

ACTUALIZACION

Microtia: definición, clasificación y tratamiento. Revisión de la literatura

Jorge Yanine (1), Carlos Giugliano (2)

(1) Interno de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

(2) Cirujano Plástico; Director Médico y Vicepresidente Ejecutivo de la Fundación Alfredo Gantz Mann. Hospital del Niño con Fisura. Profesor asociado Facultad de Medicina Universidad de Chile.

Cirujano Plástico, Clínica Alemana, Santiago, Chile

Resumen

El pabellón auricular es una importante unidad estética en el ser humano. Existe un grado variable de malformaciones, en Chile tiene una incidencia de 1 por cada 5600 nacidos vivos. Anatómicamente el pabellón auricular está compuesto por tres estructuras principales: complejo hélix-antihélix, concha y lóbulo. Es según la anomalía que se presente en la anatomía externa la forma en que se clasificará, existiendo diversos sistemas para esto, algunos de ellos con utilidad anatómo-quirúrgica. El eje principal del tratamiento de estas anomalías es la reconstrucción quirúrgica, teniendo disponible en la literatura variadas técnicas, como son el uso de implantes, reconstrucción protésica y la reconstrucción con injerto autólogo de cartílago costal, entre otras. Reinisch ha sido pionero en el uso de implantes para la reconstrucción, mientras que diversos autores han mostrado resultados satisfactorios con el uso de prótesis osteointegradas. Sin embargo, la técnica más aceptada y utilizada es la reconstrucción con injerto autólogo de cartílago costal, la cual fue descrita en sus inicios por Tanzer, Walton y Beahm, siendo perfeccionada posteriormente por Brent, quien propuso las bases para su desarrollo moderno. En la actualidad los métodos quirúrgicos más aceptados y utilizados son los descritos por Nagata y Firmin, ambos con excelentes resultados.

Palabras clave: microtia, malformación de oreja, reconstrucción de microtia.

Abstract

The ear is an important aesthetic unity in humans. There is a varying degree of malformations, Chile has an incidence of 1 per 5600 live births. Anatomically the pinna

is composed of three main structures: helix-antihelix complex, shell and lobe. It is according to the anomaly present in the external anatomy how it is classified, various systems exist for this, some of them with anatomic surgical utility. The main focus of treatment of these anomalies is the surgical reconstruction, taking various techniques available in the literature, such as the use of implants, prosthetic reconstruction and reconstruction with autologous rib cartilage graft, among others. Reinisch has pioneered the use of implants for reconstruction, while several authors have shown satisfactory results with the use of bone anchored prosthesis. However, the most accepted and used technique is the reconstruction with autologous rib cartilage graft, which was described at the beginning by Tanzer, Walton and Beahm and was later perfected by Brent, who proposed the foundation for modern development. Currently the most accepted and used surgical methods are described by Nagata and Firmin, both with excellent results.

Keywords: microtia, ear malformation, reconstruction of microtia.

Introducción

El pabellón auricular es una importante unidad estética en el ser humano. Las anomalías de malformación pueden ocurrir de forma aislada o como parte de un síndrome (1), y pueden ir desde la microtia en distinto grado hasta la anotia. Se ha reportado una prevalencia que va desde un 0,8 a 2,4 por 10000 nacidos vivos, siendo menor en población europea y negra que en hispanos y asiáticos (1,2), teniendo en nuestro medio una incidencia de 1 por cada 5600 nacidos vivos (3).

El pabellón auricular deriva embriológicamente del primer y segundo arco branquial (1) y la patología se produce entre la quinta y sexta semana de gestación debido a múltiples factores tanto genéticos, teratógenos y anomalías vasculares que influyen en el normal desarrollo (2,4). Es importante señalar que el origen embriológico del oído medio e interno es distinto al pabellón auricular, por esa razón es inhabitual la asociación de sordera con malformación auricular, aunque esta sea compleja (figura 1) (5,6). El objetivo de este artículo es revisar la anatomía, clasificación y las técnicas de reconstrucción más utilizadas a la fecha.

