



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

Luis Guillermo Ibarra Ibarra

ESPECIALIDAD EN:

Audiología, Otoneurología y Foniatría

Factores de riesgo asociados al grado de malformación de la microtia según la clasificación de Hunter de pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra en el periodo de enero de 2015 a diciembre 2019

T E S I S

PARA OBTENER EL GRADO DE MÉDICO ESPECIALISTA EN:

AUDIOLOGÍA, OTONEUROLOGÍA Y FONIATRÍA

P R E S E N T A:

Dra. Jimena Berenice López Santiago

PROFESOR TITULAR

Dra. Laura Elizabeth Chamlati Aguirre

DIRECTOR DE TESIS

Dra. María Isabel Barradas Hernández

ASESOR METODOLÓGICO DE TESIS

Dra. María de la Luz Arenas Sordo



Ciudad de México, 30 de Junio 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

**Factores de riesgo asociados al grado de malformación de la
microtia según la clasificación de Hunter de pacientes atendidos
en el Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra
Ibarra en el periodo de enero de 2015 a diciembre 2019**

Dra. Laura Elizabeth Chamlati Aguirre

PROFESOR TITULAR

Dra. María Isabel Barradas Hernández

DIRECTOR DE TESIS

Dra. María de la Luz Arenas Sordo

ASESOR DE TESIS

**Factores de riesgo asociados al grado de malformación de la
microtia según la clasificación de Hunter de pacientes atendidos
en el Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra
Ibarra en el periodo de enero de 2015 a diciembre 2019**

DRA. MATILDE L. ENRÍQUEZ SANDOVAL

DIRECTORA DE EDUCACIÓN EN SALUD

DR. HUMBERTO VARGAS FLORES

SUBDIRECCIÓN DE EDUCACIÓN MÉDICA

DR. ROGELIO SANDOVAL VEGA GIL

JEFE DEL SERVICIO DE EDUCACIÓN MÉDICA DE POSGRADO

DEDICATORIAS Y AGRADECIMIENTOS

Dedico este proyecto a mi madre, quien ha sido mi pilar, mi sostén y mi refugio siempre. Mami que me seas eterna. Gracias por todo.

AGRADECIMIENTOS

A mi Mashi, quien ha caminado a mi lado, motivándome y apoyándome en todo momento.

A mis amigos, gracias por escucharme cuando más lo necesité.

A mis profesores, gracias por su paciencia, por compartir sus conocimientos de manera profesional y por su amistad. Gracias Dra. Barradas por motivarme a realizar y concluir este proyecto.

ÍNDICE

1. RESUMEN	1
2. INTRODUCCIÓN	2
3. OBJETIVOS	3
4. HIPÓTESIS	4
5. MARCO TEÓRICO	4
6. JUSTIFICACIÓN	25
7. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	27
8. OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES	28
9. MATERIALES Y MÉTODOS	30
10. RESULTADOS	31
11. DISCUSIÓN	45
12. CONCLUSIÓN	49
13. BIBLIOGRAFÍA	50
14. ANEXOS	53

1. RESUMEN

La microtia se define como una malformación del oído externo caracterizada por un pabellón auricular pequeño y alteración en su forma, esta malformación engloba un amplio espectro clínico de anomalías auriculares que difieren en cuanto a su gravedad, desde anomalías menores hasta la completa ausencia del pabellón auricular o anotia. El objetivo de dicha investigación consiste en identificar los factores de riesgo causantes de microtia y a su vez relacionarlos con el grado de malformación de acuerdo a la clasificación de Hunter. **Metodología:** Se trata de un estudio descriptivo, transversal y de observación obtenido de la revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de microtia atendidos en el INR LGII en el periodo comprendido de enero del 2015 a diciembre del 2019. **Resultados:** Se analizaron 441 pacientes de los cuales el mayor porcentaje fueron microtias/atresias unilaterales, de éstos, el oído derecho resultó el más frecuentemente afectado. La edad media fue de 7.33 años con un rango de 0-75 años, el sexo masculino resultó el más frecuente. La hipoacusia severa conductiva fue la más encontrada en este estudio. El diagnóstico más frecuente, en el que la microtia formaba parte fue EFAV. Los

hallazgos de la tomografía de oídos y mastoides fueron la atresia del conducto auditivo externo, displasia de cadena osicular y el trayecto aberrante del nervio facial. **Discusión:** Ser foráneo, menor edad, sexo masculino, el antecedente familiar y las enfermedades crónico degenerativas se relacionan a mayor posibilidad de tener malformación grado 2-3 según la clasificación de Hunter. **Conclusión:** Se exhorta a todo el personal de salud a la referencia de pacientes con microtia a hospitales de tercer nivel para su diagnóstico y tratamiento oportuno. **Palabras clave: microtia, atresia, clasificación de Hunter, factores de riesgo.**

2. INTRODUCCIÓN

En México, la microtia se encuentra dentro de las primeras causas de atención en la consulta externa de acuerdo a reportes de los centros hospitalarios de tercer nivel. De acuerdo a su prevalencia se ha reportado entre 0.83 y 4.34 por 10,000 nacimientos en estudios poblacionales realizados en algunos países de Europa y en Estados Unidos. Es considerado un problema de salud pública por las alteraciones en la adquisición y desarrollo del lenguaje, aprendizaje, desarrollo cognitivo,

afectivo, social, cultural y laboral; según la gravedad, naturaleza, causa y edad de aparición, así como también por los costos que genera su tratamiento multidisciplinario. Se espera identificar nuevos factores de riesgo, aunados a los ya conocidos en lo descrito en la bibliografía, así como su relación con los distintos grados de malformación según la clasificación de Hunter. Dicho estudio se llevó a cabo en el Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra en la Ciudad de México del periodo comprendido de enero de 2015 a diciembre de 2019.

3. OBJETIVOS

3.1 GENERAL

Identificar los factores de riesgo asociados al grado de malformación acorde a la clasificación de Hunter en pacientes con microtia atendidos en el INR LGII durante el periodo comprendido de Enero de 2015 a Diciembre de 2019.

3.2 ESPECÍFICOS

-Describir los factores de riesgo asociados en pacientes con microtia atendidos.

- Describir las características demográficas (sexo, escolaridad, edad de padres, lugar de origen).
- Describir las características clínicas (grado y tipo de microtia, presencia o ausencia de atresia y manifestaciones clínicas) y paraclínicas (resultados de los estudios de laboratorios, audiometría, impedanciometría, emisiones otoacústicas, estudios de imagen).
- Asociar las características clínicas como demográficas con los grados de malformación de la clasificación de Hunter.

4. HIPÓTESIS

Es probable que algunas de las características o factores demográficos y clínicos de los pacientes estén significativamente asociados con los grados de malformación según la clasificación de Hunter.

5. MARCO TEÓRICO

Definición e historia

La microtia (OMIM 600674, OMIM 251800) proviene del latín: “*micro*” = pequeña y “*otia*” = estado de la oreja. Se define como una malformación del oído externo caracterizada por un

pabellón auricular pequeño y con alteración en su forma. Esta malformación engloba un amplio espectro clínico de anomalías auriculares que difieren en cuanto a su gravedad, desde anomalías menores hasta la completa ausencia del pabellón auricular o anotia. La frecuencia de esta alteración cuando es bilateral aislada es del 12% comparado con el 50% cuando es sindrómica. Se puede presentar desde anotia, siendo el caso más severo, hasta alteraciones menores en la forma y la implantación. Se observa más frecuentemente de manera unilateral y del lado derecho, y en varones, y puede presentarse como defecto aislado o asociada con otras alteraciones como atresia y estenosis del conducto auditivo. (2). La atresia se define como la ausencia de reabsorción del tapón meatal, o a un hipodesarrollo del cartílago de Reichert (segundo arco branquial), que dependiendo del momento en el que se produzca la alteración dará lugar a una mínima malformación hasta una agenesia completa. Pueden cursar como alteraciones aisladas, o bien asociadas a otras malformaciones de otras estructuras como cuadros síndrómicos. (18) (21). La estenosis es la reabsorción parcial del tapón meatal en la etapa gestacional, genera un conducto auditivo externo de estrechez variable con

riesgo de colesteatoma por descamación epidérmica. La membrana timpánica está presente, pero es hipoplásica. (18)

CLASIFICACIÓN DE MICROTIA

A) Clasificación clínica

Existe una gran variedad fenotípica de la microtia, por lo cual a lo largo de la historia se han propuesto distintas categorizaciones con base en distintos aspectos: quirúrgico, embriológico y clínico, lo que ha enriquecido su estudio permitiendo que se complementen.

