



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL “DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA**

**FRECUENCIA DE MICROTIA Y SU ASOCIACIÓN CON OTRAS
MALFORMACIONES CONGENITAS EN LA UMAE HOSPITAL
GENERAL “DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA” CENTRO
MÉDICO NACIONAL LA RAZA**

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

**MEDICO ESPECIALISTA EN AUDIOLOGÍA,
OTONEUROLOGÍA Y FONIATRÍA**

PRESENTA : DRA. CAROLINA DEL PILAR JASSO PÉREZ



ASESOR DE TESIS:

**M.C. EUGENIA DOLORES RUIZ CRUZ
DRA. LAURA ALEJANDRA VILLANUEVA PADRÓN
NUMERO DE REGISTRO: R-2021-3502-074**

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.

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. Eugenia Dolores Ruiz Cruz
Investigador principal
Medico adscrito al servicio de Genética Medica
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, "Dr. Gaudencio González Garza"

Dra. Carolina del Pilar Jasso Pérez
Residente de 4to año de Audiología, Otoneurología y Foniatría
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, "Dr. Gaudencio González Garza"



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud **3502**.
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA, CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS **18 CI 04 002 001**
Registro CONADICÉICA **CONADICÉICA 09 CE1 037 2017101**

FECHA **Lunes, 07 de junio de 2021**

M.C. Eugenia Dolores Ruiz Cruz

PRESENTE

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **FRECUENCIA DE MICROTIA Y SU ASOCIACIÓN CON OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS EN LA UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" CENTRO MÉDICO 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 **A P R O B A D O**.

Número de Registro Institucional
R-2021-3502-074

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 re-aprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

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

Imprimir

IMSS
SECRETARÍA DE SALUD

Investigador principal:

M.C. Eugenia Dolores Ruiz

Médico de Base del servicio de Genética.

Adscripción; CMN La Raza, Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza"

Matricula: 99363367

Correo electrónico: draeugenia.ruiz@gmail.com

Teléfono: 5529146651

Investigadores asociados:

Dra. Laura Alejandra Villanueva Padrón

Profesor titular del curso de especialidad en Audiología, Otoneurología y Foniatría

Adscripción: CMN La Raza "Dr. Gaudencio González Garza"

Matricula: 11367164

Correo electrónico: lauravillanueva@imss.gob.mx

Teléfono: 5513635608

Médico Residente tesista:

Dra. Carolina del Pilar Jasso Pérez

Residente de Audiología, Otoneurología y Foniatría

Tercer año

Adscripción: CMN La Raza "Dr. Gaudencio González Garza"

Matricula: 97363039

Correo electrónico: carojasso7@gmail.com

Teléfono: 5564584859

Agradecimientos

Agradezco infinitamente a mis padres Pilar y Luis, por su apoyo incondicional.

TABLA DE CONTENIDO

GLOSARIO DE ABREVIATURAS.....	9
RESUMEN.....	10
MARCO TEÓRICO	11
EPIDEMIOLOGIA.....	11
BASES EMBRIOLÓGICAS DEL OÍDO EXTERNO.....	12
ETIOPATOGENIA.....	13
FACTORES DE RIESGO	14
CLASIFICACIÓN DE LAS MICROTÍAS.....	14
ATRESIA AURAL	15
PRESENTACIÓN CLÍNICA.....	16
1. MICROTIA AISLADAS	16
MALFORMACIONES AISLADAS CON ASOCIACIÓN A LA MICROTIA.....	18
DIAGNÓSTICO	18
DIAGNÓSTICO AUDIOLÓGICO:	19
1. HIPOACUSIA.....	19
2. HIPOACUSIA CONDUCTIVA.....	19
3. HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL.....	19
4. HIPOACUSIA MIXTA	20
CLASIFICACIÓN SEGÚN EL GRADO DE HIPOACUSIA	20
ESTUDIO DE TOMOGRAFÍA DE OÍDOS.....	20
TRATAMIENTO ESTÉTICO DE LA MICROTIA.....	21
A. AURICULOPLASTÍA.....	21
B. RECONSTRUCCIÓN CON CARTÍLAGO DE CONCHA DE OÍDO CONTRALATERAL:	21
C. RECONSTRUCCIÓN CON MATERIAL PROTÉSICO ALOPLÁSTICO:.....	21
D. PRÓTESIS DEL PABELLÓN EXTERNA	21
E. TRATAMIENTO DE ESTENOSIS DEL CONDUCTO	21
COMPLICACIONES:	21
JUSTIFICACIÓN DEL PROTOCOLO	23
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	23

<i>PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN</i>	23
<i>OBJETIVOS</i>	23
<i>OBJETIVO GENERAL</i>	23
<i>OBJETIVOS ESPECÍFICOS</i>	23
<i>MATERIAL Y MÉTODOS</i>	24
• <i>ÁMBITO</i>	24
• <i>DIVISIÓN</i>	24
• <i>DISEÑO DE ESTUDIO</i>	24
• <i>TIPO DE ESTUDIO</i>	24
• <i>UNIVERSO DE ESTUDIO</i>	24
• <i>TAMAÑO DE MUESTRA</i>	24
• <i>MUESTREO</i>	24
<i>VARIABLES DE ESTUDIO</i>	26
<i>ANÁLISIS ESTADÍSTICO</i>	28
<i>ASPECTOS ÉTICOS</i>	28
<i>CONSIDERACIONES PARTICULARES DEL ESTUDIO</i>	28
<i>RECURSOS</i>	28
<i>FACTIBILIDAD</i>	29
<i>RESULTADOS</i>	30
<i>DISCUSION:</i>	35
<i>CONCLUSIONES</i>	37

Índice de figuras

FIGURA 1. MALFORMACIÓN DEL CAE SEGÚN WEERDA 15

Índice de figuras

FIGURA 1. MALFORMACIÓN DEL CAE SEGÚN WEERDA ¡ERROR! MARCADOR NO DEFINIDO.

FIGURA 2 DISTRIBUCIÓN SEXO EN MICROTIA UNILATERAL ¡ERROR! MARCADOR NO DEFINIDO.

FIGURA 3. PORCENTAJE AFECCIÓN OÍDO DERECHO E IZQUIERDO EN MICROTIA UNILATERAL..... ¡ERROR!
MARCADOR NO DEFINIDO.

FIGURA 4. DISTRIBUCIÓN GRADO DE MICROTIA EN PORCENTAJE ¡ERROR! MARCADOR NO DEFINIDO.

FIGURA 5. DISTRIBUCIÓN EN PORCENTAJE DEL GRADO Y TIPO DE HIPOACUSIA..... ¡ERROR! MARCADOR NO
DEFINIDO.

FIGURA 6. DISTRIBUCIÓN DE LA PRESENCIA ATRESIA DEL CAE ¡ERROR! MARCADOR NO DEFINIDO.

FIGURA 7. DISTRIBUCIÓN DE LA PRESENCIA DE MALFORMACIONES ASOCIADAS ¡ERROR! MARCADOR NO
DEFINIDO.

FIGURA 8. DISTRIBUCIÓN DE SÍNDROMES ASOCIADOS A MICROTIA UNILATERAL ¡ERROR! MARCADOR NO
DEFINIDO.

FIGURA 9. DISTRIBUCIÓN DE SEXO EN MICROTIA BILATERAL..... ¡ERROR! MARCADOR NO DEFINIDO.

FIGURA 10. DISTRIBUCIÓN DEL GRADO DE MICROTIA EN OÍDOS DERECHOS..... ¡ERROR! MARCADOR NO
DEFINIDO.

FIGURA 11. DISTRIBUCIÓN GRADO Y TIPO HIPOACUSIA EN OÍDO DERECHO ¡ERROR! MARCADOR NO
DEFINIDO.

FIGURA 12. DISTRIBUCIÓN SEGÚN EL GRADO DE MICROTIA EN OÍDOS IZQUIERDOS ¡ERROR! MARCADOR NO
DEFINIDO.

FIGURA 13. DISTRIBUCIÓN TIPO Y GRADO HIPOACUSIA EN OÍDOS IZQUIERDOS ¡ERROR! MARCADOR NO
DEFINIDO.

FIGURA 14. DISTRIBUCIÓN DE SÍNDROME Y MALFORMACIONES ASOCIADAS EN MICROTIA BILATERAL
..... ¡ERROR! MARCADOR NO DEFINIDO.

Glosario de abreviaturas

NSS: Numero de seguridad social

IFAI: Instituto Federal de Acceso a la información

IMSS: Instituto Mexicano del Seguro Social

SPSS: Statistical Package for Social Sciences

Mm: Milímetro

OMS: Organización Mundial de la Salud

dB: Decibeles

Hz: Hercio

CDH7: Cromodomain helicase DNA-binding protein

EOAV: Espectro óculo-aurículo-vertebral

Cols: Colaboradores

CAE: Conducto Auditivo Externo

M: Metro

IC: Intervalo de confianza

CHARGE: Coloboma, atresia coana, disfunción de los nervios craneales y anomalías del oído

Dr. Doctor

UMAE: Unidad Médica de Alta Especialidad

Resumen

Título: Frecuencia de microtia y su asociación con otras malformaciones congénitas en la UMAE hospital general “Dr. Gaudencio González Garza” centro médico nacional la Raza.

Ruiz Cruz ED, Villanueva Padrón LA, Jasso Pérez CP.

Marco teórico: El termino microtia se refiere a un espectro de malformaciones auriculares que van desde alteraciones estructurales del pabellón auricular a la ausencia completa de oído. Se encuentra más frecuente de forma unilateral (79-93%) con mayor afección del derecho en el 60%, la afección bilateral (20-60%) suele estar asociada a malformaciones complejas o síndromes.