Anatomía

La anatomía externa de la oreja, tiene tres componentes principales: complejo hélix-antihélix, concha y lóbulo (figura 2).

La irrigación está dada por dos redes interconectadas derivadas de la arteria carótida externa. Una irriga la fosita triangular, derivada de ramas de la arteria temporal superficial, la otra red deriva de ramas perforantes de la arteria auricular posterior e irrigan la concha, entre ambas redes se interconectan aportando la irrigación a todo el pabellón auricular. El drenaje venoso se da por venas que fluyen por la cara posterior de la oreja y que drenan a la vena yugular externa, la vena temporal superficial y la vena retro mandibular.

La inervación sensitiva está dada por múltiples nervios craneales y extra craneales. Los nervios cervicales de C2 a C3 junto con el nervio occipital menor inervan la cara posterior de la oreja en su porción superior y la región mastoidea y el lóbulo, mientras que el nervio occipital mayor la porción inferior y la región pre auricular (7). La cara anterior del pabellón auricular y el trago están inervados por la rama auriculo-temporal del nervio trigémino, mientras que la rama auricular del nervio vago da sensibilidad al meato auricular externo (4).

Clasificación

La gran variedad fenotípica de la microtia hace que el sistema de clasificación sea realmente complejo. Hermann Marx, en 1926, fue el primero en publicar un sistema de clasificación, sin embargo sigue siendo

uno de los más utilizados. Luego fue Tanzer que en 1978 propuso un sistema de clasificación con correlación al abordaje quirúrgico. En 1988, Weerda et al. modificó las clasificaciones de Marx y Tanzer e incluyó las malformaciones menores del pabellón auricular. The American Journal of Medical Genetics ha publicado recientemente una colección de artículos, en un esfuerzo para estandarizar la terminología oído externo en el campo de la genética clínica [Hunter et al., 2009a]. Estos sistemas de clasificación se resumen en la tabla 1 (8).

La clasificación clínica de Nagata, define dos grandes grupos, microtia tipo lóbulo y tipo concha, Bauer complementa esta categorización con un tercer tipo, que es la microtia distópica, la cual consiste en la microtia asociada en un 25% de los casos con el síndrome del primer y segundo arco branquial o microsomnia hemifacial (9)

Tratamiento

El tratamiento de esta patología es quirúrgico, para esto se han descrito variadas técnicas de reconstrucción. Las más utilizadas son: la reconstrucción con implantes, reconstrucción protésica y la reconstrucción autóloga mediante cartílago costal, siendo esta última la más ampliamente aceptada. Cada una de estas técnicas tiene ciertas indicaciones, así como ventajas y desventajas.

Reinisch (10,11) ha sido pionero en el uso de implante poroso de polietileno (Medpor-Porex®) como alternativa al injerto de cartílago de costilla autólogo, a lo largo del tiempo le ha realizado múltiples modificaciones tanto al implante como a la técnica quirúrgica, para disminuir las complicaciones. Utiliza un colgajo de fascia temporo-parietal (TPF) para envolver el implante. Entre las modificaciones realizadas a la técnica se encuentran: la incisión, la cual inicialmente fue en forma de Y, luego en zigzag y por último horizontal, lo que se asocia con una cicatriz menos visible. Actualmente se utiliza un retractor para elevar el colgajo y así evitar una cicatriz en el cuero cabelludo. En la mayoría de los casos, además se necesita un injerto de piel de espesor total, tomado de la región postauricular del lado sano, para cubrir toda la superficie lateral de la

oreja y para cubrir la superficie retroauricular se utiliza un injerto de piel total obtenido del abdomen, parte superior del brazo o la zona supraclavicular del cuello. Se puede producir una cierta contracción retroauricular y pequeños quistes de inclusión, la cual se puede corregir con liberación del surco o utilizando un injerto de piel total (10,11). En la práctica clínica, entre los especialistas dedicados a la reconstrucción auricular, no es un método popular, por el temor al alto índice de complicaciones.

