

SALUD

SECRETARÍA DE SALUD



MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS

Versión ISO 9001:2015

DIRECCIÓN MÉDICA

**SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,
FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE
LENGUAJE**



Código:
MG-SAF-04



Fecha:
DIC 20

Rev. 04

Hoja: 1 de 22

GUÍA CLÍNICA DE MALFORMACIONES DE OÍDO EXTERNO, MEDIO E INTERNO

	Elaboró:	Revisó:	Autorizó:
Puesto	Jefatura del Servicio de Audiología	Jefatura de la División de Audiología y Otoneurología	Subdirección de Audiología, Foniatría y Patología de Lenguaje
Firma			

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 2 de 22

1. Propósito

Establecer los lineamientos que permitan determinar correctamente el diagnóstico y tratamientos adecuados y oportunos, que correspondan con los estándares de calidad del Instituto Nacional de Rehabilitación LGII.

2. Alcance

A todos los médicos adscritos a la División de Audiología y Otoneurología, con la finalidad de unificar criterios y otorgar servicios de calidad, para un manejo integral y multidisciplinario de los pacientes que acuden al Instituto Nacional de Rehabilitación LGII.

3. Responsabilidades

Subdirector:

- Implementar y verificar el cumplimiento de éste procedimiento.
- Brindar los recursos necesarios.

Jefe de Servicio:

- Elaborar la guía del padecimiento.
- Supervisar el cumplimiento de la misma.
- Procurar el cumplimiento de la misma.

Médico Adscrito:



- Llevar a cabo los lineamientos de la guía.
- Participar en la revisión y actualización de la misma.

Subdirector:

- Implementar y verificar el cumplimiento de éste procedimiento.
- Brindar los recursos necesarios.

Jefe de Servicio:

- Elaborar la guía del padecimiento.
- Supervisar el cumplimiento de la misma.
- Procurar el cumplimiento de la misma.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 3 de 22

Médico Adscrito:

- Ejecutar la guía.
- Participar en la revisión.

4. Políticas de operación y normas

La revisión de la guía será cada dos años o antes si fuera necesario.

5. Definición

MALFORMACION CONGENITA DEL OIDO EXTERNO Y MEDIO

5.1 Definición del padecimiento

Las malformaciones congénitas del oído externo y medio son producto de errores en la embriogénesis o el resultado de eventos intrauterinos que afectan el crecimiento embrionario o fetal (disrupciones).

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



El término microtia describe un rango de anomalías congénitas del oído, variando en severidad desde la más mínima anomalía estructural, hasta la ausencia del oído externo como la anotia. La microtia se puede presentar de forma aislada o puede asociarse con otras anomalías congénitas y desordenes sindrómicos. La patogenia exacta de la microtia permanece aún en discusión, pero factores de riesgo ambiental y genético se ven implicados en gran manera. (1)

La microtia se asocia con atresia o estenosis que es un estrechamiento o ausencia completa del conducto auditivo externo y frecuentemente se asocia con anomalías osiculares.

Las malformaciones congénitas de los huesecillos del oído medio pueden causar hipoacusia conductiva. Las malformaciones de oído medio ocurren de forma aislada o como parte de distintos síndromes como pueden ser Treacher-Collins, Branquio-oto-renal, Stickler, Beckwith-Wiedeman, entre otros.

La frecuencia de esta alteración cuando es bilateral aislada es del 12% comparado con el 50% cuando es sindrómica.

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

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 4 de 22

La atresia aural congénita es una malformación unilateral o bilateral común, que se asocia con deformidad de la oreja y puede acompañarse de un desarrollo anormal del oído medio e incluso del oído interno.

Actualmente, la presentación de microtia no relacionado con otras malformaciones no se considera un hecho aislado, sino como la forma más leve de la presentación del espectro facio-auriculo-vertebral. Una proporción significativa de casos puede estar relacionada con este espectro, sin embargo debido a la falta de vigilancia y la falta de medición de parámetros antropométricos en algunos países no se detectan otras anomalías concomitantes, como la asimetría facial, disminución del tamaño de la hemicara, hipoplasia de la musculatura maxilar o mandibular, hipoacusia, apéndices y fosas preauriculares, macrostomia, tetralogía de Fallot, coartación de la aorta, hipoplasia pulmonar, riñón ectópico, agenesia renal, anomalías vertebrales, alteraciones oculares, o defectos del sistema nervioso central. (2)

5.2 Epidemiología y prevalencia

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. Predomina en hombres con una proporción 2.5:1 comparado con mujeres.

La presentación más frecuente unilateral que bilateral en una relación 4:1, aproximadamente el 10% puede ocurrir en forma bilateral. El oído derecho está más frecuentemente afectado con un 53.2% que el oído izquierdo con un 40% y solo el 6.7% son bilaterales (3).