Objetivos: Se identificó la frecuencia de microtia y su asociación con otras malformaciones congénitas en la UMAE Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” centro médico nacional la Raza.

Material y métodos: Diseño de estudio: Serie de casos. Se incluyeron todos los expedientes clínicos digitales con diagnóstico de microtia del servicio de audiología y genética de la UMAE CMN la Raza del 20 de junio de 2017 a 20 de junio del 2020, Se incluyeron un total de 89 pacientes con microtia: 74 con microtia unilateral y 15 con microtia bilateral, se excluyeron un total de 29 expedientes. Se evaluaron frecuencias de las variables de edad, sexo, lateralidad, grado de microtia, grado y tipo de hipoacusia, la asociación con otras malformaciones y síndromes.

Resultados: Se examinaron 104 oídos; 71.1% con microtia unilateral y 28.84% con microtia bilateral, la distribución por sexo fue: 48.3% mujeres y 51.6% hombres. Se encontró mayor afección del oído derecho en 79.1%. El grado de audición más frecuentemente encontrado en la microtia unilateral fue de tipo severo, el grado II y III fueron los más comúnmente encontrados, en el 71.6% de tipo conductivo. Las malformaciones mas comunes fueron: microsomía hemifacial, parálisis facial y otras malformaciones de tipo vertebrales y renales; tanto en los grupos de microtia unilateral y bilateral. El síndrome Facio-aurículo-vertebral se presentó de forma frecuente en el 92% de unilaterales y en el 80% de bilaterales. La valoración mediante tomografía fue limitada debido a la edad de los pacientes examinados, con mayor frecuencia con puntajes menores a 5 puntos en la escala de Jahrsdoerfer.

Conclusión: La frecuencia en que los pacientes con diversos grados de displasias del pabellón son referidos a esta unidad médica representa un porcentaje importante en la población, su necesaria evaluación multidisciplinaria; que implica el reconocer afecciones en diferentes órganos del cuerpo y entender la microtia como entidad aislada o como parte de un síndrome, llevando a cabo un adecuado abordaje en tiempo y forma nos permite reconocer la necesidad de proporcionar un

adecuado manejo impactara en aspectos físicos, sociales, emocionales y pronósticos.

Palabras clave: Microtia, atresia, hipoacusia, síndrome genético.

Marco Teórico:

Microtia es un término que proviene del latín; micro: pequeña y otia: oreja.

El termino microtia se refiere a un espectro de malformaciones auriculares que van desde alteraciones estructurales del pabellón auricular a la ausencia completa de oído.¹

Un pabellón auricular pequeño en términos operacionales se considera cuando la longitud medial es menor a 2 desviaciones estándar, la cual se determina como la distancia máxima de la porción superior a la porción inferior del pabellón auricular.¹ El oído con microtia está constituida por restos de cartílagos que se encuentran adjuntos a tejido lobular y usualmente no se ubica de manera simétrica en relación con la oreja contralateral. El pabellón auricular no se forma por completo o está ausente en su totalidad. Por lo común puede asociarse con atresia auricular o falta del conducto auditivo.² A su vez la microtia puede ocurrir como un defecto congénito aislado, asociado a otras malformaciones o bien, formar parte de un síndrome.³

La ocurrencia de microtia representa un tema de salud pública importante, debido en parte a las secuelas psicosociales incluyendo el estigma social de las malformaciones visibles, además de presentar en un 90% cierto grado de pérdida auditiva en el oído afectado, así como la necesidad del paciente de someterse a múltiples intervenciones quirúrgicas.¹

Epidemiología:

La prevalencia global aproximada de 1 a 20 de cada 10,000 nacimientos¹⁻², mientras que estudios poblacionales realizados en algunos países de Europa y en Estados Unidos muestran una prevalencia entre 0.83 y 4.34 por 10,000 nacimientos¹. Sin embargo, es claro que existen diversas variaciones según el origen étnico, mostrando 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).³

En población mexicana según el Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas ha reportado una prevalencia de 7.37 de cada 10,000 nacidos vivos y muertos durante el periodo de 1978 a 2010, mientras que otros autores han reportado 1:1,500 recién nacidos vivos. Siendo de las primeras causas de atención en la consulta externa en centros de tercer nivel de atención durante el periodo de 2006 a 2010. En el Hospital Infantil de México Federico Gómez se atendieron 499 casos y 318 en el Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo de 2002 y 2006 detectando en este grupo de pacientes 19 casos de microtia familiar.³⁻⁴

La microtia-atresia se presenta de más frecuentemente de forma unilateral (79-93%)³ y del lado derecho en el 60% de los casos¹⁻². Ocurre de manera predominante en el sexo masculino y se encuentra asociada con atresia o estenosis del conducto auditivo externo (55-93%). Sin embargo, la presencia de microtia de forma bilateral (20-60%) se asocia a frecuentemente a otras malformaciones; tales como paladar hendido, microftalmia, hipoplasia mandibular, holoprosencefalia, anomalías vertebrales y polidactilia, las cuales son comúnmente observadas en el espectro Facio-auriculo-vertebral. O bien las formas más comunes de microtia bilateral asociada con síndromes genéticos son el síndrome de Treacher Collins, CHARGE, etc.^{1,2,3}

Bases embriológicas del oído externo

El oído externo deriva de las tumefacciones ectodérmicas, a partir de la porción dorsal de la primera hendidura faríngea y se sitúa entre el primero y segundo arcos braquiales, apareciendo entre los días 21 a 22, posteriormente inicia la aparición de 6 protuberancias o mamelones: el primero, segundo y tercero derivaran del primer arco branquial (mandibular), mientras que el cuarto, quinto y sexto derivan del segundo arco branquial (hioideo), los cuales serán distinguidos de forma individual hasta la sexta semana, iniciando su fusión para posteriormente para la octava semana dar la apariencia de adulta del pabellón auricular. Derivando cada uno en las siguientes estructuras: El primer montículo al trago, el segundo la cruz del hélix, el tercero la porción de hélix ascendente, el cuarto dará lugar a la porción horizontal del hélix, el quinto formará el anti-hélix y por último el sexto la porción inferior del hélix⁵. 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 branquial⁴.

El cartílago del pabellón inicia su formación en la séptima semana y para la octava semana el pabellón cambia su posición de ventromedial a dorsolateral debido al crecimiento de la mandíbula, hasta que en la vigésima semana alcanza la posición y la forma que en un adulto. Los genes fundamentales en el desarrollo del pabellón son homeóticos, como *SIX*, *HOXA1*, *HOXA2* y *HOXD*, cuya función es como factores de transcripción. El gen *HOXA2* se encuentra relacionado directamente con la microtia por ser 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.⁵

El conducto auditivo externo depende de la proliferación activa del ectodermo, crece como un infundíbulo, durante la octava semana la hendidura braquial crece hacia el oído medio y se profundiza para tomar contacto el epitelio de la primera bolsa faríngea. Al tercer mes inicia la proliferación de las células epiteliales del fondo del conducto y se desarrolla una placa epitelial denominada tapón meatal. Al séptimo mes, el tapón se desintegra y el revestimiento epitelial del suelo del conducto darán lugar a la formación de la membrana timpánica definitiva. Una pared ósea se origina entre los dos tercios internos mientras que el tercio lateral se encuentra rodeado de cartílago.⁴

La membrana timpánica se deriva de tejido mesenquimal posicionado entre el primer arco y bolsa branquial, se encuentra formado por 3 estructuras con diversos orígenes: conducto auditivo (revestimiento epitelial de origen endodérmico), cavidad (revestimiento epitelial proveniente de tejido ectodérmico) y estrato fibroso con origen mesenquimal. Durante la tercera semana es aparente la presencia del receso tubo timpánico el cual iniciara su expansión para formar la cavidad timpánica en la semana 30¹. El anillo timpánico se origina de la cresta neural formado por osificación membranosa cuya función es permitir el soporte de la membrana timpánica.⁶

El desarrollo de las estructuras del oído medio tendrá la influencia de interacciones secuenciales entre el epitelio y tejido mesenquimal circundante, los huesecillos del oído medio derivan de células de la cresta neural mesenquimales. El estapedio aparece aproximadamente en la 8va semana compuesto de tejido cartilaginoso, la platina del estribo deriva de tejido mesodérmico de la capsula ótica, completando su calcificación durante la semana 22. El martillo y yunque derivados del cartílago de Meckel inician su formación durante la semana 6 en forma de condensaciones mesodérmicas, componiéndose en la semana 9 de cartílago, e iniciando su calcificación durante la semana 33, tiempo en el cual los tres huesecillos ya poseerán el aspecto adulto.^{6,7} La neumatización mastoidea y el crecimiento del oído externo terminará su desarrollo aproximadamente de los 5 a 6 años.²

Etiopatogenia

La microtia es de etiología y patogenia diversa y heterogénea. Se han descrito que existen variantes patogénicas monogénicas asociadas a microtia aislada, pero estos mismos genes pueden estar ligados a microtias sindrómicas y/o familiares, a diferencia de los casos esporádicos se asocian a una herencia multifactorial, es decir; interacciones genéticas y ambientales.³

Existen diversas hipótesis sobre la etiopatogenia de la microtia, en primer lugar la perturbación de las células vagues de la cresta neural como causa responsable de alteraciones morfogénicas, este mecanismo se sustenta en la depleción de células de la cresta neural y sus precursores en consecuencia la reducción de las células que migran al primer y segundo arcos branquiales, los factores teratogénicos de diversos fármacos y condiciones metabólicas pueden derivar en estas alteraciones, tal es el caso del uso de retinoides y la embriopatía diabética en la cual estados de hiperglicemia se asocian a fallas en la regulación del gen *PAX*, con función en la migración y supervivencia de las células de la cresta neural.¹

