

DISCUSIÓN

El paciente que presenta una malformación del oído externo requiere de un estudio, apenas se reconozca la anomalía, para establecer lo posible los niveles de audición y la asociación con otros defectos.

Luego de efectuado el análisis, se debe desarrollar un plan de acción médica en conjunto con los padres y el resto del equipo de salud, que empiece a corregir todo lo que es posible en el momento del diagnóstico y se encargue de tomar las medidas rehabilitadoras que se requieran en el momento.

La selección del paciente quirúrgico debe ser rigurosa si se quiere obtener un buen resultado y para ello debe utilizar la asistencia imagenológica actual, que permite establecer con gran detalle el grado de malformación de las diferentes estructuras.

El momento más adecuado para actuar es a los seis años o más.

El otólogo debe centrarse en la mejoría audiológica, ya que en nuestra experiencia la corrección estética nunca es totalmente satisfactoria.

La meta ideal es lograr que el paciente no necesite usar un audifono luego de la intervención, esto se puede obtener en las malformaciones Altmann I, sin embargo en los casos Altmann II, el resultado es más inseguro.

En la literatura^(3,4,5) se menciona con mucho énfasis el peligro de dañar el facial en el momento de la cirugía, debido a que un porcentaje de estos enfermos presentan una trayectoria anómala de dicho nervio.

Creemos que el seguir los tractos de neumatización para encontrar la caja, evita este problema. Podemos agregar que además la imagenología nos va a evidenciar una malformación asociada del nervio facial.

En nuestra serie no encontramos colesteatomas de caja, sin embargo aparecieron en el canal, hecho importante de tener en cuenta al estudiar a éstos enfermos.

Si se labra un canal óseo amplio y se le recubre con injertos libres de piel total, se soluciona el problema clásico de mantención de un canal permeable, siempre que se realice un manejo cuidadoso en el post-operatorio, con aseo adecuado y libre de infección.

El paciente no debe ser dado de alta hasta que la epitelización sea completa.

Finalmente debemos enfatizar que en nuestra experiencia, el resultado audiológico va a depender fundamentalmente de la correcta elección del paciente, ya que mientras más compleja sea la reparación timpanoplástica, peor va a ser el resultado del tratamiento.

En este grupo de pacientes, quizá podría ser útil la cirugía para tallar un canal receptor de un audifono, ya que no se debe esperar una gran mejoría auditiva.

AGRADECIMIENTOS

Queremos agradecer a todos los colegas que nos derivaron sus pacientes, por hacer posible la confección de una serie relativamente importante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jahrsdoerfer RA, Hall JW. Congenital Malformations of the Ear. *Am J Otol* 7: 267-69, 1986
2. Marres EHM, Cremers CWR. Surgical Treatment of Congenital Aural Atresia. *Am J Otol* 6:247-49, 1985
3. House HP. Management of Congenital Ear Canal Atresia. *Laryngosc*, 63:916-46, 1953.
4. Altmann F. Congenital Atresia of the Ear in Man and Animals. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 64:824-58, 1955.
5. Bauer GP, Wier RJ. Congenital Aural Atresia. *Laryngosc*, 104:1219-24, 1994.

Dirección postal:

Aliro Correa

Tabacura 1091 Oficina 221, Vitacura Fax 217-3282

Santiago Chile

MANEJO Y TRATAMIENTO DE LA HIPOPLASIA DEL OÍDO EXTERNO*

MANAGEMENT AND TREATMENT OF EXTERNAL EAR HYPOPLASIA

Aliro Correa U, *Héctor Salinas C.

RESUMEN

Los autores analizan los resultados obtenidos en el tratamiento de la hipoplasia del oído externo en una serie de 33 pacientes.

Inician su trabajo, comentando las dificultades y los pasos que se deben seguir para manejar adecuadamente a estos pacientes, cuáles son los exámenes más útiles y en qué momento se deben realizar.

Posteriormente se refieren a la forma de elegir apropiadamente al enfermo destinado a cirugía, cuándo realizarla, técnica empleada y los resultados posibles de esperar.

Los autores creen que el otólogo se debe centrar en la mejoría audiológica y no esperar un progreso estético significativo.

Palabras clave: malformación congénita, oído externo, hipoplasia.

SUMMARY

The authors analyzed the results of treating a series of 33 patients with external ear hypoplasia. The work starts with the discussion of the difficulties involved and the necessary steps needed to achieve an adequate patient management, as well as which are the most useful test, and the time when they must be carried out.