Se observó el predominio masculino en Korea (67.3%), del 60.4% en Alemania, el 60% en México y el 56.7% en los Estados Unidos y en Asia oriental hasta el 72.75%. (3)



La prevalencia de la microtia en Europa y América del Norte es de 0.87 a 1.76 por 10,000 nacidos vivos. Sin embargo, las prevalencias de natalidad más altas se encontraron en Asia (2.45 por 10.000), en América Central y América del Sur (4.53 por 10.000) y específicamente en México hasta 7.37 casos por cada 10,000 recién nacidos vivos. (4)

5.3 Malformaciones de oído externo

Pueden ocurrir en forma aislada o pueden estar asociadas con anomalías del oído medio e interno.

Microtia

Anomalía congénita del oído externo, ya sea en su tamaño o en su morfología, que puede presentarse en forma variable desde un pabellón auricular más pequeño, hasta la ausencia completa del pabellón (anotia) y se asocia con atresia o estenosis del conducto auditivo externo y frecuentemente presentan anomalías osiculares. (5).

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 5 de 22

Anotia

Es la ausencia de la oreja, la cual puede ser reemplazada por uno o dos pequeños tubérculos llamados también apéndices rudimentarios, o puede no haber evidencia externa de ningún tejido. El conducto auditivo externo usualmente está ausente o es remplazado por un saco en fondo ciego o por una fístula. La anotia es una anomalía rara. Sin embargo una quinta parte de los niños sufren de anomalías del oído inducido por la talidomida, y la anotia representa cerca del 50% de estos.

Macrotia

Es una aurícula muy larga o grande pero tiene una configuración anatómica normal. El gran tamaño puede ser cosméticamente inaceptable y puede ser reducido por una escisión de la piel y el cartílago. Usualmente no hay anomalía de la función.

Poliotia

Es una anomalía muy rara, fue descrita en 1918 en un niño con 2 orejas bien formadas en un mismo lado de la cabeza, mientras en el otro lado tenía una oreja normal con 2 apéndices accesorios.

Sinotia y Melotia

En la sinotia la aurícula está colocada posteriormente en la región cervical del cuello. En la melotia la oreja está localizada por delante de la mejilla.

Anomalías de Lóbulo

El lóbulo es la última parte de la aurícula en desarrollarse, este puede estar alargado o ausente. Está ocasionalmente adherido al lado de la cabeza o puede estar separado (Split) debido a una unión incompleta del 1er y 2º arcos branquiales.

Anomalías del Hélix



Las anomalías del hélix son solo de interés académico y no están asociadas con función anormal. Una pequeña protuberancia vista arriba de la mitad del hélix es referida como tubérculo de Darwin.

Apéndices Preauriculares

Representan aurículas accesorias, Altman los encontró en 1.5% de la población. Se localizan generalmente al frente del trago y pueden ser parte de una anomalía del primer arco como en el síndrome de Treacher Collins o el síndrome de Goldenhar.

5.4 Etiología

Se han descritos muchos posibles factores etiológicos. No se ha encontrado una anomalía cromosómica específica para microtia. Por un análisis matemático se concluyó que la herencia autosómica recesiva es responsable del 68% de estos defectos

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 6 de 22

congénitos, la homocigocidad en uno de los 35 loci puede resultar con este fenotipo y 16% de la población normal es portador de un gen defectuoso (6)

Se considera que es de origen multifactorial. Antecedentes familiares en el 5% de los pacientes. Infecciones prenatales implicadas (rubéola materna). Agentes teratógenos, como la isotretinina y talidomida. Las anomalías craneofaciales pueden estar asociadas con anomalías del oído medio y externo.

Cuando la etiología es sindrómica, generalmente es parte de un patrón específico de múltiples malformaciones congénitas y la entidad completa se puede asociar con los siguientes factores: 1) exposición a factores teratógenos, 2) mutaciones mayores a genes únicos, 3) cambio en el número de copias que puede involucrar trisomías de autosomas, aberraciones cromosómicas estructurales desbalanceadas y cambios patológicos en el número de copias (7).

5.5 Fisiopatología de oído externo

La microtia tiene bases etiológicas y fisiopatológicas heterogéneas. Existen diversas hipótesis con respecto a la alteración de las células de la cresta neural, aunque el mecanismo exacto se desconoce.



- **Alteraciones de la cresta neural**

Se debe a disminución de las células migratorias al primer y segundo arcos braquiales, debido a la presencia de teratógenos. (8) En la embriopatología diabética se ha observado apoptosis de las células de la cresta neural previa a la migración a los arcos faríngeos. La hiperglicemia lleva a la disminución de la regulación del gen *PAX3*, que codifica un factor de transcripción crítico para la supervivencia y migración de las células de la cresta neural. (9)

La exposición a retinoides parece interrumpir la vía de señalización de la endotelina; que a su vez regula la expresión del gen *HOX*, el cual gobierna la identidad posicional de las células de la cresta neural antes y durante la migración de los pliegues neurales (9). Las formas más graves de microtia podrían ser resultado de una pérdida de identidad del segundo arco, ya que la mayor parte de la pinna auricular deriva de los montículos de este arco. Esta teoría se apoya para el fenotipo observado con la mutación gen *HOXA2* del ratón (anotia). (10)