Otra teoría defiende que las anomalías del desarrollo del oído se presentan debido a isquemia hística resultante de la obliteración de la arteria estapediana durante la embriogénesis, vasoconstricción arterial y poco desarrollo del sistema arterial.^{1,2}

Diferencias geográficas relacionada con la presión de oxígeno a mayor altura menor concentración, factor que se ha relacionado con mayor incidencia de microtia, se ha descrito en población ecuatoriana ubicados aproximadamente a 2,850 a 9,350 pies de altura, esta relación directa es sustentada en una mayor incidencia de preeclampsia en poblaciones que habitan a mayores alturas, los estados hipóxicos

crónicos implican un incremento del diámetro arterial uterino con disminución del flujo sanguíneo, en consecuencia, el incremento de niveles de citocinas proinflamatorias, catecolaminas, factores relacionados a hipodesarrollo del oído.¹

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. 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

Factores de riesgo

Factores maternos: multiparidad, edad avanzada, baja escolaridad, gestaciones múltiples, diabetes pregestacional, hipertensión preexistente, infección viral perinatal, antecedente de abortos espontáneos, tabaquismo, ingestión de alcohol, medicamentos o drogas. Existen reportes que postulan que mujeres mayores de 35 años tienen 1,47 veces (IC del 95%, 1,16-1,87) mayor riesgo de tener hijos con algún grado de microtia, junto con las madres que tienen 4 o más gestaciones, con 1,17 veces mayor riesgo (IC del 95%, 1,03- 1,33).⁹ Se han identificado además factores dietéticos y metabólicos, por la relación que existe en la incidencia de malformaciones con estados de hiperinsulinismo materno. Además de la deficiencia de ácido fólico y su ingesta durante el primer trimestre^{1,3,8}. En población latinoamericana existen reportes de casos de madres con diabetes tipo 1 preexistente, quienes presentan un riesgo significativamente mayor de microtia en el feto. La ingesta materna de medicamentos como la isotretinoína y el mofetil micofenolato presentan un alto riesgo para microtia, sin embargo, aproximadamente el 83% de estos embarazos resultan en abortos espontáneos debido a la alta comorbilidad con otras malformaciones.⁹

Factores ambientales: la exposición de las mujeres gestantes a una altitud mayor de 2500m sobre el mar, también el tabaquismo, ambos condicionan estados hipóxicos crónicos que afectan la adaptación vascular,

Factores dependientes del recién nacido afectado por microtia: bajo peso al nacer; menor de 2500 g incrementa el riesgo de 3,25 (IC del 95%, 1,11 a 9,58), antecedente familiar de microtia, origen étnico: hispano, asiático o nativo americano.¹

Clasificación de la microtia

Las anomalías del oído incluyen características cuantitativas y cualitativas tales como variación en el tamaño, posición, variantes de estructuras individuales (antihélix, antitrago, concha, hélix, lóbulo, trago y fosa triangular).¹

Una de las clasificaciones más utilizadas hasta la actualidad es la de Hermann Marx creada en 1926, Grado 1: la oreja de un tamaño menor que lo usual, que conserva características estructurales normales. Grado 2: La oreja es pequeña, con una masa longitudinal de cartilago, usualmente con implantación baja. Grado 3: Se presenta un pequeño lóbulo de vestigios cartilagosos. (tipo maní con cascara). Grado 4: Anotia o ausencia total de la oreja. Reportes de literatura reportan la

incidencia según el grado de microtia según Marx; grado I con mayor frecuencia (39,7%), seguido de los grados II, III y IV.⁸

En 1988 Weerda trato de unificar las dos clasificaciones incluyendo las malformaciones menores del pabellón, clasificando en malformaciones de primer grado; la mayoría de las estructuras del pabellón son reconocibles (malformaciones menores) segundo grado; algunas estructuras son reconocibles y tercer grado; donde no se reconocen las estructuras normales del pabellón auricular. Sin embargo, en un esfuerzo de estandarizar la terminología *The American Journal of Medical Genetics* publicó la clasificación de Hunter en el 2009, cuyas características de la oreja con microtia pueden ser simplificadas.^{1,7}

Atresia aural

La atresia aural congénita es un espectro de deformidades del oído presentes en el nacimiento que implica cierto grado de fracaso del desarrollo del conducto auditivo externo (CAE). Se estima que tiene una incidencia de 1: 10000 a 1: 20000.¹¹

La atresia aural congénita ocurre en aproximadamente 60% de los pacientes con deleciones terminales del cromosoma 18q.⁹ Esta malformación se produce como resultado de un desarrollo anormal de los primeros y segundos arcos branquiales y la primera hendidura branquial. Por lo que se da una canalización incompleta a través del hueso temporal y se asocia con ausencia en el desarrollo de la membrana timpánica y la cadena osicular. La mayor parte de los casos son esporádicos y aislados; en ocasiones (5%) se asocia con síndromes derivados del primer y segundo arcos branquiales; Treacher Collins, Goldenhar, Pierre Robin, Klipfel-Feil.¹¹ El grado de afectación puede variar desde síntomas leves (con estrechamiento del canal auditivo externo y la hipoplasia de la membrana timpánica y de la cavidad del oído medio) a formas más graves (incluyendo toda la ausencia del oído medio en combinación con anotia, atresia ósea del canal auditivo externo, y la hipoplasia de las estructuras del oído interno). La microtia se encuentra asociada con atresia aural en un 55-93% y el grado de atresia se correlaciona con el grado de deformidad auricular.^{12,13}

Las malformaciones del conducto auditivo externo pueden clasificarse de diversas formas, Weerda describe tres grados:⁷

- Tipo A: estenosis del CAE con una capa de piel intacta
- Tipo B: desarrollo parcial del CAE con placa atrésica en la porción medial
- Tipo C: atresia ósea completa del CAE.

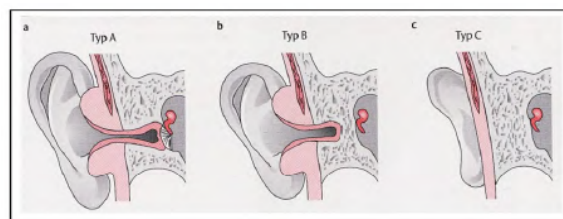


Figura 1. Malformación del CAE según Weerda

Otra propuesta en clasificación es descrita por Schuknecht, basada en el estudio por tomografía de alta resolución, describe las alteraciones del CAE en cuatro tipos:¹²

Tipo A. El CAE se limita a la porción cartilaginosa, el conducto se aprecia estenótico con deformidad auricular, usualmente asociado a colesteatoma del conducto.

Tipo B: Presenta estrechamiento y en ocasiones tortuoso tanto de las porciones fibrocartilaginosa como la porción ósea, con microtia ocasional.

Tipo C: CAE completamente atrésico, cavidad timpánica con buen desarrollo y neumatización de la cavidad timpánica

Tipo D: presenta poca neumatización del hueso temporal, asociado a severas alteraciones estructurales del oído medio.

La mayoría de los pacientes (80-90%) diversos grados de hipoacusia, más frecuentemente conductiva. Los pacientes con atresia unilateral por lo general tienen una audición normal en el lado no afectado, a menos que se asocie a un síndrome.¹⁴

Presentación clínica

1. Microtia aisladas

Se encuentran limitadas al oído externo, análisis han comprobado que la herencia autosómica recesiva interviene en el 68% de estas anomalías congénitas, la homocigocidad de uno de los 35 loci puede resultar con este fenotipo y 16% de la población normal es portador de un gen defectuoso. En opinión de Garstecka y cols. cada paciente, incluso con microtia aislada aparentemente, debe ser examinado de principio a fin para excluir probables defectos congénitos de los órganos distantes.⁹

Diversas publicaciones sugieren que los casos de microtia aislada representan manifestaciones leves del espectro óculo-auriculo-vertebral.⁸

2. Microtia Sindromática:

Cerca del 15-60% de los pacientes con microtia presentan malformaciones adicionales, más comúnmente en casos bilaterales.⁹

a) Espectro oculo-auriculo-vertebral / Síndrome de Goldenhar

La microtia es una característica común de espectro oculo-auriculo-vertebral (EOAV), el cual involucra estructuras derivadas del primer y segundo arco faríngeo durante la embriogénesis. El fenotipo es característico; desarrollo anormal de oído, malformación de la mandíbula y columna vertebral. Sin embargo, puede coexistir con malformaciones aisladas en ojos, cerebro, corazón y riñón principalmente. Generalmente se asocia a las siguientes características: 1) expresión fenotípica variable 2) participación asimétrica de las estructuras faciales, 3) la preponderancia lado derecho, 4) de predilección de sexo masculino, y 5) ocurrencia familiar de microtia o anomalías relacionadas, tales como pits preauriculares. Basándose en estas observaciones, se ha sugerido que microtia aislada representa un fenotipo leve del espectro del EOAV, por lo tanto, aunque la expresión clínica de la microtia

y EOAV se superponen y es probable que compartan muchos mecanismos genéticos comunes, cada uno debe ser considerado como una entidad separada.^{9,11, 16}

Entre las alteraciones de oído externo descritas más frecuentes se describen: Anotia- microtia, pits preauriculares e hipoacusia.¹⁷

b). Síndrome de Treacher Collins

Desorden autosómico dominante con afección del desarrollo de estructuras craneofaciales, asociado a mutaciones del gen TCOF1 aproximadamente 78% de los pacientes, sin embargo, se han identificado >50 mutaciones de este gen. Las características fenotípicas en este síndrome se describen las siguientes: hipoplasia de los huesos cigomáticos y de mandíbula con afección craneofacial simétrica fisuras palpebrales oblicuas hacia abajo, coloboma del párpado, paladar hendido y alteraciones auditivas (microtia, pits, hipoacusia 50-55% conductiva).^{3,9}

c). Síndrome de Townes-Brocks

Ano imperforado, orejas displásicas (apéndices preauriculares), asociado a hipoacusia neurosensorial o conductiva, anomalías de las extremidades; pulgares con falanges super numerales, polidactilia pre axial, alteraciones renales con o sin anomalías estructurales.¹⁷

d). Síndrome de CHARGE

Representa una asociación aleatoria de manifestaciones, que incluyen: coloboma del iris, retina-coroides o disco, atresia o estenosis de coanas uni o bilateral, anomalías de oído, externo, medio (osículos), interno (malformación de Mondini, aplasia – hipoplasia coclear, hipoplasia de canales semicirculares, criptorquidia, hipogonadismo, malformaciones cardiovasculares, defectos orofaciales, fistula traqueoesofágica, alteraciones de nervios craneales.

