

Microtia: una malformación olvidada. Etiología genética y estado del arte

*Carolina Marín S.**

*Andrea López C.***

*Ignacio Zarante M.****

Resumen

La microtia es un defecto congénito caracterizado por la ausencia de alguna de las partes de la oreja o de la oreja completa, que puede afectar incluso el conducto auditivo externo. Se presenta en 1 de cada 10.000 a 20.000 recién nacidos vivos. Es un defecto congénito del cual hay muy pocas publicaciones, no hay un tipo de herencia definido, es multifactorial, no se ha descubierto el gen que cause esta patología y sólo se conocen los genes de los síndromes a los que se encuentra asociado. A pesar de lo que se cree no se ha encontrado relación entre malformaciones renales y microtia. Esta patología se presenta con mayor incidencia en regiones por encima de los 2.000 m.s.n.m. (metros sobre el nivel del mar). El tratamiento es multidisciplinario requiriendo interacción de varias especialidades donde se le pueda brindar al paciente una mejor asesoría y calidad de vida.

Abstract

Microtia is a congenital defect characterized by the partial or complete absence of the auricle that can also affect the external auditory canal. It can appear as an isolated defect or can be associated to another syndrome affecting 1 in 10.000 to 20.000 live births.

Very few publications with reference to this defect are available and there is not any

distinctive type of inheritance. It is a multifactorial disease and has not been discovered the gene that causes this pathology just are known the genes of the associate syndromes; however, there is not relation between renal malformations and microtia. Just a few information is known about this pathology such that it has more incidences in regions over the 2.000 M.S.L.

The treatment is multidisciplinary being necessary a relation into different specialties in order to bring better consultation and improve the patient's life.

Definición

Las deformidades de la oreja se deben a una alteración en el desarrollo embrionario, por supresión del desarrollo de los montículos auriculares[1] que se puede presentar desde anotia, siendo el caso más severo, hasta alteraciones menores en la forma y la implanta-

* Estudiante, XI semestre, Medicina, Universidad Tecnológica de Pereira.

** Médica rural, Instituto de Genética Humana, Pontificia Universidad Javeriana.

*** Médico genetista, Instituto de Genética Humana, Pontificia Universidad Javeriana.

ción. Microtia viene del latín: “micro”= pequeña y “Otia”= estado de la oreja. Es un defecto congénito en el que podrían estar involucrados el pabellón auricular y el conducto auditivo externo, donde hay ausencia de uno o de los dos pabellones auriculares al nacimiento, puede o no acompañarse de algún grado de compromiso de la audición y del tamaño y crecimiento de la cara[2].

Se calcula que aproximadamente uno de cada 10.000 a 20.000 recién nacidos vivos tiene microtia[3-4]. En Colombia dentro de la base de datos del proyecto ECLAMC (Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas) de 51.582 nacimientos, entre 2001 y 2005, se reportaron 22 casos de microtia, siendo el 1,45% de los recién nacidos malformados. Es unilateral entre 70 y 85% de los casos siendo más común del lado derecho[4] y en el sexo masculino con una relación 5:3[5].

La frecuencia de microtias es mayor en regiones de gran altura sobre el nivel del mar como Bogotá (Colombia), La Paz (Bolivia), Quito (Ecuador)[6] y con una mayor incidencia en grupos indígenas como los indios Navajos (8.3/10000 recién nacidos vivos)[7]. Aunque su etiología aún no se ha establecido, se sugiere una causa multifactorial[5, 8, 9]. Una teoría clásica refiere que las anomalías del desarrollo de la oreja son consideradas como consecuencia de isquemia hística resultante de la obliteración de la arteria estapediana *in utero*[5-7]. También existen ciertas drogas que administradas durante el embarazo pueden causar estas anomalías, principalmente la ingestión de talidomida o isotretinoína[5].