En cuanto al efecto de la talidomida ocasiona disminución de la regulación de la señalización de FGF8 Y BMP, aunque los efectos antiangiogénicos directos y el estrés oxidativo también se postulan como mecanismos independientes. (11)

Desde una perspectiva embriológica y biológica del desarrollo, los defectos o insultos que afectan la proliferación, apoptosis o migración de las células de la cresta neural, o sus interacciones recíprocas con el mesodermo, endodermo o ectodermo subyacente, ofrecen teorías factibles para el deterioro en el crecimiento de los montículos auriculares, su reposicionamiento o desarrollo del cartílago visto en pacientes con diversas formas de microtia.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 7 de 22

- **Disrupción vascular**

La interrupción vascular puede ocurrir a través de varios mecanismos, incluyendo:

- a) La oclusión de una arteria que interrumpe el flujo sanguíneo a tejido previamente formado,
- b) Vasoconstricción y disminución flujo sanguíneo arterial,
- c) Subdesarrollo del sistema arterial requerido para el suministro adecuado de la sangre a los tejidos en desarrollo.

La interrupción vascular se ha propuesto como causa de microtia, por provocar alteración en el desarrollo del sistema vascular sanguíneo en cabeza y cuello, resultando una isquemia localizada y necrosis tisular. (12)

El involucramiento de la interrupción vascular se ha propuesto por observaciones clínicas. El aumento de la prevalencia de casos unilaterales de microtia, sugieren un efecto más localizado durante la embriogénesis, el cual puede ser explicado por oclusión de un solo vaso sanguíneo.



Otro interés es la falta de aparición de microtia en la embriopatía inducida por misoprostol. El misoprostol es un análogo sintético de prostaglandina E1, es un agente vasoconstrictor conocido por causar hipoperfusión uterina. La exposición materna a misoprostol se ha asociado principalmente a pacientes con defectos transversales de los miembros y la secuencia de Moebius. (13)

- **Altitud**

Se ha reportado una prevalencia de hasta cinco veces mayor en Quito, Ecuador; (ubicada a 2,850 mts) en comparación con los países de baja altitud de América del Sur, por lo cual se ha propuesto su relación con la altitud. (14) La restricción del crecimiento intra-uterino y el aumento de la frecuencia de preeclampsia y abortos son más comunes en las poblaciones que viven en altitudes elevadas que en baja altitud. La arteria uterina se somete a una remodelación durante el embarazo para adaptarse al aumento del flujo sanguíneo y así facilitar el suministro de oxígeno y nutrientes a la circulación fetoplacentaria. La hipoxia crónica asociada a los residentes de países de gran altitud afecta la adaptación de vascularidad en el embarazo al reducir el aumento del diámetro de la arteria uterina y el aumento del flujo sanguíneo en aproximadamente un tercio. Además, los niveles circulantes de catecolaminas y citocinas inflamatorias aumentan durante el embarazo en las mujeres que residen a gran altitud. (14)

5.6 Fisiopatología de malformación de oído medio

Es importante reconocer que la atresia del conducto auditivo externo puede estar asociada no sólo con anomalías del pabellón sino también con anomalías del oído medio. En casos severos de atresia del conducto auditivo externo, una placa ósea reemplaza la membrana timpánica y forma la pared lateral de la cavidad del oído medio. Debido a que el oído externo y el oído medio comparten una derivación embriológica común, las anomalías del oído externo se asocian a menudo con anomalías del oído medio. (15)

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 8 de 22

Las anomalías osculares son numerosas e incluyen ausencia o mal desarrollo de cualquiera de los huesos, con posterior alteración de la anatomía de otras estructuras del oído medio (como el curso del nervio facial). La fijación de la cabeza del martillo, posiblemente la anomalía oscular más común, ocurre secundariamente a la neumatización incompleta del epitímpano. (15)

Se ha informado de ausencia congénita del proceso largo del yunque, que origina una pérdida severa de la audición de tipo conductiva. El modo de transmisión aún no está precisado pero se han reportado casos de mutación autosómica dominante o herencia dominante ligada al cromosoma X. (16)

Los trastornos congénitos del estribo se relacionan a menudo con el desarrollo aberrante del nervio facial. Durante el período de tiempo crucial de 6 semanas después de la fecundación, si el nervio facial es desplazado anteriormente, entonces se impide que el estribo entre en contacto con la cápsula ótica, resultando en un estribo malformado. La anquilosis congénita aislada del estribo es una entidad rara pero se debe considerar en un niño que tiene una pérdida auditiva conductiva sin otra patología asociada del oído medio. Se ha identificado una asociación de fijación del estribo con el Síndrome de Gusher, donde se presenta pérdida auditiva profunda de patrón mixto, asociado a herencia ligada a X dentro del gen POU3F4. (17)



La arteria estapedial persistente tiene un interesante fondo embriológico. Cuando la regresión no se produce, la arteria persistente viaja por encima del estribo, hacia el canal de Falopio y ganglio geniculado. Durante una exploración del oído medio por presunta otosclerosis o potencial implantación coclear, el cirujano debe ser consciente de esta potencial variante anatómica congénita. (15)

El curso de la arteria carótida puede ser alterado cuando se identifica una arteria estapedial persistente. La carótida puede ser desplazada lateral y posteriormente. El examen físico en pacientes con una arteria estapedial persistente puede mostrar una masa pulsátil en el mesotímpano. (18)

5.7 Clasificación

Existe una gran variedad fenotípica de la Microtía, por lo cual a lo largo de la historia y de su estudio, ha sido difícil su clasificación. (19) Se han propuesto distintas categorizaciones en base a distintos aspectos: quirúrgico, embriológico y clínico, lo que ha generado cierta limitación en cada una de ellas por separado, pero que a la vez ha enriquecido su estudio, permitiendo que se complementen.

