

Evaluación Auditiva en Pacientes con Disgenesia de Oído Externo

Por Jaime Eduardo Sejas Rivero

SAERA. School of Advanced Education Research and Accreditation

RESUMEN

Introducción: El término microtia corresponde a una disgenesia de pabellón auricular que puede ir acompañada con atresia de conducto auditivo externo. Esta malformación conlleva una serie de anomalías en el oído externo, su presencia es un problema de salud pública, debido a las secuelas psicosociales que pueden presentar los pacientes respecto a su desarrollo de comunicación oral y su relación con el entorno familiar y social.

Objetivo: Con la propuesta de este protocolo de evaluación auditiva, se pretende favorecer el diagnóstico, clasificación y unificación de criterios para su posterior tratamiento.

Materiales y métodos: En el presente trabajo se ha realizado una revisión bibliográfica y un análisis de la evidencia científica encontrada en 80 pacientes estudiados proponiéndose herramientas de diagnóstico necesarias en pacientes mayores de 5 años de edad que padecen disgenesia auricular unilateral o bilateral.

Resultados: Los resultados del presente estudio realizado con 80 individuos (160 oídos) encontramos mayor predominancia en género (relación hombre-mujer, 2.33 a 1). Además, la incidencia en microtia bilateral es de 26% con respecto a unilateral 74%. La mayor afectación es en oído derecho 81%, que en oído izquierdo 19% diferenciando grado de microtia con tipo de atresia según género y lateralidad

Discusión: En Ciencias de la Salud, en ocasiones, y ante un mismo problema, se actúa de forma diferente. En la actualidad, los profesionales del área de audiología, con la pericia y experiencia en la evaluación auditiva de esta patología, no tienen un protocolo completo de evaluación.

Palabras Clave: *Protocolo de evaluación auditiva, Microtia, Atresia CAE, Malformación, Pabellón Auricular, Pérdida Auditiva.*

INTRODUCCIÓN

Se desconoce la causa de la disgenesia auricular, es una preocupación para los padres al ver ausencia del pabellón auricular.

El desarrollo del pabellón auricular inicia alrededor de la primera hendidura faríngea. Durante la sexta semana de gestación, aparecen seis prominencias o elevaciones mesenquimatosas, tres dependientes del primer arco faríngeo y tres del segundo, que se disponen alrededor de la primera hendidura faríngea, estas estructuras mesenquimatosas se fusionan entre sí, y originan el pabellón auricular. Las alteraciones entre estas fusiones dan lugar a anomalías durante la formación del pabellón auricular.

El CAE se forma a partir de la primera hendidura faríngea desarrollándose hacia el interior del cráneo. La proliferación activa del ectodermo contacta con el endodermo que reviste la cavidad interna de la caja timpánica, ambas capas embrionarias junto con el mesodermo o capa intermedia, formaran la membrana timpánica. Durante el tercer mes de gestación, el CAE se oblitera por una proliferación del epitelio que forma el tapón meatal, que desaparece en el periodo fetal, permitiendo el revestimiento epitelial externo del tímpano (Valdéz y cols, 2010).ç

Objetivo

Proponer un único protocolo de evaluación auditiva a pacientes con disgenesia auricular (microtia y atresia de CAE), que permitirá la unificación de criterios aportando a la investigación y comparación científica de esta malformación con síndromes asociados.

Anomalías

La disgenesia auditiva afecta al pabellón auricular (microtia) y al conducto auditivo externo (Atresia de CAE), son malformaciones otológicas, que refieren al incompleto desarrollo de estructuras del oído externo, al CAE y a la membrana timpánica (Orfila y Tiberti, 2016; Marin y cols. 2006).

La presentación de microtia no relacionada con otras malformaciones no se considera un hecho aislado, sino como otra forma más leve de la presentación del espectro oculo-auriculo-vertebral (Aguinaga y cols. 2014; Gorlin y col. 1963; Heike y Hing, 2009).

En algunos países no se detectan otras anomalías concomitantes, como la asimetría facial, disminución del tamaño de la hemicara, hipoplasia de la musculatura maxilar, hipoacusia, apéndices y fosas pre-auriculares, macrostomia, tetralogía de Fallot, riñón ectópico, agenesia renal, anomalías vertebrales, alteraciones oculares, o defectos del sistema nervioso central (García-Reyes y cols. 2009).

Los posibles factores de riesgo que se recogen en la literatura científica, son bajo peso al nacer, enfermedades maternas, uso de medicamentos durante los primeros meses de gestación (Pachajoa y cols. 2012), diabetes mellitus materna, nacimientos múltiples, la edad materna avanzada, escasa educación materna (Luquetti y cols. 2011; Zhang y Cols. 2009). La elevada altitud (más de 2500 metros) a la que viven algunas poblaciones hispanas también se ha asociado con microtia (Castilla y Cols. 1999; Gonzáles y cols. 2010).

Estigmas auriculares

El hoyuelo, fosa o quistes preauriculares, fueron descritos en 1864 por Van Heusinger (Durón y cols. 2017; Pérez y Cols. 2007) como una malformación congénita benigna de los tejidos blandos preauriculares.