Embriología normal de la oreja[1]

La oreja embriológicamente se deriva del primer y segundo arco branquial. Durante la cuarta semana el ectodermo superficial origina la vesícula ótica, que formará el labe-

rinto membranoso del oído interno. La vesícula ótica se divide:

- A) Porción utricular dorsal que da lugar al utrículo, conductos semicirculares y conducto endolinfático.
- B) Porción sacular ventral que forma el sáculo y conducto coclear, este último origina el órgano espiral de Corti.

El laberinto óseo se desarrolla a partir del mesénquima adyacente al laberinto membranoso. A medida que el laberinto membranoso crece en la cápsula ótica cartilaginosa, aparecen vacuolas que pronto se unen para formar el espacio perilinfático; este espacio desarrolla dos divisiones la rampa timpánica y la rampa vestibular.

El recubrimiento epitelial de la cavidad timpánica, antromastoideo y trompa auditiva, deriva del endodermo del receso tubo timpánico, que se desarrolla de la segunda bolsa faríngea. Los huesecillos auditivos Martillo, Yunque y Estribo se forman de los extremos dorsales de los cartílagos de los dos primeros arcos branquiales.

El epitelio del conducto auditivo externo se desarrolla del primer surco branquial.

La membrana timpánica tiene tres orígenes:

- a) Endodermo, de la primera bolsa faríngea.
- b) Ectodermo, del primer surco branquial.
- c) El mesénquima, que crece entre estas capas.

El pabellón auricular se forma de seis montículos auriculares que resultan de tumefacciones mesenquimatosas que se desarrollan alrededor de los bordes del primer surco branquial, entre la quinta y novena

semana. Estas tumefacciones se fusionan para formar la oreja definitiva.

Los pabellones auriculares inician su desarrollo en la parte craneal de las estructuras que formarán el cuello. A medida que se desarrolla la mandíbula los pabellones se desplazan hacia la parte lateral de la cabeza y ascienden hasta el nivel de los ojos. Véase figura 1

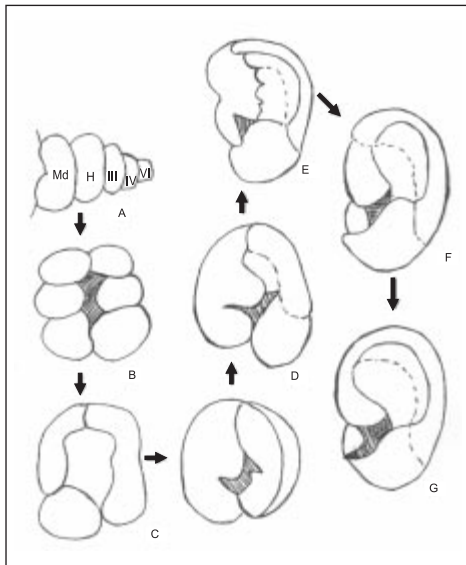


Figura 1. Representación del desarrollo embriológico del pabellón auricular izquierdo, desde la quinta a la décima semana de gestación. (Modificado de *Plastic and Reconstructive Surgery*, May 2005). El pabellón auricular se desarrolla a partir de seis tumefacciones mesenquimatosas (montículos auriculares), que derivan del mesoderma del primero y segundo arcos branquiales. A medida que la oreja crece, se reduce progresivamente la contribución del primer arco. El lóbulo es la última parte en desarrollarse. A: Quinta semana, B: Sexta semana, C y D: Séptima semana, E: Octava semana, F: Novena semana, G: Décima semana. Md.: Arco mandibular, H.: Arco hioideo, III, IV y VI arcos branquiales.

Anatomía[10-11]

Clásicamente el oído se divide en:

- **Oído externo:** formado por el pabellón auricular y el conducto auditivo externo (CAE).
- **Oído medio:** formado por la caja timpánica y la mastoides.
- **Oído interno:** formado por la región coclear (auditiva) y vestibular (equilibrio).