Hermann Marx, en 1926, fue el primero en publicar un sistema que permitiera su clasificación, siendo actualmente uno de los más utilizados. (20)



	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 9 de 22

Clasificación de Marx, 1926	
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 de cartílago 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.

Posteriormente en 1978 Tanzer, propuso un nuevo sistema donde se correlacionaban las anomalías con el abordaje quirúrgico. (20)

Clasificación de Tanzer, 1978	
Tipo 1	Anotia
Tipo 2	Oreja completamente hipoplásica (Microtía)
Tipo 2a	Con atresia del conducto auditivo externo
Tipo 2b	Sin atresia del conducto auditivo externo
Tipo 3	Hipoplasia del tercio medio de la oreja
Tipo 4	Hipoplasia del tercio superior de la oreja
Tipo 4^a	Oreja en corneta o taza
Tipo 4b	Criptotia
Tipo 4c	Hipoplasia del tercio superior completo
Tipo 5	Oreja prominente



En 1988, Weerda et al., modificó las clasificaciones preexistentes de Marx y Tanzer e incluyó las malformaciones menores del pabellón auricular. (21)

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 10 de 22

Clasificación de Weerda (1988)	
Displasia de primer grado La mayoría de las estructuras de una oreja normal son reconocibles, deformidades menores.	<ul style="list-style-type: none"> - Macrotia - Oreja prominente - Criptopectia - Ausencia de hélix superior - Deformidades pequeñas - Coloboma - Deformidades del lóbulo - Deformidades de la concha
Displasia de segundo grado Algunas estructuras de la oreja normal son reconocibles.	<ul style="list-style-type: none"> - Deformidad de la concha tipo III - Mini oreja
Displasia de tercer grado Ninguna estructura de una oreja normal es reconocible.	<ul style="list-style-type: none"> - Unilateral - Bilateral - Anotia

Para 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. (19)



Clasificación Hunter et al. (2009)	
Microtia Grado I	Presencia de todos los componentes normales de la oreja y la longitud promedio esta 2 DE bajo la media.
Microtia Grado II	Longitud promedio 2 DE bajo la media y presencia de algunas estructuras normales de la oreja.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 11 de 22

Microtia Grado III	Presencia de algunas estructuras de la oreja, pero ninguna de esta conforma componentes reconocibles.
Anotia	Ausencia completa de oreja.

Otras de las clasificaciones más utilizadas en la actualidad es la de Altmann, la cual se divide en (20, 21).

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 y 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 osciculares 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.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 12 de 22

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 mastoides 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.
---	---

6. Diagnóstico

6.1 Cuadro Clínico

Los pacientes con malformación de oídos por lo general presentan:

Hipoacusia media a severa de tipo conductivo, cuando solo se encuentra afectado el oído externo y medio.



6.2 Exámen Físico

- Pabellón auricular: observar su forma, estructuras, implantación, estigmas (fístulas, apéndices o mamelones).
- Meato y conducto auditivo externo: permeable, atrésico o con estenosis.
- Tímpano: el tímpano puede ser hipoplásico en los casos de disgenesias.
- 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 y extremidades: presencia de quistes branquiales, evaluar características del cuello, tórax y miembros superiores e inferiores.

6.3 Estudios Audiológicos

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) Audiometría: este estudio determina el grado y tipo de pérdida auditiva y depende de las estructuras afectadas: hipoacusia conductiva, sensorial, mixta o neurosensorial.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 13 de 22

- 2) Impedanciometría: este estudio es una herramienta importante para determinar el adecuado funcionamiento del oído medio, en los casos unilaterales, en microtías grado I sin atresia o en estenosis del conducto auditivo externo.
- 3) Emisiones otoacústicas: este estudio es importante para la evaluación de la función coclear (células ciliadas externas), principalmente en niños pequeños con malformaciones unilaterales; para precisar que el oído sano contralateral se encuentre funcionando adecuadamente.
- 4) Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral: estudio neurofisiológico que determina la integridad funcional de la vía auditiva. Es útil en pacientes que no colaboran para realizar una audiometría tonal, menores de 2 años de edad o pacientes mayores con patologías que impiden su colaboración (trastornos del espectro autista, discapacidad mental, visual, motora, etc). (22)

6.4 Diagnóstico por 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; ver tabla 1. 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, determinar el riesgo y pronóstico de la corrección quirúrgica funcional.