Los apéndices (Mahneke 1956), tragos o mamelones auriculares se presentan como prominencias pedunculadas. Pueden ser únicos o múltiples, unilaterales o bilaterales y se sitúan en la zona preauricular, en la mejilla, a lo largo de la línea media mandibular o delante del músculo esternocleidomastoideo (Novoa y Garrido 2006).

Clasificación de la microtia

En 1926 Marx clasificó a la microtia en cinco grados (Marx 1926; León-Pérez y cols. 2007), Tanzer en 1978 modificó para una correlación a un abordaje quirúrgico (León-Pérez y cols. 2007). Diez años después se incluyeron malformaciones menores del pabellón auricular (Weerda 1988; Luquetti y cols. 2011). En 2009 se realizó una clasificación en cuatro grados (Hunter y cols. 2009; Yanine y cols. 2015). Los tres tipos o clasificaciones de la atresia de CAE son independientes de los tipos o grados de microtia (Feenstra y cols, 2011).

En el presente estudio consideraremos las clasificaciones representadas en la Tabla 1:

DISGENESIA PABELLON AUDITIVO

Sin Alteración: Pabellón auricular normal con todos los puntos de referencia identificables.

Grado I: Pabellón ligeramente más pequeño con estructuras de forma conservada, o mínimas

alteraciones, como un helix superior plegado o escala ausente.

Estigmas: La presencia de apéndices o mamelones cutáneo cartilagosos, o fístulas preauriculares.

Criptotia: Malformación caracterizada por la invaginación del polo superior del hélix bajo una porción de piel de la región temporal craneal.

Grado II: Pabellón auricular de menor tamaño y plegado sobre sí mismo (pabellón auricular en canoa o caracol).

Grado III: Presenta un rodete cutáneo cartilaginoso en forma de maní.

Grado IV o Anotia: Ausencia completa del pabellón auricular. Esta situación se presenta en forma excepcional.

DISGENESIA CONDUCTO AUDITIVO

Sin Alteración. CAE permeable, membrana timpánica sin alteración, cadena de huesecillos con disposición anatómica y articularia normales.

Tipo I. Pequeño CAE, hueso temporal hipoplásico y la membrana timpánica (TM), una cavidad del oído medio normal o pequeña y los huesecillos normales o ligeramente deformados.

Tipo II. Se caracteriza por una aplasia parcial o total del CAE.

Tipo III. CAE ausente, espacio del oído medio gravemente contraído o ausente, y los huesecillos ausentes o severamente mal formados (Observable en tomografía).

Tabla 2. Síndromes relacionados con microtia y atresia de CAE.

Fuente elaboración propia obtenido información de página web www.OMIM.org

Microtia-Anotia	Posible hipoacusia conductiva
Microtia con atresia de musculo e Hipoacusia Conductiva	Hipoacusia conductiva
Atresia Aural, Congénita (CAA)	Tipo I. Hipoacusia conductiva leve. Tipo II. Hipoacusia conductiva moderada Tipo III. Hipoacusia mixta
Malformaciones Ossiculares Familiares	Hipoacusia conductiva
Displasia Facio auriculo radial	Hipoacusia conductiva (no evidenciada)
Malformación Canal Semicircular Lateral, Familiar, anormalidades oído externo y oído medio	Hipoacusia conductiva (NE)
Mastocitosis cutánea	Posible hipoacusia
Aplasia laberíntica, microtia y microdoncia (LAMM)	Hipoacusia neurosensorial congénita profunda
Síndrome 1 de Meier-Gorlin (MGORS)	Posible hipoacusia conductiva
14. Síndrome even plus (EVPLS)	Posible hipoacusia
15. Hipertelorismo, Microtia, Síndrome De Desbaste Facial (HMC)	Hipoacusia conductiva moderada (NE)
17. Síndrome de arco aórtico microtia	Posible hipoacusia
18. Microsomia hemifacial (HFM) Síndrome de Goldenhar	Posible hipoacusia
19. Disostosis mandibulofacial, tipo guion-almeida (MFDGA)	Posible hipoacusia
20. Anemia 14 Diamont-blackfan con disostosis mandibulofacial (DBA14)	Hipoacusia conductiva
12. Síndrome neuroectodérmico de Johnson (AADH)	Hipoacusia conductiva o mixta moderada
22. Síndrome de Townes-Brocks (TBS1)	Hipoacusia neurosensorial (NE)
23. Síndrome de Treacher Collins Franceschetti (TCS1)	Hipoacusia conductiva
24. Síndrome de Treacher Collins (TCS 2) (TCS3)	Hipoacusia conductiva bilateral
25. Anemia Diamod-Blackfan 15 con disostosis mandibulofacial (DBA15)	Hipoacusia mixta unilateral
26. Síndrome de van maldergem (VMLDS)	Hipoacusia conductiva
28. Síndrome Otofaciocervical 2 (OTFCS2)	Hipoacusia conductiva, mixta o neurosensorial variable
29. Displasia Oculo auriculo fronto nasal (OAFNS)	Posible hipoacusia conductiva (NE)
30. Síndrome coxoauricular	Posible hipoacusia (NE)
31. Síndrome de Noonan 1 (NS1)	Hipoacusia conductiva debido a otitis media Hipoacusia neurosensorial
32. Síndrome Branquiooculofacial (BOFS)	Posible hipoacusia mixta
33. Síndrome 1 De Branchiootorenal (BOR1)	Pérdida de la audición neurosensorial, conductiva o mixta
34. Síndrome Branquiótico (BOS1)	Pérdida de la audición neurosensorial, conductiva o mixta
35. Síndrome De Ablefaron-Macrostomia (AMS)	Hipoacusia conductiva
36. Síndrome Auriculocondilar 1 (ARCND1)	Posible hipoacusia conductiva (NE)
37. Síndrome de Disostosis Acrofacial de Rodriguez	Hipoacusia (NE)
38. Síndrome De Johnson-Mcmillin (JM)	Hipoacusia conductiva