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 (Ver anexos, Cuadro 1). (16) Posteriormente en 1978 Tanzer, propuso un nuevo sistema donde se correlacionaban las anomalías con el abordaje quirúrgico (Ver anexos, Cuadro 2). (16) En 1988, Weerda et al., modificó las clasificaciones preexistentes de Marx y Tanzer e incluyó las malformaciones menores del pabellón auricular (Ver anexos, Cuadro 3) (3). Durante el año 2009 Hunter, realiza una clasificación, en un intento por estandarizar

la terminología utilizada hasta ese momento. La mayoría de los clínicos utilizan esta estandarización (Ver anexos, Cuadro 4). (16) Otras de las clasificaciones más utilizadas en la actualidad es la de Altmann, la cual se divide en (Ver anexos, Cuadro 5).

EPIDEMIOLOGÍA

Las malformaciones congénitas de oído medio y externo constituyen aproximadamente un 60% de las malformaciones que afectan al hueso temporal. Se piensa que la microtia ocurre en uno de cada 6,000 a 12,000 nacimientos. Predominio en hombres 2.5:1 comparado con mujeres. En diferentes países se observó predominio en el sexo masculino; en Corea 67,3%, 60,4% en Alemania, 60% en México, 56,7% en los Estados Unidos y en Asia oriental hasta del 72.75%. Se observó que es más frecuente unilateral que bilateral en una relación 4:1, y aproximadamente 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 (9). Más del 80% de los pacientes presentan hipoacusia conductiva del lado afectado. Una gran proporción de pacientes con microtia

bilateral (20-60%) presentan anomalías asociadas. Los defectos congénitos observados con mayor frecuencia son alteraciones vertebrales, macrostomía, hendiduras faciales, asimetría facial, alteraciones renales, defectos cardiacos, microoftalmia, holoprosencefalia y polidactilia. Muchas de estas alteraciones se observan también en el Espectro Facio Auriculo Vertebral. Algunos autores consideran a la microtia como la expresión mínima de esta entidad. (2)

El 62,2% de los pacientes presentan microtia aislada, y se ha asociado con anomalías como la microsomía hemifacial, cuyos datos son muy similares a los de China (37,97%). (9)

En México la microtia se encuentra dentro de las primeras causas de atención en la consulta externa en los Centros Hospitalarios de tercer nivel. 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 del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Entre 2002 y 2006 se identificaron, al menos, 19 casos familiares. En el Instituto Nacional de Rehabilitación se han reportado más de 149 casos, durante estos años. (2)

Esta malformación es de importancia para la Salud Pública debido a las diversas alteraciones que ocasiona como la pérdida auditiva, problema de lenguaje y/o aprendizaje, y secuelas psicosociales, incluido el estigma asociado con las malformaciones del oído y que implican un manejo multidisciplinario que genera que los costos sean considerables dado que la atención de la discapacidad auditiva y los procedimientos quirúrgicos múltiples para la reconstrucción del oído son necesarios para estos pacientes.

Por lo anterior y por la demanda en la atención que representa esta malformación para los diferentes servicios de salud en México, es importante que se conozcan sus bases clínicas, moleculares y hereditarias. (2)

PREVALENCIA E INCIDENCIA

Existen diversas publicaciones a nivel mundial sobre la prevalencia de la microtia. Hay estudios realizados en poblaciones de algunos países de Europa y Estados Unidos los cuales muestran una prevalencia entre 0.8 y 4.34 por 10,000 nacimientos. Otros estudios realizados en Estados Unidos han reportado consistentemente variaciones étnicas, con una mayor

prevalencia entre los individuos de origen asiático japonés (3:1) de las Islas del Pacífico y en población de origen latinoamericano (7:1). En la población de los indios Navajo se ha reportado una prevalencia de 1 en 1,200.

En México durante el periodo 1978-2010, el Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas reportó una prevalencia de 7.37/10,000 nacidos vivos y muertos, mientras que otros autores han reportado 1: 1,500 recién nacidos vivos. (2) En México la prevalencia de microtia aislada, se reportó que se presentó en un 31.72%, siendo desconocida para los descendientes de éste. (9)

Hoyt y colaboradores realizaron un estudio en el cual analizaron los datos sobre la vigilancia de defectos congénitos de la Red Nacional de Prevención de Defectos de Nacimiento (NBDPN) basados en la población de diferentes estados durante los años (2002–2006) y encontraron una mayor prevalencia de anotia/microtia en indios americanos o nativos de Alaska, hispanos e isleños asiáticos o del Pacífico, y una menor prevalencia entre los no hispanos negros o afroamericanos en comparación con los blancos no hispanos. (13)

En Estados Unidos se realizó el estudio Nacional de Prevención de Defectos de Nacimiento (NBDPS) de casos y controles, el cual es uno de los estudios más grandes, con recopilación de datos de 1997 al año 2007, y se analizaron las causas de los defectos al nacimiento. Se seleccionaron a más de 30,000 mujeres de 10 estados (Arkansas, California, Iowa, Massachusetts, Nueva Jersey, Nueva York, Texas, Georgia, Carolina del Norte y Utah) se entrevistaron sobre información detallada de los factores sociodemográficos (etnia hispana nacida en EU o nacida en el extranjero), de aculturación (educación materna), así como exposiciones maternas antes y durante el embarazo. Los casos fueron revisados por los genetistas clínicos de los Centros para establecer la elegibilidad empleando protocolos estandarizados que incluían la exclusión de todas las condiciones cromosómicas y de un solo gen para centrarse en casos de etiología desconocida. Se eligieron aproximadamente 30 defectos congénitos mayores, se incluyeron nacidos vivos, muertes fetales e interrupciones inducidas del embarazo, así como aquellos casos de microtia tipo II o más graves. Los controles de NBDPS fueron niños nacidos vivos seleccionados de la misma población base sin malformaciones mayores. En dicho estudio se

identificaron 507 casos de anotia/microtia, de los cuales 360 (71%) fueron casos aislados, un mayor porcentaje de casos aislados de anotia/microtia eran hispanos en comparación con los controles (55.3 y 23.3%, $p < 0.01$); y un menor porcentaje de casos aislados eran negros no hispanos en comparación con los controles (2.6 y 11.3%, $p < 0.01$). Por lo que observamos que hay una mayor probabilidad de microtia/anotia en bebés nacidos de madres hispanas nacidas en EU y en el extranjero que en madres blancas no hispanas. En cuanto al nivel educativo las madres hispanas nacidas en el extranjero con escolaridad menor de 12 años de educación tuvieron un riesgo más del doble que las que completaron más de 12 años de educación y en las madres que tuvieron un índice de masa corporal en el rango de obesidad ($+30\text{kg}/\text{m}^2$) su riesgo fue el doble en comparación con las que tenían peso normal. Las madres de casos aislados eran más propensas a un nivel educativo inferior que los controles (<12 años) (30.1 versus 17.0%, $p < 0.01$), un ingreso familiar menor a \$ 10,000 (27.5 versus 18.8%, $p < 0.01$). Las madres hispanas menos aculturadas (por ejemplo, aquellas que hablan predominantemente español o que emigraron a los Estados Unidos después de los 5 años) tenían aproximadamente cinco

veces más probabilidades de tener un bebé con anotia/microtia aislada. Los hispanos, nacidos en México (55.4 versus 45.3%, $p < 0.01$) y que hablaban español en casa (74.6 versus 62.6%, $p < 0.01$). Los padres hispanos de casos aislados también tenían más probabilidades de nacer en México (57.8 versus 47.2%, $p = 0.02$). (13)

John Harris y colaboradores realizaron un estudio con datos obtenidos de registros de malformaciones congénitas de Francia, Suecia y California con un total de 954 casos; en el cual observaron que la prevalencia varió significativamente probablemente debido a los diferentes criterios de verificación e inclusión, y reportaron una prevalencia de microtia de 0.76 por 10.000 nacimientos en Francia, 2.35 en Suecia y 2.0 en California en donde se observó una variabilidad poblacional con prevalencia más baja en blancos de 1.17 que en hispanos que fue de 3.23. La proporción de casos de anotia fue diferente significativamente entre poblaciones en California siendo del 2% entre blancos, del 10% entre hispanos y de 14% en otras poblaciones (negros, asiáticos y otros).

En los casos unilaterales, el lado derecho fue (61%) el más frecuentemente afectado principalmente en las formas aisladas y también se observó mayor frecuencia en el sexo masculino.