La resonancia magnética demuestra ser superior en la visualización del laberinto membranoso, las estructuras del nervio facial y auditivo, así como del conducto auditivo interno y el ángulo pontocerebeloso (21).

Jahrsdoerfer ha propuesto una escala de 10 puntos, basándose en los hallazgos topográficos del hueso temporal y en la apariencia del oído externo. Evalúa 9 áreas críticas de la anatomía del hueso temporal, y cada área recibe un puntaje determinado; ver tabla 2. (23, 24) el cual nos indica el pronóstico de la cirugía funcional. Se puede utilizar la Escala de Jahrsdoerfer modificada por los doctores Martín y Soda

Tabla 1 Signos Tomográficos de Malformación

SIGNOS TOMOGRÁFICOS DE MALFORMACIÓN (lista de cotejo)
Malformación del conducto auditivo externo
Alteración en la neumatización de la cavidad timpánica
Deformidad de los huesecillos
Huesecillos rudimentarios o aplásicos

SALUD

SECRETARÍA DE SALUD

**MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS**

Versión ISO 9001:2015



DIRECCIÓN MÉDICA**SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA,
FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE
LENGUAJE****Código:**
MG-SAF-04**Fecha:**
DIC 20**Rev. 04****Hoja:** 14 de 22

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

Tabla 2 Escala de Jahrsdoerfer

ESCALA DE JAHRSDOERFER PARA TAC	
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-estapedia	1
Ventana oval	1
Trayecto del nervio facial	1
Apariencia del oído externo	1
<i>Puntaje máximo</i>	<i>10</i>

Tabla 3 Escala de Jahrsdoerfer Modificada: Martin, Soda

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 15 de 22

ESCALA DE JAHRSDOERFER MODIFICADA (FERNANDO MARTIN, ANTONIO SODA)	
	PUNTOS
1. Neumatización completa	1
2. Permeabilidad del CAE	1
3. Espacio del oído medio presente	1
4. Cadena osicular presente:	
a) Complejo martillo-yunque	1
b) Estribo	1
5. Ventana Oval	1
6. Nervio Facial:	
a) Porción timpánica	1
b) Porción mastoidea	1

ESCALA DE JAHRSDOERFER MODIFICADA (FERNANDO MARTIN, ANTONIO SODA)	
	PUNTOS PRONOSTICO
8	Excelente
7	Muy bueno
6	Bueno
5	Regular
4	Malo

7. Tratamiento

El tratamiento de los pacientes con microtia y otras malformaciones de oído es multidisciplinario en el cual intervienen los servicios de Audiología, Otorrinolaringología, Cirugía plástica y reconstructiva, Patología de lenguaje, Cirugía Maxilofacial, Genética, Trabajo social y el servicio de Imagenología (Tomografía y Resonancia Magnética) con la finalidad de mejorar la función auditiva, el desarrollo de lenguaje, aprendizaje y cognitivo, el aspecto psicosocial, así como el aspecto estético.

Evaluación por Genética



Realiza la valoración completa del paciente y su familia, para investigar la presencia de malformaciones en familiares de los pacientes. De esta forma se conoce si las malformaciones son secundarias a alteraciones de la información genética. Brinda asesoría genética a la familia y paciente para entender la causa y los riesgos de herencia.

Evaluación por Otorrinolaringología

Evalúa desde el punto de vista Otorrinolaringológico los candidatos para procedimientos quirúrgicos como reconstrucción del oído medio y externo (canaloplastía, osiculoplastía/timpanoplastía), la colocación de implantes osteointegrados, así como también la colocación de prótesis auricular fijada mediante implantes osteointegrados.

Evaluación por cirugía plástica y reconstructiva

Realiza la reconstrucción quirúrgica de la oreja (pabellón auricular) para mejorar el aspecto estético del paciente y con esto su autoestima.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 16 de 22

Evaluación Psicológica

Es muy importante considerar este punto para la decisión quirúrgica, ya que algunas situaciones sociales o desórdenes psicológicos son incompatibles con los cuidados y seguimiento postquirúrgico. Así como también realiza la evaluación psicológica del paciente y su núcleo familiar para conocer el nivel de bienestar biopsicosocial y favorecer la adecuada integración del paciente a su entorno.

7.1 Tratamiento Médico

En caso de malformación unilateral

El problema de audición puede ser poco perceptible si la función del oído contralateral es normal y se puede canalizar al paciente con el cirujano plástico para valorar tratamiento estético. Además se deberá llevar un control estricto de cuadros infecciosos de vías aéreas superiores para evitar otitis media serosa y protección del oído sano. Sin embargo es importante puntualizar y hacer del conocimiento a los padres que existe la cirugía funcional la cual se está realizando aún se trate de una microtia unilateral, siempre y cuando se encuentren conservadas las suficientes estructuras anatómicas. Estos pacientes deben recibir estimulación temprana y vigilar su desarrollo de lenguaje y aprendizaje escolaridad.

Cuando se presente un bajo rendimiento escolar se deberá iniciar apoyo pedagógico, indicaciones de lugar preferencial en salón de clases con lateralización del oído sano hacia la fuente sonora y valoración de cirugía o uso de auxiliar auditivo en caso de que el paciente lo requiera.