Otra alternativa a la cirugía plástica, es el uso de prótesis de oído o epítesis. Brånemark (12) en 1950, describió por primera vez la osteointegración, convirtiéndola en el método más fiable y duradero para la fijación de la prótesis, utilizando implantes de titanio. Otros autores como Tjellström (13) describen la técnica en dos etapas, realizando en la primera la inserción del implante de titanio descubriendo los implantes en una segunda etapa tres a cuatro meses después, para posteriormente instalar la prótesis.

Entre otros trabajos publicados, Granström et al (14) muestran sus resultados en 100 pacientes pediátricos con implantes osteointegrados, el fracaso de los implantes llegó a un 5,8%, mientras que reacciones cutáneas adversas aparecieron en un 9,1% de los pacientes en un tiempo de seguimiento a 21 años, un 22% requirió cirugía de revisión. Korus et al (15) evaluaron los resultados a largo plazo de esta técnica en 69 pacientes pediátricos y adultos, en esta serie el trauma fue la indicación más común de reconstrucción, seguido de malformaciones congénitas y oncológicas, los resultados mostraron que los pacientes en general se encontraban satisfechos.

A pesar de los grandes avances en otras técnicas, la reconstrucción con injerto autólogo de cartílago costal, sigue siendo la corriente principal de la cirugía reconstructiva de la oreja, principalmente por los resultados estéticos aceptables y la durabilidad a largo plazo de la estructura cartilaginosa (16). Los métodos de Tanzer (17), Walton y Beahm (16) y Brent (18) han proporcionado la base para las técnicas actuales de reconstrucción autólogas.

Históricamente, se ha requerido tres o cuatro etapas para crear una oreja, sin embargo, las técnicas actuales han evolucionado para reducir el número de etapas requeridas (10).

Una de las técnicas más aceptadas y utilizadas es la desarrollada por Nagata, quien define cinco tipos de microtia basado en la técnica quirúrgica para cada deformidad (19). En el tipo anotia, el oído externo está completamente ausente. El tipo lóbulo incluye un esbozo en forma variable del remanente cartilaginoso y un lóbulo orientado de manera vertical, sin conducto auditivo, concha o trago. El tipo concha grande, se caracteriza por la presencia de lóbulo, concha (con o sin meato acústico), trago, y la muesca intertrago, pero con distintos grados de deformidad del polo superior de la aurícula. El tipo concha pequeña, es similar al tipo lóbulo pero con una pequeña hendidura en la región de la cavidad de la concha. Finalmente, el tipo atípica, incluye todas las deformidades que no encajan en las otras categorías (20).

La técnica de Nagata se divide en dos etapas; la primera se lleva a cabo en mayores de 10 años de edad y después de que la circunferencia del pecho a nivel del xifoides ha crecido por lo menos a 60 cm. En la primera etapa, el lóbulo se divide y transpone, se construye un marco de cartílago costal y se inserta en un bolsillo subcutáneo. En la segunda etapa, el oído se proyecta con un segundo bloque de cartílago costal, se crea el surco retroauricular y se cubre con un colgajo de fascia y un injerto de piel (21).

Para evitar las complicaciones asociadas con la cosecha de cartílago costal, Kawanabe y Nagata (22), preservan el pericondrio en la zona donante. Después de la fabricación de la armazón 3D, los cartílagos restantes se cortan en bloques y son devueltos a los bolsillos pericondriales. Para cubrir su marco cartilago 3D, Nagata crea cuatro colgajos de piel. El lóbulo, se divide para formar un colgajo anterior y uno posterior, este último se une al colgajo de la región de la mastoides para aumentar la superficie. Un colgajo tragal se utiliza para cubrir la superficie externa del trago (21).

La segunda etapa, que se realiza al menos seis meses después de la primera

operación, consiste en la elevación de la oreja reconstruida. Se talla un colgajo de fascia temporo-parietal para dar cobertura a la superficie posterior de la oreja. La piel retroauricular se avanza en sentido anterior y un injerto de piel de espesor parcial se cosecha de cuero cabelludo parietal-occipital para cubrir el colgajo expuesto (21).