Oído externo

Está formado por:

Pabellón auricular

La superficie externa del pabellón tiene una forma cóncava irregular, está dirigida ligeramente hacia delante y presenta numerosas protrusiones y depresiones.

El pabellón auricular está compuesto por diferentes estructuras según se observa en la figura 2.

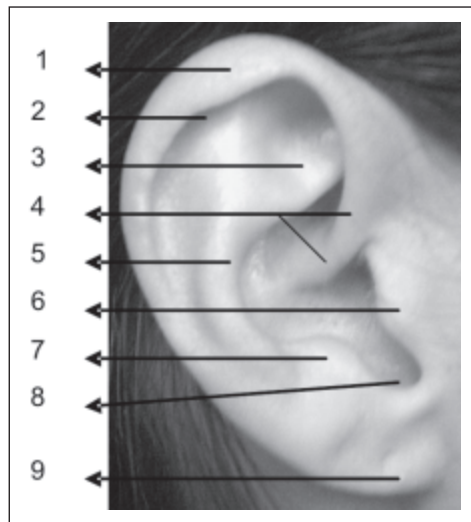


Figura 2. Foto oreja derecha. 1. Hélix. 2. Canal del hélix. 3. Fosa triangular. 4. Concha. 5. Antihélix. 6. Trago. 7. Antitrago. 8. Escotadura de la concha o incisura intertrágica. 9. Lóbulo de la oreja.

Estructuralmente el pabellón auricular está compuesto por una fina lámina de fibrocartilago elástico, cubierto de piel y unido a las partes circundantes mediante ligamentos y músculos.

La piel es fina, está muy adherida al cartílago y se encuentra cubierta por pelos delgados dotados de glándulas sebáceas que son más numerosas en la concha y en la fosa escafoidea. Sobre el trago, el antitrago y la incisura intertrágica los pelos son fuertes y abundantes.

El cartílago auricular está formado por una pieza única de fibrocartilago clásico. En la parte anterior, donde el hélix se dobla hacia delante, existe una pequeña proyección cartilaginosa denominada espina del hélix y en el extremo opuesto del cartílago se proyecta hacia abajo en lo que se denomina cola del hélix; ésta se encuentra separada del antihélix por la fisura antitragohelicina. El pontículo es una cresta oblicua que atraviesa la prominencia de la concha y sirve de inserción para el músculo auricular posterior.

Los ligamentos auriculares forman 2 grupos:

- a. Los extrínsecos: unen la oreja al temporal y son dos, uno anterior que va desde el trago y la espina del hélix hasta la raíz de la apófisis cigomática del temporal y otro posterior que va desde la cara posterior de la concha hasta la superficie externa de la apófisis mastoideas.
- b. Los intrínsecos: unen entre sí las diversas regiones de su cartílago. Los principales son:
 - Fuerte banda fibrosa: va desde el trago hasta el hélix, completa la parte anterior del conducto auditivo y forma parte del límite de la concha.

- Otra banda situada entre el antihélix y la cola del hélix.

Los músculos auriculares constituyen 2 grupos:

- Los extrínsecos: unen la oreja con el cráneo y el cuero cabelludo y la movilizan globalmente. Son los auriculares anterior, superior y posterior.
- Los intrínsecos: se extienden de una a otra parte del pabellón auricular. Son el mayor y el menor del hélix, el del trago, el del antitrago, el transverso de la oreja y el oblicuo de la oreja.

Los músculos auriculares están inervados por ramas temporales del nervio facial (VII Par).

Las arterias del pabellón auricular son:

- Rama auricular posterior de la arteria carótida externa que envía 3 ó 4 derivaciones a su superficie craneal.
- Ramas auriculares anteriores de la arteria temporal superficial, que se distribuyen por la superficie externa.
- Rama de la arteria occipital.

Las venas auriculares acompañan sus arterias correspondientes.

Los linfáticos del pabellón auricular drenan en:

- Los ganglios linfáticos parotídeos.
- Los ganglios linfáticos cervicales profundos superiores.
- Los ganglios linfáticos mastoideos.