En caso de malformación bilateral

El pronóstico depende como ya se mencionó de las estructuras afectadas. Cuando existe compromiso del oído medio, CAE estenótico o atrésico, de la cadena osicular, la audiometría suele indicar una hipoacusia de conducción, con un nivel de audición relativamente bueno para el desarrollo del lenguaje. Aún en los casos de atresia bilateral el desarrollo del lenguaje no suele comprometerse en forma importante.

Adaptación de Auxiliar Auditivo

Curveta adaptada a la diadema con vibrador óseo.

Existe controversia acerca del uso de uno o de dos vibradores óseos colocados en una o en ambas mastoides, sin embargo sosteniendo la teoría de que las estructuras óseas vibran como un todo y principalmente el cráneo; es suficiente con un solo vibrador óseo para la estimulación de ambas cócleas.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
		Hoja: 17 de 22	

7.2 Tratamiento Quirúrgico

Cirugía estética

Cirugía funcional

Sistemas de conducción ósea (Osteointegrados)

Prótesis Auriculares (sujetas con adhesivo o fijas con implantes Osteointegrados)

La cirugía sólo se justifica cuando se puede ofrecer el éxito con el objetivo de proporcionar al paciente una audición útil (un umbral menor de 30-35 dB).

La decisión quirúrgica se basa en dos factores: La función coclear y la anatomía del oído.

7.2.1 Cirugía Estética

La reconstrucción de la aurícula sigue siendo uno de los problemas más difíciles para la cirugía reconstructiva. La forma, localización, protrusión e inclinación de la aurícula, requieren de un procedimiento complejo y en base a la clasificación de Tanzer (1975).

Idealmente los niños con microtia deberían tener una oreja reconstruida antes de iniciar escolaridad para evitar el impacto psicológico al ser ridiculizados por sus compañeros de clases (24).

El promedio de edad para este tipo de cirugía es entre los 6 y 8 años (en los casos ipsilaterales). Muchos autores añaden que esta cirugía nunca debe ser realizada antes de los 5 años de edad, cuando se trata de corregir el aspecto funcional, sin embargo en las microtias bilaterales la cirugía estética si es recomendada alrededor de esta edad ya que se inicia la reconstrucción quirúrgica del oído externo que este en mejores condiciones anatomo-funcionales, para posteriormente realizar la canaloplastia y valorar la funcionalidad del oído medio.



No debe olvidarse que a pesar de la edad es imperativo que reciban estimulación auditiva los niños lo más pronto posible. En los primeros cinco años de vida los niños escuchan y se preparan para hablar. La capacidad de los niños de desarrollar una discriminación auditiva disminuye con la edad.

7.2.2 Cirugía Funcional

El objetivo de esta cirugía es restablecer un nivel auditivo satisfactorio. Para llevar a cabo esta cirugía se debe tomar en cuenta los resultados del estudio de Tomografía de oídos y mastoides y los criterios quirúrgicos de Jahrsdoerfer para realizar la cirugía de canaloplastia, oscículo-plastia/timpanoplastia.

7.2.3 Dispositivos auditivos de conducción ósea

Los dispositivos de conducción ósea se han transformado en el método de elección en el manejo de las hipoacusias de tipo conductivas o mixtas unilaterales que no han tenido

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 18 de 22

respuesta con los dispositivos auditivos tradicionales o en aquellos pacientes que no pueden obtener amplificación por vía aérea debido a la malformación de oído externo.

Implantes Osteointegrados

La idea de los auxiliares auditivos implantables o dispositivos osteointegrados surgió por las muchas desventajas de los auxiliares convencionales, siendo una de ellas la retroalimentación y otra la estética. Este sistema de conducción ósea implantable se caracteriza porque el hueso se integra con el implante de titanio en el proceso conocido como osteointegración, lo cual permite que la conducción de sonidos sea directamente a cóclea; dentro de los cuales el más utilizado es el BAHA.

Existen otros dispositivos de conducción ósea que pueden dividirse en aquellos que estimulan mediante vibración directa al hueso (implante de conducción ósea activo transcutáneo) como el Bonebridge y aquellos en donde la vibración es aplicada a través de la piel (sistema de conducción ósea transcutáneo pasivo) (25)

Aplicaciones clínicas e indicaciones

Los pacientes que son candidatos a estos tipos de implantes son aquellos que tienen:



- Hipoacusias conductivas o mixtas.
- Hipoacusia unilateral neurosensorial profunda con audición normal contralateral.
- En pacientes con una cirugía radical de oído medio.
- En pacientes con una atresia del conducto auditivo externo.
- En otitis media adhesiva.
- En pacientes con ausencia o con un estapedio malformado.

Contraindicaciones

- Inflamación del oído medio.
- Otitis media supurada crónica.