Chen et al (23), han desarrollado una modificación de la segunda etapa de Nagata; Ellos crean una cobertura continua de la piel para el oído, mediante el diseño de un colgajo en hoja, compuesto de injerto de piel del cuero cabelludo de espesor parcial en continuidad con la piel de espesor completo de la superficie anterior de la oreja reconstruida.

Park (24), realiza la reconstrucción también con cartílago autólogo, sin embargo, la técnica es distinta. Realiza la reconstrucción en tres etapas, en la primera se inserta un expansor de tejidos el cual se mantiene durante cinco meses, luego en la segunda etapa se confecciona el marco cartilaginoso y es insertado en el bolsillo creado por el expansor, para luego, en la tercera etapa, se realizan incisiones sobre la parte anterior de la oreja reconstruida para darle la forma de la anatomía externa del pabellón auricular.

Firmin (25, 26), realiza la reconstrucción de la microtia utilizando también injerto autólogo de cartílago costal, reportando buenos resultados, sin embargo, su técnica tiene una variación en el tipo de incisión sobre la piel, describiendo tres tipos, teniendo un importante impacto anatómico-quirúrgico (tabla 2) (2, 25, 26).

Para los autores del presente trabajo de revisión de la literatura en el tratamiento quirúrgico de la microtia, nos parece importante señalar que el manejo de esta malformación siempre debe enfocarse en forma individualizada. Cada cirujano deberá tener su propia curva de aprendizaje en el tema, siguiendo además los principios de los manejos de los autores considerados relevantes, pero siempre adaptando la técnica a cada paciente y a sus propios resultados (Figura 3)

Referencias

1. Porter CJ, Tan ST. Congenital auricular anomalies: topographic

anatomy, embryology, classification, and treatment strategies. *Plast Reconstr Surg.* 2005;115:1701-12.

2. Sorolla JP et al. Manejo actual de la microtia: redefinición anatómico-quirúrgica. *Rev. Chilena de Cirugía.* Vol 64 - Nº 6, Diciembre 2012; pág. 528-534.

3. Morovic CG. Reconstrucción Auricular en Microtia. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2000; Vol 60: 23-30

4. Beahm EK, Walton RL. Auricular reconstruction for microtia: part I. Anatomy, embryology, and clinical evaluation. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109:2473-82.

5. Giugliano C. Malformaciones auriculares. En Calderon, W. *Cirugía Plástica.* Tangram Ediciones. 2001. Capítulo 31, Págs. 359 a 372.

6. Giugliano C. Patología de Cabeza y Cuello. En Rostion, CG. *Cirugía Pediátrica.* Santiago-Chile. Publicaciones Técnicas Mediterráneo. 2014. Capítulo 40. Págs. 325 a 334.

7. Pantaloni, M., and Sullivan, P. Relevance of the lesser occipital nerve in facial rejuvenation surgery. *Plast. Reconstr. Surg.* 105: 2594, 2000.

8. Daniela V. Luquetti, Carrie L. Heike, Anne V. Hing, Michael L. Cunningham, and Timothy C. Cox. Microtia: Epidemiology & Genetics. *Am J Med Genet A.* 2012 January;158A(1): 124–139.

9. Bauer BS, Patel PK. Congenital deformities of the ear. En Bentz ML, ed. *Pediatric Plastic Surgery.* Stamford, CT: Appleton & Lange, 1998, p 359.

10. Baluch N, Nagata S, Park C, et al. Auricular reconstruction for microtia: A review of available methods. *Plast Surg* 2014;22(1):39-43.

11. Reinisch JF, Lewin S. Ear reconstruction using a porous polyethylene framework and temporoparietal fascia flap. *Facial Plast Surg* 2009;25:181-9.