Se estima su incidencia de 0.1 a 1.2 por cada 100 000 recién nacidos vivos, las anomalías de oído externo e hipoacusia se encuentran en la totalidad de los pacientes.

Se identifican 2 genes principalmente: CDH7 (Cromodomain helicase DNA-binding protein), localizada en el cromosoma 8q12.1, la cual presenta un papel fundamental en el desarrollo del sistema nervioso, oído interno y cresta neural de los arcos faríngeos.

Sin embargo, existen mutaciones de novo, las cuales son traslocaciones que afectan los cromosomas 2 y 7. El gen semaforin 3E se encuentra expresado en el epitelio de los canales semicirculares en el desarrollo embriológico.⁹

e). Síndrome de Di George

Causado por delección del 22q11, cuyas características fenotípicas incluyen anomalías de oído, alteraciones craneofaciales, del timo, glándulas paratiroides y cardíacas.

El principal gen asociado a este síndrome (TBX1), miembro de la familia de los genes T-box es indispensable su expresión para el desarrollo del oído y de algunos otros tejidos durante la embriogénesis. Las alteraciones auditivas generalmente caracterizadas por implantación baja de los pabellones auriculares, alteraciones morfológicas de las estructuras del pabellón, la hipoacusia característica es de tipo conductiva, en ocasiones puede también encontrarse alteraciones estructurales del oído interno.⁹

f). Síndrome Braquio-oto-renal

Síndrome autosómico dominante, cuya prevalencia reportada es de 1 en 40 000 habitantes, caracterizado por malformaciones del oído externo, medio e interno, con hipoacusia (98%) de tipos conductiva, mixta o neurosensorial, fistulas o quistes branquiales, malformaciones renales. Se han descrito genes asociados a su patogénesis, entre ellos el EYA1 en 40% de los casos, el gen SIX5 identificado en el 5.2%, otros estudios mencionan la interacción de genes ELLA, SIX y PAX en el desarrollo embriológico del oído y riñones.⁹

g). Disostosis mandibular

Anomalías oto-faciales, atresia esofágica, anomalías de las falanges, discapacidad intelectual, anomalías del hueso cigomático y microcefalia.¹⁷

h). Síndrome Klippel-Feil

Síndrome de presentación esporádica, con patrón de herencia autosómico dominante y autosómico recesivo. Asociado a mutaciones del gen GDF6. Caracterizado por malformaciones espinales a causa de fallas en la segmentación de dos o más vértebras cervicales, manifestado por cuello corto, limitación del movimiento, paladar hendido, apéndices preauriculares, coloboma del párpado superior. Entre las malformaciones de oído se describen: microtia, malformación de la cadena osicular y malformación de oído interno.⁹

Malformaciones aisladas con asociación a la microtia

El 30 al 60% de las microtias son asociadas a otras anomalías congénitas como alteraciones oculares, craneofaciales, esqueléticas, renales y cardíacas. El tipo más grave de la microtia (anotia) tiene una asociación significativa con defectos renales. Por lo tanto, los individuos con microtia deben ser examinados para otros rasgos dismórficos.¹¹

Microsomia hemifacial es una alteración compleja, derivada de alteraciones en el desarrollo del primer y segundo arcos branquiales, Park y cols. reportan una incidencia de 83 a 100% de pacientes con malformaciones mandibulares presentan malformaciones de oído. La clasificación según OMENS es un sistema para clasificar manifestaciones estructurales de la microsomia hemifacial, otorgando un puntaje a las siguientes estructuras: orbita, mandíbula, oído, estructuras nerviosas faciales y de tejidos blandos.¹⁵

Diagnóstico

Se puede realizar tanto en la etapa prenatal, ecografía tridimensional, y durante la etapa postnatal mediante la exploración clínica general. Es prioritario valorar las características fenotípicas del paciente:

Pabellón auricular: Posición: tomando de referencia el plano horizontal de las fisuras palpebrales, longitud y diámetro transversal del pabellón, eje de rotación posterior y características de las estructuras cartilaginosas, observar la presencia de estigmas (fístulas, apéndices y mamelones)¹

Conducto auditivo externo, se realiza otoscopia de ambos oídos para valoración la permeabilidad del conducto, así como la presencia de membrana timpánica.

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 submucosa.

Cuello y tórax: presencia de quistes branquiales, evaluar características del cuello, torax, miembros inferiores y superiores.^{18, 19}

Diagnóstico audiológico:

- 1. Hipoacusia:** La valoración de hipoacusia se debe realizar desde los primeros días de vida en forma de tamizaje universal, posteriormente en pacientes con microtia es de forma obligatoria realizar potenciales evocados de tallo cerebral para valoración de la vía auditiva y su madurez, con el fin de detectar alteraciones auditivas de forma temprana, independientemente de las alteraciones morfológicas externas del oído, posteriormente es posible realizar estudio de audiometría tonal valorando las frecuencias de 125, 250, 500, 1000, 2000 y 4000Hz.²⁰

La microtia se asocia a diversos tipos de pérdida de audición; conductiva en el 96% y neurosensorial en el 8% de los oídos afectados. La prevalencia de hipoacusia neurosensorial es poco frecuente entre los pacientes con microtia pues el desarrollo del oído interno es independiente de las estructuras del oído medio y externo. Observando una asociación más frecuente con síndromes craneofaciales, aproximadamente en 3,4 a 5,6%. Es importante definir si existe pérdida auditiva desde edades tempranas, para un mejor pronóstico ya que provoca retraso en el desarrollo cognitivo de los niños.¹⁶

- 2. Hipoacusia conductiva:** Sucede cuando el sonido no viaja con facilidad por el canal externo del oído hasta el tímpano y los huesecillos del oído medio. El sonido no llega a estimular correctamente las células sensoriales del órgano de Corti. El tratamiento puede ser médico o quirúrgico. Existen múltiples causas entre las principales: malformación del oído externo, el canal auditivo o el oído medio, otitis inflamatorias, patologías estructurales, perforaciones en el tímpano y obstrucción de la trompa de Eustaquio.¹⁶

- 3. Hipoacusia neurosensorial.** Es el tipo más común de hipoacusia permanente. Ocurre cuando hay daño al oído interno (cóclea) o en la vía auditiva retro coclear. La hipoacusia neurosensorial requiere un tratamiento global que muchas veces no tiene resolución con intervención médica ni quirúrgica. La sensación auditiva es menor en intensidad, pero también se percibe deformada y alterada. Como posibles orígenes encontramos: la administración de medicamentos tóxicos, la edad, traumas en la cabeza, malformaciones de oído interno, pérdida de audición hereditaria o genética y la exposición a trauma sonoro.¹⁶
- 4. Hipoacusia mixta.** En la hipoacusia mixta existe un componente de tipo conductivo y neurosensorial por lo tanto puede existir daño a nivel del oído externo, medio e interno.¹⁸

Clasificación según el grado de hipoacusia

La audición normal tiene un umbral de 0 a 25 dB. La pérdida de audición los rangos van desde leve a profunda. Se entiende por hipoacusia a la disminución de la capacidad auditiva.²⁰ La organización mundial de la salud (OMS) define la pérdida de audición en distintos niveles.²¹

- Leve entre 26-40 dB
- Moderada 41-60 dB
- Severa 61-80 dB
- Profunda 81 dB o mayor

La correlación clínica entre los grados de microtia, el grado de hipoacusia y la severidad de anomalías estructurales observadas en la tomografía computada de alta resolución resulta controversial.²²

Estudio de tomografía de oídos

El análisis por imagen del hueso temporal se realiza a través de la tomografía de alta resolución, empleando cortes de 0.5 a 1mm de grosor para la valoración estructural del oído, tradicionalmente se emplean proyecciones axiales, de forma comparativa entre ambos huesos temporales en su porción petrosa, en la cual se logran observar morfología y disposición de la cadena osicular, segmentos timpánico y mastoideo del hueso temporal, diámetro del conducto auditivo interno.²¹

La escala descrita por Jahrsdoerfer empleada para pacientes con microtia atresia unilateral es empleada para considerar candidatos ideales para cirugía otológica, otorgando un puntaje de acuerdo con la presencia de estructuras, las cuales se describen a continuación:¹⁹

- Presencia de estapedio: 2 puntos
- Ventana oval permeable: 1 punto
- Espacio de oído medio: 1 punto
- Trayecto del nervio facial: 1 punto

- Articulación incudo-maleolar: 1 punto
- Neumatización mastoidea: 1 punto
- Articulación incudo-estapedial: 1 punto
- Permeabilidad de la ventana redonda: 1 punto
- Apariencia del oído externo: 1 punto.