Prevalencia

Las disgenesias auditivas se presentan en 1 de cada 10000 a 15000 recién nacidos vivos, con preponderancia en el varón en una relación 5:3. La microtia unilateral está presente entre 70%-85% de los casos, mayormente en oído derecho. (Granström y cols., 1993; Marín y cols., 2006; González-Andrade y cols., 2010). Ocurre de manera predominante en el sexo masculino. Más del 80% de los pacientes presentan hipoacusia conductiva del lado afectado (Van Nunen y cols. 2014).

Estudios epidemiológicos realizados en Europa (Harris y cols. 1996) muestran una prevalencia de entre 0,83 y 4,34 por 10000 nacimientos, en Estados Unidos (Forrester y Merz 2005; Shaw y cols. 2004) reportaron consistentemente variaciones étnicas, con una mayor prevalencia entre individuos de origen asiático japonés (3:1) de las Islas del Pacífico; en la población de los indios Navajo se ha reportado una prevalencia de 1 en 12007 (Alasti y Van Camp 2009), en México ha reportado una prevalencia de 7,37/10000 nacidos vivos.

Estudios en Latinoamérica revelaron que en regiones de mayor altura sobre el nivel del mar 8.3/10000 de recién nacidos vivos (Bogotá-Colombia, La Paz-Bolivia, Quito – Ecuador) (Marin y cols. 2006). Aunque su etiología aún no se ha establecido, se sugiere una causa multifactorial.

La atresia de CAE afecta a la audición, el desarrollo del lenguaje oral y con consecuencias psicosociales de personas que lo padecen. Esta patología es frecuente en pacientes con microtia, por ello en este trabajo se ha planteado como estudio la relación entre ambas patologías, así como

catalogar y ordenar e implementar un protocolo de evaluación auditiva en pacientes mayores de 5 años con alteraciones en oído externo.

MATERIAL Y MÉTODOS

En este estudio se han analizado 80 pacientes del departamento de La Paz (Bolivia), de edades comprendidas entre 5 y 20 años, formado por 24 mujeres y 56 varones (7 área rural y 73 de la ciudad de La Paz). Los grupos de pacientes fueron entre 5 y 10 años (50 pacientes), entre 11 y 15 años (18 pacientes), entre 16 y 20 años (12 pacientes).

Todas las evaluaciones audiológicas se realizaron en consultorio fonoaudiológico, en cámara sonoamortiguada, la observación otoscópica realizada con otoscopio (Heine3000), pruebas objetivas de impedanciometría (LadieAI-250) y otoemisiones acústicas producto de distorsión (Ladie OE-250) (Realizadas en CAE indemne), las pruebas subjetivas realizadas con audiómetro clínico (Madsen-IteraII), para realizar audiometría tonal liminar y audiometría verbal (ósea y aérea). Las evaluaciones fueron tomadas entre enero de 2018 a enero de 2020.

Tabla 3. Segregación de pacientes evaluados por grado de Microtia y tipo de Atresia con lado de malformación.

Grados de microtia con tipos de atresia por sexo		Unilateral		Bilateral	
		Derecho	Izquierdo	Derecho	Izquierdo
Microtia Grado I	Atresia Tipo I	-	-	-	-
	Atresia Tipo II	2	-	-	-
Microtia Grado III	Atresia Tipo I	-	-	-	-
	Atresia Tipo II	13	4	5	5
Total Mujeres		19		5	
Microtia Grado I	Sin Alteración	-	1	-	-
	Atresia Tipo I	1	1	-	-
	Atresia Tipo II	-	-	1	1
Microtia Grado II	Sin Alteración	-	1	-	-
	Atresia Tipo I	-	-	-	2
	Atresia Tipo II	2	-	1	-
Microtia Grado III	Sin Alteración	-	-	-	-
	Atresia Tipo I	-	-	-	-
	Atresia Tipo II	26	7	14	13
Sin Alteración	Atresia Tipo I	-	-	-	-
	Atresia Tipo II	-	1	-	-
Total Hombres		40		16	

En la tabla 3 mostramos la clasificación de microtia y atresia de CAE, siendo que 59 presentaban microtia unilateral y 21 microtia bilateral, 9 de los pacientes presentaron posibles síndromes asociados.

MÉTODOS

La propuesta de protocolo presentada a continuación pretende recoger los elementos más importantes y característicos de pacientes con disgenesia auricular.