Los nervios sensitivos del pabellón auricular son:

- Nervio auricular mayor: inerva la mayor parte de la superficie craneal y la zona posterior de la superficie lateral de la oreja.
- Nervio occipital menor: inerva la parte superior de la superficie craneal.
- Ramo auricular del vago (X Par): inerva la cavidad del pabellón y parte posterior de la prominencia de la concha.
- Nervio auriculotemporal: inerva el trago, la raíz del hélix y la parte adyacente del mismo.
- Nervio facial: junto con el ramo auricular del vago, inervan probablemente algunas pequeñas zonas de piel sobre las 2 caras de la oreja.

Conducto auditivo externo (CAE)

El CAE se extiende desde la concha hasta la membrana del tímpano. Su longitud desde el fondo de la concha es de aproximadamente 2,5 cm y desde el trago de unos 4 cm. Está formado por 2 zonas estructuralmente diferentes:

- El tercio externo cartilaginoso.
- Los dos tercios internos óseos.

Tiene forma de S y se dirige en primer lugar hacia adentro, adelante y ligeramente hacia arriba; a continuación, discurre hacia atrás y arriba, y por último hacia adentro, adelante y algo abajo. La sección transversal del conducto es oval, con su diámetro oblicuo mayor situado en dirección posteroinferior a nivel del orificio externo, pero casi horizontal, a nivel del extremo interno. Presenta 2 estrechamientos, uno cerca del estrecho interno de la parte cartilaginosa y otro en la parte ósea, denominado istmo, a unos 2 cm del fondo de la concha. La membrana timpánica, que cierra el extremo inter-

no del conducto, tiene una dirección oblicua, por lo que el suelo y la pared anterior del conducto son más largos que el techo y la pared posterior.

La porción cartilaginosa interna del conducto mide unos 8 mm; se continúa con el cartílago auricular y está fija al contorno de la parte ósea interna mediante un tejido fibroso. En la parte posterosuperior hay una zona donde falta el cartílago, siendo sustituido por una capa de colágeno.

La porción ósea del conducto mide unos 16 mm y es más estrecha que la cartilaginosa. Se dirige hacia adentro, adelante y algo hacia abajo formando una pequeña curva de convexidad posterosuperior. Su extremo interno es menor que el externo y está colocado en sentido oblicuo proyectándose hacia adentro de la pared anterior unos 4 mm más que la posterior; este extremo presenta, excepto en su parte superior, una estrecha hendidura denominada surco timpánico, en la que se inserta la membrana timpánica.

Las regiones anterior, inferior, mayor y parte de la región posterior del conducto óseo están formadas por el elemento timpánico de hueso temporal, que en el feto corresponde sólo al anillo timpánico. La región posterosuperior de la porción ósea está formada por la escama del temporal. La piel del pabellón auricular se continúa con la piel del CAE y cubre la superficie externa de la membrana timpánica; es fina, sin papilas dérmicas, y se encuentra muy adherida a las porciones cartilaginosa y ósea del conducto. En el tejido subcutáneo grueso de la porción cartilaginosa del conducto existen numerosas ceruminosas que secretan cerumen y presentan una estructura tubular, helicoidal similar a las de las glándulas sudoríparas. Las células de la porción secretora son cilíndricas cuando se encuentran en la actividad y cuboidales cuando están en reposo. Su parte externa está cubierta por células mioepiteliales.

Clasificación de las microtias

En la literatura encontramos 3 clasificaciones de las microtias:

En la primera pueden existir 3 grados de afección:[12]

Grado I: la oreja sólo es más pequeña que lo normal, aunque la mayoría de los rasgos son los de una oreja normal, tales como un lóbulo bien definido con hélix y antihélix presentes. Esto puede ocurrir con o sin un canal auditivo externo estrecho o cerrado.