Subsequently, the authors analyze the way to selected the correct patient to undergo surgery, when it must be performed, the technique to be possible results to be expected.

The believe the otologist must focus in the hearing improvements, rather than to expect a significant esthetic improvement.

Key Words: congenital malformation, external ear, hypoplasia.

*Presentado en la reunión de la S. Ch. de ORL, del 26 de Junio 1998.

**Jefe Unidad Docente ORL, Campus Oriente U. de Chile.

***Médico Servicio de ORL, Hospital del Salvador.

INTRODUCCIÓN

Denominamos así al desarrollo incompleto del oído externo. Este defecto puede estar asociado a malformación del hueso temporal, a anomalías del oído medio, del oído interno y del facial. Se acepta como incidencia promedio la de 1:10.000 nacimientos.⁽¹⁾

La malformación evidente hace que los padres estén particularmente ansiosos, de tal manera que la primera función del especialista es tratar de calmarlos y contestar sus preguntas. Entre sus dudas más frecuentes están las que se detallan a continuación:

Si el niño crece, ¿la deformación va a cambiar con el crecimiento?

¿Cómo está la audición del niño, va a empeorar o mejorar?

¿Somos nosotros los culpables de la malformación?

¿Existen otras malformaciones? Este trabajo tiene como principal propósito aclarar los principales pasos que se deben seguir frente a esta anomalía. En la tabla 1, se resumen las acciones referidas.

Ya que una de las tareas es establecer la asociación con otras anomalías, en la tabla 2 se resumen los principales síndromes asociados a una hipoplasia del oído externo.

Como se puede apreciar, algunos de estos trastornos son genéticos, de tal manera que el aclarar su presencia no sólo es importante para su manejo médico sino que también es información valiosa para la familia.

Como siempre, al iniciar el estudio, el primer paso es la elaboración de una buena historia. En ella es importante establecer los antecedentes familiares, especialmente la existencia de malformaciones similares, la presencia de hipoacusia sensorineural, de compromiso del nervio facial, paladar hendido y defectos en los dedos. Antecedentes positivos de este tipo deberfan encontrarse en el 14% de los casos.⁽²⁾

La presencia de coexistencia con los síndromes ya descritos es variable según las series, sin embargo la cifra máxima es el 15%.⁽²⁾

Es importante además investigar la acción de agentes teratogénicos. Aparte de los agentes

infecciosos por todos conocidos, se han vinculado a esta malformación el uso masivo de vitaminas, especialmente la A, y la terapia contra la infertilidad.⁽³⁾

La malformación ocurre en el lado derecho en el 48% de los casos, en el izquierdo en el 24% y es bilateral en el 14%. La asociación con mamelones de piel en cabeza y cuello es del 23%.⁽⁴⁾

El aspecto de la oreja y la presencia de conducto auditivo es importante de establecer, ya que existe un paralelismo entre el grado de deformación y estado del oído medio. Si bien es cierto que existen diferentes clasificaciones, hemos usado habitualmente la de Altmann, por su facilidad de aplicación⁽⁵⁾. Tabla 3. En la actualidad consideramos que son candidatas a cirugía sólo los tipos I y II, ya que de acuerdo a nuestra experiencia anterior, el tipo III tiene muy mal resultado. Con el uso de la TAC, la evaluación es más precisa y segura.

Es importante además establecer la ubicación de la articulación temporo-mandibular, la función del facial y la presencia de otras malformaciones (prognatismo, paladar hendido, etc)

El resultado más frecuente de las pruebas auditivas es la de una hipoacusia de transmisión que varía entre 50 y 70 dB. Aunque no es frecuente, puede existir un compromiso sensorineural (4%) en el oído afectado o en el oído aparentemente normal

El examen imagenológico no debe realizarse de rutina en el recién nacido ya que la corrección quirúrgica idealmente se debe hacer después de los seis años de edad, momento en el cual el oído externo ha alcanzado el 90% de su tamaño final y la neumatización se ha completado. El estudio radiológico prequirúrgico se justifica sólo en aquellos casos en que se sospecha un problema adicional, como por ejemplo, un colesteatoma. La excepción a este hecho está dado por la presencia de un colesteatoma, en cuyo caso la cirugía debe ser inmediata.