Anamnesis

Se realizó considerando la información del paciente y de la familia, lugar de procedencia, posibles causas y alteraciones anatómicas, fisiológicas, considerando antecedentes heredofamiliares, información prenatal de síntomas durante el primer trimestre del embarazo, enfermedades (virales, bacterianas, metabólicas e infecciosas), consumo de drogas, medicamentos, alcohol, tabaco. Recabando información perinatal y posnatal necesaria en caso de asociar la disminución auditiva a algún factor adicional.

CLASIFICACIÓN Y EVALUACIÓN FÍSICA

Lateralidad de la dismorfia

- Unilateral: Se puede presentar en el oído derecho o en el oído izquierdo.
- Bilateral: Se presenta en ambos oídos

Dismorfia del pabellón auricular (Microtia)

Alteraciones de pabellón auditivo, se realiza a simple observación, la clasificación la extraemos de tabla 1.

Conducto auditivo externo (Tipos de Atresia)

Las posibles alteraciones del CAE se evidenciaron con revisión otoscópica del oído, la clasificación la extraemos de tabla 1.

Forma de Tímpano

Sin Alteración: Tímpano transparente, simétrico, cono de luz y huesecillos en posición adecuada

Alterado: Tímpano apenas observable, opaco, asimétrico, sin cono de luz, perforado o huesecillos en mala ubicación

No observable: Ausencia de CAE.

Forma del cráneo

Puro: Compromete solo el pabellón y conducto auditivo.

Microsomía hemifacial: Del lado de la disgenesia la hemicara es hipoplásica.

Sindrómico: La disgenesia auditiva se encuentra asociada a otras alteraciones en cráneo, paladar, columna, manos, riñón, complementado con Tabla 1.

Forma de la cara

Simétrica: Sin alteración en la forma de la cara

Asimetrías: Rama ascendente de la mandíbula, hipoplasias de maxilar y/o mandíbula. Afectación de la articulación temporomandibular (ATM),

Apertura bucal: Presencia de apertura bucal

Fisuras: fisura palatina, fisura labial.

Cuello, tórax extremidades.

Presencia de quistes faríngeos, evaluar características del cuello torax y miembros superiores.

Evaluación audiológica objetiva (CAE no ocluidos)

Impedanciometría: Herramienta para determinar el adecuado funcionamiento del tímpano y oído medio.

Reflejo estapedial, herramienta utilizada para evaluar la contracción refleja del músculo del estribo en respuesta a sonidos de alta intensidad (AEDA 2004; Salesa y cols. 2013; Manrique y cols. 2014; Jerger 1970).

Otoemisiones Acústicas PD: Este estudio evaluará el funcionamiento de las células ciliadas externas, los resultados serán “Pasa” o “No-Pasa” (Salesa y cols. 2013; Manrique y cols. 2014).

Evaluación audiológica subjetiva

Audiometría Tonal Liminar (ATL) aérea: Prueba tomada para determinar el límite de audibilidad tonal unilateral en oído no ocluido, posteriormente se realiza en oído ocluido hasta encontrar el mínimo audible enmascarando con el método de meseta con sonido de banda estrecha (narrow band noise NBN) en el oído contralateral (AEDA 2002; Salesa y cols. 2013).

Para pacientes con disgenesia auditiva bilateral realizamos ATL, iniciando con una prueba de lateralización. Realizamos la evaluación de la misma manera anterior enmascarando el oído contralateral con el método de meseta (Manrique y cols. 2014).

ATL Ósea: Esta prueba es muy importante para determinar el funcionamiento coclear y así determinar el tipo de pérdida auditiva, conductiva o mixta (AEDA, 2002; Salesa y cols. 2013; Manrique y cols. 2014).

Audiometría Verbal: Con esta prueba evaluamos el grado de inteligibilidad de las palabras en ambos oídos, con listas de palabras fonéticamente balanceadas (AEDA, 2002; Pasik y cols. 2004; D’Onofrio y Navarro 2012; Sala 2012).

Para pacientes disgenesia auditiva bilateral se realizó enmascarando el oído contralateral.

Audiometría Vocal Ósea: Evaluamos la inteligibilidad utilizando la diadema ósea, realizando el enmascaramiento contralateral, esta prueba adquiere mucha importancia en estos pacientes porque nos dará una opción para el tratamiento de la condición con un audífono de conducción ósea (Martín M. 1987; Manrique y cols 2014).

Tanto para pacientes con o sin atresia de CAE se realizó de la misma forma que el apartado anterior usando la diadema ósea y enmascarando el oído contralateral.

RESULTADOS

En el estudio encontramos mayor predominancia en hombres 2.33 a mujeres 1. La incidencia en microtia bilateral es de 26% respecto a unilateral 74%. La mayor afectación es en oído derecho 81%, que en oído izquierdo 19% diferenciando grado de microtia con tipo de atresia según género y lateralidad, como se ve en la Tabla 2 se observan las diferentes características y grados de la disgenesia auditiva.