7.2.4 Prótesis auriculares

La reconstrucción de prótesis auriculares ha permitido emplear diversos materiales como el silicón y acrílico; y que sean osteointegrados a mastoides mediante titanio con mejores resultados que los adhesivos, lo cual ha beneficiado a pacientes malformaciones de oídos

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 19 de 22

o con reconstrucciones autólogas fallidas, con secuelas de cáncer, quemaduras y mala calidad de piel. (26)

Indicaciones

- Reconstrucción autóloga fallida.
- Daño de tejidos blandos grave o hipoplasia esquelética.
- Línea de implantación baja del cabello.
- Defectos auriculares postraumáticos o postablativos (trauma y cáncer).

8. Evaluación del resultado

8.1 Cuantitativo

Ganancia funcional en caso de uso de auxiliar auditivo.

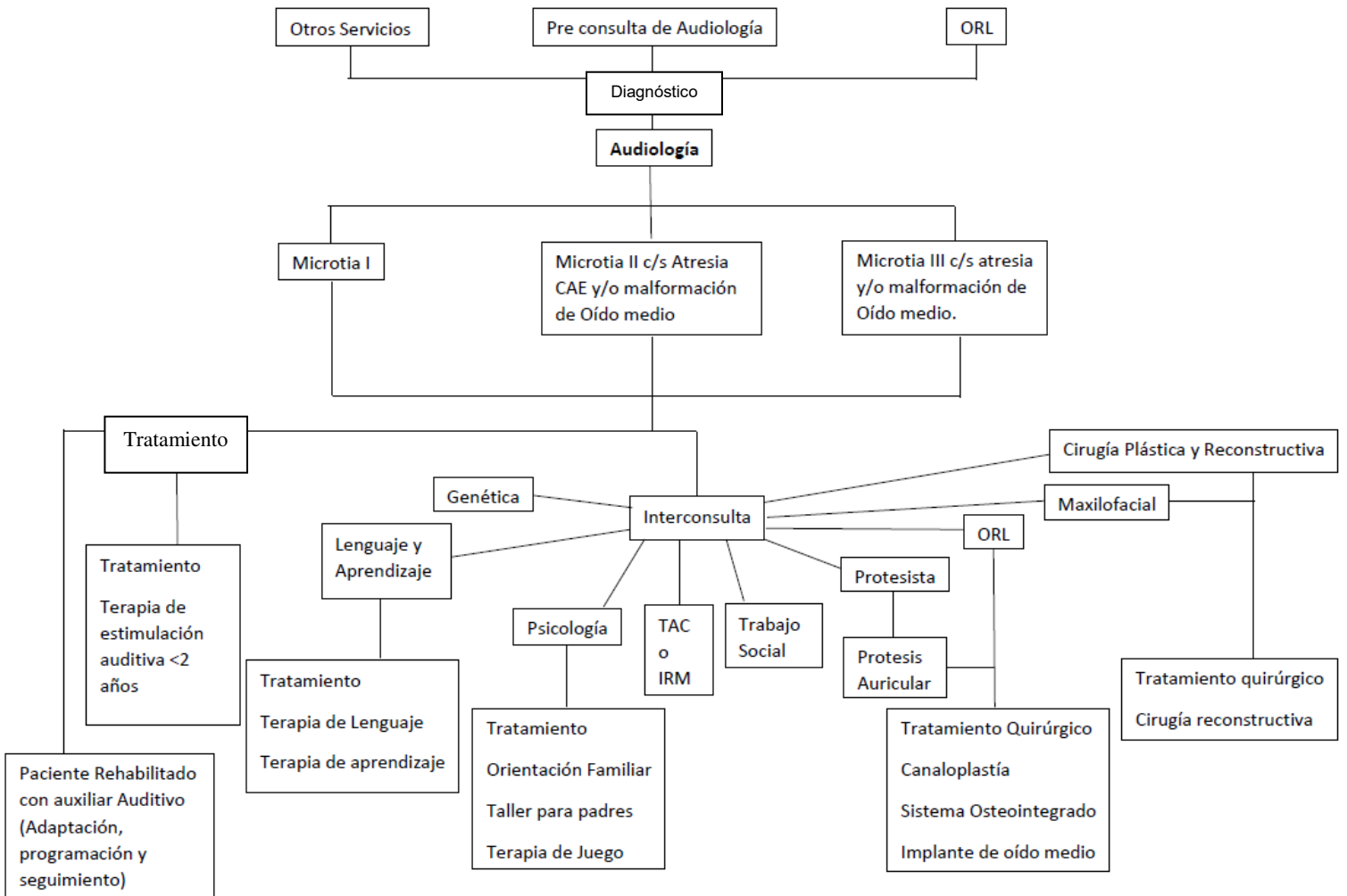
8.2 Cualitativo



Mejoría en la calidad de vida y rehabilitación de la patología.

9. Criterios de alta

Pacientes con rehabilitación auditiva que no presenten deterioro de su patología.
 Pacientes que decidan su alta voluntaria.