Mientras se espera el momento más oportuno para realizar la corrección quirúrgica, el especialista debe conversar con el pediatra y alertarlo en el sentido de que tenga especial cuidado en el manejo de la posible patología auditiva, de la evolución de la dentición y mordida, especialmente si hay hipoplasia de mandíbula, además, alertarlo a trabajar en equipo.

Tabla 1
Conducta médica frente a una hipoplasia de oído.

Al nacimiento:

- Explicar el problema a los padres y orientarlos en relación a la conducta mas apropiada a seguir.
- Solicitar una audiometría de potenciales evocados.
- Si la lesión es bilateral, aconsejar las medidas de rehabilitación adecuadas
- Evaluación completa del niño, buscando otras anomalías
- Luego del estudio, elaborar un plan de acción a seguir en el tiempo.

Lactante y Pre-escolar:

- No olvidar que un niño con esta malformación puede tener una otitis media
- Evaluar calidad del lenguaje y su dicción.
- Si la lesión es unilateral, tener especial cuidado en la detección precoz de patología en el oído bueno.
- Corregir lo corregible

Escolar:

- Corregir la deformación, primero la parte externa, luego el canal auditivo.

Tabla 2
Síndromes asociados a hipoplasia del oído externo

Autosómicos dominantes:

Cráneofaciales.

- Apert
- Crouzon
- Pfeiffer
- Treacher-Collins
- Franceschetti-Klein

Misceláneos.

- Síndrome otofaciocervical
- Microtia, fistulae cervical e hipoacusia mixta
- Hipoplasia de extremidades, arritmia cardíaca.

Autosómicos recesivos:

- Microtia, aplasia del canal auditivo
- Microtia, hipertelorismo, fisura palatina
- Criptoftalmia e hipoacusia mixta

Esporádica, multifactorial:

- S. de Goldenhar
- Microsomia hemifacial
- Síndrome de primer y segundo arco branquial

Sólo algunos pacientes son buenos candidatos para la reparación quirúrgica, este punto debe establecerse desde el comienzo.

Al plantear un tratamiento, las metas a lograr son dos: recuperación cosmética y recuperación de la función auditiva.

Desde el momento que no todos los enfermos son candidatos a la reparación quirúrgica, la evaluación adecuada es mandatoria, para una correcta selección de los casos; ésta incluye además de la evaluación audiológica, un buen estudio de imágenes con TAC.

Los niños que presentan una estenosis del canal de 2 mm o menos, presentan un colesteatoma de conducto hasta en el 59% de los casos, de tal manera que la observación mantenida en el tiempo es muy necesaria⁽⁵⁾.

La TAC nos va a permitir apreciar: presencia de estribo, obstrucción de ventana oval, neumatización de mastoides, tamaño del oído medio, grosor de la pared ósea que ocluye al canal, presencia de hueso híbrido, laberinto óseo y referentes anatómicos (ATM, tegmen, seno sigmoideo).

El análisis cuidadoso de la TAC permite excluir a aquellos candidatos que no cumplen con los criterios apropiados para una reparación quirúrgica.

Los pacientes apropiados para cirugía deben cumplir los siguientes criterios:

- Función coclear normal
- Evidencia radiológica de supraestructura del estribo
- Caja timpánica de tamaño adecuado
- Neumatización mastoidea mínima

Una buena neumatización va a permitir tener un mayor espacio para labrar el canal, va a ser más fácil ubicar la caja y los huesecillos, además resulta más fácil evitar al facial. Por último podemos afirmar que existe una correlación positiva entre el grado de neumatización y el grado de funcionalidad del oído medio.

La presencia de anomalías del facial o la fijación congénita de estribo son alteraciones que usualmente sólo se detectan en el momento de la cirugía. Si en el transcurso de la intervención se encuentran defectos que hacen peligrosa la conti-

Tabla 3
Clasificación de Altmann.

Tipo I:	Canal auditivo estrecho, hueso timpánico hipoplásico, membrana timpánica normal, caja mas pequeña con huesecillos normales o malformados.
Tipo II:	Ausencia de canal auditivo, Caja pequeña y huesecillos malformados.
Tipo III:	Aplasia de oído externo y malformación de oído medio.

nuación del procedimiento, ésta se debe suspender.

Habitualmente nosotros preferimos realizar primero la auriculoplastia, luego se procede a labrar el nuevo canal o a ampliar el ya existente.