La anamnesis con familiares encontramos que el 97,5% fueron embarazos no planificados, la totalidad de los pacientes aseveraron no haber tenido ninguna enfermedad ni haber consumido bebidas alcohólicas, medicamentos o tabaco, el 67,5% mencionaron que no tuvieron hemorragia y el 53,8% que no tuvieron anemia. Sobre la posibilidad que la condición sea hereditaria el 8,8% mencionaron a familiares con la misma condición, no recordaron presentar enfermedades (crónicas, virales, infecciosas o metabólicas).

La exploración física nos muestra mayor cantidad de pacientes hombres que mujeres con microtia bilateral (3,2:1) y mayor cantidad de pacientes hombres que mujeres con microtia unilateral (2,1:1).

De todos los pacientes analizados, 9 pacientes presentaron posibles síndromes asociados, para determinar con exactitud debíamos recurrir a profesionales en diferentes áreas y otros estudios para aseverar el tipo de síndrome.

En la impedanciometría los 63 conductos no ocluidos (59 sin atresia y 4 con atresia I) obtuvimos curvas de impedanciometría según la clasificación de Jerger (1970), curvas tipo A (normales) 86%, tipo

As (compliance reducida) 12% y tipo C (posible disfunción de trompa de Eustaquio) 2%. La evaluación de reflejo estapedial ipsi y contralateral se encontraba presente en 59 oídos evaluados, en 4 oídos el reflejo estapedial estaba ausente.

En los DPOEA observamos que 59 pasa y 4 no pasa, los oídos con atresia tienen posible afectación del tímpano y del oído medio al tener curvas As y C o no presentar reflejo además de no pasar en las otoemisiones.

La ATL realizada por vía aérea (VA) en pacientes con CAE indemnes, nos mostró un resultado considerado normal (Figura 1). En ambos oídos los valores de las desviaciones típicas son elevadas, que demuestra la heterogeneidad de la población, exceptuando algunos pacientes con hipoacusia en altas frecuencias en Oído Izquierdo.

ATL VA en pacientes con atresia CAE tipo I observamos una distribución similar en ambos oídos (Figura 2). La desviación mostrada evidencia que algunos pacientes tienen audición normal, pero la mayoría de ellos presentan hipoacusia leve. En OD con solo un paciente.

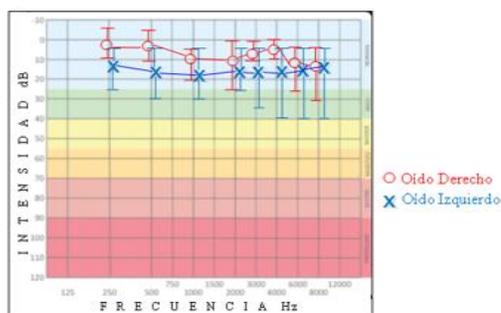


Figura 1: Audiometría tonal liminar vía aérea normal. Fuente elaboración propia

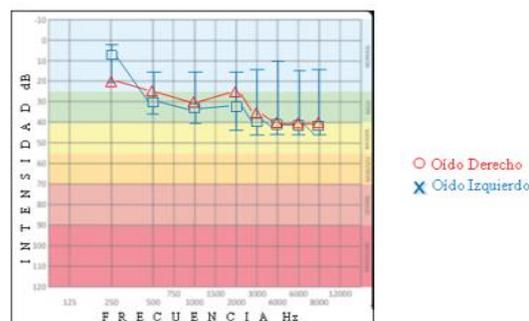
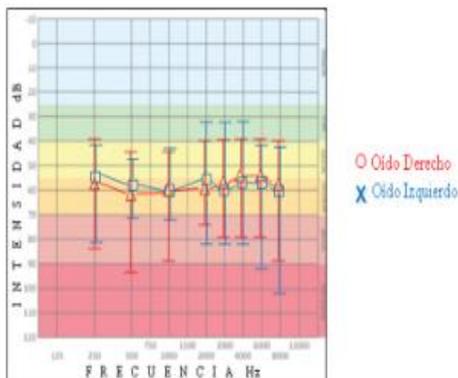


Figura 2: Audiometría Tonal Liminar vía aérea atresia CAE tipo I. Fuente: Elaboración propia

ATL VA en pacientes con atresia CAE tipo II (con enmascaramiento contralateral) evidenciamos que presentaron hipoacusias de grados moderada y severa (Figura 3).

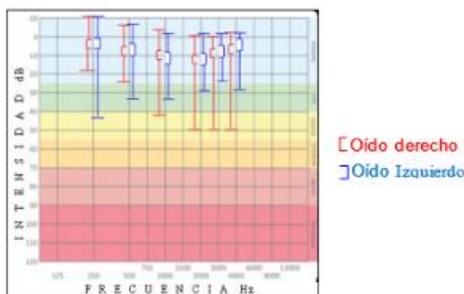
Figura 3: Audiometría tonal Liminar vía aérea con atresia de CAE tipo II.



Fuente: *Elaboración Propia.*

En la ATL vía ósea (VO) corresponden a todos oídos evaluados. Los resultados con amplia desviación que se debe pacientes con pérdidas auditivas mixtas y sensoriales, en líneas generales la atresia de CAE no afecta a la conducción ósea del sonido (Figura 4).