10. Anexos
10.1 Flujoograma



	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 21 de 27

10.2 Referencias bibliográficas y guías clínicas específicas

1. Kazahaya K, Potsic WP. Congenital cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;12(5):398–403.
2. Juan Camilo García-Reyes, A Mario Andrés Caro, a Pablo Vega, b Juan Camilo Ospina, b Ana María Zarante, a and Ignacio Zarantea. Epidemiology and risk factors for microtia in Colombia. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009;60(2):115-9
3. Kyeong Tae Lee, Eun-Jung Yang, So-Young Lim, Jai-Kyong Pyon, Goo-Hyun Mun, Sa-Ik Bang, Kap Sung Oh. Association of congenital microtia with environmental risk factors in South Korea. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 76 (2012) 357–361.
4. Silbergleit R, Quint DJ, Mehta BA, et al. The persistent stapedia artery. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;21(3):572–7.
5. 21. Julio Nazer H1, Guillermo Lay-Son R2a, Lucía Cifuentes O. Prevalencia al nacimiento de microtia-anotia. *Maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, período 1983-2005. Rev. Méd. Chile* 2006; 134: 1295-1301
6. 14. Rodríguez Soto. Atlas Diagnostico por inspección en Pediatría Genética. Editorial Glaxo de México
7. Thomas Braun, John Martin Hempel, Alexander Berghaus .Developmental Disorders of the Ear in Children and Adolescents. *Dtsch ArzteblInt* 2014; 111(6): 92–8
8. Trainor PA. Craneofacial birth defects: The role of neural crest cells in the etiology and pathogenesis of Treacher Collins syndrome and the potential for prevention. *Am J Med Genet A.* 2010; 152A(12):2984–94
9. Zabihi S, Loeken MR. Understanding diabetic teratogenesis: where are we now and where are we going? *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2010; 88(10):779–90. [PubMed: 20706996]
10. Mallo M. Formation of the outer and middle ear, molecular mechanisms. *Development of Auditory and Vestibular Systems 3: Molecular Development of the Inner Ear.* 2003; 57:85–113.
11. Ito T, Ando H, Suzuki T, Ogura T, Hotta K, Imamura Y, Yamaguchi Y, Handa H. Identification of a primary target of thalidomide teratogenicity. *Science.* 2010; 327(5971):1345–50. [
12. Poswillo D. Hemorrhage in development of the face. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1975; 11(7):61–81.
13. Castilla EE, Lopez-Camelo JS, Campana H. Altitude as a risk factor for congenital anomalies. *Am J Med Genet.* 1999; 86(1):9–14.
14. Coussons-Read ME, Mazzeo RS, Whitford MH, Schmitt M, Moore LG, Zamudio S. High altitude residence during pregnancy alters cytokine and catecholamine levels. *Am J Reprod Immunol.* 2002; 48(5):344–54.
15. Rodriguez, K., Shah, R., & Kenna, M. (2007). Anomalies of the middle and inner ear. *Otolaryngologic Clinics Of North América*, 40(1), 81-VI.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS		Código: MG-SAF-04
	DIRECCIÓN DE MÉDICA		Fecha: DIC 20
	SUBDIRECCIÓN DE SUBDIRECCIÓN DE AUDIOLOGÍA, FONIATRÍA Y PATOLOGÍA DE LENGUAJE		Rev. 04
			Hoja: 22 de 27

16. Wehrs RE. Congenital absence of the long process of the incus. Laryngoscope 1999;109 (2Pt 1): 192–7.
17. de Kok YJM, van der Maarel SM, Bitner-Glindzicz M, et al. Association between X-linked
18. Silbergleit R, Quint DJ, Mehta BA, et al. The persistent stapedial artery. AJNR Am J Neuroradiol 2000;21(3):572–7.
19. M. Aguinaga-Ríos et al. Microtia-atresia: aspectos clínicos, genéticos y genómicos. Bol Med Hosp Infant Mex. 2014;71(6):387-395
20. Yanine J, Giugliano C. Microtia: definición, clasificación y tratamiento. Revisión de la literatura. Rev. Ped. Elec. [en línea] 2015, Vol 12, N° 3. ISSN 0718-0918.
21. Bartel-Friedrich, S., & Wulke, C. (2007). Classification and diagnosis of ear malformations. GMS Current Topics in Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery, 6, 1-21.
22. Orfila, D., & Tiberti, L. (2016). Atresia Congénita del oído y su manejo. REV. MED. CLIN. CONDES, 27(6), 880-891.
23. Jahrsdoerfer RA. Congenital atresia of the ear. Laryngoscope 88 (suppl 13): 1-481978
24. Jahrsdoerfer and Eugenio A. Aguilar. Congenital atresia of the ear. Laryngoscope 1978;88 (Suppl 13): 1-48.
25. Rivas JA., Rincón LA., García L., et al. Implantes de conducción ósea percutáneo, transcutáneo: comparación. Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello, 2013; 41(2): 117-124.
26. Staffenberg, David A. MD Microtia repair. J Craniofac Surg. 2003; 14: 481–6.

Control de Cambios

Revisión	Descripción del cambio	Fecha
02	Actualización de la imagen institucional, actualización del nombre del instituto, actualización del contenido	JUN 15
03	Transición del SGC de la Norma ISO 9001:2008 a la Norma ISO 9001:2015, actualización del contenido	MAY 18
04	Actualización de Imagen Institucional	DIC 20