El puntaje máximo de 10 puntos se categoriza como un excelente candidato.⁹

Se describen diversos grados de anomalías anatómicas tanto en oído externo como oído medio en pacientes con microtia, la tomografía juega un papel importante en el plan terapéutico de estos pacientes, las cuales no son posibles de predecir basándose en el grado de microtia, entre las malformaciones más frecuentemente encontradas se describen: atresia del conducto auditivo externo, disminución del volumen del oído medio <3mm, malformaciones de cadena osicular; aplasia, displasia en 74%, atresia de la platina del estapedio, poco desarrollo y neumatización de celdillas mastoideas.²¹

La presencia de atresia del conducto auditivo externo amerita una valoración radiológica, esto para delimitar el grado de alteraciones en su desarrollo y así poder comprender mejor las alteraciones a este nivel que puedan también ser candidatas a un procedimiento quirúrgico. Existen diversas formas de clasificar las alteraciones del desarrollo del conducto auditivo externo.¹⁹

Tratamiento estético de la microtia

Se deberán considerar diversos aspectos: estético; reparación del pabellón auricular y aspectos funcionales.

- a. **Auriculoplastia:** Se sugiere realizar a partir de los 8 años, pueden emplearse diversas técnicas, en primer lugar, se puede reconstruir a base del cartílago costal de las 6^a, 7^a y 8^a costillas con preservación del pericondrio medial. Para esta técnica se requiere de 3 tiempos quirúrgicos.
- b. **Reconstrucción con cartílago de concha de oído contralateral:** Únicamente es aplicable en microtia unilateral, se requiere de tres tiempos quirúrgicos para su reparación.
- c. **Reconstrucción con material protésico aloplástico:** se emplean diversos materiales como silicona porosa, permite una buena resolución estética, sin embargo, la dureza del material puede producir isquemia del colgajo, infecciones y /o rechazo por reacción de cuerpo extraño.
- d. **Prótesis del pabellón externa:** Prótesis anclada al hueso temporal con tornillos de titanio osteointegrados en uno o dos tiempos quirúrgicos.
- e. **Tratamiento de estenosis del conducto.** Se basa en la creación de un nuevo conducto, con el fin de otorgar a el paciente un resultado funcional auditivo, adaptar y audífono por vía aérea o en aquellos pacientes con otorrea crónica y sospecha de colesteatoma por retención.^{21,19}

Complicaciones:

El colesteatoma congénito es asociado comúnmente con microtia y atresia del CAE, con incidencia reportada del 4 a 7%. Se origina de la formación de tejido epidermoide en la porción anterosuperior y lateral de la cavidad timpánica adyacente a el annulus timpánico durante el desarrollo fetal. Generalmente no presenta sintomatología, sin embargo, sus complicaciones suelen ser bastante aparatosas, tales como otitis media, parálisis facial e hipoacusia. El diagnóstico será llevado a cabo por sospecha clínica, corroborado por estudio de imagen.²¹

A nivel mundial la microtia afecta 0.83 y 4.34 por 10,000 nacimientos; en México existen pocas investigaciones sobre la prevalencia exacta, así como la frecuencia de malformaciones asociadas. El presente proyecto tiene como fin determinar las características de la microtia en los pacientes de la consulta externa de audiología/genética, puesto que es una patología congénita de gravedad variable que tiene una presentación subestimada dentro de nuestro medio

Justificación del protocolo

A nivel mundial la microtia afecta 0.83 y 4.34 por 10,000 nacimientos; en México existen pocas investigaciones sobre la prevalencia exacta, así como la frecuencia de malformaciones asociadas. El presente proyecto tuvo como fin determinar las características de la microtia en los pacientes de la consulta externa de audiología/genética, puesto que es una patología congénita de gravedad variable que tiene una presentación subestimada dentro de nuestro medio. La UMAE hospital general “Dr. Gaudencio González Garza” 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 permitió tener accesos a un grupo importante de la población de diferente origen étnico y social. La trascendencia de esta investigación radicó en que mediante ella se obtuvo información de gran utilidad que permite conocer más a profundidad los casos de microtia dentro de un periodo establecido; así como las características de esta enfermedad y la forma de presentación de nuestro ámbito. El valor de la detección temprana de la microtia y malformaciones asociadas permite establecer un tratamiento correctivo no solo a nivel funcional sino también estético.

Planteamiento del problema

En el centro médico nacional la raza se desconoce la asociación entre estas malformaciones, al ser un centro de referencia importante por su zona geográfica y características demográficas consideramos importante conocer el comportamiento de estas alteraciones congénitas.

Pregunta de investigación

¿Cuál es la frecuencia de microtia y su asociación con otras malformaciones congénitas en UMAE hospital general “Dr. Gaudencio González Garza” Centro Médico Nacional la Raza?

Objetivos

Objetivo General:

- Identificar la frecuencia de microtia asociada con malformaciones congénitas en U.M.A.E. hospital general “Dr. Gaudencia González Garza” del Centro Médico Nacional La Raza.

Objetivos específicos:

- Clasificar el tipo de microtia en base a los criterios de Marx
- Identificar el tipo y grado de hipoacusia
- Identificar malformaciones en otros órganos o sistemas aisladas o asociadas a síndromes
- Describir los síndromes más frecuentemente asociados a microtia
- Valorar la correlación de hallazgos fenotípicos del pabellón auricular con hallazgos tomográficos según el puntaje de Jahrsdoerfer

Material y métodos

Hospital general del CMN la Raza cuenta con las especialidades de audiología y genética que atendieron pacientes con microtia. Se realizó una búsqueda exhaustiva de hojas diarias de consulta externa del periodo de junio de 2017 a junio de 2020 para identificar pacientes con diagnóstico de microtia, se documentaron datos personales y demográficos como edad y sexo, se trabajó en conjunto con el servicio de genética para la interpretación de las valoraciones de estos pacientes que incluyó: exploración física general, características de los oídos con microtia tales como: lateralidad, estadificación de la microtia según la clasificación de Marx y el grado de dismorfia en base a los hallazgos obtenidos en la valoración genética, se registraron datos como: diagnóstico sindrómico definitivo o si existieron malformaciones asociadas en otros órganos y sistemas. En el ámbito audiológico se recabaron los hallazgos de la exploración por otoscopia y el estudio audiológico completo, según el tipo y grado de pérdida auditiva, además de estudios complementarios por imagen de tomografía de oídos, otorgando la puntuación de Jahrsdoefer, se llevó a cabo la recolección de datos en la hoja de recolección (anexo1), se llevó a cabo el análisis estadístico con el programa SPSS para Windows 10, para la correlación de las variables obtenidas.

- **Ámbito** UMAE Centro Médico Nacional La Raza
- **División:** Servicio de Audiología y genética
- **Diseño de estudio:** Serie de casos
- **Tipo de estudio:** Observacional, descriptivo, transversal, retrospectivo.
- **Universo de estudio:** Expedientes clínicos de pacientes captados en el periodo de tiempo de junio de 2017 a junio de 2020 con diagnóstico de microtia
- **Tamaño de Muestra:** Por conveniencia, se incluyeron todos los expedientes con diagnóstico de microtia unilateral y bilateral en las fechas establecidas.
- **Muestreo:** Fueron incluidos todos los expedientes con diagnóstico de microtia registrados en las hojas diarias del periodo de junio de 2017 a junio de 2020.

Criterios de selección

.1 Criterios de inclusión

- Pacientes con microtia
- Ambos géneros
- Todas las edades
- Derechohabiente IMSS
- Contar con valoración completa

- Contar con un diagnóstico final
- .2 Criterios de no inclusión:
- Pacientes con expediente incompleto
- .3 Criterios de exclusión
- Pacientes que se haya concluido un diagnóstico genético definitivo

Variables de estudio

Variable independiente	Definición conceptual	Definición operacional	Naturaleza	Escala	Indicador
Microtia	Malformación del pabellón auricular el cual se puede clasificar en diversos grados de acuerdo al tamaño del pabellón	El investigador asociado buscara en el expediente las siguientes características del pabellón auricular: pabellón pequeño, grado de microtia y lateralidad	Cualitativa	Nominal	1-Pabellón pequeño a) si b) no 2- Grado de microtia a) Grado I b) Grado II c) Grado III d)Grado IV 4-Lateralidad a) unilateral b) bilateral
Variables demográficas	Definición conceptual	Definición operacional	Naturaleza	Escala	Indicador
Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento del individuo	Se registrará la edad en años y meses, registrados en la primera nota de valoración genética o audiológica	Cuantitativa	Continua	Años Meses
Sexo	Características biológicas y genéticas de una persona.	Se identificará el rol de género como masculino y femenino escrito en el expediente.	Cualitativa	Nominal	1- Masculino 2- Femenino
Variables dependientes	Definición conceptual	Definición operacional	Naturaleza	Escala	Indicador
Hipoacusia	Disminución de la capacidad auditiva.	Grado y tipo de pérdida de audición, se clasificará de acuerdo a los datos obtenidos en la valoración audiológica.	Cualitativa	Nominal	1-Grado de hipoacusia a) Leve b) Moderada c) Severa d) Profunda 2-Tipo de hipoacusia a) Conductiva, b) Neurosensorial

					c) Mixta
Atresia del conducto	Conducto auditivo externo no desarrollado	Conducto auditivo no desarrollado y sus características.	Cualitativa	Nominal	1. Con atresia a) Tipo A b) Tipo B c) Tipo C 2. Sin atresia
Síndrome genético	Complejo reconocible de signos y síntomas que indican una condición sindromática específica.	Paciente que cumple con criterios clínicos o estudios genéticos que identifican un síndrome específico	Cualitativa	Nominal	1. Si 2. No
Malformaciones asociadas	Alteraciones de forma, estructura o función de un órgano o sistema de origen congénito.	Alteraciones de forma, estructura o función de un órgano o sistema de origen congénito, descritas en el expediente y que no forman parte de un síndrome	Cualitativa	Nominal	1- Si a) Microsomía hemifacial b) Parálisis facial c) Paladar hendido d) Malformaciones renales e) Malformaciones vertebrales f) Malformaciones cardíacas g) Craneosinostosis h) Otras 2- No
Hallazgos tomográficos	Malformaciones estructurales de oído externo, medio e interno asociados a la microtia	Malformaciones estructurales del hueso petroso y mastoideo, de acuerdo a la clasificación de Jahrsdoerfer	Cualitativa	Nominal	Puntaje de Jahrsdoerfer a) 10 puntos, excelente candidato para cirugía b) 9 puntos, muy bueno c) 8 puntos, bueno d) 7 puntos, regular aceptable e) 6 puntos, marginal 5 puntos o menos, pobre candidato

Análisis estadístico

Se realizó la captura de datos en hoja diseñada con las variables recolectadas en el software Microsoft Excel, posteriormente se realizó el análisis de datos en el programa SPSS para Windows 10. Se realizó el análisis estadístico descriptivo, para la obtención de frecuencias, medias, distribución central, también se utilizó el programa para graficar y representar los datos.