Figura 4: Audiometría Tonal Liminar vía óseo enmascarado contralateral.



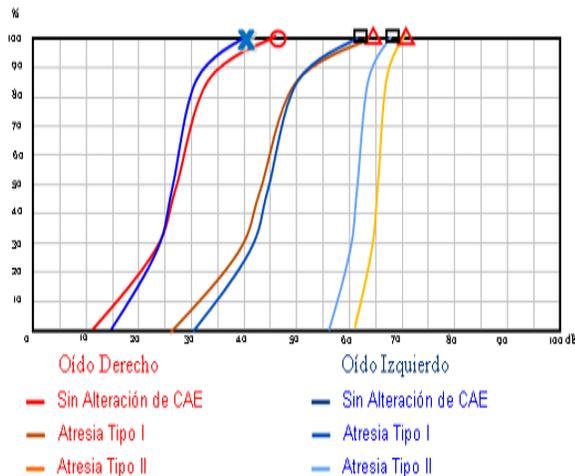
Fuente: *Elaboración Propia.*

Los resultados de la Audiometría Verbal se obtuvieron valores diferentes según el tipo de atresia de CAE, observamos que en oídos sin alteración presentaron un umbral de detección de la palabra (SDT, speech detection threshold) del 13% con un umbral de máxima comodidad (MCL, maximum comfort level) de 43%, para la máxima discriminación (Dmax) del 100% (Manrique y cols. 2014).

Los oídos con atresia I a pesar de tener el conducto auditivo estrecho muestran pérdida auditiva leve presentaron SDT promedio del 30% con MCL de 61dB con Dmax de 100%. Y los pacientes con atresia II muestran pérdida auditiva moderada, un SDT promedio 54% a MCL de 68dB para obtener Dmax del 100%.

Por vía ósea de los 160 oídos evaluados encontramos SDT 15% y requieren MCL de 44dB para Dmax del 100%.

Figura 5: Audiometría verbal, pérdida auditiva de conducción sin y con atresia.



Fuente: Elaboración propia

DISCUSIÓN

En 2009 Garcia-Reyes no observaron una relación entre microtia y el consumo de ciertos medicamentos durante el embarazo, tampoco encontraron una relación con enfermedades agudas o crónicas. Sin embargo, pusieron en duda el consumo de alcohol, tabaco y drogas. Otros estudios pusieron en evidencia la relación entre la altitud y la prevalencia de microtia (Marin y cols. 2006; González y cols. 2010; Valdés y cols. 2010; Luquetti y cols. 2012).

El presente trabajo pretendía relacionar los factores de riesgo conocidos y consolidarlos en una base de datos, principalmente información relacionada durante el primer trimestre del embarazo (formación del feto), lamentablemente nuestra información no fue completa debido a que los padres de familia no recuerdan este período, pero será un buen punto a ser discutido con el personal de salud, encargados del área de neonatología y

ginecología para la recolección de información, en el aspecto de altitud no podemos descartar la posibilidad de que ocurra pero debemos realizar un estudio con toda el área de salud de Bolivia.

La literatura revisada (Garcia-Reyes y cols 2009; Nazer y cols. 2006; González y cols. 2010; Luquetti 2012; Aguinaga-Ríos 2014) muestra una incidencia mayor unilateral del lado derecho en varones, nuestro estudio reveló que la mayor cantidad de pacientes con disgenesia auricular son varones 2.33 a 1, con mayor afectación en el oído derecho 4:1, evidenciamos que tenemos 26% de pacientes con disgenesia bilateral.

Las alteraciones de oído externo pueden presentarse aisladas o asociadas a malformaciones craneales de origen epigenético o malformaciones sindrómicas (Mastroiacovo y cols 1995; Llano-Rivas y cols. 1999). Los pacientes que presentan alteraciones anatómicas de oído externo siempre deberían ser evaluados por equipos multidisciplinarios formados por otorrinolaringólogos y fonoaudiólogos, genetistas, pediatras, cirugía estética, logopedas, psicólogos para un mejor diagnóstico y abordaje de la malformación.

En países de latinoamericanos, las observaciones realizadas por el organismo ECLAMC, han puesto de manifiesto que Bolivia es el país con mayor incidencia de microtia (Nazer y cols. 2008). Sin embargo, no existen estudios completos a nivel nacional para correlacionar la información.

Existen múltiples clasificaciones de microrria (Marx y cols. 1926; Tanzer y cols. 1978; Weerda y cols. 1988; Hunter y cols. 2009) que fueron formuladas en pacientes preoperatorios para reconstrucción auricular,

encontramos una de atresia (Feenstra y cols, 2011) que es importante en el aspecto funcional. Hace necesario unificar criterios para facilitar el diagnóstico y presentar una clasificación sistemática y ordenada de la disgenesia auricular, en el presente estudio proponemos la clasificación específica de disgenesia auricular diferenciando microtia y la atresia de CAE además de evaluar aspectos anatomo-funcionales y la diferenciación de los síndromes según la Tabla 1 y 2.

