con el martillo mientras que la otra parte aparta el CAE de la cavidad timpánica.

La **cadena osicular** del oído medio se forma a partir de mesénquima del primero y segundo arco branquial. Pueden existir anomalías aisladas de los huesecillos, pero generalmente se asocian a malformaciones del CAE y pabellón auricular.¹⁸

La microtia ocurre cuando los tejidos que forman la aurícula no se desarrollan.¹³ El desarrollo anormal del primer y segundo arco branquial, de la hendidura branquial y de la bolsa faríngea pueden producir malformaciones que afectan el oído externo y el oído medio. (Figura 1)⁸

FIGURA 1. ORIGEN EMBRIOLÓGICO DE LAS ESTRUCTURAS DEL OÍDO²

	PABELLÓN	OSÍCULOS
1º ARCO BRANQUIAL	Trago - Raíz del helix	Cabeza de martillo
	Helix superior	Cuerpo del yunque
2º ARCO BRANQUIAL	Helix inferior	Apófisis larga del martillo
	Antitrago	Apófisis descendente del yunque
	Concha auricular	Las cruras del estribo y la cara timpánica de la platina (la cara vestibular se origina del otocisto)
1º HENDIDURA BRANQUIAL	Conducto auditivo externo	
1º BOLSA FARÍNGEA	Trompa de Eustaquio-caja timpánica-ático-antro y celdas mastoideas	

GENÉTICA

El desarrollo del oído externo está orquestado por múltiples genes. Una gran cantidad de síndromes cursan con microtia, lo que pone de manifiesto que hay muchos genes que intervienen en el desarrollo del oído externo. Hasta la fecha no se han identificado todos los genes que participan en estos síndromes; sin embargo, existe evidencia de algunos involucrados en los procesos morfogenéticos del desarrollo del oído.³

Un grupo importante de genes con un papel primordial en el desarrollo de la oreja es el de genes homeóticos, como SIX, HOXA1, HOXA2 y HOXD, que son factores de transcripción y, por lo tanto, regulan la actividad de otros genes a lo largo del genoma. Una de sus funciones reconocidas es establecer la

identidad espacial o posicional de diversas estructuras embrionarias, sobre todo en la formación del patrón del eje anteroposterior del embrión. En especial, el gen HOXA2, relacionado directamente con la microtia, es un factor de transcripción que actúa como un selector de los genes que se van a expresar en la morfogénesis de la cresta neural y del segundo arco branquial, estructuras que dan lugar a la formación del oído. El número de genes implicados en el desarrollo del oído externo, y cuya disfunción podría originar microtia, se incrementa debido a que los genes HOX, a su vez, pueden estar regulados por otro tipo de componentes genómicos, como los microRNA (miRNA).³

Los miRNA son elementos esenciales durante el desarrollo embrionario, donde se expresan de manera tejido-específica regulando la diferenciación, el establecimiento de patrones y la morfogénesis. El gen HOXA2 se ha propuesto como blanco de, aproximadamente, 30 miRNA; y el gen HOXA1 es blanco probado de miRNA hsamiR-10a. La participación de miRNA en la formación del oído externo es importante, y que su alteración podría generar microtia.³

Cuando la etiología es sindrómica, generalmente es parte de un patrón específico de múltiples malformaciones congénitas y la entidad completa se puede asociar con los siguientes factores: 1) exposición a factores teratógenicos, 2) mutaciones mayores a genes únicos, 3) cambio en el número de copias que puede involucrar trisomías de autosomas, aberraciones cromosómicas estructurales desbalanceadas y cambios patológicos en el número de copias.⁹

FISIOPATOLOGÍA DE OÍDO EXTERNO

• Alteraciones de células de la cresta neural (CCN):

La causa subyacente más probable para el desarrollo de microtia es una alteración de CCN, aunque el mecanismo o mecanismos exactos siguen siendo desconocidos. Se debe a disminución de las células migratorias al primer y segundo arcos braquiales, debido a la presencia de teratógenos.¹⁴ Los defectos o insultos que afectan la proliferación, apoptosis o migración de las CCN, o sus interacciones recíprocas con el mesodermo, endodermo o ectodermo subyacente, ofrecen teorías factibles para el deterioro en el crecimiento de los mamelones auriculares, su reposicionamiento o desarrollo del cartílago visto en pacientes con diversas formas de microtia.⁹

Dada la heterogeneidad clínica de la microtia, es posible que diferentes patógenos y procesos que afectan a las CCN conducen a los diferentes grados de microtia. Además, los defectos en la función CCN están asociados con numerosos síndromes craneofaciales.¹⁴

• Disrupción vascular.

La interrupción vascular se ha propuesto como causa de microtia, por provocar alteración en el desarrollo del sistema vascular sanguíneo en cabeza y cuello, resultando una isquemia localizada y necrosis tisular. Puede ocurrir a través de varios mecanismos, incluyendo: a) La oclusión de una arteria que interrumpe el flujo sanguíneo a tejido previamente formado, b) Vasoconstricción y disminución flujo sanguíneo arterial, c) Subdesarrollo del sistema arterial requerido para el suministro adecuado de la sangre a los tejidos en desarrollo.⁹

Poswillo realizó el estudio clave que sugiere disrupción vascular como causa de deformidades craneofaciales en monos y ratones expuestos a Talidomida y Triazina, respectivamente. Demostró que estas exposiciones daban lugar a hematomas ipsilaterales en la unión de las arterias faríngea y hioidea con defectos unilaterales del oído y mandibulares asociados.¹⁴

• **Altitud**

La restricción del crecimiento intra-uterino y el aumento de la frecuencia de preeclampsia y abortos son más comunes en las poblaciones que viven en altitudes elevadas que en baja altitud. La arteria uterina se somete a una remodelación durante el embarazo para adaptarse al aumento del flujo sanguíneo y así facilitar el suministro de oxígeno y nutrientes a la circulación fetoplacentaria. La hipoxia crónica asociada a los residentes de países de gran altitud afecta la adaptación de la vascularidad en el embarazo al reducir el aumento del diámetro de la arteria uterina y el aumento del flujo sanguíneo en aproximadamente un tercio. Además, los niveles circulantes de catecolaminas y citocinas inflamatorias aumentan durante el embarazo en las mujeres que residen a gran altitud.⁹

FISIOPATOLOGÍA DE MALFORMACIÓN DE OÍDO MEDIO

Es importante reconocer que la AAC puede estar asociada no sólo con anomalías del pabellón sino también con anomalías del oído medio. En casos severos una placa ósea reemplaza la membrana timpánica y forma la pared lateral de la cavidad del oído medio. Debido a que el oído externo y el oído medio comparten una derivación embriológica común, las anomalías del oído externo se asocian a menudo con anomalías del oído medio.⁹

Las anomalías osiculares son numerosas e incluyen ausencia o mal desarrollo de cualquiera de los huesos, con posterior alteración de la anatomía de otras estructuras del oído medio (como el curso del nervio facial). La fijación de la cabeza del martillo, posiblemente la anomalía osicular más común, ocurre secundariamente a la neumatización incompleta del epítimpano. La ausencia congénita del proceso largo del yunque puede originar una pérdida severa de la audición de tipo conductiva. El modo de transmisión aún no está precisado, pero se han reportado casos de mutación autosómica dominante o herencia dominante ligada al cromosoma X.⁹

Los trastornos congénitos del estribo se relacionan a menudo con el desarrollo aberrante del nervio facial. Durante el período de tiempo crucial de 6 semanas después de la fecundación, si el nervio facial es desplazado anteriormente, entonces se impide que el estribo entre en contacto con la cápsula ótica, resultando en un estribo malformado. La anquilosis congénita aislada del estribo es una entidad rara.⁹

TIPOS DE MALFORMACIONES: CLASIFICACIONES CLÍNICAS

La gran variedad fenotípica de la microtia hace que el sistema de clasificación sea realmente complejo.¹⁵ En 1926, Hermann Marx publicó el primer sistema de clasificación para las anomalías congénitas del oído externo, que es uno de los más utilizados en la actualidad. Desde entonces, diferentes clasificaciones han sido propuestas basadas en el aspecto quirúrgico y embriológico de la lesión³ (Tabla 1).

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE MARX (1926)⁹

GRADO	CARACTERÍSTICAS
I	Pabellón auricular pequeño que conserva todos sus componentes anatómicos, pero la longitud es de 2DE por debajo de la media.
II	Tejido residual de cartílago vertical con presencia de algunas estructuras del pabellón auricular y con una longitud mayor a 2DE por debajo de la media.
III	Masa de tejido irregular sin parecido al pabellón auricular.
IV	Ausencia del pabellón auricular

Luego fue Tanzer que en 1978 propuso un sistema de clasificación con correlación al abordaje quirúrgico³ (Tabla 2).

TABLA 2. CLASIFICACIÓN DE TANZER (1978)⁹

GRADO	CARACTERÍSTICAS
Tipo 1	Anotia
Tipo 2	Oreja completamente hipoplásica (Microtia)
Tipo 2a	Con atresia del CAE
Tipo 2b	Sin atresia del CAE
Tipo 3	Hipoplasia del tercio medio de la oreja
Tipo 4	Hipoplasia del tercio superior de la oreja
Tipo 4a	Oreja en corneta o taza
Tipo 4b	Criptotia
Tipo 4c	Hipoplasia del tercio superior completo
Tipo 5	Oreja prominente

En 1988, Weerda et al. modificó las clasificaciones de Marx y Tanzer e incluyó las malformaciones menores del pabellón auricular.³ (Tabla 3).

TABLA 3. CLASIFICACIÓN DE WEERDA (1988)⁹

GRADO	CARACTERÍSTICAS
Displasia de primer grado	La mayoría de las estructuras de una oreja normal son reconocibles, deformidades menores. <ul style="list-style-type: none"> - Macrotia - Oreja prominente - Criptopectia - Ausencia de hélix superior - Deformidades pequeñas - Coloboma - Deformidades del lóbulo - Deformidades de la concha
Displasia de segundo grado	-Algunas estructuras de la oreja normal son reconocibles. <ul style="list-style-type: none"> - Deformidad de la concha tipo III - Mini oreja
Displasia de tercer grado	Ninguna estructura de la oreja es reconocible. <ul style="list-style-type: none"> - Unilateral - Bilateral - Anotia

Hunter et al., publicaron una colección de artículos, en un esfuerzo para estandarizar la terminología oído externo y su clasificación en el campo de la genética clínica.¹⁵ (Tabla 4).

TABLA 4. CLASIFICACIÓN HUNTER ET AL. (2009)⁹

GRADO	CARACTERÍSTICAS
I	Presencia de todos los componentes normales de la oreja y la longitud promedio esta 2 DE bajo la media.
II	Longitud promedio 2 DE bajo la media y presencia de algunas estructuras normales de la oreja
III	Presencia de algunas estructuras de la oreja, pero ninguna de esta conforma componentes reconocibles.
Anotia	Ausencia completa de oreja

La AAC se caracteriza por hipoplasia o aplasia del CAE, a menudo en asociación con características dismórficas de la aurícula, el oído medio y, ocasionalmente, estructuras del oído interno. La clasificación de la AAC recomendada se basa tanto en criterios clínicos como quirúrgicos.¹⁹ (Tabla 5).