En las malformaciones asociadas los defectos cardiacos y las hendiduras faciales fueron más comunes (cada uno alrededor del 30% de los bebés con malformaciones asociadas) seguidos de anoftalmia o microftalmia (14%) defectos de reducción de extremidades o malformaciones renales graves (11%) y holoprosencefalia (7%).

De acuerdo a la edad hubo mayor riesgo en las mujeres de 15-19 años y de mayores de 40 años, 1.41 y 1.47 respectivamente.

La multiparidad (más de 4 embarazos) se asoció también a microtia; así como también se asoció a embriopatías por talidomida e isotretinona y la presencia de Diabetes Mellitus.
(10)

ETIOLOGÍA

Marisa A. Ryan y colaboradores realizaron un estudio de casos y controles en Estados Unidos en el que no encontraron

alteraciones cromosómicas ni estructurales. Entrevistaron a 699 casos de madres de lactantes con anotia o microtia y 11,797 controles de lactantes sin malformación durante 1997 y 2011, en el cual obtuvieron información de las características sociodemográficas, conductuales y clínicas. El mayor porcentaje de lactantes con microtia/anotia fueron del sexo masculino (OR, 1,29; IC del 95%, 1,10-1,50), de un embarazo multifetal (OR, 1,68; IC del 95%, 1,16-2,42), de padres de origen hispano (OR materno, 3.19; IC del 95%, 2.61–3.91; OR paterno, 2.11; IC del 95%, 1.54–2.88), y de padres nacidos fuera de los Estados Unidos (OR materno, 1.29; IC 95%, 1.06–1.57; OR paternal, 1.92; IC 95%, 1.53–2.41). Las condiciones de salud materna asociadas con mayor probabilidad de anotia/microtia incluyeron la *obesidad* (OR, 1.31; IC del 95%, 1.06–1.61) y *diabetes previa al embarazo* (tipo I OR, 9.89; IC del 95%, 5.46–17.92; OR tipo II, 4,70; IC del 95%, 2,56–8,63). Se observó menor probabilidad para las madres afroamericanas (OR, 0.57; IC 95%, 0.38-0.85) y las madres que tuvieron la ingesta diaria de suplementos que contenían ácido fólico (OR, 0.59; IC 95%, 0.46-0.76). (20)

Castilla y colaboradores realizaron diversos estudios e identificaron como posibles factores de riesgo para microtia y

anotia: el bajo peso al nacer, mayor paridad materna, enfermedad materna aguda, uso de medicamentos específicos y Diabetes Mellitus materna. Los nacimientos múltiples, la edad materna avanzada, el bajo nivel educativo, el origen hispana y las áreas geográficas de gran altitud también se relacionaron como factores de riesgo para microtia en estudios transversales. Se observó menor riesgo de microtia en recién nacidos de madres con ingesta periconcepcional de suplementos que contienen ácido fólico entre las mujeres no obesas. (5)

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. (2)

Existen numerosos síndromes cromosómicos asociados con anomalías del oído, incluidas las trisomías 13, 18 y 21 y condiciones de un solo gen, como Treacher Collins y los síndromes branquiotorrenales. (13)

Muchas malformaciones del oído son de origen genético, y están en relación con la mutación de un gen o de la transmisión de

genes de expresividad variable. La transmisión sería en la mayoría de los casos de tipo autosómico dominante con penetrancia variable, aunque se han descrito casos de transmisión recesiva o ligada al cromosoma X. La mayor parte de los genes causales intervienen en la regulación de la embriogénesis craneofacial, como en el caso del síndrome de Treacher-Collins (gen TCOF1). Otros síndromes tienen un origen genético y anomalías morfológicas del oído interno, el síndrome de Pendred es de herencia autosómica recesiva, el síndrome de Waardenburg y el síndrome branquio-oto-renal, son de herencia autosómica dominante. El síndrome branquio-oto-renal presenta malformaciones del oído medio y externo. En las malformaciones unilaterales, como en el EFAV, el origen genético no está claramente demostrado. (2)

Una teoría clásica refiere que las anomalías del desarrollo en los casos unilaterales podrían ser consecuencia de una isquemia hística resultante de la obliteración de la arteria estapediana durante la embriogénesis. El síndrome de delección 22q11.2, presenta más de 180 características clínicas. Si bien la delección típica comprende más de 30 genes, el gen *TBX1*, en particular,

ha sido identificado como importante en el desarrollo del oído.

(2)

Pruebas sólidas respaldan la asociación entre la exposición gestacional a medicamentos específicos y la presencia de microtia, de los cuales los teratógenos más conocidos son los retinoides como la isotretionina, la talidomida y el inmunosupresor micofenolato mofetilo. (14)

El reporte de un caso, hijo de madre primigesta de 26 años, sana con consumo de isotretinoína 20mg al día durante los primeros dos meses de gestación para tratar acné comedogénico; el recién nacido tuvo anotia izquierda y microtia con baja implantación del lado derecho, cardiopatía cianótica congénita, dextro-transposición de la gran arteria, comunicación interauricular (4 mm) y derivación de izquierda a derecha con función biventricular normal (ecocardiografía). En cerebro presentó lesión quística en la fosa posterior que se comunica con el cuarto ventrículo, agenesia del vermis cerebeloso y agenesia parcial del cerebelo bilateral (TAC Craneo). Las características sugerían malformación de Dandy-Walker y agenesia bilateral del oído externo y medio. Su ultrasonido renal fué normal (14). El alcohol se ha informado de manera inconsistente como factor

de riesgo (14). Los mecanismos por los cuales estas exposiciones causan microtia no se han dilucidado completamente.

La altitud elevada, generalmente por encima de los 2.500 u 8.200 metros, se ha asociado con microtia en dos estudios independientes efectuados en América del Sur (5) , en donde habitan las poblaciones más grandes que viven a gran altura en el mundo. Sin embargo, no se sabe si la verdadera asociación puede estar relacionada con el origen étnico, dada la alta proporción de ascendencia nativa americana en regiones de gran altitud, o con diferencias en la dieta entre las poblaciones de baja y alta altitud. (14)

Xia Chen y colaboradores en el año 2011, en China realizaron una revisión sistemática de 173, 687 casos de niños con malformaciones y 11,7 millones de controles y mostraron que fumar durante el embarazo estaba asociado con múltiples defectos neonatales, incluida microtia. Este estudio encontró también que los factores ambientales adversos como el tabaco y alcohol pueden causar anomalías morfológicas craneofaciales al inducir la metilación anormal de genes de susceptibilidad relacionados durante la morfogénesis craneofacial (7). La metionina, la vitamina B-12 y el ácido fólico

en la dieta son donantes del grupo metilo metilado por ADN por lo tanto, si hay una falta de éstos, el estado de metilación del gen cambiará, y dará como resultado defectos del tubo neural, ataxia, labio y paladar hendido, sordera congénita y microtia. La contaminación ambiental, con los químicos ocupacionales, las emisiones de combustibles fósiles, la contaminación del agua y el fumar, liberan sustancias nocivas como el arsénico y los hidrocarburos aromáticos policíclicos (benzoxeno), que pueden aumentar la inestabilidad genética y alterar el metabolismo del material celular. (7)

ANATOMÍA DEL OÍDO EXTERNO.

Hélix: la raíz del hélix nace del tercio superior de la concha que coincide con el punto medio de la oreja en su eje craneocaudal. El cuerpo del hélix asciende y se curva con un radio aproximado de 1.5 a 1.75 cm. y termina en la cola del hélix a la altura de la escotadura intertragal. **Antihélix:** es una estructura curva sin unos límites claros. La anchura del antehélix a la altura de la raíz del hélix es aproximadamente de 5 a 8 mm (15 a 25% de la anchura total de la oreja) y se va ensanchando según asciende, para dividirse en las cruras superior e inferior, delimitando entre

ellas la fosita navicular. **Concha:** es un espacio cóncavo limitado superiormente por la crura inferior del antehélix, posteriormente por la porción más vertical del antehélix y el antitrago, inferiormente por la escotadura intertragal y anteriormente por el trago. Sus dimensiones son en sentido vertical un 35- 40% de la altura del pabellón y en horizontal un 55-60% de la anchura total. **Trago y antitrago:** el trago es un relieve cartilaginoso plano que salta por encima de la pared anterior del meato con formas y tamaños muy variables. Su altura aproximada es de 2.8 a 3 cm. El antitrago es una prominencia posteroinferior a la concha. **Lóbulo:** puede tener múltiples formas: redondeado, cuadrado, triangular, con su pared anterior anclada en toda su longitud a la cara o más pediculado. Puede estar incluso ausente. Su tamaño normal es aproximadamente 1,3 a 1,5 cm (el 25% de la altura total del pabellón).