Si existe un remanente del anillo timpánico, se debe usar como hito para labrar la porción lateral del canal, luego se sigue en sentido anterosuperior, teniendo como referencias a la articulación temporomandibular y el tegmen timpánico. Si se encuentra un tracto de neumatización se debe seguir hasta llegar a visualizar a la articulación incudomaleolar. La liberación de los huesecillos debe hacerse con fresa muy pequeña o una cucharilla doble. Si bien algunos autores han descrito la realización de una estapedectomía si el estribo está fijo, preferimos no tocarlo en esta etapa.

Es conveniente asear el canal cada 6 meses para mantenerlo permeable ya que usualmente se tapa con queratina.

Se han descrito como complicaciones de la cirugía a la parálisis facial (se ve en alrededor del 2% de los casos), y la hipoacusia sensorineural, que tiene la misma incidencia y está especialmente ligada a la manipulación del estribo, la falla del injerto de fascia y/o piel y la estenosis del canal.

MATERIAL Y MÉTODO

Se procedió a seleccionar a los pacientes que consultaron en un periodo de veinte años (1978-1996) de acuerdo a lo descrito previamente, es decir casos Altmann I y II, mayores de 6 años. Se excluyeron del análisis los casos de operaciones incom-

Tabla 4
Características de 33 pacientes con hipoplasia de oído externo

Tipo de malformación	Edad (años)	Sexo	Nº de pacientes
Altmann I	6 - 25	M	8
		F	4
Altmann II	6 - 27	M	13
		F	8

pletas, cuyas causas se describen y los casos que no tienen el seguimiento mínimo de un año.

En la tabla 4, se resumen las características de los pacientes estudiados.

A todos los enfermos se les explicó que el objetivo primario de la cirugía era la mejora de la audición y que se trataría de mejorar el aspecto estético sólo como meta secundaria.

Hemos considerado como Altmann I a todos los pacientes en los cuales se encontró un oído medio normal, incluyendo huesecillos.

A todos los pacientes Altmann I, se les practicó cirugía correctiva del defecto auricular y se les amplió o labró un canal auditivo, sin tocar la caja timpánica, mientras que en los Altmann II además se efectuó una timpanoplastia.

La técnica timpanoplástica dependió de los hallazgos al momento de la cirugía. No se efectuó procedimiento alguno en los casos de estribo fijo.

El procedimiento, bajo anestesia general consiste en la utilización de técnicas clásicas de reparación plástica, usándose colgajos, remodelación de cartilago y uso de injertos libres. El canal se labra de acuerdo a lo expuesto previamente, empleándose fascia como injerto timpánico y un dedo de guante o un trozo de Merozell® en el lumen del neocanal, el cual se saca entre el 7 y 10 día. Se controló semanalmente al paciente, limpiándose el canal hasta que la cicatrización se completó. En ese momento, se realiza una audiometría de control y se cita para control al año de post operatorio, si el paciente está bien, se da de alta con indicación de control anual con su médico tratante.

Tabla 5
Resultados auditivos en 33 casos de hipoplasia de oído externo

	Altmann I	Altmann II		
Cantidad Audición pre-operatoria	12	21		
Vía ósea	9 dB	10 dB		
Vía aérea	51 dB	58 dB		
Gap	43 dB	48 dB		
Audición post-operatoria				
	Alta	1 año	Alta	1 año
Vía ósea	10	10	10	10
Vía aérea	25	28	32	36
Gap	15	19	22	25

RESULTADOS

Las correcciones de los defectos en el grupo Altmann I resultaron siempre satisfactorias y no hubo fracasos ni complicaciones. En el grupo Altmann II, la corrección de la oreja sólo fue parcial. En relación al canal tuvimos tres casos de reestenosis, todos por falta de control adecuado en el post-operatorio. Se reintervino a dos, con lo que se corrigió el defecto. En cinco casos tuvimos necrosis de colgajos o injerto, los que fueron reparados por segunda intención. En ningún paciente se produjo compromiso del facial ni fracaso en el injerto de fascia.

En 5 pacientes, la intervención se suspendió al encontrar malformaciones que hacían irreparable la función auditiva (caja muy pequeña o en mala posición, ausencia de ventana redonda, caja inubicable).

Creemos que en la actualidad, dada la calidad del estudio imagenológico, este hecho no debería ocurrir. Estos cinco casos no están considerados en los resultados de la serie.

Se encontraron tres colesteatomas del conducto en este grupo de pacientes, los cuales fueron eliminados sin problema. No se detectaron colesteatomas en la caja.

En la tabla 5 se resumen los resultados auditivos.