TABLA 5. CLASIFICACIÓN DE ATRESIA AURAL CONGÉNITA¹⁹

TIPO	CARACTERÍSTICAS
Tipo A. Estenosis	La estenosis es el estrechamiento de las partes fibrocartilaginosas u óseas del CAE, en el que está presente la membrana timpánica, pero es más pequeña de lo normal, con ligera deformidad. La cadena de huesecillos en general se desarrolla normalmente, pero a menudo está fija; la mayoría de los casos tienen una pérdida auditiva de leve a moderada conductiva.
Tipo B. Atresia parcial	Está presente alguna parte del CAE fibrocartilaginoso u óseo. ahí esta una placa atrésica ósea, y la membrana timpánica (MT) falta o puede ser rudimentaria. La MT a menudo no está unida a la cadena osicular, que también puede estar subdesarrollada. El paciente generalmente tiene una pérdida auditiva moderada o moderada a severa conductiva.
Tipo C. Atresia total	Hay una aplasia completa del CAE con una placa atrésica del hueso. Ambas partes fibrocartilaginosas y óseas del CAE están ausentes. La MT también está ausente. Hay algunos grados de subdesarrollo del oído medio y sus estructuras asociadas. El paciente tiene una pérdida auditiva moderada o moderada a severa conductiva.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Más del 90% de las personas con microtia presentan hipoacusia conductiva (HC) en el lado afectado.¹¹ Cuando las malformaciones del pabellón se combinan con malformaciones del CAE y del oído medio, producen mayor grado de hipoacusia.⁸ Más del 80% de los pacientes con microtia tienen AAC resultando en hipoacusia conductiva con conducción aérea típicamente reducida en 40-65 dB, mientras que la conducción ósea es normal en más del 90% de los oídos afectados.¹¹

Takano K, investigo los niveles de audición de 172 pacientes (191 oídos) con microtia congénita y comparo los niveles de hipoacusia con los resultados de la clasificación de Marx encontrando un promedio de umbral de conducción aérea en pacientes con microtia grado I: 27.5 dB, grado II: 60.9 dB y en grado III: 76.8 dB. Los puntajes de clasificación de Marx no mostraron una correlación con el nivel de audición de tonos puros. Un informe anterior también encontró que el nivel de audición en oídos con microtia no se correlacionan con el grado.²⁰

La microtia se encuentra asociada a HNS en el 8% de los oídos afectados. Es poco frecuente entre los pacientes con microtia pues el oído interno se desarrolla por separado de las estructuras del oído medio y externo. Se observa más frecuentemente en asociación de otros síndromes craneofaciales encontrándose en la microtia en un 3,4 a 5,6%.²¹

Quantin et al evaluaron a 223 niños con microtia bilateral o unilateral en estudio prospectivo, longitudinal y observacional y encontraron: 33% (73/223) presentó malformación auricular bilateral. El 67%, (150/223) presentó malformación auricular unilateral: 49/150 en el lado izquierdo; 101/150 en el lado derecho. El 43% (96/223) sexo femenino y el 57% por ciento (127/223) sexo masculino. El 31% (23/73) de los niños con malformación bilateral y el 16% (24/150) de los niños con malformación unilateral presentaban síndromes congénitos. Con respecto al grado de malformación, 56% de los pacientes presentaron malformación auricular grado III/IV, 28% malformación grado II y 16% malformación grado I. En el 68% de los casos presentaban atresia de CAE, 20% estenosis severa y 12% estenosis leve con malformación de oído medio. El 3,5% de los pacientes (5/223) tenía parálisis facial. El 4,5% de los pacientes (8/223) presentó colesteatoma en CAE con estenosis severa. Se diagnosticó hipoacusia conductiva o mixta moderada en el 98,6% de los oídos con malformación. El 1.4% presentó HNS.⁸

La función de detección, discriminación, identificación de sonido y vocalización preverbal conforman al desarrollo auditivo prelingual temprano el cual produce la función auditiva temprana y elemental, que es fundamentalmente necesaria ya que precede al inicio del habla e idioma.²¹ Cuando la audición binaural se ve afectada, los niños con audición monoaural tienen que prestar más atención para localizar el sonido y discriminar el sonido objetivo. Lo que retrasara el desarrollo auditivo, del habla e idioma. Los efectos perjudiciales sobre el desarrollo sensorial influyen aún más en algunas funciones de nivel superior, como el rendimiento académico, la comunicación, cognición e incluso inteligencia.¹¹

En comparación con los niños con audición normal, los niños diagnosticados con hipoacusia se encuentran en un mayor riesgo de retraso en el desarrollo del lenguaje, menor comprensión de lectura que el promedio, fallas en las calificaciones y problemas de comportamiento.¹³ Si la presentación clínica es bilateral, existe mayor riesgo de retraso significativo del lenguaje y trastornos por déficit de atención.²² A su vez la microtia está asociada con problemas de salud psicológica tanto para el paciente como para la familia.¹¹

DIAGNÓSTICO

Se ha informado que el grado de microtia y la gravedad de las anomalías del oído medio se correlacionan. La existencia de anomalías estructurales adicionales sugiere un problema de desarrollo en la mayoría de los pacientes con microtia. Por tanto, desde una perspectiva clínica, es importante realizar una evaluación completa y detallada. Esto debería incluir una evaluación cuidadosa de la región temporal y morfología mandibular, dada la proximidad y/u origen común del tejido facial embrionario que da lugar a las estructuras del oído medio, externo y la mandíbula.¹⁷

Se recomienda que los pacientes con microtia sean referidos para pruebas de diagnóstico lo antes posible.²³ Es prioritario un examen físico integral y completo a fin de definir si se trata de un cuadro puro o sindrómico, en este último caso se debe solicitar la evaluación por genética.²

- **Examen físico:**

1. Pabellón auricular: observar su forma, estructuras, implantación, estigmas (fístulas, apéndices o mamelones).
2. Meato y CAE: El tímpano puede ser hipoplásico en los casos de disgenesias de 2º y 3º.

3. Articulación temporomandibular (ATM) y rama ascendente del maxilar inferior: evaluar aspecto y conformación.
4. Cráneo: evaluar aspecto y conformación de las suturas.
5. Cara: evaluar asimetrías, hipoplasias del maxilar superior o inferior, apertura bucal, hendiduras palatinas o fisura submucosa.
6. Cuello, tórax y extremidades: presencia de quistes branquiales, evaluar características del cuello, tórax y miembros superiores e inferiores.²

- **Estudios audiológicos:**

Serie de exámenes que nos permiten determinar la localización y el grado de hipoacusia, dependiendo de la edad y condiciones del paciente.²

- 1. Otoemisiones acústicas (OEA):**

Son señales acústicas originadas en la cóclea tras su estimulación con un sonido transitorio, habitualmente un clic. Dependiendo del estímulo, y de su mecanismo de origen, se diferencian varios tipos de otoemisiones. Son las otoemisiones acústicas provocadas por clic (OEAP) y los productos de distorsión acústica (PDA), los más empleados en clínica.²³

El clic es un sonido transitorio que se produce cuando se envía a un transductor un pulso rectangular eléctrico de milisegundos de duración. Este estímulo desencadena una respuesta del conjunto de la cóclea generándose emisiones en sus diferentes porciones, respondiendo cada una de ellas en su frecuencia característica.²³

Procedimiento e interpretación: La exploración se inicia con el ajuste de la sonda en el CAE, dispositivo cónico que contiene el altavoz generador del clic, y el micrófono de registro de la respuesta sonora. Se coloca el niño en decúbito prono con la cabeza vuelta hacia un lado, de forma que el oído a explorar quede en posición superior facilitando el ajuste de sonda en el CAE del niño sin ningún tipo de presión. El registro es más simple en adultos en los que solo hay que ajustar la sonda en el paciente sentado en una cabina insonorizada, indicándole que permanezca en silencio y reduzca los ruidos biológicos, preferentemente los asociados a la respiración y la deglución.²³

Cuando se considera que el estímulo emitido a través de la sonda reúne las características adecuadas, se inicia la recolección de respuestas que se almacenan en la memoria del hardware hasta que se promedian el número de respuestas específico de cada dispositivo.²³

Las OEAP están presentes en prácticamente todos los individuos con audición normal. El análisis de diferentes series que estudian su incidencia de aparición establece que estas se registran en el 98% de normoyentes, quedando un mínimo porcentaje de casos en los que no se obtienen a pesar de no existir alteraciones auditivas. Su ausencia deber ser considerada como un indicador de alteración de esta función. Desde su descubrimiento se conoce su ausencia en casos de patología coclear que provocan hipoacusia que supere los 30 dB HL. Pero para validar esta afirmación, es necesaria la integridad funcional del oído medio, ya que se produce una modificación de los registros siempre que se encuentre

alterada la función de transmisión, de forma que no se registran en casos de hipoacusia de transmisión con elevación de umbrales de la vía aérea por encima de 35 dB HL.²³

2. Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC)

Constituyen una herramienta fundamental en los programas de detección temprana de hipoacusia, representa un método de diagnóstico diferencial de la hipoacusia, y dota de especial eficacia al diagnóstico de hipoacusias cocleares y retrococleares, sobre todo en niños pequeños y en casos en los que es difícil obtener resultados de una audiometría (simuladores y personas con múltiples discapacidades). Constituyen una herramienta de gran ayuda en el equipamiento audioprotésico y, por tanto, en conseguir una estimulación auditiva temprana en niños hipoacúsicos.¹³

Procedimiento e interpretación: El paciente debe permanecer tranquilo y relajado, se coloca un electrodo en cada mastoides (M) (referencia ipsilateral y tierra contralateral) y otro electrodo activo en la frente (FPZ), tras limpiar la piel para mejorar la impedancia, se acoplan con pasta transductora que facilita la transmisión de la actividad eléctrica y se fijan a la piel con pastas autoadhesivas.²⁴

El estímulo sonoro se suministra a través de unos auriculares convencionales o intracanal, estableciendo previamente el número de clics/s, la morfología, la duración y la intensidad a convenir.²⁴

Si el individuo oye el sonido, se producen las ondas de PEATC. Si se quiere detectar el umbral de audición, se va descendiendo la intensidad de los estímulos 10 dB hasta dejar de reconocer la onda V en el registro.

Una vez obtenido el trazado, se miden las latencias de cada onda y las interlatencias absolutas (I-III, I-V y III-V, comparado con individuos sanos) y relativas (comparación de los resultados del oído enfermo con respecto al sano en lesiones unilaterales o bilaterales asimétricas).²⁴

Las latencias e interlatencias permiten realizar un diagnóstico topográfico y cuantitativo.²⁴ (Tabla 6)

TABLA 6. VALORES DE LATENCIAS E INTERVALOS NORMALES EN PEATC ²⁴	
LATENCIAS	INTERVALOS
— Onda I: 2 +/- 0,5 ms.	— I-III: 2 +/- 0,5 ms.
— Onda III: 4 +/- 0,5 ms.	— I-V: 4 +/- 0,5 ms.
— Onda V: 6 +/- 0,5 ms	— III-V: 2 +/- 0,5 ms.

En los niños, estas latencias están aumentadas hasta aproximadamente un año.