Posición: Depende de la situación con respecto a la cara, la inclinación y la protrusión. Un pabellón perfectamente construido, pero con una mala posición da peores resultados que uno con peor forma, pero con una correcta posición.

Situación: El punto más alto del pabellón debe corresponder a

la altura de la cola de la ceja. El nivel inferior suele corresponder con el ala nasal o con el labio superior, dependiendo mucho de la longitud y forma del lóbulo. Estos dos niveles son los que determinan la longitud de la oreja y a su vez coincide con la distancia que existe entre el borde lateral de la órbita y la raíz del hélix. La altura normal de la oreja suele ser de 5.5 a 6.5 cm. la anchura se encuentra entre 3.0 y 4.5 cm. Respecto a la ***inclinación***, el eje mayor del pabellón debe ser paralelo al dorso nasal, variando en grados según los autores entre 20 y 30º respecto a la vertical. El último punto para considerar es la ***protrusión***; es la distancia entre el punto más externo del hélix y la cabeza. Según los autores varía entre 1.5 y 2.5 cm. (6)

DIAGNÓSTICO:

EXAMEN FÍSICO

Se debe realizar 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 genetista. (4)

- Pabellón auricular y conducto auditivo externo: observar su forma, estructuras, implantación, estigmas (fístulas, apéndices o mamelones).
- Tímpano: El tímpano será hipoplásico en los casos de disgenesias de 2° y 3°.
- Articulación temporomandibular y rama ascendente del maxilar inferior.
- Cráneo: evaluar aspecto y conformación de las suturas.
- Cara: evaluar asimetrías, hipoplasias del maxilar superior o inferior, apertura bucal, hendiduras palatinas o fisura submucosa.
- Cuello, tórax, abdomen y extremidades: presencia de quistes branquiales, evaluar características del cuello, tórax y miembros superiores e inferiores.

EVALUACIÓN AUDIOLÓGICA:

La evaluación audiológica debe ser llevada a cabo con gran cuidado para excluir cualquier asociación de hipoacusia sensorineural, lo que haría una cirugía inútil. (1)

- 1) **Audiometría:** Determina el grado y tipo de pérdida auditiva y depende de las estructuras afectadas: hipoacusia conductiva, sensorial, mixta o neurosensorial.
- 2) **Impedanciometría:** Es una herramienta importante para determinar el adecuado funcionamiento del oído medio.
- 3) **Emisiones otoacústicas:** Evalúa la respuesta de las células ciliadas externas de la cóclea ante un estímulo. Este estudio es importante para la evaluación, principalmente en niños pequeños con malformaciones unilaterales para precisar que el oído sano contralateral se encuentre funcionando adecuadamente.

ESTUDIOS DE IMAGEN:

La tomografía computada de oídos y mastoides con cortes finos, axiales y coronales de alta resolución; nos permite valorar el hueso temporal, mastoides, el tímpano, la caja timpánica, su relación con el nervio facial, la cadena de huesecillos, y la conformación del laberinto óseo. La tomografía multicorte permite realizar la reconstrucción en 3D de la cadena osicular, y determina la existencia de malformaciones o alteraciones en la articulación incudo-estapedial. La tomografía está dirigida para determinar el grado de malformación y determinar el riesgo y

pronóstico de la corrección quirúrgica funcional (Ver anexos, Cuadro 6). (18)

Jahrsdoerfer propuso una escala de 10 puntos, basada en los hallazgos topográficos del hueso temporal y en la apariencia del oído externo. Evalúa 9 áreas críticas de la anatomía del hueso temporal, y cada área recibe un puntaje determinado el cual nos indica el pronóstico de la cirugía funcional (Ver anexos, Cuadro 7). Se puede utilizar la Escala de Jahrsdoerfer modificada por los doctores Martín y Soda (Ver anexos, Cuadro 8). (1)

6. JUSTIFICACIÓN

La microtia es una malformación del oído externo caracterizada por un pabellón auricular pequeño y con alteración en su forma, el cual es considerado un problema de salud pública por las alteraciones en la adquisición y desarrollo del lenguaje, aprendizaje, desarrollo cognitivo, afectivo, social, cultural y laboral; según la gravedad, naturaleza, causa y edad de aparición, así como también por los costos que genera su tratamiento multidisciplinario, para la adquisición de dispositivos de ayuda para mejorar la función auditiva, la cirugía estética, la rehabilitación del lenguaje, aprendizaje y tratamiento

ortopédico en aquellos casos que lo requieran. De acuerdo a su prevalencia se ha reportado entre 0.83 y 4.34 por 10, 000 nacimientos en estudios poblacionales realizados en algunos países de Europa y en Estados Unidos. (10) (4). En México la microtia se encuentra dentro de las primeras causas de atención en la consulta externa de acuerdo a reportes de los centros hospitalarios de tercer nivel. Durante el periodo de 2006 a 2010 se atendieron 499 casos en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, 318 en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI; en el periodo de 2015 al 2019, en el INR LGII se atendieron 455 pacientes. (17)

Se reporta que tiene una prevalencia de 7.37/10,000 recién nacidos, la cual es más alta que la reportada en otras poblaciones; por ejemplo, en Estados Unidos es de 2-3/10, 000 recién nacidos, motivo por el cual es importante realizar esta investigación para conocer el comportamiento de la enfermedad. (2)

El Instituto Nacional de Rehabilitación LGII es una institución de tercer nivel que atiende a pacientes de todo el país con problemas de hipoacusia de diferentes etiologías, así como también las de etiología congénita por malformaciones de oído,

motivo por el cual es importante realizar esta investigación para conocer el comportamiento de la enfermedad y su presentación en nuestro país, poniendo énfasis en la población que acude a valoración en el Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra y lugar de residencia más frecuente, con el propósito de establecer herramientas para un adecuado control de la misma, intervenciones preventivas y favorecer el manejo multidisciplinario para una atención integral que mejore la calidad de vida de los pacientes.

7. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Existen pocos estudios a nivel internacional y nacional que relacionen los grados de malformación de las microtias de la clasificación de Hunter con los probables factores de riesgo; aunque, estudios aislados han encontrado diversos factores de tipo demográfico y clínico asociados con los grados de la clasificación. En este contexto, nos planteamos la siguiente **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN:** ¿Cuáles son los principales factores de riesgo que están asociados a la clasificación de Hunter en pacientes con microtia atendidos en el INR LGII en el periodo comprendido de enero del 2015 a diciembre del 2019?

8. IDENTIFICACIÓN Y/U OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLE

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERATIVA	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICIÓN
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento del paciente, se expresa en meses.	Se obtiene de la diferencia entre la fecha actual y la fecha de nacimiento del paciente.	Cuantitativa discreta	Años
Escolaridad	Periodo de tiempo que una persona asiste a la escuela para estudiar y aprender.	Interrogatorio dirigido	Cualitativa ampliada	-No estudió -Preescolar -Primaria -Secundaria -Preparatoria -Licenciatura -Posgrado
Sexo	Características fenotípicas (biológicas) que definen a un ser humano como hombre o mujer	Se establece mediante la observación de los caracteres sexuales de la persona	Cualitativa dicotómica	-Femenino -Masculino
Origen	Lugar de Nacimiento del paciente	Interrogatorio dirigido	Cualitativa ampliada	-CDMX -Edo. De México -Edos. de la República
Antecedentes Heredo Familiares	Padecimientos diversos que tengan los familiares del paciente	Interrogatorio dirigido	Cualitativa ampliada	-Microtia unilateral -Microtia bilateral -Apéndice preauricular -Hipoacusia -E.Crónico-degenerativas -Cardiopatías -Nefropatías -Abortos previos -Enf. Tiroideas