Grado II: la oreja es más pequeña y malformada ya que tiene una elevación oblonga, al igual que una forma de gancho en el extremo superior. Otros se refieren a esta deformidad como una oreja constreñida o deformidad de “taza”. Esto puede ocurrir con o sin un canal auditivo externo estrecho o malformado.

Grado III: “La microtia clásica”; la oreja consiste en un apéndice vertical de piel con un lóbulo mal formado en el extremo inferior. Usualmente hay algo de tejido firme en el extremo superior que corresponde al cartílago del pabellón auricular. El extremo inferior es por lo general una pieza de tejido que correspondería al lóbulo de la oreja, por lo general existe ausencia del canal auditivo externo (atresia).

Otra clasificación de microtias es la utilizada dentro del manual del proyecto ECLAMC[13]

- **Microtia I:** se reconocen todas las partes de la oreja.
- **Microtia II:** sólo queda un cordón (el borde del hélix).
- **Microtia III:** sólo hay pedazos sueltos no identificables.

- **Microtia IV:** anotia: ausencia.

En la tercera clasificación encontrada, existen cinco grados para las deformidades auriculares externas, con relación a la escala descendente de gravedad, que son aceptadas internacionalmente[5]:

- I. Anotia:** ausencia de pabellón auricular
- II. Microtia** (hipoplasia completa)
 - a. Con atresia del conducto auditivo externo.
 - b. Sin atresia del conducto auditivo externo.
- III. Hipoplasia** del tercio medio de la oreja
- IV. Hipoplasia** del tercio superior de la oreja
 - c. Oreja constreñida (oreja en copa o asa).
 - d. Criptotia.
 - e. Hipoplasia del tercio superior completo.
- V. Orejas prominentes**

Todas éstas pueden presentarse en forma unilateral o bilateral.

Microtias aisladas

Las microtias aisladas están limitadas al oído externo, por un análisis matemático se concluyó que la herencia autosómica recesiva es responsable del 68% de estos defectos congénitos, la homocigidad de uno de los 35 *loci* puede resultar con este fenotipo y 16% de la población normal es portador de

un gen defectuoso[14]. La frecuencia de esta alteración cuando es bilateral aislada es del 12% comparado con el 50% cuando es sindrómica[15].

Microtias sindromáticas[16]

No es muy frecuente ver microtias aisladas, en la mayoría de los casos se encuentran asociadas a otras anomalías congénitas

entre las cuales se encuentran alteraciones craneofaciales, oculares, dependientes de los arcos braquiales, alteraciones esqueléticas y cardíacas entre otras. Por eso la importancia de hacer una relación entre estas características para poder definir un síndrome y brindar así un mejor tratamiento y pronóstico al paciente y su familia. Los síndromes relacionados con microtia se describen en la tabla 1.

Tabla 1
Síndromes relacionados con microtia (Información suministrada por:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=OMIM>)