Con los resultados se puede efectuar un diagnóstico topográfico de la hipoacusia.²⁴ (Tabla 7)

TABLA 7. CRITERIOS DE DIAGNOSTICO DE LOS PEATC SEGÚN LATENCIAS E INTERVALOS DE LAS ONDAS ²⁴

	HIPOACUSIA DE TRANSMISIÓN	HIPOACUSIA COCLEAR	HIPOACUSIA RETROCOCLEAR
Latencias	Todas aumentadas (desplazadas)	Normales Desaparición de V a determinada intensidad	Normales I Aumentada III y/o V
Intervalos	Normales	Normales	Aumentadas

El diagnóstico cuantitativo se realiza con la identificación de la onda V, que es la última en desaparecer y la que se visualiza con más facilidad, se estudia a intensidades de 80,60,40 y 20 dB HL. El umbral audiológico estará relacionado con la intensidad menor con la que se identifica esta onda de acuerdo con la clasificación de grado hipoacusia: Normal: se identifica onda V a 20 dB, hipoacusia leve: onda V a 40 dB, moderada: onda V a 60 dB, severa: onda V a 80 dB y profunda: si no es posible identificar la onda V a intensidad mayor de 90 dB. No estudia las frecuencias graves.²⁴

3. Audiometría tonal

La audiometría tonal liminar es una exploración de la función auditiva que debe ser efectuada siempre que un paciente manifieste un problema en su audición. Solo está justificada su ausencia en aquellos pacientes, como los niños de corta edad, que por sus características de escasa colaboración no permiten la realización de la prueba.²³

Procedimiento e interpretación: El audiómetro es un instrumento electrónico que genera sonidos de diferentes intensidades y frecuencias, sonidos con los que se obtienen los diferentes umbrales auditivos. Las frecuencias estudiadas en la audiometría tonal son sonidos puros comprendidos entre los 125 y los 8.000 hertzios (Hz). Se examinan dos modos de estimulación auditiva: la conducción o vía aérea, que se explora mediante auriculares ya sean de superposición o de inserción, y la conducción o vía ósea, en la que se coloca un vibrador sobre la mastoides. La intensidad del estímulo se regula desde el audiómetro en pasos de 5 dB hasta alcanzar un máximo de 120 dB para la conducción aérea. La intensidad del estímulo para la conducción ósea alcanza un máximo de unos 40-70 dB (dependiendo de la frecuencia) porque con intensidades más altas se produce un estímulo vibratorio que percibe el paciente y que lo puede confundir con un sonido. El equipo audiométrico es esencial que se calibre conforme la Norma ISO 389. Se trata de una prueba subjetiva, influida por las percepciones y colaboración del paciente, así como de las apreciaciones del explorador.²³

El paciente se introduce en una cabina insonorizada y se le dan las siguientes instrucciones: “usted va a escuchar unos sonidos utilice el pulsador cuando crea que oye el sonido, no importa que sea muy débil, y deje de pulsarlo cuando crea que el sonido ha cesado”. Se explora en primer lugar la vía aérea por lo que se le colocan unos auriculares, rojo para el oído derecho y azul para el oído izquierdo, y se comprobará el correcto acoplamiento tanto si son de superposición sobre el pabellón auricular como si

son de inserción en el CAE. La determinación del umbral se realiza empezando por el oído mejor o más sano y la primera frecuencia estudiada suele ser la de 1.000 Hz, seguida de las frecuencias más agudas, 2.000, 4.000 y 8.000 Hz, y luego las más graves, 500, 250 y 125 Hz. Al sujeto se le pide entonces que indique cuándo percibe un sonido.²³

Un modo para obtener el umbral tonal por vía aérea es el umbral ascendente, en el que la estimulación se inicia con intensidades débiles que se van aumentando en pasos de 5 dB hasta obtener la respuesta del sujeto. Una vez estudiado el oído más sano, se explora el oído peor. Tras finalizar la determinación de los umbrales de la vía aérea, se estudia la conducción ósea. Para ello lo único se debe sustituir los auriculares por un vibrador que se coloca sobre la mastoides, sin que tenga contacto con el pabellón auditivo. La sistemática de exploración será idéntica a la utilizada en el estudio de la vía aérea.²³

El gráfico en el que se representan los datos obtenidos en la audiometría tonal se conoce con el nombre de audiograma. Los resultados se apuntan utilizando símbolos estandarizados universalmente. En las abscisas se colocan las frecuencias de 125 a 8.000 Hz y en las ordenadas, en sentido descendente, se anotan las pérdidas en dB con relación al eje 0 que representa el umbral normal para las vías aéreas y óseas. Una vez anotados los umbrales para cada frecuencia, estos se unen obteniendo una línea de trazado continuo para la vía aérea y de trazo discontinuo para la vía ósea.²³

Las hipoacusias pueden clasificarse en función de su localización anatómica en:

- Hipoacusias de transmisión, producidas por lesión del complejo timpanoosicular. Su trazado de la vía ósea es horizontal, manteniéndose entre 0 y 20 dB, y el trazado de la vía aérea desciende separándose de la vía ósea más de 30 dB en tres o más frecuencias consecutivas (gap);
- HNS, por lesión del oído interno. En su trazado, ambas curvas permanecen juntas y paralelas, pero la vía ósea desciende en todo o parte de su recorrido por debajo de los 20 dB arrastrando con ella a la vía aérea;
- Hipoacusias mixtas, con lesión en ambos niveles. En esta última, ambos trazados están separados como en una hipoacusia de transmisión y además la vía ósea desciende por debajo de los 20 dB como en una hipoacusia neurosensorial.²³

A partir del audiograma, la discapacidad auditiva para el habla conversacional se calcula como el promedio de tonos puros (PTA) para el mejor oído como un promedio de cuatro frecuencias (0,5, 1, 2 y 4 kHz). Estas frecuencias son típicas para el discurso conversacional. La Organización Mundial de la Salud (OMS) define la pérdida de audición en distintos niveles de severidad, estos comprenden hipoacusia leve entre 26-40 dB, moderada 41-60 dB, severa 61-80 dB y profunda 81 dB o mayor de acuerdo con el PTA obtenido.²⁵

4. Logaudiometría

La audiometría verbal o logaudiometría es una valoración cualitativa de la audición que nos da información del estado funcional de la misma. Existe una correlación muy importante entre los umbrales de la audiometría tonal liminar y la intensidad necesaria para identificar la palabra hablada.

Evalúan, de menor a mayor dificultad, la capacidad auditiva del paciente para discriminar, identificar, reconocer y comprender auditivamente la palabra hablada. ²³

Para ello, se han establecido una serie de pruebas en los que se emplean listas de fonemas aislados, palabras o frases, que pueden ser pasadas en un contexto cerrado o abierto y deben estar adaptados al desarrollo madurativo, cognitivo y lingüístico del niño y/o adulto. ²³

Procedimiento e interpretación: La metodología, el equipo necesario y la composición del material verbal para estas pruebas están reglamentados por las normativas internacionales IEC 645/2 relativa al equipamiento para la audiometría verbal e ISO 8253-3/3 relativa a las pruebas para la audiometría verbal. ²³

A la persona que se le va a examinar, se le introduce en una cabina insonorizada, donde se van a realizar las pruebas verbales o logaudiométricas a través de un audiómetro.

En general en una consulta rutinaria, las pruebas verbales que se utilizan para el diagnóstico son las presentadas en contexto abierto, principalmente palabras bisílabas en castellano, por ser las más frecuentes en dicha lengua. ²³

La duración aproximada de la prueba es de 15-20 minutos. Su práctica requiere que el usuario sea mayor de cuatro años, tenga un coeficiente intelectual normal, colabore y no existan trastornos del lenguaje.

Se presentan listas de palabras, fonéticamente equilibradas a diferentes intensidades, trazándose una curva de inteligibilidad que se representa en una gráfica en la que las ordenadas determinan el porcentaje de palabras o fonemas comprendidos y las abscisas determinan la intensidad a la que se han presentado dichas listas de palabras. La logaudiometría mide la inteligibilidad para determinados fonemas, siendo este fiel reflejo de la audición social del sujeto. ²³

5. Timpanometría e impedanciometría

La impedanciometría es un método de medición de la función del mecanismo auditivo periférico. Es una exploración objetiva, que no precisa de la participación del paciente. Su objetivo es el de evaluar la indemnidad anatómica y funcional de las estructuras del oído medio. ²³

El equipo para el registro de estas técnicas es un impedanciómetro o admitancímetro. Sus componentes básicos son un auricular que introduce un tono de 226 Hz en el CAE, una bomba que modifica la presión en el mismo, arriba y abajo de la presión atmosférica y un micrófono que recoge la diferencia de presión que no ha sido absorbida y se refleja en el CAE. ²³

Se realiza en conductos permeables o en el oído contralateral a la disgenesia para determinar posibles malformaciones de la cadena, en oídos aparentemente normales. ²

- **Diagnóstico por imagen:**

La tomografía axial computarizada (TAC) de alta resolución del hueso temporal es el examen de imagen estándar para estudiar el oído en casos de microtia²³, se solicita con cortes finos axiales y coronales y de

alta resolución. Permite valorar el hueso temporal y timpanal, evaluando la mastoides (grado de neumatización y el proceso mastoideo), la caja timpánica, su relación con el nervio facial, la cadena de huesecillos, y la conformación del laberinto óseo. La TAC multicorte permite realizar la reconstrucción en 3D de la cadena osicular, determinando la existencia de malformaciones o alteraciones en la articulación incudo-estapedial. La TAC se realiza alrededor de los 5 a 6 años, o antes en caso de disgenesia bilateral o en los casos de sospecha de colesteatoma por retención en conductos con un grado severo de estenosis (menor de 3mm).² La mayoría de los pacientes con microtia tienen un oído interno bien conservado.²⁶

La microtia se puede clasificar según el grado de malformación en el hueso temporal en malformaciones menores y mayores, las cuales se observan por medio de TAC.² (Tabla 8).

TABLA 8. SEGÚN EL GRADO DE MALFORMACIÓN DEL HUESO TEMPORAL ²	
Malformaciones menores.	
Grado I:	Micromalformación de la cadena osicular (fijación de la cabeza del martillo, ausencia de la apófisis descendente del yunque, ausencia de la supraestructura del estribo o estribo fijo); puede asociarse a algún estigma del pabellón auricular.
Grado II:	Estenosis leve del CAE, membrana timpánica hipoplásica, y micro malformación del mango del martillo o adherencia del mismo a la pared anterior del protímpano. La cavidad del oído medio usualmente es de tamaño normal o más pequeña.
Malformaciones mayores:	
Grado III:	Estenosis del CAE severa (diámetro menor de 2 o 3mm). Puede asociarse a colesteatoma del CAE por descamación y retención de queratina en la primera infancia.
Grado IV:	Hueso timpanal amorfo y compacto con cierre total del CAE óseo.
Grado V:	Ausencia de hueso timpanal, agenesia del CAE óseo con distintos grados de hipoplasia del oído medio.

Los osículos del oído medio muestran anomalías variables que van desde ausencia, displasia, huesecillos incrustados en la placa atrésica y anomalías de fusión que involucran martillo y yunque. Aruna et al, informaron una incidencia de displasia osicular combinada del 74,5% que es significativamente menor en comparación con valores previos informados de más del 95%.²⁷

Mayer et al encontraron que la ventana ovalada estaba ausente en un tercio de los pacientes con estenosis o AAC y no observaron correlación con el grado de anomalía del oído externo. Se ha informado una mala posición del nervio facial en microtia leve hasta en la mitad de los pacientes. Esto se manifiesta típicamente por desplazamiento anterior del segmento mastoideo.²⁸

Donato M. et al realizaron un estudio retrospectivo que incluyó a 10 pacientes con microtia tipo III, dentro de los hallazgos por TAC se encontraron a nivel de oído medio: una placa ósea fue el hallazgo más común a nivel de la membrana timpánica (9 pacientes), la cavidad timpánica estaba hiponeumatizada en 5 pacientes. La fusión martillo-yunque fue la anomalía de los huesecillos más común, presente en 8 pacientes, la articulación incudostapedial estuvo ausente en 3 pacientes, los huesecillos estaban adheridos a las paredes de la cavidad timpánica en 3 pacientes, había un yunque dismórfico en 3 pacientes y una agenesia de la supraestructura del estribo estaba presente en 1 paciente. No se encontraron anomalías de tegmen tympani, tegmen mastoideum, ventana ovalada y redonda. En canal de Falopio 6 pacientes presentaban anomalías, todos tenían desplazamiento del segmento mastoideo y 2 de ellos tenían un desplazamiento caudal del segmento timpánico. Ninguno de los pacientes presentaba anomalías en el oído interno. ²⁶

Jahrsdoerfer propuso una clasificación preoperatoria de los casos de atresia, (Anexo 2) de acuerdo con los hallazgos tomográficos en cortes coronal y sagital para seleccionar los casos quirúrgicos, con un buen pronóstico funcional. Usa 9 criterios reproducibles, se da un punto para cada elemento con apariencia normal o ligeramente displásica, el estribo es una excepción en el que se dan 2 puntos cuando está presente, de tal manera que 10 puntos es un caso excelente, donde se puede esperar muy buen resultado; de ocho o nueve, un pronóstico bueno; de seis a siete, regular, y cinco o menos habla de un mal candidato para cirugía. ²

La ubicación, los síntomas clínicos, los hallazgos de imágenes y un alto índice de sospecha ayudan al diagnóstico de las malformaciones del oído. La descripción precisa de las malformaciones mediante la TAC y la resonancia magnética (RM) es indispensable para la planificación y el éxito de los procedimientos de reconstrucción y rehabilitación del oído quirúrgico. ²⁷

TRATAMIENTO.