12. Brånemark B, Brånemark PI, Rydevik B, Myers RR. Osseointegration in skeletal reconstruction and rehabilitation: A review. *J Rehabil Res Dev* 2001;38:175-81.
13. Tjellström A. Osseointegrated implants for replacement of absent or defective ears. *Clin Plast Surg* 1990;17:355-66.
14. Granström G, Bergström K, Odersjö M, Tjellström A. Osseointegrated implants in children: Experience from our first 100 patients. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125:85-92.
15. Korus LJ, Wong JN, Wilkes GH. Long-term follow-up of osseointegrated auricular reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 2011;127:630-6.
16. Walton RL, Beahm EK. Auricular reconstruction for microtia: Part II Surgical techniques. *Plast Reconstr Surg* 2002;110:234-49.
17. Tanzer RC. Total reconstruction of the external ear. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull* 1959;23:1-15.
18. Brent B. Microtia repair with rib cartilage grafts: A review of personal experience with 1000 cases. *Clin Plast Surg* 2002;29:257-71.
19. Nagata, S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia. *Plast Reconstr Surg*. 1993 Aug;92(2):187-201.
20. Marx H. Die Missbildungen des ohres. In: Denker AK, ed. *Handbuch der Spez Path Anatomie Histologie* Berlin: Springer;1926:131.
21. Nagata S. Total auricular reconstruction with a three-dimensional costal cartilage framework. *Ann Chir Plast Esthet* 1995;40:371-99.
22. Kawanabe Y, Nagata S. A new method of costal cartilage harvest for total auricular reconstruction: Part I. Avoidance and prevention of intraoperative and postoperative complications and problems. *Plast Reconstr Surg* 2006;117:2011-18.
23. Chen ZC, Goh RC, Chen PK, Lo LJ, Wang SY, Nagata S. A new method for the second-stage auricular projection of the Nagata method: Ultra-delicate split-thickness skin graft in continuity with full-thickness skin. *Plast Reconstr Surg* 2009;124:1477-85.
24. Park C. Subfascial expansion and expanded two-flap method for microtia reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 2000;106:1473-87.
25. Firmin F. La reconstruction auriculaire en cas de microtie. Principes, méthodes et classification. *Ann Chir Plast Esthét* 2001 ; 46 : 447-66.
26. Firmin F. State-of-the-art autogenous ear reconstruction in cases of microtia. *Adv Otorhinolaryngol.* (Basel, Karger) 2010;68:25-52.