Aspectos éticos

Este protocolo se apegó a las normas de ética internacionales, al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud y la declaración de Helsinki de 1975 y sus enmiendas, incluyendo la actualización de fortaleza de Brasil 2013 así como los códigos y normas internacionales vigentes para las buenas prácticas en la investigación clínica adoptado por la OMS y el consejo de organizaciones internacionales para la investigación con seres humanos; en México cumple con lo establecido por la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud y el IFAI con respecto a la protección de datos personales.

Consideraciones particulares del estudio

1-. Estudio: es una investigación retrospectiva que incluye la revisión de expedientes clínicos, los hallazgos no benefician directamente a los pacientes, pero nos permitirá identificar la frecuencia de la microtia y su asociación con otras malformaciones congénitas, lo cual nos permitirá llevar a cabo una búsqueda intencionada de las mismas y su manejo oportuno en futuros pacientes.

2-. Confidencialidad de datos: Aquellos datos personales considerados sensibles para identificar al paciente tales como: nombre y número de seguridad social solo fueron conocidos por los autores principales del estudio, la hoja de recolección de datos solo se identificó con un folio sin consignar el nombre o NSS. Datos como origen étnico, creencias religiosas, filosóficas y morales, afiliación sindical, opiniones políticas y preferencias sexuales no serán recabadas.

3-. Resultados: Se describió los parámetros de estadística descriptiva de los hallazgos clínicos de pabellón auricular, órganos y sistemas en forma general de la población estudiada, sin identificación de datos personales sensibles de los pacientes.

Debido a que solo se revisaron expedientes clínicos y no implicó riesgo alguno para el paciente además de garantizar la confidencialidad de los datos, no se requirió carta de consentimiento informado.

Recursos

Recursos humanos: personal médico que colaboró en su atención en el servicio de Genética, Audiología y Otoneurología, todos cuentan con experiencia en el seguimiento de estos pacientes.

Recursos físicos: Área física: área de la consulta externa del servicio de Audiología y Otoneurología del Centro Médico Nacional La Raza. Dr. Gaudencio González Garza, donde se llevó a cabo la revisión de los expedientes.

Recursos materiales: Hojas blancas, impresora, sistema de cómputo y programa SPSS para Windows 10 la cual se utilizó para realizar la captura y análisis de datos.

Factibilidad

Nuestro estudio es factible ya que este proyecto no requiere de apoyo económico por ninguna instancia, las plumas y copias son proporcionados por el investigador, contamos pacientes con diagnóstico de Microtia que han sido valorados por los distintos servicios de centro médico nacional La Raza.

Resultados

Criterios de inclusión, exclusión y eliminación

Se revisaron 114 expedientes clínicos de pacientes con microtia-atresia unilateral y bilateral, fueron excluidos 25 por no contar valoración clínica del servicio de audiología. En total fueron analizados e incluidos 89 expedientes, los cuales tenían información registrada por el servicio de genética médica, audiología y otoneurología, encontrándose el diagnóstico de microtia unilateral en 74 pacientes (87%) y microtia bilateral en 15 (13%). El total de oídos examinados fue de 104 oídos, 74 oídos con microtia unilateral (71.15%) y 30 oídos con microtia bilateral (28.84%). En relación con el género registramos 43 mujeres (48.3%) y 46 hombres (51.7%). La media de edad fue de 4.94 años con una DS \pm 3.29.

Se describen a continuación las características más frecuentes de la microtia unilateral, bilateral y aisladas a síndromes específicos:

Microtia unilateral

La microtia unilateral fue el hallazgo más frecuentes, encontrándose en 74 pacientes (83.14%). En cuanto a datos demográficos, la edad de esta población presento las siguientes características: media de edad de 4.87 y mediana de 4, con una distribución por género de 46.06% hombres y 44.59% mujeres.

- **Lateralidad y grado de microtia:**

La afección del oído derecho fue del 79.1% y el oído izquierdo del 23.61%. En cuanto al grado de microtia según la clasificación de Marx, 16.1% grado I, 33.7% grado II, 39.1% grado III y 10.8% grado IV.

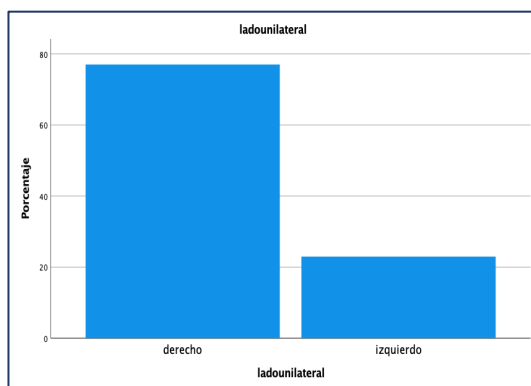


Figura 1. Porcentaje afección oído derecho e izquierdo en microtia

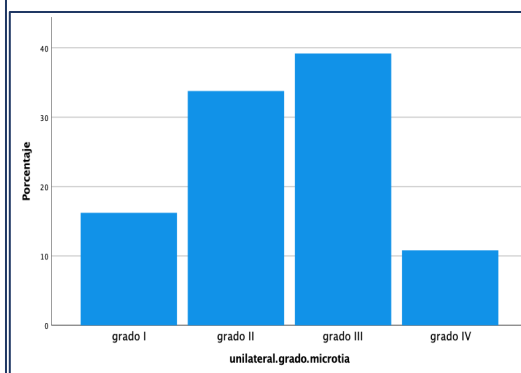


Figura 2. Distribución grado de microtia en porcentaje

- **Grado y tipo de hipoacusia:**

De los 74 expedientes examinados con microtia unilateral el 100% con registraron el umbral auditivo, encontrándose audición normal 10.81%, leve 2.70%, moderada 20.27%, severa 56.75% y profunda 9.45%. En relación con el tipo de hipoacusia normal 10.81%, conductivo 71.6% y mixto 17.56%.

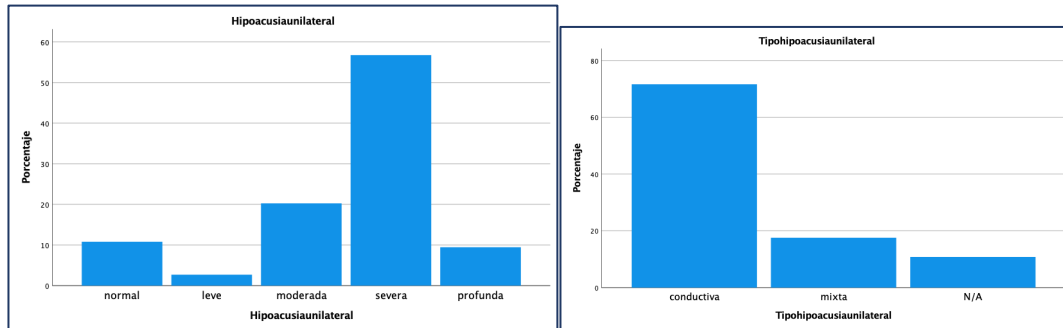


Figura 3. Distribución en porcentaje del grado y tipo de hipoacusia

- Atresia del conducto:**
 En oídos con microtia unilateral en el 71.62% se encontró la presencia de atresia del conducto auditivo externo.
- Malformaciones asociadas:**
 Se encontró que 28 (37.83%) de los 74 pacientes con microtia unilateral, presentaban una o más malformaciones de diversos órganos y sistemas, de los que destacan alteraciones faciales, vertebrales, cardíacas, entre otras, las cuales se enumeran en el siguiente cuadro:

Malformaciones asociadas	Microtia unilateral
Microsomia hemifacial	31.1%
Parálisis facial	11.1%
Malformaciones vertebrales	8.8%
Poliotia	8.8%
Malformaciones renales	6.6%
Asimetría facial	4.4%
Craneosinostosis	4.4%
Malformación del radio	4.4%
Malformaciones cardíacas	4.4%
Macrostomia	4.4%
Agenesia de arco costal	4.4%
Paladar hendido	2.2%
Polidactilia	2.2%
Fistula auris	2.2%
Plagiocefalia	2.2%

Cuadro 1. Distribución en porcentaje de las malformaciones asociadas a microtia unilateral

- **Asociación de microtía unilateral con síndromes**

En 13 pacientes con microtía unilateral (17.56%) se describe la presencia de patología sindrómica, de los cuales; 92% de los pacientes presentaban características clínicas de Síndrome Facio-auriculo-vertebral, en el 8% la asociación a probable causa teratogénica por diabetes mellitus materna.