El tratamiento de los pacientes con microtia es multidisciplinario en el cual intervienen los servicios de Audiología, Otorrinolaringología, Cirugía plástica y reconstructiva, Patología de lenguaje, Cirugía Maxilofacial, Genética y Trabajo social con la finalidad de mejorar la función auditiva, el desarrollo de lenguaje, aprendizaje y cognitivo, el aspecto psicosocial, así como el aspecto estético. ⁹

Una vez que el paciente se encuentre en condiciones óptimas de salud y crecimiento, podría considerarse un procedimiento de cirugía que reconstruya el pabellón auricular. Pero se debe insistir, dependiendo del caso. Cuando se ha establecido también si existen antecedentes heredofamiliares, si hubo exposición a posibles teratógenos, etcétera, debe darse asesoramiento genético. ³

- **Tratamiento Médico**

A criterio médico deberán descartarse alteraciones a nivel vertebral, renal y oftalmológico. Además, en los casos unilaterales y si se tiene un oído sano, deberán seguirse cuidadosamente las indicaciones para que este se mantenga sin daño como: disminuir los riesgos de infecciones de vías aéreas superiores frecuentes (para evitar otitis media serosa) o la exposición a ototóxicos (algunos antibióticos) que podrían dañar la audición que se hubiese conservado, entre otros. ³

Los pacientes deben recibir estimulación temprana y vigilar el desarrollo de su lenguaje y aprendizaje. ³

Cuando se presente un bajo rendimiento escolar se deberá iniciar apoyo pedagógico, indicaciones de lugar preferencial en salón de clases y valoración de cirugía o uso de auxiliar auditivo en caso de que el paciente lo requiera.⁹

- **Tratamiento Quirúrgico**

La cirugía sólo se justifica cuando se puede ofrecer el éxito con el objetivo de proporcionar al paciente una audición útil (un umbral menor de 30-35 dB). La decisión quirúrgica se basa en dos factores: La función coclear y la anatomía del oído.²⁹

El tratamiento de pacientes con microtia y/o AAC tiene dos enfoques principales: uno que es estético y uno funcional. Para el enfoque estético, existe la posibilidad de utilizar un pabellón auricular protésico o cirugía reconstructiva con cartílago autólogo.³⁰ El promedio de edad para este tipo de cirugía es entre los 6 y 8 años.⁹

En cuanto al enfoque funcional, el uso de los audífonos convencionales no es factible debido a la AAC. Las opciones tecnológicas para la habilitación auditiva incluyen dispositivos auditivos de conducción ósea en una banda blanda o dura en pacientes más jóvenes.²⁷ Los cuales tienen algunas desventajas, como cefalea por la presión sobre la piel e insatisfacción estética con la visibilidad de los componentes, lo que lleva a que el dispositivo se utilice menos.³⁰

Implantes Osteointegrados

Los auxiliares auditivos implantables o dispositivos osteointegrados se caracterizan porque el hueso se integra con el implante de titanio en el proceso conocido como osteointegración, lo cual permite que la conducción de sonidos sea directamente a cóclea. Pueden ser clasificados como dispositivos pasivos o activos. Los sistemas pasivos incluyen implantes auditivos anclados a el hueso (IAAH) como BAHA (Cochlear), Ponto (Oticon) y el Sophono, entre otros. Los dispositivos activos que estimulan mediante vibración directa al hueso para niños incluyen el Vibrant Soundbridge (VSB, Med-El) y el Bonebridge (BB, Med-El).³¹

Después de los cinco años, se pueden proponer los dispositivos de conducción ósea o implantes de oído medio. Se recomienda encarecidamente la tecnología de conducción ósea para niños con AAC bilateral para apoyar el desarrollo del habla y el lenguaje.³⁰

Atresioplastia

La atresioplastia es un procedimiento tradicional para la corrección de la hipoacusia conductiva relacionada con AAC. Gray et al demostraron que los pacientes sometidos a reparación de AAC muestran una mejoría en la audición con ruido en una variedad de configuraciones de señal / ruido, lo que sugiere que estos pacientes pueden experimentar una audición binaural una vez que se rehabilita el oído atrésico. La edad más joven en el momento de la operación se correlacionó fuertemente con una mejor simetría, particularmente cuando la atresioplastia ocurre antes de los 12 años.³²

De acuerdo a la clasificación de Jahrsdoerfer de 10 puntos como factor pronóstico de la atresioplastía calcula una puntuación para predecir la mejora postoperatoria del umbral de la recepción-habla, los mejores candidatos para la cirugía de atresioplastía, tienen puntuaciones de 8 a 10 con un oído medio ventilado y vía ósea normal en la audiometría. Se recomienda un tratamiento alternativo para las puntuaciones por debajo de 6, como audífono implantable por vía ósea. (Anexo 2)²

- **Rehabilitación auditiva**

Un fuerte apoyo multidisciplinario es vital para el éxito en el manejo de la hipoacusia de los pacientes con microtia.⁴

La Rehabilitación integral para pacientes con microtia y AAC es un procedimiento desafiante en la interfaz entre cirugía otológica y plástica. La hipoacusia severa y déficit funcional en casos de microtia y/o AAC bilateral implica retraso en la adquisición del lenguaje, habilidades de comunicación restringidas y menores oportunidades profesionales a largo plazo por lo que estos pacientes requieren amplificación acústica inmediata.³²

No conviene esperar a que ocurran retrasos significativos en el niño antes del tratamiento cuando las opciones de intervención pueden ayudar a prevenir o minimizar y problemas de desarrollo y la educación. La obtención de información correcta en el sistema auditivo es necesaria para el procesamiento normal de la información auditiva en los niños, así como para el desarrollo adecuado del lenguaje, para lo cual, dependiendo de cada paciente, o en situaciones de microtia bilateral se requiere de forma prioritaria la terapia de lenguaje aunado a la adaptación de prótesis auditivas.³³

JUSTIFICACIÓN

El presente proyecto de investigación tuvo como fin determinar las características de la microtia en los pacientes de consulta externa de audiología del Centro Médico nacional la Raza, puesto que es una patología congénita de expresividad y gravedad variable que tiene una presentación subestimada dentro de nuestro medio.

El Centro Médico Nacional la Raza es catalogado como uno de los centros de atención de salud de mayor demanda dentro del país, por lo que realizar este estudio nos permite tener acceso a un grupo importante de la población de diferentes localidades, origen étnico y social. La trascendencia de esta investigación radica en que mediante ella se obtuvo información que nos permite conocer de forma más detallada los casos de microtia con o sin atresia del CAE asociados con malformaciones de oído medio dentro de un periodo establecido; así como las características de esta enfermedad y su forma de presentación.

La hipoacusia tiene un gran impacto en el desarrollo del lenguaje y otras habilidades cognitivas en el niño, por lo que es de suma importancia una intervención temprana para evitar retrasos del lenguaje, haciendo necesario un tratamiento correctivo oportuno tanto a nivel funcional y/o estético, para mejorar la calidad de vida del paciente.

El estudio fue factible, pues en el servicio de Audiología y Otoneurología del Hospital General de La Raza, es un gran centro de referencia de pacientes con Microtia.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La microtia es una malformación congénita caracterizada por un pabellón auricular pequeño, su etiología es multifactorial e incluye factores genéticos, teratogénicos y anomalías vasculares, no hay un tipo de herencia establecido. En México, el Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas ha reportado una prevalencia de 7.37/10.000 nacidos. Sin embargo, no existen estudios que nos muestren la prevalencia con la que se da en nuestra unidad hospitalaria, por lo que creemos necesario que esta investigación contribuya con datos estadísticos oportunos.

La microtia representa una patología estética y funcional puesto que produce hipoacusia; los niños diagnosticados con hipoacusia se encuentran en un mayor riesgo de retraso en el desarrollo del lenguaje, menor comprensión de lectura, fallas en las calificaciones y problemas de comportamiento. La microtia está asociada con un problema de salud psicológica tanto para el paciente como para la familia.

Debido a que el oído externo y el oído medio comparten un origen embriológico común, las anomalías del oído externo se asocian a menudo con anomalías del oído medio por lo que es importante realizar búsqueda intencionada de malformaciones asociadas, la cual se realizará en nuestra unidad como parte del protocolo de estudio de estos pacientes. Por ello es importante entender sus características y detectar el grado de hipoacusia para tener conocimientos más amplios y así contribuir a la realización de una evaluación completa y detallada.

Para lograr una intervención temprana con el uso de auxiliares auditivos indicado de acuerdo con las características encontradas y el inicio de terapia del habla en el momento óptimo para el desarrollo del

lenguaje. Además, un diagnóstico exacto y preciso facilitaría momento adecuado de inicio para cirugía plástica reconstructiva y con esto preservar la autoestima de un niño.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es el grado de hipoacusia en pacientes con Microtia con o sin atresia del CAE y con o sin malformaciones de oído medio atendidos en el servicio de Audiología y otoneurología del Centro Médico Nacional la Raza?

HIPÓTESIS

Pacientes con microtia con o sin atresia de CAE y malformaciones de oído medio conformarán el 12% de pacientes con microtia y presentarán hipoacusia conductiva o mixta moderada. ⁸

OBJETIVO GENERAL

Describir el grado de hipoacusia presente (medido por Audiometría de tonos puros o Potenciales auditivos evocados de tallo cerebral) en pacientes con Microtia con o sin atresia de CAE y con y sin malformaciones de oído medio asociadas que acudieron a la consulta externa de audiología entre el 1º de enero de 2019 al 31 de marzo de 2020 con diagnóstico de microtia con o sin atresia de CAE y malformaciones de oído medio asociadas.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Determinar la frecuencia, grado, diagnóstico y características de la hipoacusia
- Describir oído afectado, bilateralidad,
- Describir grado de microtia/atresia
- Describir si existen síndromes asociados
- Determinar edad a la que se diagnosticó microtia
- Conocer las malformaciones de oído medio asociadas a microtia con o sin atresia del CAE

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y transversal.

Se incluyeron expedientes de pacientes entre 0 a 89 años que acudieron al servicio de Audiología y Otoneurología del Centro Médico Nacional La Raza con Diagnóstico de Microtia en el periodo de 1º de enero del 2019 al 31 de marzo del 2020.