Logaudiometría	Prueba auditiva que permite valorar la capacidad de discriminación del oído para comprender el lenguaje, estableciendo el porcentaje de palabras entendidas.	Se colocan auriculares al paciente dentro de la cámara y se envían señales verbales a distintas intensidades	Cuantitativa discreta	Tipo de patrón: -Patrón conductivo -Patrón sensorial
Timpanometría	Evalúa la movilidad del complejo timpano-oscicular y presión en el oído medio.	Se introduce una sonda en el oído, una vez ocluido se envía un tono puro de 220v.d y presión de +200 a 400mm agua y la respuesta es captada y llevada a un micrófono para de registro de valores.	Cualitativa ampliada	Clasificación de Jerger Patrón de curvas: -Curva A -Curva B -Curva C -Curva As -Curva Ad
Reflejo estapedial	Presencia de reflejos acústicos en las frec de 500Hz, 1, 2 y 4 KHz	Respuesta del sistema auditivo antes sonidos de alto nivel	Cualitativa dicotómica	-Ausentes -Presentes
Emisiones Otoacústicas	Evalúa la función de la cóclea, a través de energía acústica originada por la actividad de las células	Se manda un estímulo de clicks transitorio cada 20ms	Cualitativa dicotómica	- Ausentes - Presentes

	pilosas externas.			
Tomografía de oídos y mastoides. Tomografía de alta resolución en cortes axiales y coronales	Estudio del hueso temporal que permite la identificación de las estructuras del oído en su totalidad.	Paciente acostado sobre la camilla, esta se desplaza hacia el centro del equipo para obtener imágenes de estructuras anatómicas.	Cualitativa ampliada	-Normal -Atresia de CAE -Estenosis de CAE -Displasia de cadena osicular -Trayecto del nervio facial -Colesteatoma/otomastoiditis
Escala Jarshdoerfer	Escala de 10 puntos, basada en los hallazgos topográficos del hueso temporal y en la apariencia del oído.	Hallazgos tomográficos	Cuantitativa discreta	<4 5 6 7 8

9. MATERIALES Y MÉTODOS

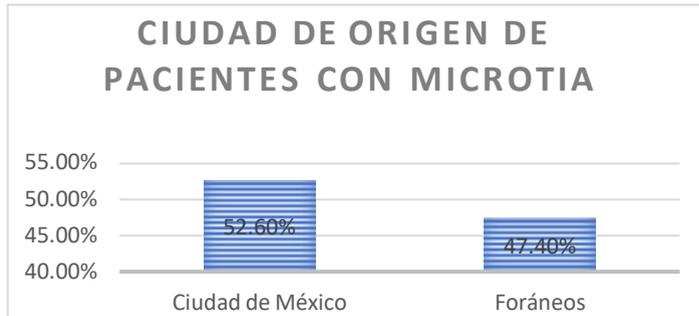
Realizamos un estudio de investigación clínica descriptivo, retrospectivo y transversal, revisando 441 expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de microtia atendidos en el INR LGII.

Se recogieron los siguientes datos: edad, sexo, ciudad de origen, estado de la república mexicana, escolaridad, antecedentes heredofamiliares, factores de riesgo prenatales y perinatales,

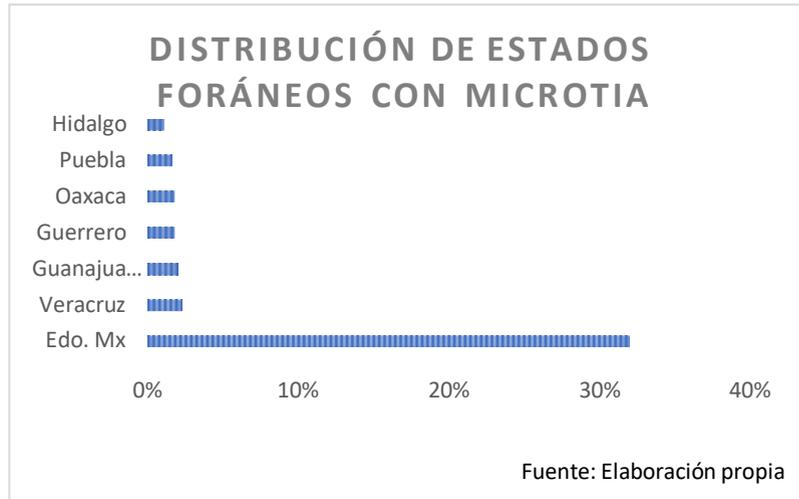
consanguinidad, endogamia, microtia unilateral o bilateral, atresia unilateral o bilateral, grado de microtia según la clasificación de Hunter, tipo de caso (único o familiar), presencia de anomalías asociadas, severidad y tipo de hipoacusia medida por medio de audiometría, medición de integridad de oído medio medido por timpanometría, integridad del reflejo estapedial y presencia o ausencia de emisiones otoacústicas, hallazgos tomográficos y puntaje pronóstico según la clasificación de Jarshdoerfer.

10. RESULTADOS

Del total de la muestra de 441 pacientes, por lugar de origen, el 52.6% proceden de la Ciudad de México y el 47.4% son foráneos. La distribución de los foráneos y en orden de frecuencia es la siguiente: Edo. de México (32.0%), Veracruz (2.3%), Guanajuato (2.0%), Guerrero y Oaxaca (1.8%), Puebla (1.6%) e Hidalgo (1.1%).



Fuente: Elaboración propia



Fuente: Elaboración propia

El rango de edad fue de 0 a 75 años, con una edad media de 7.33 años y DE 10.66

Por sexo, observamos que el 44.4% son del sexo femenino y el 55.3% del sexo masculino. (Ver Tabla 1)

Tabla 1. Características de microtia según sexo

SEXO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Femenino	196	44.4%
Masculino	244	55.3%

La escolaridad predominante en la muestra del estudio fue de la siguiente manera: sin estudios (37.4%), seguido de primaria incompleta (22.9%) y preescolar (22%).

Antecedentes heredofamiliares. En 106 casos no se identificaron antecedentes; 110 casos (24.9%) tuvieron antecedente de enfermedades crónico-degenerativas (Diabetes Mellitus e Hipertensión Arterial Sistémica) en familiares de primero y segundo grado, 29 casos (6.6%) tuvieron familiares con microtia unilateral, solo 2 casos (.5%) presentaron microtia bilateral, en 17 casos (3.9%) se identificaron antecedentes de apéndices preauriculares, 13 casos con distintas malformaciones (2.9%), menos frecuentes los antecedentes de cardiopatías con 2 casos (.5%), 4 casos de nefropatías (.9%), 3 casos de

enfermedades tiroideas y síndromes genéticos (.7%) y 5 casos tienen antecedentes de aborto familiar (1.1%).

Así mismo se encontraron casos en el que coexisten diferentes antecedentes heredofamiliares, siendo las combinaciones más frecuentes las siguientes: enfermedades crónico-degenerativas y microtia unilateral con 11 casos (2.5%), 9 casos de antecedente de hipoacusia y enfermedades crónico-degenerativas (2%), 5 casos con antecedente de enfermedades crónico-degenerativas y nefropatías (1.1%), 5 casos de malformaciones y enfermedad crónico-degenerativa (1.1%).

Factores de riesgo. Del total de pacientes, 201 no tuvieron factores de riesgo pre o perinatales. El resto presentó lo siguiente: 29 casos tuvieron antecedentes de multiparidad, 25 casos de infección de vías urinarias durante la gestación, 22 casos antecedentes de toxicomanías (alcoholismo, tabaquismo o drogas), 18 casos con edad materna mayor a 35 años, 12 casos exposición a teratógenos, 11 casos presentaron antecedente de aborto previo, 7 casos presentaron Diabetes gestacional y enfermedad hipertensiva del embarazo y 5 casos presentaron alteraciones en el líquido amniótico.

Solo en 3 pacientes se encontró consanguinidad positiva y en 11 endogamia positiva.

Microtia. De los casos reportados, la microtia fue bilateral en 113 casos (25.6%), 319 casos unilaterales (72.3%). De los casos unilaterales, 226 fueron del lado derecho (51.2%) y 93 del izquierdo (21.1%). Se encontraron 8 casos en el que ya se habían sometido a tratamiento quirúrgico (representando el 1.8%). (Ver Tabla 2)

Tabla 2. Características de la Microtia

Bilateral	113	25.6%
Unilateral	319	72.3%
Derecho	226	51.2%
Izquierdo	93	21.1%
Otoplastia	8	1.8%

Fuente: Elaboración propia

Atresia. Respecto a la presencia de atresia, 53 casos presentaron atresia bilateral (12%), 304 unilateral (68.9%) y 70 casos (15.9%)

sin atresia. De las atresias unilaterales, 220 son en oído derecho (49.9%) y 84 casos en oído izquierdo (19%). Se encontraron 8 casos en el que ya se habían sometido a tratamiento quirúrgico (representando el 1.8%). (Ver Tabla 3)

Tabla 3. Características de la Atresia

Bilateral	53	12%
Unilateral	304	68.9%
Derecho	220	49.9%
Izquierdo	84	19%
Sin atresia	70	15.9%
Otoplastia	8	1.8%

Fuente: Elaboración propia

Respecto a grado de microtia en oído derecho e izquierdo se obtuvo lo siguiente. (Ver Tabla 4)

Tabla 4. Grados de microtia

Grados	OD	OI
1	67	66
2	133	71
3	138	65
4		1
TOTAL	338	203

Fuente: Elaboración propia

Malformaciones asociadas y síndromes con microtia. En los 441 casos revisados, 3 casos no presentaron anomalías asociadas (.7%), en 98 casos no fueron especificadas y en 337 casos hubo una asociación (76.4%) o formaron parte de algún síndrome genético. Las malformaciones y síndromes asociadas fueron: renales y cardíacas, Espectro Facio Auriculo Vertebral (EFAV), Síndrome Velo Cardio Facial, Síndrome de CHARGE, Síndrome de Goldenhar, Síndrome de Towns Brocks y Síndrome de Down.