- **Valoración de estudios de tomografía.**

Se encontraron en el sistema HIS solo el reporte y estudios de tomografía de oídos de 10 pacientes con microtía unilateral (13.51%), de los cuales según el puntaje obtenido según la escala pronostica de Jahrsdoerfer hallamos: 10% excelente candidato, 50% candidato marginal y 40% pobre candidato.

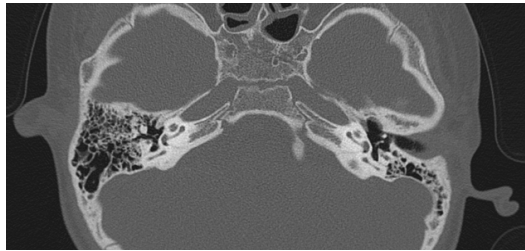


Imagen. Imagen de tomografía de oídos de paciente con microtía unilateral derecha,

Microtía bilateral

En 15 pacientes (16.85%) de los expedientes analizados fueron identificados con el diagnóstico de microtía bilateral analizándose las características de 26 oídos (13 derechos y 13 izquierdos). La distribución demográfica de este grupo fue de 10 mujeres (66.66%) y 5 hombres (33.33%). Con una media de edad de 5.26 años.

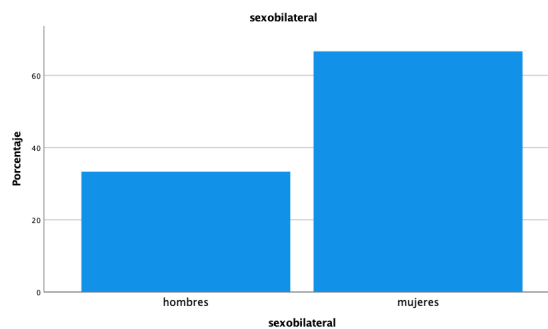


Figura 4. Distribución por sexo en porcentaje de microtía bilateral

- **Grado microtía, hipoacusia grado y tipo**

Se estudiaron por separado los oídos derechos de los izquierdos, reportando para el lado derecho: 13.33 % de microtía grado I, 40 % grado II y 40% grado III y 6.6% grado IV. Se clasificaron según el grado de audición: 13.3% con audición normal, 26.6% hipoacusia moderada, 26.6% hipoacusia severa y 33.3% con hipoacusia profunda. Según el tipo de hipoacusia conductiva 53.3%% y mixta 33.3%.

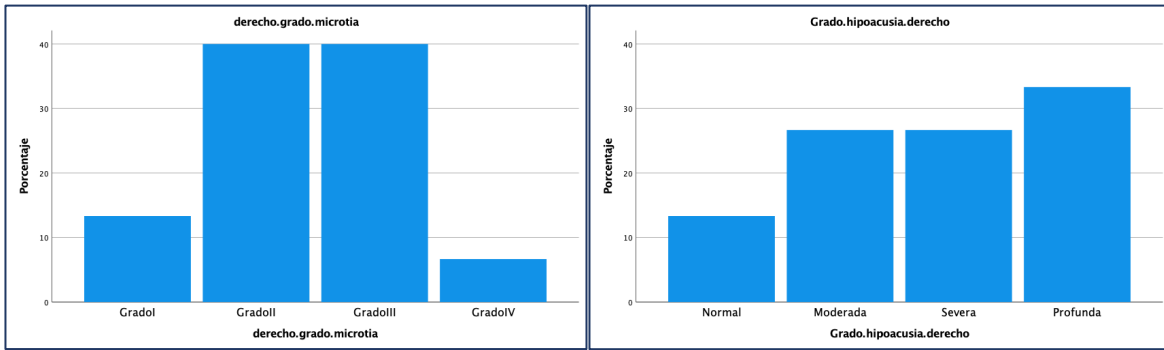


Figura 5. Distribución en porcentaje del grado de microtía y tipo de hipoacusia en oídos derechos en microtía

Para el oído izquierdo se reportaron: 26.6% microtía grado I, 20% grado II y 46.6% grado III y 6.6% grado IV, según el grado de audición: 20% con audición normal, 6.6% con hipoacusia leve, 13.3% con hipoacusia moderada, 33.3% hipoacusias severas y profunda en un 26.6%. Según el patrón de audición, 40% con hipoacusia conductiva, 40% con hipoacusia mixta y el resto con audición normal.

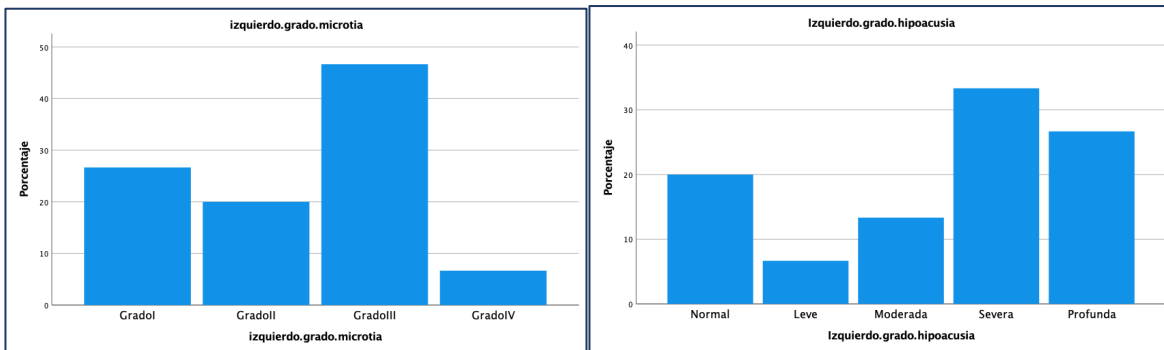


Figura 6. Distribución en porcentaje del grado de microtía y tipo de hipoacusia en oídos izquierdos en microtía

- **Síndromes y malformaciones asociadas**

La asociación con síndromes se presentó en el 40% de los casos de microtía bilateral, el síndrome más frecuentemente asociado fue Facio-aurículo-vertebral en 4 de los casos (80%) y en un sólo caso con la asociación VACTERL (20%)

Malformaciones asociadas se encontraron en 10 de los pacientes (66.6%), las malformaciones más comúnmente asociadas a casos de microtía no sindrómica se enumeran en el siguiente cuadro:

<i>Malformaciones asociadas</i>	<i>Microtía bilateral</i>
<i>Microsomia hemifacial</i>	14.28%
<i>Parálisis facial</i>	21.42%
<i>Malformaciones vertebrales</i>	14.28%
<i>Malformaciones renales</i>	7.14%
<i>Asimetría facial</i>	7.14%
<i>Malformaciones cardiacas</i>	14.28%
<i>Hendidura medio-facial</i>	7.14%
<i>Micrognatia</i>	7.14%
<i>Fistula auris</i>	7.14%

Cuadro 1. Distribución en porcentaje de las malformaciones asociadas a microtía bilateral

- **Valoración de estudios de tomografía.**

Se encontraron en el sistema HIS solo el reporte y estudios de tomografía de oídos solo en 3 de los 15 pacientes con microtía bilateral (20%), se clasificaron según la escala pronóstica de Jahrsdoerfer de la siguiente forma:

Oídos derechos: 66.6% candidato marginal, con un puntaje de 6 puntos y 33.3% pobre candidato, con un puntaje menor a 5 puntos.

Oídos izquierdos: el 100% se reconoció con un puntaje menor a 5 puntos, considerado un pobre candidato.

Discusión:

En este estudio la frecuencia de microtia según el género de los pacientes fue más alta en el sexo masculino (51.68%), el incremento del riesgo estimado va del 20 al 40%, el cual se reporta mayor en hombres que en mujeres (Luquetti y cols 2012).

Se observó mayor frecuencia de microtia unilateral en el 87% y bilateral en el 13% de los expedientes valorados, acorde a lo reportado por diversos autores basados en poblaciones diversas en todo el mundo (Nelson y Berry, 1984; Castilla y Orioli 1986; Mastroiacovo y cols. 1995; Shaw y cols. 2004; Forrester y Merz, 2005; Canfield y cols. 2009).

En este estudio se encontró mayor proporción de displasias del pabellón derecho en el 79.1%, según lo reportado en diferentes estudios en pacientes de diversos grupos étnicos del 46 al 70% (Luquetti y cols 2012)

Se encontró para microtia unilateral mayor frecuencia de hipoacusia severa 58%, además de mayor incidencia de hipoacusia de tipo conductivo.

Se reporta asociación a otras malformaciones en el 37.8% de los expedientes examinados con microtia unilateral, entre las más frecuentes que se reportaron; microsomía hemifacial 31.1 %, parálisis facial 11.1%, malformaciones vertebrales 8.8%, malformaciones renales 6.6% y otras con una representación del 4%: asimetría facial, craneosinostosis, malformaciones cardíacas, radio, por otro lado en el caso de microtia bilateral se observó mayor frecuencia de asociación con otras malformaciones en el 66.6%, tales como microsomía hemifacial con 14,2%, parálisis facial en el 21.4%, malformaciones vertebrales en 14.2%, malformación cardíaca 14,2%, malformaciones renales 7.1%, entre otras. (Castilla y Orioli, 1986; Mastroiacovo y cols. (1995)) reportan de un 20 al 60% de asociación a otras malformaciones congénitas. Alrededor del 15.60% de los pacientes con microtia presentan malformaciones asociadas adicionales, especialmente en casos bilaterales, debido a la asociación con defectos del desarrollo a nivel molecular (Alasti y Camp, 2014)

El síndrome más comúnmente relacionado tanto a microtia unilateral y bilateral fue el Facio-auriculo-vertebral en 4 pacientes con microtia bilateral (40%) y 13 pacientes con microtia unilateral (17.56%) (Enguiz y cols, 2007) en un estudio en población de Turquía reportan la asociación de microtia con el síndrome Facio-auriculo-vertebral en el 54% de los pacientes. Sin embargo, debido a la búsqueda intencionada para incluir pacientes evaluados por microtia dejó fuera diversos diagnósticos sindrómicos claramente descritos con alteraciones del pabellón auricular, como es el caso del Síndrome de DiGeorge, Down, Turner, trisomías de cromosomas 13, 18 y 22, entre otras entidades sindrómicas.