Toda la información obtenida de los expedientes se anotó en una hoja de recolección de datos (Anexo1) y en Microsoft Excel para su posterior análisis estadístico.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Expedientes de pacientes derechohabientes del Instituto Mexicano del Seguro Social atendidos en el servicio de Audiología y Otoneurología del Centro Médico Nacional La Raza con diagnóstico de microtia uni o bilateral con o sin atresia del CAE y malformaciones de oído medio asociadas en el periodo comprendido entre enero 2019 a marzo del 2020

- Pacientes de 0 años a 89 años.
- Pacientes con microtia uni o bilateral con o sin atresia del CAE que cuenten con estudio de tomografía computarizada de oído.
- Pacientes con diagnóstico de microtia uni o bilateral con o sin atresia del CAE y alguna malformación de oído medio detectada por tomografía.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes con Diagnóstico de microtia uni o bilateral con o sin atresia del CAE y que presenten malformación de oído interno.
- Pacientes con Diagnóstico de microtia uni o bilateral con o sin atresia del CAE que no cuenten con Tomografía de oído.
- Pacientes con Diagnóstico de microtia uni o bilateral con o sin atresia del CAE que no cuenten con expediente completo.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- Expediente en el cual no se pueda acceder a estudio de imagen

TAMAÑO DE LA MUESTRA

De acuerdo con la hipótesis, y considerando una población finita de 250 personas con microtia atendidas anualmente en nuestro centro, con un nivel de confianza del 95%, se requieren 20 pacientes con microtia con o sin atresia del CAE y malformaciones de oído medio asociadas para poder observar una frecuencia de hipoacusia conductiva o mixta severa de 12% (Calculadora Epi-Info-openepi.com/samplesizw/SSPropor.htm).

VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	CATEGORIZACIÓN
Sexo	Característica biológica del nacimiento que distingue entre hombre y mujer	Se identificará según se refiera en la nota médica como hombre o mujer	Cualitativa nominal	1= Masculino 2= Femenino
Edad al momento de acudir a la valoración	Tiempo transcurrido en años desde el nacimiento hasta la fecha actual en que se realiza la primera valoración audiológica.	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con lo constado en la historia clínica.	Cuantitativa continua	Años cumplidos.

Oído afectado	Localización del defecto anatómico congénito, tomando como referencia el plano sagital: derecho, izquierdo o bilateral.	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con lo constado en la exploración física.	Cualitativa nominal	1=Derecho 2=Izquierdo 3=Bilateral
Otoscopia	Exploración del oído externo y la membrana timpánica con el fin de inferir la normalidad o anormalidad del oído medio, mediante el uso de un otoscopio.	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con lo reportado y se tomará en cuenta si se realizó o no este procedimiento.	Cualitativa nominal	1=Si se realiza 2=No se realiza
Timpanometría	Es un examen utilizado para probar la condición del oído medio, movilidad del tímpano (membrana timpánica) y los huesecillos del oído creando variaciones de presión de aire en el canal auditivo derecho. Se requiere el uso de un impedanciometro.	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con lo reportado y se tomará en cuenta si se realizó o no este procedimiento.	Cualitativa nominal	1=Si se realiza 2=No se realiza
Audiometría tonal	Exploración de la función auditiva derecha que consiste en la obtención de los umbrales de audición para las distintas frecuencias en oído derecho. Mediante el uso de un audiómetro,	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con lo reportado y se tomará en cuenta si se realizó o no este procedimiento.	Cualitativa nominal	1=Si se realiza 2=No se realiza

	audífonos y cabina sono amortiguada.			
PEATC	Estudio que explora la respuesta neuro eléctrica del sistema (desde el nervio auditivo hasta el tubérculo cuadrigémino inferior, situado en el tronco encefálico) medida mediante electrodos (FPZ, M1y M2) ante un estímulo sonoro aplicado al oído derecho a través de audífonos.	Se tomará en cuenta la cantidad de pacientes a quienes se les realizo este procedimiento de acuerdo con lo constatado en el expediente.	Cualitativa nominal	1=Si se realiza 2=No se realiza
Resultado de Audiometría tonal	Exploración de la función auditiva derecha que consiste en la obtención de los umbrales de audición para las distintas frecuencias en oído derecho. Mediante el uso de un audiómetro, audífonos y cabina sono amortiguada.	Se tomará en cuenta a los pacientes a quienes se les realizo este procedimiento y si se encontró alterado o no el resultado reportando el resultado de ambos oídos por separado de acuerdo con lo constatado en el expediente.	Cualitativa nominal	1= Audición normal: Umbral auditivo menor a 25 dB. 2= Hipoacusia: Umbral auditivo mayor a 25 dB.
Resultado de PEATC	Estudio que explora la respuesta neuro eléctrica del sistema auditivo derecho (desde el nervio auditivo hasta el tubérculo cuadrigémino inferior, situado en el tronco	Se tomará en cuenta a los pacientes a quienes se les realizo este procedimiento y si se encontró alterado o no el resultado reportando el resultado de ambos	Cualitativa nominal	1=Audición normal: se identifica onda V a 30 dB, 2=Hipoacusia: onda V se identifica a intensidad mayor a 30 dB.

	encefálico) medida mediante electrodos (FPZ, M1y M2) ante un estímulo sonoro aplicado al oído derecho a través de audífonos.	oídos por separado de acuerdo con lo constatado en el expediente.		
Tipo de hipoacusia en Audiometría	<p>Clasificación de hipoacusia de acuerdo con el sitio de afectación del oído se divide en:</p> <p>Conductiva: existe una alteración a nivel del oído externo y/o medio.</p> <p>Neurosensorial: se origina por un daño en las células ciliadas cocleares o una disfunción del nervio auditivo. Hipoacusia Mixta: cuando se presenta un componente conductivo y un neurosensorial a la vez.</p>	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con lo constado en el resultado de audiometría reportando cada oído por separado.	Cualitativa nominal	1=Sensorial 2=Conductiva 3=Mixta
Tipo de hipoacusia en PEATC	<p>Clasificación de hipoacusia de acuerdo con el sitio de afectación del oído se divide en:</p> <p>Conductiva: existe una alteración a nivel del oído externo y/o medio.</p> <p>Neurosensorial: se origina por un daño en las células ciliadas cocleares o una</p>	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con lo constado en el resultado de PEATC reportando cada oído por separado.	Cualitativa nominal	1=Sensorial 2=Conductiva 3=Mixta

	<p>disfunción del nervio auditivo. Hipoacusia Mixta: cuando se presenta un componente conductivo y un neurosensorial a la vez.</p> <p>Se considera índice de latencia/intensidad.</p>			
Grado de hipoacusia por Audiometria	<p>Hace referencia a la severidad de la hipoacusia. Se realiza la clasificación de la OMS considerando el promedio de audición para las frecuencias del habla en audiometría, se mide en decibelios (dB).</p>	<p>Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con lo constado en el resultado de audiometría en ambos oídos reportando resultados por separado.</p>	<p>Cualitativa nominal</p>	<p>-Superficial: 26-40 dB -Moderada: 41-60 dB -Severa: 61-80 dB -Profunda: >81 dB</p>
Grado de hipoacusia por PEATC	<p>Hace referencia a la severidad de la hipoacusia. Se realiza la clasificación considerando la identificación de onda V en PEATC a diferentes intensidades, se mide en decibelios (dB).</p>	<p>Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con lo constado en el resultado de PEATC en ambos oídos reportando resultados por separado.</p>	<p>Cualitativa nominal</p>	<p>-Superficial: onda V >30dB -Moderada: onda V >40-60 dB -Severa: onda V > 60-80 dB -Profunda: onda V >80 dB</p>
Atresia del CAE	<p>Espectro de deformidades del oído presentes en el nacimiento que implica cierto grado de alteración del desarrollo del CAE derecho que se manifiesta con</p>	<p>Se obtendrá este dato en base a lo constado en el expediente clínico, se describe de acuerdo con las características objetivas encontradas</p>	<p>Cualitativa nominal</p>	<p>Si/No</p>

	alteraciones en sus dimensiones.	mediante la exploración de oído a través de un otoscopio y se reporta resultado de ambos oídos por separado (derecho/izquierdo).		
Grado de Microtia por Clasificación de Tanzer	Sistema de clasificación para las anomalías congénitas del oído externo derecho, basadas en el aspecto clínico de sus componentes. Variando en severidad desde la más mínima anomalía estructural, hasta la ausencia del oído externo.	Se obtendrá este dato en base a lo constado en el expediente clínico, de acuerdo con las características reportadas en la exploración física oídos reportando lado afectado (derecho y/o izquierdo).	Cualitativa nominal	-Tipo I -Tipo II: IIa con atresia del CAE. IIb Sin atresia del CAE -Tipo III -Tipo IV: IVa Oreja en corneta o taza, IVb Criptotia, IVc Hipoplasia del tercio superior completo -Tipo V
TAC de oídos y mastoides	Tecnología para diagnóstico con imágenes. Estudia con gran precisión el CAE, la caja timpánica, la cadena de huesecillos, las mastoides, la cóclea, el laberinto, canales semicirculares y la parte ósea del conducto auditivo interno.	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con los hallazgos en TAC de ambos oídos reportándose por separado cada lado (derecho/izquierdo).	Cualitativa nominal	Normal / Anormal
Malformaciones de oído externo por TAC	Desarrollo incompleto o a una modificación de una o más estructuras del oído externo durante la gestación evidenciada	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con los hallazgos de TAC de ambos oídos reportándose de forma separada por	Cualitativa nominal	Normal / Anormal: pabellón auricular, Conducto auditivo externo (CAE), membrana timpánica.

	por TAC de oídos y mastoides.	lado (derecho /izquierdo).		
Malformaciones de oído medio por TAC	Desarrollo incompleto o a una modificación de una o más estructuras del oído medio durante la gestación evidenciada por TAC de oídos y mastoides.	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con los hallazgos de TAC de ambos oídos reportándose de forma separada por lado (derecho/ izquierdo).	Cualitativa nominal	Normal / Anormal: cadena osicular, caja timpánica, nervio facial, celdillas mastoideas, otras.
Clasificación tomográfica de Jahrsdoerfer	Clasificación preoperatoria de los casos de atresia, de acuerdo con los hallazgos tomográficos en cortes coronal y sagital de oído derecho con el fin seleccionar los casos quirúrgicos, con un buen pronóstico funcional: 10 puntos: excelente, se puede esperar muy buen resultado; de 8-9: pronóstico bueno; de 6-7: regular, y 5 o menos mal candidato para cirugía.	Se obtendrá este dato del expediente de acuerdo con los hallazgos en TAC de ambos oídos, reportándose por separado cada lado (derecho/ izquierdo).	Cualitativa nominal	Puntuación 1-10
Síndromes asociados	Conjunto de anomalías o defectos congénitos que con frecuencia se observan relacionados con microtia.	Se obtendrá este dato de acuerdo con lo constado en el expediente clínico.	Cualitativa nominal	SI/NO

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Los datos fueron recabados en una base de datos en el programa Excel, donde los elementos de identificación de los pacientes (nombre, NSS, fecha de nacimiento), fueron reemplazados por un código alfanumérico que incluye las primeras letras del nombre y primer apellido, cuatro números iniciales del NSS. La clave para reconocer la identidad de cada paciente fue solamente posible por el investigador principal.

Se revisó la base de datos para detectar datos no plausibles o mal captados para depurar la base de datos. Una vez lista, será codificada en código numérico para trasladarse al programa SPSS.