Es prioritario para los médicos otorrinolaringólogos, fonoaudiólogos, audiólogos realizar un examen físico integral con el fin de diferenciar una disgenesia auricular, segregando los grados de microtia, los tipos de atresia o si están asociadas a síndromes, en nuestros resultados podemos evidenciar pacientes con síndromes asociados que requieren evaluaciones adicionales en genética para confirmar el tipo de síndrome.

Los resultados de nuestra impedanciometría muestran resultados favorables obtuvimos un mayor porcentaje con tímpanos normales y bajo porcentaje de pacientes con compliancia reducida que significa rigidez del tímpano o cadena osicular esto nos muestra una posible malformación o disfunción de oído medio.

En cuanto a los resultados de la evaluación auditiva evidenciamos que, en los oídos sin alteración, los oídos derechos muestran mayor normalidad que los oídos izquierdos en este caso nos muestra disminución auditiva en frecuencias agudas y una discriminación del 100% en valores normales de 40dB.

El estudio mostro que la recepción verbal es variable en los tipos de atresia, la observación de estos datos nos muestra que la exploración física del CAE no es suficiente para determinar una pérdida conductiva, pacientes con un pequeño conducto auditivo también pueden presentar deficiencia auditiva y necesitar algún tipo de auxiliar auditivo.

CONCLUSIONES

La malformación del oído externo es más frecuente en la población masculina que la femenina. Así mismo, con predominancia en oído derecho.

Sensibilizar a la población en general sobre la importancia de la etapa inicial de la gestación. Ya que una malformación de oído externo es frecuente que curse con otras patologías relacionadas con alteraciones cromosómicas.

Ampliar el conocimiento sobre la disgenesia auricular, mejorando el uso de la clasificación de la microtia, la atresia de conducto auditivo externo, pérdidas auditivas y síndromes asociados, ya que tiene afectación importante en la discriminación auditiva.

Mejorar e incrementar la información respecto a malformaciones auditivas existentes a nivel mundial fomentando el uso de una herramienta sistemática y ordenada, será un gran aporte para su posterior revisión bibliográfica y evaluaciones realizadas por diferentes autores.

Considerar la implementación del protocolo de evaluación auditiva a pacientes con algún tipo de disgenesia auricular, estigmas o malformación de pabellón y/o atresia de

conducto auditivo externo auditivo en los diferentes centros auditivos, centros de salud y gabinetes de fonoaudiología, para la obtención de información apropiada, relevante y oportuna, así poder unificar criterios mejorando las investigaciones científicas.

REFERENCIAS

AEDA. Normalización de las pruebas Audiológicas (I): La audiometría tonal liminar [en línea]. *Auditio: Revista electrónica de audiología*. 2002, 1(2) 16-19. <http://www.auditio.com/revista/pdf/vol1/2/010201.pdf>

AEDA. Normalización de las pruebas audiológicas (II): La audiometría Verbal o logaudiometría [en-línea]. *Auditio: Revista electrónica de audiología*. 2002, 1 (2), 34-36. <http://www.auditio.com/revista/pdf/vol2/3/020301.pdf>

AEDA. Normalización de las pruebas audiológicas (III): la impedanciometría [en-línea]. *Auditio: Revista electrónica de audiología*. 2004, 2 (3), 51-55. <http://www.auditio.com/revista/pdf/vol2/3/010301.pdf>

Aguinaga-Ríos M, Frías S, Arenas-Aranda D, Morán-Barroso V. Microtia-atresia: aspectos clínicos, genéticos y genómicos. *Boletín médico del Hospital Infantil de México*. 2014, 71(6), 387-395.

Castilla EE, Lopez-Camelo JS, Campana H. Altitude as a risk factor for congenital anomalies. *Am J Med Genet*. 1999;86(1):9-14.

Castilla EE, Orioli IM. Prevalence rates of microtia in South America. *Int J Epidemiol*. 1986;15(3):364-8.

D'Onofrio J., Navarro A., Listas de palabras fonéticamente balanceadas del Dr. Tato y cols. vs. Listas de palabras P.I.P.-C 25. *Mutualidad Argentina de Hipoacúsicos*. 2012.

Feenstra, I., Vissers, LELM, Pennings, RJE, Nillessen, W., Pfundt, R., Kunst, HP, Admiraal, RJ, Veltman, JA, van Ravenswaaij-Arts, CMA, Brunner, HG, Cremers, CWRJ Disruption de la homeobox 1 de dedo de zinc de teashirt se asocia con atresia aural congénita en humanos. *A.m. J. Hum. Gineta*. 89: 813-819, 2011.

Forrester MB, Merz RD. Descriptive epidemiology of anotia and microtia. *Hawaii, 1986-2002. Congenit Anom (Kyoto)*. 2005, 45:119-124.

García-Reyes JC, Caro MA, Vega P, Ospina JC, Zarante AM, Zarante I. Epidemiología y factores de riesgo para microtia en Colombia [Epidemiology and risk factors for microtia in Colombia]. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2009, 60(2): 115-119.

González-Andrade F, López-Pulles R, Espín VH, Paz-y-Miño C. High altitude and microtia in Ecuadorian patients. *Journal of Neonatal-Perinatal Medicine*. 2010;3(2):109-116.

Gorlin R., Jue K., Jacobsen V., Goldschmidt, E. Displasia oculoauriculovertebral. *J. Pediat*. 63: 991-999, 1963.