Síndrome	Características clínicas	Región del gen	Tipo de herencia	OMIM
Síndrome de Treacher Collins Franceschetti (disostosis mandibulofacial)	<ul style="list-style-type: none"> - Coloboma - Micrognatia - Microtia - Deformidad de las orejas - Hipoplasia de los cigomáticos 	<ul style="list-style-type: none"> - Mutación del TCOF1 - 5q32-q33.1 	Autosómica dominante	#154500
Síndrome de Walter-Warburg	<ul style="list-style-type: none"> - Hidrocefalia - Agiria - Dísplasia de la retina - Con o sin encefalocele - Miopatías - Microtia - Ausencia de canales auditivos 	9q34.1, 9q31	Autosómica recesiva	#236670
Síndrome de Townes-Brocks	<ul style="list-style-type: none"> - Malformaciones anorrectales - Malformaciones de manos como: polidactilia, pulgar trifalángico, e hipoplasia del pulgar - Malformaciones de pabellones auriculares, apéndices preauriculares - Sordera neurosensorial 	<ul style="list-style-type: none"> - Mutación del SALL 1 - 16q12.1 	Autonómico dominante	#107480
VACTERL	<ul style="list-style-type: none"> - Anomalías vertebrales - Atresia anal - Malformaciones cardíacas - Fístula traqueoesofágica - Anomalías renales - Anomalías de las extremidades 		Ligada al X	*314390
Síndrome Schinzel phocomelia	<ul style="list-style-type: none"> - Hipoplasia o aplasia de miembros y pelvis - Meningocele - Encefalocele - Anomalías esqueléticas: microtia, telecanto, micropene criptorquidea 		Autosómica recesiva	%276820
Síndrome Pallister-Hall	<ul style="list-style-type: none"> - Hamartoblastoma hipotalámico - Hipopituitarismo - Ano imperforado - Polidactilia postaxial 	7p13		#146510
Malformaciones de los oídos	Se divide en 2 categorías: el tipo con microtia y atresia de los canales auditivos, y el tipo sin anomalías del conducto auditivo externo.			165680
Síndrome de Rodríguez, disostosis acrofacial	<ul style="list-style-type: none"> - Pérdida de la audición - Hipoplasia mandibular - Focomelia - Oligodactilia - Microtia - Paladar hendido - Anomalías de los órganos internos incluyendo arrinencefalia - Malformaciones pulmonares 		Autosómica recesiva	201170

continúa

continuación

Síndrome	Características clínicas	Región del gen	Tipo de herencia	OMIM
Síndrome braquioculofacial	<ul style="list-style-type: none"> - Hendidura y pseudo hendidura bilateral del labio superior hemangiomas - Malformaciones nasales - Obstrucción del conducto lacrimal - Estrabismo congénito - Malformaciones de los oídos - Lesiones en piel alrededor de los oídos - Baja estatura 		Autosómica dominante	%113620
Síndrome coxoauricular	<ul style="list-style-type: none"> - Corta estatura - Cadera dislocada - Cambios en las vértebras y en la pelvis - Microtia - Sordera 		Dominante ligada al X	122780
Anemia Diamond-Blackfan con microtia	<ul style="list-style-type: none"> - Microtia bilateral - Micrognatia - Anomalías cardíacas 	8p23	Autosómica recesiva	%606164
Síndrome Meier Gorlin	<ul style="list-style-type: none"> - Anotia - Microtia bilateral - Ausencia de patela - Micrognatia, retrognatia - Fisuras palpebrales oblicuas - Hendidura del paladar - Clavícula anormal o ausente - Edad ósea retardada - Alteraciones del codo - Alteración de la articulación húmero-ulnar - Microstomía - Diáfisis estrechas - Piel delgada - Camptodactilia - Clinodactilia del V dedo - Atresia o ausencia del meato auditivo - Microcefalia - Baja talla 	Mutación del gen BMP 5, SHOX, LMX 1B	Autosómica recesiva	%224690
Síndrome de Goldenhar, microsomía hemifacial	<ul style="list-style-type: none"> - Alteración del 1 y 2 arco branquial - Anomalías craneofaciales - Anomalías cardíacas - Anomalías vertebrales - Anomalías del SNC 	14q32	Autosómica dominante y recesiva	%164210, 141400
Síndrome Bixler Christian Gorlin, síndrome HMC (hipertelorismo, microtia, hendiduras faciales)	<ul style="list-style-type: none"> - Hipertelorismo - Microtia - Labio y paladar hendido - Retraso del desarrollo psicomotor - Ausencia de los conductos auditivos - Microcefalia - Micrognatia - Hipoplasia tenar - Riñones ectópicos 		Autosómica recesiva	%239800
Síndrome microtia-arco aórtico	<ul style="list-style-type: none"> - Malformaciones de cara y cabeza - Alteraciones cardíacas (defectos conotrunculares y anomalías del arco aórtico) - Alteraciones del SNC (hidrocefalia, anomalías de la fosa posterior) 			243440
Síndrome Johnson neuroectodérmico	<ul style="list-style-type: none"> - Sordera conductiva - Alopecia - Otras anomalías (caries dental, retardo mental, defectos cardíacos congénitos) - Micrognatia 		Autosómica dominante	%147770