En los casos de microtia asociada a otras anomalías o como parte de un síndrome genético observamos 304 casos con EFAV (69.1%), de los cuales 88 casos son EFAV familiar, 8 casos con síndrome velocardiofacial (1.8%), 8 casos con anomalías

cardiacas (1.8%), 3 casos con alteraciones renales (0.7), así como otros tipos de síndromes encontrados con menor frecuencia, por ejemplo: 2 casos (0.5%) de Cornelia de Lange, Síndrome de ojo de gato y Síndrome de CHARGE, 1 caso (.2%) Síndrome de Towns Brocks.

Hipoacusia. De acuerdo con el grado de pérdida auditiva reportada y evaluada a través del estudio de audiometría tonal; encontramos en oído derecho hipoacusia severa conductiva en 183 casos (41.5%), seguido de 61 casos con hipoacusia profunda conductiva (13.8%) y 51 casos de hipoacusia media conductiva (11.6%). En el caso del oído izquierdo se encontró la presencia de hipoacusia severa conductiva en 103 casos (23.4%), seguido de 51 casos con audición normal (11.6%) y 45 casos con hipoacusia profunda conductiva (10.2%). En el resto de los pacientes no se realizó estudio de audiometría por ser pacientes de meses de edad.

En el estudio de logaudiometría se obtuvo patrón conductivo en ambos oídos, con 262 casos en oído derecho (59.4%) y 162 casos en oído izquierdo (36.7%). En la timpanometría se obtuvieron 33 casos (7.5%) con curva A de Jerger y 21 casos (4.8%) con curva As de Jerger en oído derecho, y en oído

izquierdo 49 casos (11.1%) presentaron curva A de Jerger, 22 casos (5%) curva As de Jerger y 18 casos (4.1%) curva B de Jerger. El reflejo estapedial estuvo presente en 32 casos (7.3%) en oído derecho y en 45 casos en oído izquierdo (10.2%) y ausente en 46 casos en oído derecho (10.4%) y 56 casos en oído izquierdo (12.7%). Las emisiones otoacústicas solo se realizaron en 32 pacientes del total de la muestra, de los cuales 24 casos resultaron presentes y 8 casos fueron ausentes.

Hallazgos en estudio de Tomografía Computarizada de oídos y mastoides. Este estudio se realizó en 301 pacientes, no en la muestra total. En el oído derecho, en 107 casos se identificó atresia del conducto auditivo externo, displasia de la cadena osicular y trayecto aberrante del nervio facial, en 33 casos atresia aislada del conducto auditivo externo, en 3 casos se encontró partición incompleta de la cóclea tipo I e hipoplasia o agenesia del nervio coclear, en 4 casos displasia vestibular; en 43 casos estudios con datos normales.

Las características tomográficas en el oído izquierdo se reportan de la siguiente manera: En 49 casos se describieron presencia de atresia del conducto auditivo externo, displasia de la cadena

osicular y trayecto aberrante del nervio facial, 17 casos presentaron atresia del conducto auditivo externo de forma aislada, con menos frecuencia se identificaron la partición incompleta de la cóclea tipo 1 en 2 casos, la displasia vestibular en 4 casos; en 65 casos tuvieron resultados normales.

En la clasificación de Jahrsdoerfer, en el oído derecho, 67 casos tuvieron un puntaje de 8, 56 casos obtuvieron un puntaje de 7, 23 casos un puntaje 6, 17 casos un puntaje 5, 35 casos un puntaje menor a 4. En comparación con el oído izquierdo, 41 casos tuvieron un puntaje de 8, 25 casos obtuvieron un puntaje de 6, 24 casos un puntaje 7, 15 casos un puntaje menor a 4, 11 casos se ubicaron en un puntaje de 5.

Características asociadas a los grados de malformación según la clasificación de Hunter en oído derecho

Los hombres obtuvieron una OR de 1.38 para malformación 2-3 de Hunter, sin embargo no fue estadísticamente significativo p (0.08).

Comparados con los locales, los foráneos caen en mayor proporción en los grados 2-3 de malformación Hunter con una

OR de 1.47 (IC95% 0.9-2.2); comparados con otros estados, los pacientes que provienen del Estado de México constituyen una mayor proporción de casos de malformación grado 2-3 de Hunter con un riesgo significativamente mayor ($p = 0.01$) siendo la OR de 1.77 (IC95% 1.1-2.8).

El riesgo de malformación grado 2-3 de Hunter es significativamente más elevado ($p=0.004$) en los casos familiares que en los únicos con una OR de 1.98 (IC95% 1.2-3.1).

Por último, en la Tomografía de oídos y mastoides el número de alteraciones observadas son mayores en los grados de malformación 2-3 de Hunter comparados con los grados 1 ($p=0.04$). (Ver Tabla 5)

Tabla 5. Características asociadas a los grados de malformación según clasificación de Hunter del oído derecho

<i>Factores asociados</i>	Hunter OD		p
	Grados 2-3 (n = 133)	Grado 1 (n = 205)	
<i>Sexo masculino</i>	77 (57.9%)	102 (49.8%)	0.08

<i>Origen foráneo</i>	72 (54.1%)	91 (44.4%)	0.08
<i>Edo de México</i>	54 (40.6%)	57 (27.8%)	0.01
<i>Tipo de caso Familiar</i>	51 (38.3%)	49 (24.0%)	0.004
<i>TAC</i>			
<i>Atresia CA sola</i>	12 (14.1%)	17 (11.6%)	
<i>Atresia CA + Displasia CO + Trayecto aberrante de nervio facial</i>	44 (51.8%)	57 (38.8%)	0.04
<i>Atresia CA + otras combinaciones</i>	18 (21.2%)	29 (19.7%)	
<i>Otras alteraciones</i>	10 (11.8%)	37 (25.2%)	
<i>Normal</i>	1 (1.2%)	7 (4.8%)	

Características asociadas a los grados de malformación según la clasificación de Hunter en oído izquierdo

En el análisis bivariado para observar los factores asociados al grado de malformación en la clasificación de Hunter en el oído izquierdo se obtuvieron los siguientes resultados. Comparados

con los otros estados, los pacientes del Edo. de México tienen 1.89 (IC95% 0.9-3.7, $p = 0.05$) veces más probabilidad de presentar malformación de los grados 2-3 de Hunter que el grado 1 de Hunter.

En los pacientes con AHF de enfermedades crónico-degenerativas se encontró una OR de 2.9 (IC95% 1.0-8.1, $p=0.01$) asociada a malformaciones grado 2-3 de Hunter.

Las atresias unilaterales izquierdas y bilaterales tienen mayores probabilidades de presentar malformaciones grado 2-3 de Hunter ($p=0.001$).

Las hipoacusias severas conductiva, profunda conductiva y profunda sensorial tiene más probabilidad de estar asociadas a los grados de malformación 2-3 de Hunter ($p=0.001$).

El reflejo estapedial presente es más frecuente en los grados 1 de malformación de Hunter ($p=0.001$) y por último los puntajes en la escala de Jarshdoerfer son más bajos en las malformaciones grados 2-3 de Hunter que en las de grado 1 ($p = 0.02$). Ver Tabla 6.

Tabla 6. Características asociadas a los grados de malformación según clasificación de Hunter del oído izquierdo

<i>Factores asociados</i>	Hunter		p
	Grados 2-3	Grado 1	
<i>Sexo masculino</i>	56 (41.2%)	33 (50.0%)	0.23
<i>Edo de México</i>	49 (35.8%)	15 (22.7%)	0.05 1.89 (IC95% 0.9-3.7)
<i>AHF. Enf. Crónico degenerativas</i>	27 (19.7%)	5 (7.6%)	0.01 2.9 (IC95% 1.0-8.1)
<i>JAHRSDOERFER</i>	4.4 +/- 1.6	4.9 +/- 1.6	0.02

Fuente: Elaboración propia

Los factores de riesgo no se asociaron significativamente con los grados de Hunter, para el oído derecho, la $p = 0.23$ y OR es de 0.8 (IC95% 0.5-1.2) y para el oído izquierdo la $p = 0.08$ con una OR de 0.6 (IC95% 0.3-1.1). Se puede intuir que para los pacientes sin factores de riesgo es más probable que sean Hunter Grado 1.