Se midieron las variables cuantitativas para conocer su distribución (normal o no) a través de la prueba de Kolmogorov, de ser normales la medida de dispersión fue desviación estándar, y la de tendencia central media, de lo contrario, rango intercuartílico y mediana. En el caso de las variables cualitativas, se describió su frecuencia. Se utilizó la prueba de chi cuadrada para medir la asociación entre el grado de microtia y el de hipoacusia.

Se reportaron tablas y gráficos según sea pertinente. Se considerará una $p < 0.05$ como elemento para determinar si hay diferencias significativas.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

Se recopiló información de expedientes de pacientes de 0 a 89 años que tengan diagnóstico de Microtia atendidos en el servicio de Audiología y otoneurología del Centro Médico Nacional la Raza (primer piso del edificio de la consulta externa del Centro Médico Nacional la Raza), que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión, durante el periodo comprendido del 1° de enero de 2018 al 31 de marzo del 2020. Se analizó la base de datos de productividad anual del servicio, donde se registraron los casos por padecimiento. Se obtuvieron la pertenencia del grupo etario y el sexo, y el diagnóstico al que se llegó posterior a culminar la exploración física y la cantidad de procedimientos que se requirió para llegar al mismo. Todos los datos obtenidos se registraron en la hoja de recolección de datos (anexo 1). En la consulta habitual se realiza una anamnesis completa. Todos estos datos son registrados en el expediente electrónico, de donde se obtuvo esta información. A los sujetos se les realizó un examen físico que constó de otoscopia, la evaluación audiológica se realiza de acuerdo con la edad y cooperación del paciente y puede ser mediante potenciales auditivos de tallo cerebral (PEATC) y/o audiometría, logaudiometría, timpanometría y tomografía de oídos y mastoides en busca de malformaciones asociadas a nivel de oído medio.

Se usó la escala de Tanzer para estadificar grado de microtia ya que es la más ampliamente conocida y toma en cuenta la existencia o no de atresia de conducto auditivo externo. Se utilizó la clasificación de la Organización mundial de la salud ampliamente conocida para determinar el grado de hipoacusia de acuerdo con los resultados obtenidos en el estudio audiológico, se clasificó el grado de hipoacusia en PEATC de acuerdo con la intensidad en dB en la que se logra visualizar onda V: la clasificación tomográfica de Jahrsdoerfer (Anexo 2) se utilizó para identificar malformaciones en las estructuras del oído medio. Posteriormente se continuó con la interpretación y discusión de los datos, para la elaboración de la tesis, se capturó la información en una base de datos en el programa EXCEL de Microsoft Office, se asignó un

número de identificación a cada paciente en la base de datos; el análisis de los datos se realizó con el paquete estadístico SPSS.

ASPECTOS ÉTICOS

El presente estudio no requirió consentimiento informado. Fue aceptado por el comité de ética e investigación local.

CONFLICTOS DE INTERÉS

No existe ningún conflicto de interés económico o personal.

RESULTADOS

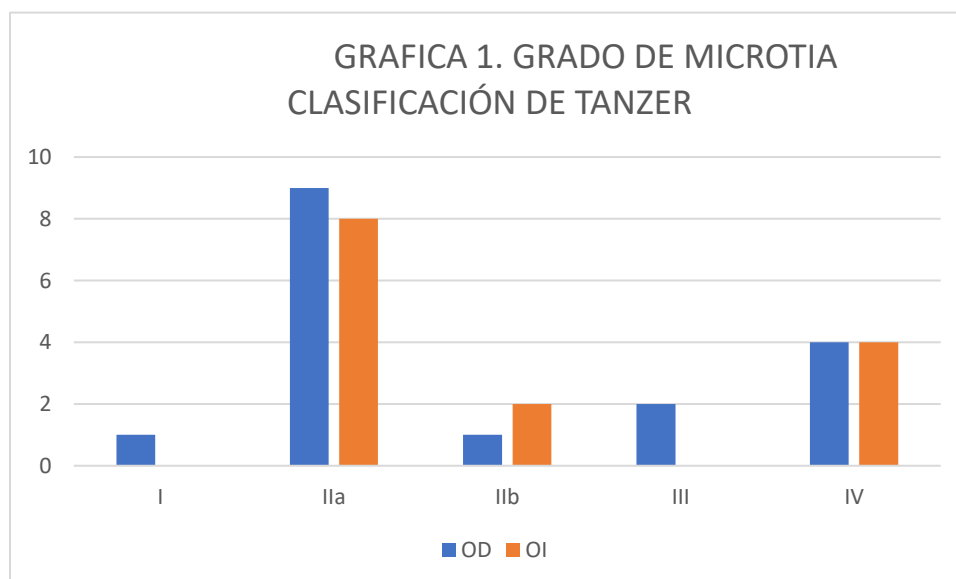
De el 1º de enero de 2019 al 31 de marzo de 2020 se realizaron un total de 15,782 consultas en el servicio de Audiología y Otoneurología del Centro Médico Nacional (CMN) “La Raza”, 12,479 fueron población adulta y 3,303 población pediátrica (20.9%); de los cuales 230 (1.45%) acudieron por Microtia y 20 (0.12%) cumplieron con criterios de selección para este estudio. En la población estudiada, no hubo predominio de género (femenino 50%). La edad de los pacientes evaluados tuvo una mediana de 4.791 años (rango intercuartílico (1.604-6.791), mínimo 2 meses, máximo de 89 años).

Los procedimientos diagnósticos realizados fueron otoscopia (n=20, 100%), audiometría tonal (n=10, 50 %), PEATC (n=12, 60%) y timpanometría (n=15, 75%).

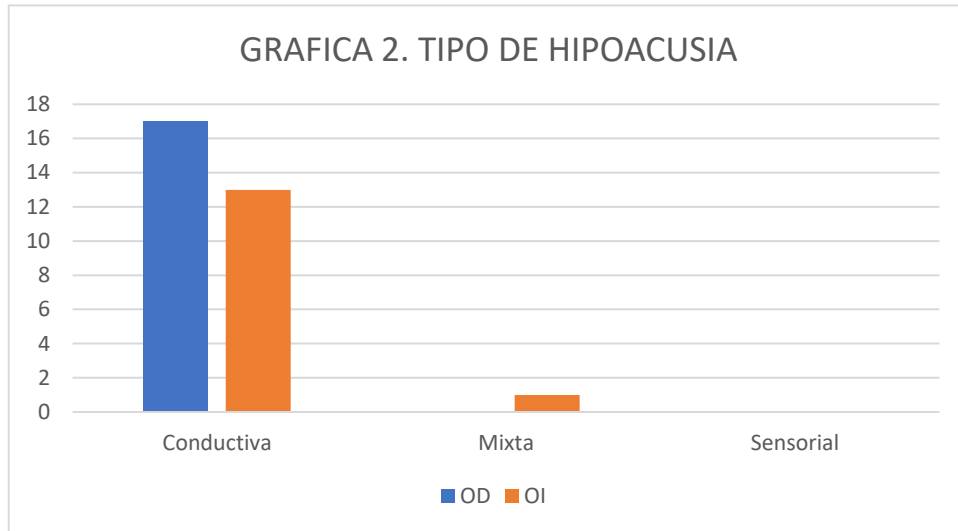
La lateralidad de la microtia se distribuyó de la siguiente manera: bilateral en 11 (55%), la lateralidad derecha se encontró en 6 (30%) y la lateralidad izquierda en 3 (15%). De los 40 oídos evaluados, se observaron 31 oídos con microtia.

De los evaluados con audiometría tonal 1(5%) tuvo resultado normal en oído derecho, 3 (15%) resultaron con audición normal en oído izquierdo; en 9 (45%) se encontró hipoacusia derecha y en 7 (35%) hipoacusia izquierda. De los pacientes a quienes se les realizó PEATC derechos, 2 (10%) tuvieron audición normal y 10 (50%) presentaron hipoacusia; en cuanto a los PEATC izquierdos, 4 (20%) presentaron audición normal y 8 (40%) presentaron hipoacusia. En cuanto a timpanometría en oídos sin atresia se encontraron predominantemente curvas As de Jerger en 4 (20%) en oído derecho y 7 (35%) en oído izquierdo. Curvas A de Jerger se encontraron en 3 (15%) en oído derecho y 5 (25%) en oído izquierdo.

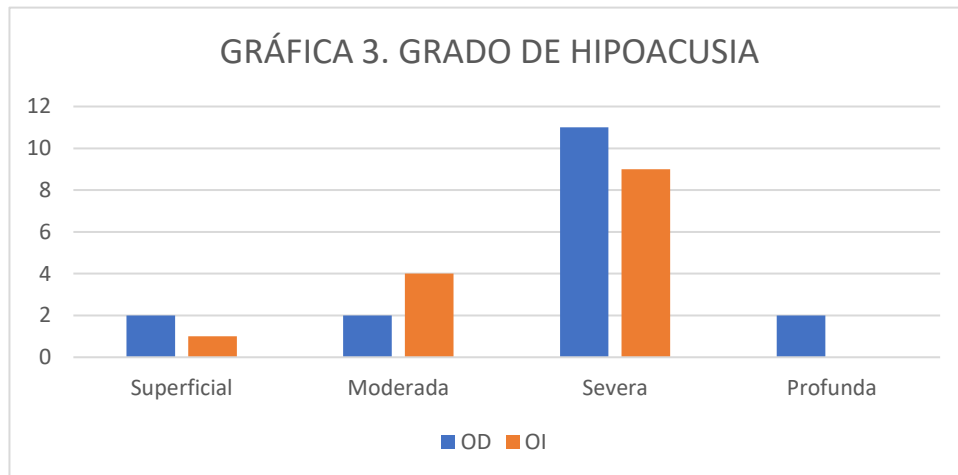
Respecto al grado de microtia de acuerdo con la clasificación de Tanzer se encontró en el oído derecho grado I en 1(5.9%), grado IIa en 9 (52.9%), grado IIb en 1 (5.9%), grado III en 2 (11.8 %), grado IVc en 4 (23.5%); en el oído izquierdo grado IIa en 8 (57.1%), IIb en 2 (14.3%), IVc en 4 (28.6%). (Grafica 1)



El tipo de hipoacusia predominante fue conductiva, encontrándola en 17 (100%) de los oídos derechos y en 13 (92.9%) de los oídos izquierdos, solo se encontró que 1 (7.1%) curso con hipoacusia de tipo mixto en oído izquierdo. (Grafica 2)



El grado de hipoacusia predominante en el oído derecho fue severa en 11(64.7%), superficial en 2 (11.8%), moderada en 2 (11.8%), y profunda en 2 (11.8%), en el oído izquierdo se encontró hipoacusia severa en 9 (64.3%), moderada en 4 (28.6%) y superficial en 1 (7.1 %). (Grafica 3)



Se realizó TAC de oídos y mastoides al 100%. A nivel del oído externo se encontró malformación en CAE derecho en 9 (45%), y en CAE izquierdo en 8 (40%); de la membrana timpánica derecha en 1 (5%) y en oído izquierdo 2(10%). A nivel de oído medio se encontró alteraciones en caja timpánica en oído derecho en 2 (10%) y en oído izquierdo 1 (5%), anomalías en cadena osicular derecha encontradas: 5 (31.3%) a nivel de martillo, 1(6.3%) a nivel de yunque, 2 (12.6%) a nivel del estribo y 1(6.3%) en articulación incudoestapedial; en oído izquierdo 1 (6.3%) a nivel de martillo, 1(6.3%) a nivel de yunque y 1(6.3%) en articulación incudoestapedial; alteración del recorrido del nervio facial en 2 (10%) para oído derecho

y en 2(10%) en oído izquierdo. Mastoides derecha alterada en 2 (10%), en oído izquierdo se presentó en 1 (5%). (Tabla 1).