Del total de expedientes examinados durante esta revisión solo el 14% contaban con estudio de tomografía en el sistema, logrando examinar solamente 10 oídos con microtia unilateral valorando mediante la escala pronóstica de Jahrsdoerfer para

candidatos a cirugía encontrando puntajes de candidatos marginales en el 50% y 40% pobres candidatos. Por otro lado, se examinaron las tomografías de los oídos con microtia bilateral, con estudio presenta en solo 3 pacientes, encontrando 66% de candidatos marginales y 33% de pobre candidato para los oídos derechos y 100% de oídos izquierdos con un puntaje menor a 5 puntos, equiparable a un pobre candidato a canal plastia. La importancia de esta escala es en base a las características anatómicas del oído medio y externo, esta forma predecir la mejoría del grado de audición posterior a atresia-plastia (Jahrsdoerfer RA, 1992; Shonka DC, 2008), el tiempo optimo para realizar este procedimiento es a la edad de 7 años, según la técnica de Brent (Thorne, 2001)

En los expedientes analizados no se encontró reporte del tipo de ayuda auditiva que emplearon los pacientes incluidos en este estudio, siendo que la adaptación de dispositivos de conducción ósea de banda elástica se recomienda iniciar desde los 6 meses, permitir que la audición de lleva a cabo de forma binaural permite optimizar el desarrollo de habilidades del aprendizaje incluso existe controversia sobre su beneficio superior en comparación con los riesgos quirúrgicos (Kelley, 2007).

Conclusiones:

- La frecuencia de microtia aislada unilateral y bilateral, se encontraron asociadas más frecuente al género masculino, no encontramos diferencias con respecto a lo reportado en la literatura.
- Las malformaciones asociadas a las microtia fueron de 37.8%, encontrándose dentro de los márgenes reportados en la literatura.
- Solamente un 14% de los casos contaban con estudio de tomografía, esto limita la capacidad de valorar a todos los paciente con la escala pronostica de Jahrsdoerfer.
- La pobre asociación de microtia a síndromes específicos, probablemente se debe a los criterios de búsqueda, el criterio de selección fue microtia y no se capturo ningún síndrome con asociación reconocida con microtia.

Perspectivas

El análisis del tema en si mismo, representa un reto tanto en el ámbito académico como profesional, en un primer lugar reconocer la frecuencia en que los pacientes con diversos grados de displasia del pabellón son referidos a esta unidad médica, su necesaria evaluación multidisciplinaria, que implica el reconocer afecciones en diferentes órganos del cuerpo, así como la micro tía como entidad aislada.

Los métodos empleados para valorar el grado de audición nos permiten examinar oídos desde etapas tempranas, como se indica en guías de detección temprana de hipoacusia, el examen clínico desde el nacimiento con afección de las estructuras del pabellón implica la referencia inmediata al servicio de audiología.

Contar con un diagnóstico definitivo auditivo a la edad de 2 meses a iniciar con la habilitación a los 3 meses y que posteriormente con el desarrollo y crecimiento del infante será de mejor acceso la vigilancia del estado de audición, con el fin de optimizar las habilidades auditivas involucradas en la adquisición del lenguaje, habilidad para el aprendizaje. Cabe mencionar que durante el desarrollo de esta tesis se evidencio la necesidad de mejorar las opciones de ayudas auditivas que se ofrecen tanto a pacientes y sus padres, las cuales en la actualidad forman la piedra angular del tratamiento audiológico, los diferentes dispositivos auditivos que van desde dispositivos de conducción ósea o bien implantes osteointegrados que tienen indicaciones muy específicas y permiten al paciente una adecuada inmersión en el mundo oyente, ya que a pesar que la hipoacusia secundaria a microtia-atresia suele presentarse más comúnmente de forma unilateral, el sistema auditivo central tiene una representación binaural que involucra niveles de procesamiento auditivo central, importantes durante el desarrollo del lenguaje y procesos de plasticidad neuronal, los cuales especialmente se llevan a cabo en etapas tempranas de la vida, de suma importancia en los procesos académicos y sociales necesarios para desarrollar el máximo potencial en el ser humano.

Es igual de importante que todos estos niños cuenten con un diagnóstico genético, ya que a pesar de que en su mayoría los casos de microtia sean de forma aislada y no asociados a otros síndromes, la búsqueda intencionada de otros órganos y sistemas relacionados que durante el desarrollo embrionario comparten origen con las estructuras del oído impactaran directamente en el pronóstico y salud del paciente.

Bibliografía:

1. Luquetti DV, Heike, CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. (2012) Microtia: Epidemiology & Genetics. *Am J Med Genet A.*;158A(1):124-39.
2. Castilla EE, Orioli IM. Prevalence Rates of Microtia in South America. *Int J Epidemiol.* 1986;15(3):364-8.
3. Aguinaga-Ríos M, Frías S, Arenas-Aranda DJ, Morán-Barroso VF. Microtiaatresia: aspectos clínicos, genéticos y genómicos. *Bol Méd Hosp Infant México.* noviembre de 2014;71(6):387-95.
4. Llano-Rivas I, González-del Ángel A, del Castillo V, Reyes R, Carnevale A. Microtia: a clinical and genetic study at the National Institute of Pediatrics in Mexico City. *Arch Med Res.* 1999;30:120---4.
5. Klockars, T., & Rautio, J. (2009). *Embryology and Epidemiology of Microtia. Facial Plastic Surgery, 25(03), 145–148.*
6. Anthwal, N., & Thompson, H. (2015). The development of the mammalian outer and middle ear. *Journal of Anatomy, 228(2), 217–232.* doi:10.1111/joa.12344
7. Barthell-Friedrich, et al. (2007) Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS Current Topics in Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery.* Vol. 6, ISSN 1865-1011
8. Suutarla, S., Rautio, J., Ritvanen, A., Ala-Mello, S., Jero, J., & Klockars, T. (2007). *Microtia in Finland: Comparison of characteristics in different populations. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 71(8), 1211–1217.*
9. Alasti, F., & Van Camp, G. (2009). *Genetics of microtia and associated syndromes. Journal of Medical Genetics, 46(6), 361–369.*
10. Klockars, T., & Rautio, J. (2009). *Embryology and Epidemiology of Microtia. Facial Plastic Surgery, 25(03), 145–148.*
11. Beleza-Meireles A, Clayton-Smith J, Saraiva JM, (2014) Oculo-auriculo-vertebral spectrum: a review of the literature and genetic update et al. *J Med Genet*;51:635–645.
12. Li, C., Dai, P., Yang, L., & Zhang, T. (2015). *A meta-analysis of the long-term hearing outcomes and complications associated with atresiaplasty. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 79(6), 793–797.*
13. Qin F-H, Zhang T-Y, Dai P, Yang L. Anatomic Variants on Computed Tomography in Congenital Aural Atresia and Stenosis. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* diciembre de 2015;8(4):320-8.
14. Rivas J, Ariza H. Tratado de Otología y Audiología. Diagnóstico y tratamiento médico quirúrgico. 2a. Vásquez Gil Omar, editor. Bogotá: Amolca; 2007.
15. Tuin, J., Tahiri, Y., Paliga, J. T., Taylor, J. A., & Bartlett, S. P. (2015). *Distinguishing Goldenhar Syndrome from Craniofacial Microsomia. Journal of Craniofacial Surgery, 26(6), 1887–1892.*

16. Martelli-Júnior H, Coletta RD, Miranda RT, Barros LM, Swerts MS, Bonan PR. (2009) Goldenhar syndrome: clinical features with orofacial emphasis . *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 14(7):E344-8.
- 17-. Beleza-Meireles, A., Clayton-Smith, J., Saraiva, J. M., & Tassabehji, M. (2014). *Oculo-auriculo-vertebral spectrum: a review of the literature and genetic update*. *Journal of Medical Genetics*, 51(10), 635–645
- 18-. Rivas J, Ariza H. Tratado de Otología y Audiología. Diagnóstico y tratamiento médico quirúrgico. 2a. Vásquez Gil Omar, editor. Bogotá: Amolca; 2007.
- 19-. Orfila D, Tiberti, A. (2016) Atresia congénita de oído y su manejo. *Rev. Med. Clin. Condesa*; 27(6) 880-891]
- 20-. Organización Mundial de la Salud. Sordera y pérdida de la audición. Actualizado 15 marzo 2019. Citado 21 abril 2019. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>.
- 21-. Patil AR, Bhalla A, Gupta P, Goyal D, Vishnubhatla S, Ramavat A, et al. HRCT evaluation of microtia: A retrospective study. *Indian J Radiol Imaging*. 2012;22(3):188-94.
- 22-. Sohal BS, Aggarwal P, Goyal JP, Gupta A. (20013) Congenital cholesteatoma with anal atresia: Three case reports. *Indian J Otol*;19:146-8.