11. DISCUSIÓN

La microtia es una malformación del oído externo caracterizado por un pabellón auricular pequeño y alteración en su forma, con grados variables de malformación, desde anomalías menores hasta ausencia de éste. Se puede presentar en forma aislada, con anomalías asociadas o ser parte de un síndrome genético.

En México, la microtia se encuentra dentro de las primeras causas de atención en la consulta externa en los Centros Hospitalarios de tercer nivel, como se menciona en reportes realizados por el Hospital Infantil de México Federico Gómez y por el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. (17)

El presente estudio muestra que la Ciudad de México es el estado de origen más frecuente, sin embargo estos pacientes acuden a atención médica teniendo grado 1 de microtia, a diferencia de los estados foráneos que acuden a dicha atención médica con grado 2-3 de la clasificación de Hunter, en donde el Estado de México es el más predominante de los foráneos, muy probablemente por su cercanía en la ciudad de México. El grado mayor de microtia en los foráneos podría explicarse debido a que tienen menor posibilidad de recibir atención, diagnóstico

y tratamiento oportuno ya que no se refieren a valoración con grados menores de severidad.

Respecto a la edad y sexo, se obtuvo un amplio rango de edad, encontrando que los más pequeños caen en los grados 2-3 de malformación según la clasificación de Hunter. De acuerdo al sexo, la presentación entre hombres y mujeres no fue estadísticamente significativa, sin embargo se observó mayor número de casos en el sexo masculino, siendo estos últimos (es decir, los masculinos) los que presentan más frecuentemente grado 2-3 de malformación según Hunter. (11)

El 72.3% de nuestros pacientes presentaron microtia unilateral, siendo el lado derecho el oído más frecuentemente afectado con 51.2%, como ha sido descrito en la literatura mundial. (11)

Casi el 70% de éstos presentaron atresia unilateral, muy parecido a los datos obtenidos en un estudio realizado en un periodo de 20 años en 229 pacientes en los cuales el 61% presentaron atresia completa. (19)

En esta muestra se encontró que las enfermedades crónico degenerativas pueden tener una mayor incidencia en el

desarrollo de la microtia, esto ya ha sido bien documentado por varios autores. (10, 20)

La principal entidad encontrada asociada a microtia fue el EFAV, en 304 casos, de los cuales casi la tercera parte fueron EFAV familiar. Otros síndromes y anomalías encontradas también han sido descritas frecuentemente en la literatura mundial. (17)

Los encontrados en este estudio fueron el síndrome velocardio facial, las anomalías cardíacas, renales y otros síndromes como Cornelia de Lange, Síndrome de ojo de gato, Síndrome de CHARGE y Síndrome de Towns Brocks. (2, 13, 17)

De acuerdo a la severidad de hipoacusia encontrada en nuestro estudio, la hipoacusia severa conductiva fue la predominante. Los grados de malformación 2-3 de Hunter tienen mayor probabilidad de hipoacusias severa conductiva ($p=0.001$) observadas en el estudio de audiometría realizada en estos pacientes, esto es lo esperado debido a que las malformaciones con más frecuencia son de oído externo y medio. Nuestros hallazgos concuerdan con lo ya descrito en la literatura. (8)

Cabe mencionar que fueron pocos los pacientes en los que se realizó la timpanometría y la búsqueda del reflejo estapedial, debido a la presencia de atresia de conducto auditivo externo o

por dificultad para realizarlo por edad, por este motivo es un estudio que no se realiza de forma rutinaria y no se describe en la literatura. En los casos en donde hay conducto permeable es necesario realizarlo por si hubiera problema de oído medio concomitante que agrave la hipoacusia y pueda tener tratamiento.

En el estudio de Tomografía de oídos y mastoides observamos que los grados de malformación 2-3 de Hunter representan mayor posibilidad de alteraciones anatómicas, siendo lo más frecuentemente encontrado la atresia del conducto auditivo externo, displasia de cadena osicular y el trayecto aberrante del nervio facial, que es lo esperado, sin embargo, es importante mencionar que a pesar de ser menos frecuentes también se encontraron otras malformaciones de oído interno, por ejemplo: partición incompleta de la cóclea tipo I, hipoplasia o agenesia del nervio coclear y displasia vestibular en ambos oídos.

Según la clasificación de Jarshdoerfer, el puntaje obtenido con más frecuencia fue el 8, similar a lo referido en lo reportado por Patel y colaboradores, que aunque lo que más frecuentemente encontró fue puntuación 6, ambas puntuaciones representan

buen pronóstico para realizar intervención quirúrgica funcional.

(19)

12. CONCLUSIÓN

1. Los casos familiares y las enfermedades crónico-degenerativas son los factores de riesgo más importantes para que se presente microtia en grado 2-3.
2. La microtia es un problema de Salud Pública que tiene repercusiones en el desarrollo de la audición, del lenguaje, aprendizaje y en el aspecto psicosocial del paciente. Debemos educar a todo el personal de salud en la importancia de la referencia oportuna de los pacientes a centros hospitalarios de tercer nivel para su diagnóstico y tratamiento multidisciplinario, y así poder brindar una mejor calidad de vida a todos los pacientes con microtia.
3. Las limitaciones del mismo dependen de lo que esté asentado en el expediente.

13. BIBLIOGRAFÍA

1. Af-MS. MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS, Gob.mx. Disponible en: <http://iso9001.inr.gob.mx/Descargas/iso/doc/MG-SAF-04.pdf>
2. Aguinaga-Ríos M, Frías S, Diego J. Arenas-Aranda y Verónica Fabiola Morán-Barroso. Microtia-atresia: aspectos clínicos, genéticos y genómicos. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 71(6).
3. Bartel-Friedrich S, Wulke C. Clasificación y diagnóstico de malformaciones del oído. *GMS Curr Top Otorrinolaringol Cabeza Cuello Cirug.* 2007;6:Doc05.
4. Canfield MA, Langlois PH, Nguyen LM, Scheuerle AE. Epidemiologic features and clinical subgroups of anotia/microtia in Texas. *Birth Defects Res Part A - Clin Mol Teratol.* Birth Defects Res Part A - Clin Mol Teratol. 2009;85(11):905–13.
5. Castilla EE, Lopez-Camelo JS, Campaña H. Altitude as a risk factor for congenital anomalies. *Am J Med Genet* [Internet]. 1999;86(1):9–14. [http://dx.doi.org/10.1002/\(sici\)1096-8628\(19990903\)86:1<9::aid-ajmg3>3.0.co;2-x](http://dx.doi.org/10.1002/(sici)1096-8628(19990903)86:1<9::aid-ajmg3>3.0.co;2-x)
6. Cérvido-Facial Capítulo O, Del Pabellón F García De Pedro X, Araujo Piedra JM. Lasso Vázquez Hospital General Universitario Gregorio Marañón.
7. Chen X, Zhang R. Microtia epigenetics: An overview of review and new viewpoint. *Medicine (Baltimore)* [Internet]. 2019;98(41):e17468. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/md.0000000000017468>
8. Cuccolo NG, Zwierstra MJ, Ibrahim AMS, Peymani A, Afshar S, Lin SJ. Reconstruction of congenital Microtia and anotia:

- Analysis of practitioner epidemiology and postoperative outcomes: Analysis of practitioner epidemiology and postoperative outcomes. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2019;7(6):e2318.
9. García-Reyes JC, Caro MA, Vega P, Ospina JC, Zarante AM, Zarante I. Epidemiología y factores de riesgo de la microtia en Colombia. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2009;60(2):115–9.
 10. Harris J, Källén B, Robert E. The epidemiology of anotia and microtia. *J Med Genet*. 1996;33(10):809–13. Available from: <http://dx.doi.org/10.1136/jmg.33.10.809>
 11. Jovic TH, Gibson JAG, Griffiths R, Dobbs TD, Akbari A, Wilson-Jones N, et al. Microtia: A data linkage study of epidemiology and implications for service delivery. *Front Pediatr*. 2021;9:630036. Available from: <http://dx.doi.org/10.3389/fped.2021.630036>
 12. Lencina G, Montilla A. Embriología del oído. *Man Otorrinolaringol Infant*. 2012;3–7.
 13. Li X. Myocardium Extract from Suckling Rat. *Physiol Behav*. 2016;176(3):139–48.
 14. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: Epidemiología y genética. *Am J Med Genet Parte A*. 2012;158:124–39.
 15. Luquetti DV, Cox TC, Lopez-Camelo J, Dutra M da G, Cunningham ML, Castilla EE. Preferential associated anomalies in 818 cases of microtia in South America. *Am J Med Genet A*. 2013;161A(5):1051–7. <http://dx.doi.org/10.1002/ajmg.a.35888>