TABLA 1. HALLAZGOS ENCONTRADOS EN LOS PACIENTES CON MICROTIA CON O SIN ATRESIA DE CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO Y MALFORMACIONES DE OÍDO MEDIO

VARIABLE	OÍDO DERECHO N, (%)	OÍDO IZQUIERDO N, (%)	P
Grado de microtia			0.317
<i>I</i>	1(5.9),	0	
<i>IIA</i>	9 (52.9)	8 (57.1)	
<i>IIB</i>	1 (5.9)	2 (14.3)	
<i>III</i>	2 (11.8)	0	
<i>IVA</i>	0	0	
<i>IVB</i>	0	0	
<i>IVC</i>	4 (23.5)	4 (28.6)	
Grado de hipoacusia			0.021
<i>Superficial</i>	2 (11.8)	1 (7.1)	
<i>Moderada</i>	2 (11.8)	4 (28.6)	
<i>Severa</i>	11 (64.7)	9 (64.3)	
<i>Profunda</i>	2 (11.8)		
Tipo de hipoacusia			
<i>Conductiva</i>	17 (100)	13 (92.9)	
<i>Sensorial</i>	0	0	
<i>Mixta</i>	0	1 (7.1)	
Malformación por TAC de oídos y mastoides			
<i>Oído externo</i>			
<i>CAE</i>	9 (45)	8 (40)	
<i>Membrana timpánica</i>	1 (5)	2(10)	
<i>Oído medio</i>			
<i>Caja timpánica</i>	2 (10)	1 (5)	
Cadena huesecillos			
<i>Martillo</i>	5 (31.3)	1 (6.3)	
<i>Yunque</i>	1(6.3)	1(6.3)	
<i>Estribo</i>	2 (12.6)		
<i>Articulación incudo-maleolar</i>	0	0	
<i>Articulación Incudo-estapedial</i>	1(6.3)	1(6.3)	
<i>Trayecto del nervio facial</i>	2 (10)	2(10)	
<i>Mastoides</i>	2 (10)	1 (5).	

Los puntajes obtenidos de acuerdo con la clasificación de Jahrsdoerfer en oído derecho fueron: 1 (5.9%) con 8 puntos, 9 (52.9%) con 7 puntos, 6 (35.3%) con 6 puntos, 1 (5.9%) con 5 puntos. Los puntajes obtenidos en oído izquierdo: 1 (7.1%) con 9 puntos, 4(28.6%) con 8 puntos, 5 (35.7%) 7 puntos, 3 (21.4%) 6 puntos, 1 (7.1%) 5 puntos.

No encontramos asociación entre el grado de hipoacusia y el grado de microtia en ninguno de los dos oídos estudiados, derecho $p= 0.105$, izquierdo $p= 0.208$.

Se encontró asociación con otros síndromes en 2 (10%) en los que se diagnosticó Síndrome Óculo-auriculo-vertebral.

DISCUSIÓN

Del 1º de enero de 2019 al 31 de marzo de 2020 se realizaron un total de 15,782 consultas en el servicio de Audiología y Otoneurología del Centro Médico Nacional “La Raza”, 12,479 fueron población adulta y 3,303 población pediátrica (20.9%); de los cuales 230 (1.45%) acudieron por Microtia, lo que indica que este es un centro hospitalario de alta concentración en atención de pacientes pediátricos, así como de una alta incidencia en el diagnóstico de microtia, lo cual representa una excelente área de oportunidad para el estudio de dicha población.

Aguinaga et al. reportaron que en los centros hospitalarios de tercer nivel en México la microtia se encontró dentro de las primeras causas de atención en la consulta externa. Durante un periodo de 4 años se atendieron 499 casos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez y 318 en el Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI. En el Instituto Nacional de Rehabilitación se han reportado 149 casos, en nuestro caso, en un año se valoraron 230 pacientes.³

Observamos una mediana de edad al diagnóstico de 4.79 años, similar al reporte de Cabrejo et al donde el 58,2% de los pacientes con microtia fueron diagnosticados entre 0 y 5 años con un promedio de $5,31 \pm 4,97$.¹⁶

Luna et al. menciona que la microtia predomina en hombres con una proporción 2.5:1 comparado con mujeres, mientras que otros refieren que afecta a ambos sexos por igual⁹; sin embargo, en nuestra población estudiada, no hubo predominio de género (femenino 50%).

Según Luna et al. la presentación más frecuente es unilateral en una relación 4:1, aproximadamente el 10% puede ocurrir en forma bilateral. El oído derecho está más frecuentemente afectado con un 53.2% que el oído izquierdo con un 40% y solo el 6.7% son bilaterales. Se observó predominio de sexo masculino del 60% en México.⁹ En nuestro estudio la bilateralidad de la microtia se encontró en 11 (55%); lo cual difirió con lo reportado en otros estudios. La lateralidad derecha se encontró de forma predominante en 6 (66.6%) y la lateralidad izquierda en 3 (33.3%) coincidiendo con la literatura. En este sentido existe la posibilidad de que al ser el nuestro, un centro de referencia haya una sobre representación de casos más severos.

De los procedimientos clínicos realizados de primera vez fueron otoscopia (100%), la valoración de grado de hipoacusia se realizó con audiometría tonal (50 %), PEATC (60%); de acuerdo a la edad del paciente; y timpanometría (75%), la cual sólo se pudo realizar cuando existía permeabilidad del conducto auditivo externo. El que no todos los pacientes tuvieran estudios como los PEATC y la audiometría obedece a que, por su edad, no todos son candidatos a someterse a este estudio.

Quin et al. refieren que la microtia puede afectar al oído medio y producir alteraciones en la audición hasta en un 80–90 % de los casos con hipoacusia conductiva y en una minoría, hipoacusia neurosensorial o mixta⁸; lo cual concuerda con nuestros resultados en donde el tipo de hipoacusia predominante fue la conductiva, encontrándola en 17 (100%) de los oídos derechos y en 13 (92.9%) de los oídos izquierdos, solo se encontró que 1 (7.1%) cursó con hipoacusia de tipo mixto en oído izquierdo.

De igual forma, dichos autores mencionan que la microtia se asocia a la hipoacusia moderada con umbrales entre 55 y 65 dB y cuando las malformaciones del pabellón se combinan con malformaciones del CAE y del oído medio, producen mayor grado de hipoacusia.⁸ Esto concuerda con nuestros hallazgos donde el grado de hipoacusia predominante fue severa en el oído derecho en 11(64.7%), superficial en 2 (11.8%), moderada en 2 (11.8%), y profunda en 2 (11.8%), en el oído izquierdo se encontró hipoacusia severa en 9 (64.3%), moderada en 4 (28.6%) y superficial en 1 (7.1%).

Aguinaga et al. también refieren que la microtia se encuentra asociada con atresia o estenosis del CAE en un 55-93%.³ En nuestro estudio la frecuencia fue menor, se encontró malformación en CAE derecho en 9 (45%), y en CAE izquierdo en 8 (40%).

Respecto al grado de microtia de acuerdo con la clasificación de Tanzer, la cual es una de las más utilizadas ya que contempla las estructuras de oído externo, encontramos en el oído derecho grado I en 1(5.9%), grado IIa en 9 (52.9%), grado IIb en 1 (5.9%), grado III en 2 (11.8 %), grado IVc en 4 (23.5%); en el oído izquierdo grado IIa en 8 (57.1%), IIb en 2 (14.3%), IVc en 4 (28.6%). Quantin et al. evaluaron a 223 niños con microtia bilateral o unilateral en estudio prospectivo, longitudinal y observacional y encontraron con respecto al grado de malformación, 56% de los pacientes presentaron malformación auricular grado III/IV, 28% malformación grado II y 16% malformación grado I.⁸ Respecto a lo previamente descrito, no encontramos en la literatura consultada estudios que incluyeran dicha clasificación.

Takano K, et al. investigó los niveles de audición de 172 pacientes (191 oídos) con microtia y comparó los niveles de hipoacusia con los resultados de la clasificación de Marx encontrando un promedio de umbral de conducción aérea en pacientes con microtia grado I: 27.5 dB, grado II: 60.9 dB y en grado III: 76.8 dB. Los puntajes de clasificación de Marx no mostraron una correlación con el nivel de audición de tonos puros. Un informe anterior también encontró que el nivel de audición en oídos con microtia no se correlacionan con el grado.²⁰ Para nuestro estudio no se observó asociación entre el grado de microtia y el de hipoacusia, pero solamente hubo un paciente con el peor grado de microtia, en este sentido se abre una línea de investigación al respecto.

A nivel del oído externo se encontró malformación en CAE derecho en 9 (45%), y en CAE izquierdo en 8 (40%); de la membrana timpánica derecha en 1 (5%) y en oído izquierdo 2(10%). A nivel de oído medio se encontró alteraciones en caja timpánica en oído derecho en 2 (10%) y en oído izquierdo 1 (5%), anomalías en cadena osicular derecha encontradas: 5 (31.3%) a nivel de martillo, 1(6.3%) a nivel de yunque, 2 (12.6%) a nivel del estribo y 1(6.3%) en articulación incudoestapedial; en oído izquierdo 1 (6.3%) a nivel de martillo, 1(6.3%) a nivel de yunque y 1(6.3%) en articulación incudoestapedial; alteración del recorrido del nervio facial en 2 (10%) para oído derecho y en 2(10%) en oído izquierdo. Mastoides derecha alterada en 2 (10%), en oído izquierdo se presentó en 1 (5%). Donato M. et al realizaron un estudio retrospectivo que incluyó a 10 pacientes con microtia tipo III (Clasificación de Marx), dentro de los hallazgos por TAC se encontraron a nivel de oído medio: una placa ósea fue el hallazgo más común a nivel de la membrana timpánica (9 pacientes), la cavidad timpánica estaba hiponeumatizada en 5 pacientes. La fusión martillo-yunque fue la anomalía de los huesecillos más común, presente en 8 pacientes, la articulación incudostapedial estuvo ausente en 3 pacientes, los huesecillos estaban adheridos a las paredes de la cavidad timpánica en 3 pacientes, había un yunque dismórfico en 3 pacientes y una agenesia de la supraestructura del estribo estaba presente en 1 paciente.

No se encontraron anomalías de tegmen tympani, tegmen mastoideo, ventana ovalada y redonda. En canal de Falopio 6 pacientes presentaban anomalías, todos tenían desplazamiento del segmento mastoideo y 2 de ellos tenían un desplazamiento caudal del segmento timpánico.²⁶

Los puntajes obtenidos de acuerdo con la clasificación de Jahrsdoerfer en oído derecho fueron: 1 (5.9%) con 8 puntos, 9 oídos (52.9%) con 7 puntos, 6 (35.3%) con 6 puntos, 1 (5.9%) con 5 puntos. Los puntajes obtenidos en oído izquierdo: 1 (7.1%) con 9 puntos, 4(28.6%) con 8 puntos, 5 (35.7%) 7 puntos, 3 (21.4%) 6 puntos, 1 (7.1%) 5 puntos. De acuerdo con la clasificación de Jahrsdoerfer para seleccionar los casos quirúrgicos, con un buen pronóstico funcional, en donde 10 puntos se considera excelente pronóstico; de 8 o 9 buen pronóstico; de 6-7 regular, y <5 puntos nos hablan de un mal candidato para cirugía.² en la literatura consultada no se encontraron estudios que incluyeran esta clasificación tomográfica de manera descriptiva.