Granström G, Bergström K, Tjellström A. The Bone-Anchored Hearing Aid and Bone-Anchored Epithesis for Congenital Ear Malformations. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 1993; 109(1), 46-53. <https://doi.org/10.1177/019459989310900109>

- Jerger J. Clinical experience with impedance audiometry. *Arch Otolaryngol.* 1970, 92 (4). pp. 311-324.
- Harris J, Källén B, Robert E. The epidemiology of anotia and microtia. *J Med Genet.* 1996, 33: 809-813.
- Heike CL, Hing AV. Craniofacial Microsomia Overview. In: Pagon RABT, Dolan CR, Stephens K, editors. *GeneReviews.* ed University of Washington; Seattle: 2009.
- Hunter A, Frias JL, Gillessen-Kaesbach G, Hughes H, Jones KL, Wilson L. Elements of morphology: standard terminology for the ear. *Am J Med Genet A.* 2009, 149A (1):40–60.
- León-Pérez J, Isaak J, Sesman-Bernal A, Fernández-Sobrino G, Microtia. Uso de un molde guía en reconstrucción del pabellón auricular. *Acta Pediátrica de México,* 2007, 28(4):154-63.
- 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: 120-124.
- Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: Epidemiology and genetics. *Am J Med Genet Part A.* 2012, 158A: 124–139.
- Mahneke A. Dermoides epibulbares: apéndices preauriculares combinados con malformación unilateral de la cara. *Acta ophthalmologica.* 1956, 34 (5), 412–420.
- Manrique M., Marco J., Girón L. Huarte A. Audiología. Ponencia oficial de la sociedad española de otorrinolaringología y patología Cérvico-Facial. España. Edición a cargo de CYAN 2014: 91-105
- Marin C, Lopez, A, Zarante, I. Microtia: una malformación olvidada. Etiología genética y estado del arte. *Univ Med (Colombia).* 2006, 47. 80-90.
- Mastroiacovo P, Corchia C, Botto LD, Lanni R, Zampino G, Fusco D. Epidemiology and genetics of microtia-anotia: a registry based study on over one million births. *J Med Genet* 1995, 32 (6): 453-7.
- Marx H. Die missbildungen des ohres. En: Denker A, Kahler O, Editores. *Handbuch der Spez Path Anatomie Histologie.* Berlin, Germany: Springer; 1926, 131-168.
- Nazer J, Lay-Son R, Cifuentes G, Lucía O. Prevalencia de nacimiento de microtia-anotia: Maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, período 1983-2005. *Revista médica de Chile* 2006, 134(10), 1295-1301.
Disponible: <https://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872006001000012>
- Novoa A, Garrido J. Niños con apéndices y fositas preauriculares, enfoque práctico para el pediatra. *Pediatría Práctica,* 2006, 104(2):185-188.
- ~~Orfila D, Tiberti L.~~ Atresia congénita del oído y su manejo. *Revista Médica Las Condes,* 2016, 27, 880-891.
- Pachajoa HM, Ordoñez A. Embriopatía por isotretinoína con microtia-anotia y cardiopatía. Presentación de un caso. *Arch Argent Pediatr.* 2012, 110: e47-e49.
- Pasik Y., Lauberer M., Audioprótesis enfoque médico, fonoaudiológico y electroacústico. *Mutualidad Argentina de Hipoacúsicos.* 2004. 108-110
- Pérez M, Robledo A, Corona R, Alfaro A, Castro H. Apéndice preauricular, prevalencia, características clínicas y

factores de riesgo materno. *Ginecol Obstet Mex* 2007;75:142-7.

Sala L., Colacilli N., Ramirez A. Una nueva mirada sobre las listas fonéticamente balanceadas. Facultad de ciencias médicas. Universidad de FASTA. 2012

Salesa. E. Tratado de audiología. Barcelona, España. Editorial Elsevier Masson. 2013.

Shaw GM, Carmichael SL, Kaidarova Z, Harris JA. Epidemiologic characteristics of anotia and microtia in California, 1989-1997. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2004, 70:472-475.

Tanzer RC. Microtia *Clin Plast Surg.* 1978; 5(3): 317-36

Valdéz A., Pérez H., García R, López A. Embriología Humana. La Habana: Editorial ciencias médicas; 2010.

Van Nunen DP, Kolodzynski MN, Van den Boogaard MJ, Kon M, Breugem CC. Microtia in the Netherlands: clinical characteristics and associated anomalies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014; 78:954-959.

Weerda H. Classification of congenital deformities of the auricle. *Facial Plastic Surgery.* 1988, 5(5): 385-388

Yanine J, Giuliano C. Microtia: definición, clasificación y tratamiento. Revisión de la literatura. *Revista Pediatría Electrónica Rev. Ped. Elec. [en línea]* 2015, 12 (3). ISSN 0718-0918

Zhang QG, Zhang J, Yu P, Shen H. Environmental and Genetic Factors Associated with Congenital Microtia: A Case-Control Study in Jiangsu, China, 2004 to 2007. *Plastic and Reconstructive Surgery.* 2009;124(4):1157-1164.