16. Jorge Yanine, Carlos Giugliano. Microtia: definición, clasificación y tratamiento. Revisión de la literatura. *Rev Ped Elec*. 2015;12.
17. Muñoz-Pedroza LA, Arenas-Sordo ML. Manifestaciones clínicas de 149 pacientes con espectro facio-aurículo-vertebral. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2013;64(5):359–62. <http://dx.doi.org/10.1016/j.otorri.2013.03.007>
18. Orfila D, Tiberti L. ATRESIA CONGÉNITA DEL OÍDO Y SU MANEJO. *Rev médica Clín Las Condes*. 2016;27(6):880–91. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmclc.2016.09.018>
19. Patel KR, Benchetrit L, Ronner EA, Occhiogrosso J, Hadlock T, Shaye D, et al. Development of an interdisciplinary microtia-atresia care model: A single-center 20-year experience. *Laryngoscope Investig Otolaryngol* [Internet]. 2022;7(6):2103–11. <http://dx.doi.org/10.1002/lio2.896>
20. Ryan MA, Olshan AF, Canfield MA, Scheuerle AT, Carmichael AE. HHS Public Access. 2020;18–26.
21. Serrano R, Gutiérrez M. Tumorción en la región anterior del hélix: Fístula preauricular. *Pediatr Aten Primaria*. 2016;18(70):179–81.
22. Tian-Yu Z, Bulstrode N. International consensus recommendations on microtia, aural atresia and functional ear reconstruction. *J Int Adv Otol*. 2019;15(2):204–8.
23. Zhao R, Du P, Sun H, Yang L, Lin P. Fetal microtia and FGFR2 polymorphism. *Exp Ther Med* [Internet]. 2019;18(1):384–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.3892/etm.2019.7568>

14.ANEXOS

Cuadro 1. Clasificación de microtia descrita por Marx.

Grado I: Oreja anormal con todos sus puntos de referencia identificables.

Grado II: Oreja anormal sin alguno de sus puntos de referencia identificable.

Grado III: Oreja muy pequeña o anotia.

Rogers (1977) propuso un cuarto grado.

Grado IV: Anotia

Fuente: Jorge Yanine, Carlos Giugliano. Microtia: definición, clasificación y tratamiento. Revisión de la literatura. Rev Ped Elec. 2015;12.

Cuadro 2. Clasificación de microtia descrita por Tanzer, 1978

Tipo I: Anotia

Tipo 2: Oreja completamente hipoplásica (microtia).

- a. Con atresia del conducto auditivo externo.
- b. Sin atresia del conducto auditivo externo.

Tipo 3: Hipoplasia del tercio medio de la oreja.

Tipo 4: Hipoplasia del tercio superior de la oreja.

- a. Oreja en cometa o taza
- b. Criptotia
- c. Hipoplasia del tercio superior completo

Tipo 5: Oreja prominente

Fuente: Jorge Yanine, Carlos Giugliano. Microtia: definición, clasificación y tratamiento. Revisión de la literatura. Rev Ped Elec. 2015;12.

Cuadro 3. Clasificación de microtia descrita por Weerda, 1988

Displasia de primer grado: La mayoría de las estructuras de una oreja normal son reconocibles, deformidades menores.

- a. Macrotia
- b. Oreja prominente
- c. Criptoptia
- d. Ausencia de hélix superior
- e. Deformidades pequeñas
- f. Coloboma
- g. Deformidades del lóbulo
- h. Deformidades de la concha

Displasia de segundo grado: Alguna de las estructuras de la oreja normal son reconocibles.

- a. Deformidad de la concha tipo III
- b. Mini oreja

Displasia de tercer grado: Ninguna estructura de la oreja normal es reconocible.

- a. Unilateral
- b. Bilateral
- c. Anotia

Fuente: Bartel-Friedrich S, Wulke C. Clasificación y diagnóstico de malformaciones del oído. GMS Curr Top Otorrinolaringol Cabeza Cuello Cirug. 2007;6:Doc05.

Cuadro 4. Clasificación de microtia descrita por Hunter, 2009

Tipo I: Pabellón auricular pequeño que conserva todos sus componentes anatómicos, pero la longitud es de 2DE por debajo de la media.

Tipo II: Tejido residual del cartilago vertical con presencia de algunas estructuras del pabellón auricular y con una longitud mayor a 2DE por debajo de la media.

Tipo III: Masa de tejido irregular sin parecido al pabellón auricular.

Tipo IV: Ausencia del pabellón auricular.

Fuente: Jorge Yanine, Carlos Giugliano. Microtia: definición, clasificación y tratamiento. Revisión de la literatura. Rev Ped Elec. 2015;12.

Cuadro 5. Clasificación de Altmann

GRADO I (Malformaciones menores)	<ul style="list-style-type: none"> - La oreja puede ser normal, o existir algún indicio de malformación. - El CAE puede ser normal, o hipoplásico en toda su extensión. - Membrana timpánica normal, con frecuencia puede ser gruesa opaca. - El mango del martillo puede encontrarse con deformidad o en posición anómala.
GRADO II (Malformación moderada)	<ul style="list-style-type: none"> - Comprende la mayoría de las malformaciones del oído. - El CAE es hipoplásico o aplásico, o puede terminar en fondo de saco con uno o dos trayectos fistulosos que conducen a una membrana timpánica rudimentaria. - Las malformaciones osculares son comunes. - Nervio facial puede encontrarse hipoplásico o estar ausente, pueden faltar los nervios petrosos superficiales mayor y menor, así como la cuerda del tímpano.
GRADO III (Malformaciones severas)	<ul style="list-style-type: none"> - La oreja se observa con deformidad o estar ausente (anotia). - El CAE es aplásico, en ocasiones se observa un CAE rudimentario que consiste en tejido conectivo y epidermis o en un trayecto fistuloso. - La apófisis mastoideas es fistulosa y no se ha neumatizado. El oído medio y el antro pueden estar representados únicamente por una luz. - Son muy frecuentes las malformaciones del oído interno.

Fuente: Subdirección de Audiología F y P de L. Guía clínica de malformaciones de oído externo, medio e interno.

Cuadro 6. SIGNOS TOMOGRÁFICOS DE MALFORMACIÓN

Malformación del conducto auditivo externo
Alteración en la neumatización de la cavidad timpánica
Deformidad de los huesecillos
Huesecillos rudimentarios o aplásicos
Fusión incudomaleolar
Alteración en la unión incudoestapedia
Hipoplasia de la cavidad timpánica
Estenosis u oclusión de ventana oval o redonda
Desarrollo incompleto de la cóclea
Aplasia coclear con o sin aplasia del nervio vestibulococlear
Displasia o aplasia de los conductos semicirculares
Displasia del vestíbulo
Acueducto vestibular y sáculo dilatados
Trayecto aberrante de los vasos de la base de cráneo y del nervio facial

Fuente: Orfía D, Tiberti L. Atresia Congénita Del Oído Y Su Manejo. Rev Médica Clínica Las Condes. 2016;27(6):880-91

Cuadro 7. ESCALA DE JAHRSDOERFER

Características	Puntos
Presencia de estribo	2
Neumatización completa de mastoides	1
Espacio de oído medio presente	1
Cadena oscicular presente	1
Complejo incudo-maleolar	1
Complejo incudo-estapedial	1
Ventana oval	1
Trayecto del nervio facial	1
Apariencia del oído externo	1
Puntaje máximo	10

Fuente: Orfila D, Tiberti L. Atresia Congénita Del Oído Y Su Manejo. Rev Médica Clínica Las Condes. 2016;27(6):880–91

Cuadro 8. ESCALA DE JAHRSDOERFER MODIFICADA

Características:	Puntos	Puntos	Pronóstico
1. Neumatización completa	1	8	Excelente
2. Permeabilidad del CAE	1	7	Muy bueno
3. Espacio del oído medio presente	1	6	Bueno
4. Cadena oscicular presente:		5	Regular
a) Complejo martillo-yunque	1	4	Malo
b) Estribo	1		
5. Ventana oval	1		
6. Nervio facial:			
a) Porción timpánica	1		
b) Porción mastoidea	1		

Fuente: Subdirección de Audiología F y P de L. Guía clínica de malformaciones de oído externo, medio e interno. 2012;1–22.