En el presente estudio encontramos asociación con otros síndromes en 2(10%) en los que se diagnosticó Síndrome Óculo-aurículo-vertebral, lo que corresponde con lo mencionado por la literatura; los cuales pueden presentarse en forma aislada o como parte de un síndrome hasta en un 20% de los casos. Entre las entidades clínicas en que más frecuentemente se puede presentar la microtia-atresia como parte del efecto pleiotrópico de los síndromes se consideran el espectro óculo-aurículo-vertebral, el síndrome de Treacher-Collins y el síndrome velocardiofacial asociado a la delección 22q11.2, entre otros.³

La importancia de la detección temprana de hipoacusia, no solo en niños con microtia radica en que ésta genera un retraso en el desarrollo del lenguaje y aprendizaje del paciente con esta patología, por lo que su detección precoz y su corrección oportuna, así como la habilitación auditiva temprana beneficiará tanto el pronóstico como el crecimiento intelectual posterior.⁷ El seguimiento y vigilancia del oído sano en los casos de microtia unilateral es indispensable, ya que éste debe considerarse como oído valioso, en los casos de microtia bilateral es una prioridad para el Médico Audiólogo iniciar el tratamiento auditivo lo antes posible posterior a su diagnóstico, para favorecer el desarrollo del lenguaje y todas las habilidades cognitivas. La falta de correlación entre el grado de microtia y la hipoacusia obliga a que aún en presentaciones aparentemente leves de la microtia, se deba realizar un abordaje diagnóstico completo en los pacientes.

CONCLUSIONES

- La microtia con o sin atresia de CAE y malformaciones asociadas de oído medio representa el 0.012% de la consulta externa.
- La frecuencia de microtia con o sin atresia de CAE y malformaciones de oído medio asociadas fue similar en ambos sexos, con una mediana de edad al diagnóstico de 4.79 años.
- La microtia bilateral predominó en 55%. La microtia unilateral derecha fue más frecuente en 66.6%.
- La atresia aural se encontró en el 85% de los pacientes diagnosticados de microtia y malformaciones asociadas de oído medio.
- En relación con el grado de microtia, el grado IIa de la clasificación de Tanzer fue predominante, seguido del grado IVc, el grado I correspondiente a anotia; representó sólo una pequeña proporción de casos.
- Todos los pacientes valorados presentaron hipoacusia; de los cuales la mayoría de tipo conductiva (95%), y en el 64% de los casos de un grado severo.
- Las malformaciones a nivel de oído medio más frecuentes fueron las anomalías en cadena osicular a nivel del martillo (19.35%)
- De acuerdo con los puntajes obtenidos con la clasificación tomográfica de Jahrsdoerfer el más frecuente fue 7 puntos (35%). Por lo que la mayoría de los pacientes cuenta con un pronóstico quirúrgico regular.
- En cuanto a microtia y síndromes asociados en el 10% de los casos estudiados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abdel-Aziz M. Congenital aural atresia. *J Craniofac Surg.* 2013; 24 (4): e418-22.
2. Orfila D, Tiberti L. Atresia congénita del oído y su manejo. *Rev médica Clínica Las Condes.* 2016; 27 (6): 880–91.
3. Aguinaga-Ríos M, Frías S, Arenas-Aranda DJ, Morán-Barroso VF. Microtia-atresia: aspectos clínicos, genéticos y genómicos. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2014; 71 (6): 387–95.
4. Tsang WSS, Tong MCF, Ku PKM, Bhatia KSS, Yu JKY, Wong TKC, et al. Review Contemporary solutions for patients with microtia and congenital aural atresia: Hong Kong experience. *J Otol.* 2016; 11 (4): 157–64.
5. Hoyt AT, Canfield MA, Shaw GM, Waller DK, Polen KND, Ramadhani T, et al. Sociodemographic and Hispanic acculturation factors and isolated Anotia/Microtia, *Res A Clin Mol Teratol.* 2014; 100 (11): 852–62
6. Nadaraja S, Gurgel R, Kim J, Chang K, Hearing Outcomes of Atresia Surgery Versus Osseointegrated bone conduction device in patients with congenital aural atresia: A Systematic Review, *Otology & Neurotology* 2013; 34:1394-1399
7. Qin FH, Zhang TY, Dai P, Yang L. Anatomic Variants on Computed Tomography in Congenital Aural Atresia and Stenosis. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2015; 8 (4): 320–8.
8. Quantin L, Bernáldez P, Morales G, González Macchi ME, Draghi S, Sommerfleck P, et al. Malformaciones del oído externo y medio en pediatría: características clínicas audiológicas y tratamiento. *Infantil med.* 2018; 78–87.
9. Luna Reyes F. Guía clínica de malformaciones de oído externo, medio e interno [Internet]. México: Instituto Nacional de Rehabilitación; 2012 p. 3. Disponible en: <http://iso9001.inr.gob.mx/Descargas/iso/doc/MG-SAF-04.pdf>INR.
10. Villamayor P, Ruiz-Diaz O, Zárate K, Saucedo M, Tandí L, Sánchez P, et al. Malformaciones congénitas del oído externo y medio en pacientes de la Cátedra de Otorrinolaringología, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción, Paraguay. *Med Clín Soc.* 2017; 1 (2): 105–13.
11. Tripathee S, Zhang J, Xiong M, Risk factors of microtia: A systematic review and meta-analysis, *Eur J Plast Surg.* 2016; 39:335–344.
12. Si N, Meng X, Lu X, Zhao X, Li C, Yang M, et al. Identification of loss-of-function HOXA2 mutations in Chinese families with dominant bilateral microtia. *Gene.* 2020; 757 (144945): 144945.
13. El-Saiid E, Mahmoud S, Moussa H, Meguid N, Ragaa E. Microtia: A Combined Approach by Genetics and Audiology. *Egipto J Otolaryngol.* 2016; 32 (3): 178.
14. Gendron C, Schwentker A, van Aalst JA. Genetic advances in the understanding of microtia. *J Pediatr Genet.* 2016; 5 (4): 189–97.
15. Yanine J, Giugliano C. Microtia: definición, clasificación y tratamiento. Revisión de la literatura. *Rev Ped Elec.* 2015;12(3):13-23.
16. Cabrejo R, Persing J, Alperovich M. Epidemiologic assessment of microtia in Over 23 million Consecutive United States births. *J Craniofac Surg.* 2019; 30 (2): 342–6.
17. Ishimoto SI, Ito K, Karino S, Takegoshi H, Kaga K, Yamasoba T. Hearing levels in patients with microtia: correlation with temporal bone malformation. *Laringoscopio.* 2007; 117 (3): 461–5
18. Takano K, Takahashi N, Ogasawara N, Himi T. Association of External and Middle Ear Anomaly and Mandibular Morphology in Congenital Microtia. *Otol Neurotol.* 2016; 37 (7): 889–94.

19. Zhang T-Y, Bulstrode N, Chang KW, Cho Y-S, Frenzel H, Jiang D, et al. International consensus recommendations on Microtia, aural atresia and functional ear reconstruction. *J Int Adv Otol.* 2019;15(2):204–8.
20. Takano K. Hipoacusia en microtia congénita. Ciorba A, editores. Un viaje a la pérdida auditiva. Londres, Inglaterra: InTech; 2018.
21. Yang F, Zheng Y, Li G. Early Prelingual auditory development of infants and toddlers with unilateral hearing Loss. *Otol Neurotol.* 2020; 41 (5): 654–650.
22. Manrique M, Algarra J. Audiología. Exploración de la audición. SEORL PCF, 2014: 89-158.
23. Trinidad G, De la Cruz E, puesta al día en las técnicas Potenciales evocados auditivos. *An Pediatr Contin.* 2008;6(5):296-301.
24. Majumder J, Patel R, Kotadiya S, Shah P. Estado del umbral de audición y estimación del riesgo de discapacidad auditiva entre el personal administrativo. *Indian J Occup Environ Med.* 2018; 22 (1): 11.
25. Donato M, Vera S, Correia F, Nelson G, Santos R, Type III Microtia: A retrospective study of clinical and radiological findings *Acta Otorrinolaringológica Gallega,* 2018; 11(1): 142-154.
26. Ghadersohi S, Haville S, Hedman M, Adkisson K, Cooper E, Kaizer A y col. Socioeconomic and clinical factors influencing treatment selection in microtia and aural atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2021; 141 (110551): 110551.
27. Patil AR, Bhalla A, Gupta P, Goyal D, Vishnubhatla S, Ramavat A, et al. HRCT evaluation of microtia: A retrospective study, *Indian J Radiol.* 2012; 22 (3): 188–94.
28. Jacob R, Gupta S, Isaacson B, Kutz JW Jr, Roland P, Xi Y, et al. High-Resolution CT Findings in Children with a Normal Pinna or Grade I Microtia and Unilateral Mild Stenosis of the External Auditory Canal. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2015; 36 (1): 176–80.
29. Der C, Bravo-Torres S, Pons N. Active Transcutaneous Bone Conduction Implant: Middle Fossa Placement Technique in Children with Bilateral Microtia and External Auditory Canal Atresia. *Otol Neurotol.* 2018; 39 (5): e342–8.
30. Hamlet C, Harcourt D. Exploring the experiences of adults with Microtia: A qualitative study. *Cleft Palate Craniofac J.* 2020;57(10):1230–7.
31. Kulasegarah J, Burgess H, Neeff M, Brown CRS. Comparing audiological outcomes between the Bonebridge and bone conduction hearing aid on a hard test band: Our experience in children with atresia and microtia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018; 107:176–82.
32. Frenzel H, Schönweiler R, Hanke F, Steffen A, Wollenberg B. The Lübeck flowchart for functional and aesthetic rehabilitation of aural atresia and Microtia. *Otol Neurotol.* 2012;33(8):1363–7.
33. Attaway J, Stone CL, Sendor C, Rosario ER. Effect of amplification on speech and language in children with aural atresia. *Am J Audiol.* 2015;24(3):354–9.

ANEXO 1. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATO

Sexo	Femenino	Masculino
Edad:		

Fecha: _____

Evaluación Auditiva	SI	NO
Otoscopia		
Timpanometría		
Audiometría		
PEATC		

Oído afectado	OD	OI	Bilateral

Resultados:		OD	OI	
Audiometría:	Audición normal			
	Hipoacusia			
PEATC	Audición normal			
	Hipoacusia			
Tipo de hipoacusia (Audiometría o PEATC)	Sensorial			
	Conductiva			
	Mixta			
Grado de hipoacusia (Audiometría o PEATC)	Superficial			
	Modorada			
	Severa			
	Profunda			
Grado de Microtia: Clasificación de Tanzer	I			
	II			
	III			
	IV			
	V			
Atresia de CAE	Si			
	No			
TAC de oídos	Normal			
	Anormal			
Anomalías de OE por TAC	Posición auricular.			
	CAE			
	Membrana timpánica			
Anomalías de OM por TAC	Cadena osicular	Martillo		
		Yunque		
		Estribo		
		Art. IM		
	Art. IE			
	Caja timpánica			
	Nervio facial			
	Celdillas mastoideas			
Otras				
Clasificación de Johrsdoerfer	Puntuación 1-10			
Síndromes asociados	Si	¿Cuál?		
	No			

Observaciones:

ANEXO 2

CLASIFICACIÓN TOMOGRÁFICA DE JAHRSDOERFER ²	
	Puntos
Estribo presente	2
Articulación incudoestapedia presente	1
Complejo martillo yunque	1
Ventana oval normal	1
Buen espacio del oído medio	1
Buena neumatización mastoidea	1
Trayecto del nervio facial normal	1
Ventana redonda presente	1
Buen aspecto del pabellón (Microtia grado I o II)	1