Anexos

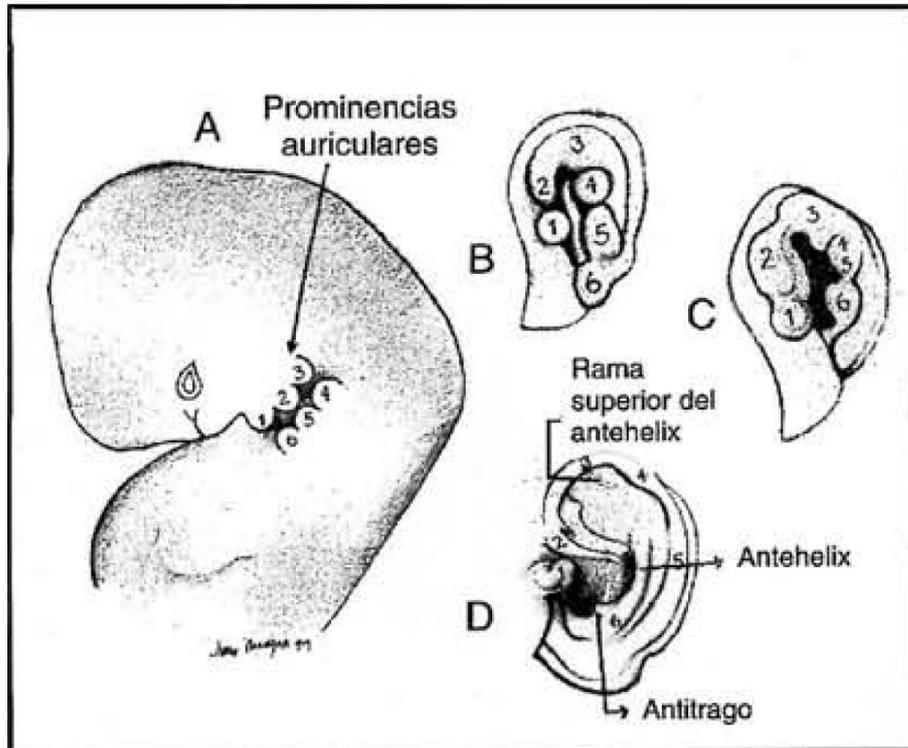


Figura 1. Desarrollo auricular en el embrión humano: Se observan 6 tubérculos ectodérmicos que rodean la primera hendidura faríngea (A), desarrollo progresivo y fusión de las prominencias hasta formar la oreja del adulto (B-C-D). (5)



Figura 2. Anatomía de la oreja. (5)



Figura 3. Pre (A) y post (B) operatorio de microtia tipo lóbulo, operada por el coautor de este artículo, Dr. Carlos Giugliano; donde se utilizó una mezcla de los principios quirúrgicos recomendados por Brent y Nagata.

Tabla 1. Clasificación de la microtia

Marx, 1926	Tanzer, 1978
<p>Grado I oreja anormal con todos sus puntos de referencia identificables</p> <p>Grado II oreja anormal sin alguno de sus puntos de referencia identificable</p> <p>Grado III oreja muy pequeña o anotia</p> <p>Rogers el 1977 propuso un cuarto grado</p> <p>Grado IV anotia</p>	<p>Tipo 1 anotia</p> <p>Tipo 2 oreja completamente hipoplásica (microtia)</p> <p>a con atresia del conducto auditivo externo</p> <p>b sin atresia del conducto auditivo externo</p> <p>Tipo 3 hipoplasia del tercio medio de la oreja</p> <p>Tipo 4 hipoplasia del tercio superior de la oreja</p> <p>a oreja en corneta o taza</p> <p>b criptotia</p> <p>c hipoplasia del tercio superior completo</p> <p>Tipo 5 oreja prominente</p>

Weerda, 1988	Hunter et al, 2009
<p>Displasia de primer grado La mayoría de las estructuras de una oreja normal son reconocibles, deformidades menores</p> <ul style="list-style-type: none"> a. macrotia b. oreja prominente c. criptoptia d. ausencia de hélix superior e. deformidades pequeñas f. coloboma g. deformidades del lobulo h. deformidades de la concha <p>Displasia de segundo grado algunas estructuras de la oreja normal sin reconocibles</p> <ul style="list-style-type: none"> a. deformidad de la concha tipo III b. mini oreja <p>Displasia de tercer grado ninguna estructura de una oreja normal es reconocible</p> <ul style="list-style-type: none"> a. unilateral b. bilateral c. anotia 	<p>Microtia primer grado presencia de todos los componentes normales de la oreja y la longitud promedio esta 2 DE bajo la media.</p> <p>Microtia segundo grado longitud promedio 2 DE bajo la media y presencia de algunas estructuras normales de la oreja.</p> <p>Microtia tercer grado presencia de algunas estructuras de la oreja, pero ninguna de esta conforma componentes reconocibles.</p> <p>Anotia ausencia completa de oreja.</p>

Tabla 2. Clasificación anatómico-quirúrgica según Firmin

Tipo	Descripción
------	-------------

I	Este tipo de incisión permite la transposición de dos colgajos tipo z-plastia reubicando el lóbulo.
II	Incisión transfixiante que involucra piel y fibrocartilago hasta la zona del proceso mastoideo. Permite que la parte inferior del molde forme el lóbulo
III a	Oreja de tamaño normal pero con fibrocartilago deforme en su tercio superior. Se retira el fibrocartilago y se coloca el molde bajo el bolsillo de piel. Ya el surco retroauricular, la concha y el lóbulo estaban presentes
III b	Se utiliza cuando no existe fibrocartilago o en caso de anotia. La incisión se efectúa donde le acomode al cirujano. Se realiza el bolsillo y se introduce el molde cartilaginoso.