continúa

continuación

Síndrome	Características clínicas	Región del gen	Tipo de herencia	OMIM
Síndrome de Klippel-Feil	Asimetría facial Línea de implantación del cabello baja Cuello corto Anormalidades de vértebras, pelvis Anormalidades de las costillas Pérdida de la audición Alteraciones de la escápula	8q22.2	Autosómica dominante	%148900
Malformación de los canales semicirculares	Deformidad de canales semicirculares Deformidad de las aurículas Estenosis del conducto auditivo externo Pérdida de la audición Microtia		Autosómica dominante	%251800
Mastocitosis cutánea	Microcefalia Microtia Baja estatura Pérdida de la audición			248910
Displasia oculoauriculofrontonasal	- Macrostomía - Apéndices preauriculares - Quistes oculares - Labio y paladar hendido bilateral - Hipoplasia del párpado superior - Hipertelorismo - Micrognatia - Hipoplasia mandibular - Costilla supernumeraria izquierda - Agenesia del cuerpo calloso			601452
BOR	- Quistes branquiales - Pérdida de la audición - Fosetas preauriculares - Riñones displásicos - Riñones poliquisticos - Anormalidades del oído medio - Agenesia o hipoplasia renal - Alteraciones del sistema lacrimal	8q13.3 Gen EYA1, SIX 1	Autosómica dominante	#113650, *601653

Semiología[17]

Examen físico

Se debe observar la simetría, el tamaño, el color y alteraciones como malformaciones congénitas o presencia de quistes sebáceos forúnculos. También debe valorarse si el conducto auditivo es permeable o no por medio de una otoscopia.

Diagnóstico

Prenatal[18]

- Ecografía tridimensional.

Posnatal

- Clínico.

Enfoque clínico

Al encontrar al examen físico una microtia es necesario una evaluación completa iniciando con las medidas antropométricas de la cabeza y cara (perímetro cefálico, longitud y ancho de los pabellones auriculares) con el fin de descartar algún tipo de asimetría o crecimiento desigual de los lados faciales, otoscopia, fondo de ojo y se debe mirar si existen otras malformaciones dependientes de los arcos branquiales (fisuras palatinas). También deben buscarse otras malformaciones como las esqueléticas. Poco tiempo después del nacimiento, se hacen necesarios exámenes para descartar sordera como audiometrías o evaluación de la respuesta cerebral auditiva (potenciales evocados auditivos). Véase figura 3.

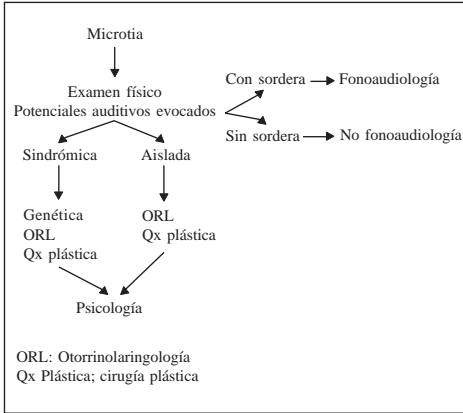


Figura 3. Algoritmo de manejo de la microtia

Tratamiento[2-19]

La microtia requiere un tratamiento multidisciplinario conformado por diferentes especialidades como Pediatría, Otorrinolaringología, Cirugía plástica, Genética, Fonoaudiología y Psicología.

Tipos de cirugías: la reconstrucción se realiza desde los seis o siete años y tiene 4 etapas principales:

1. Construcción de un molde de cartílago tomado de las costillas.
2. Construcción del lóbulo.
3. Separación de la parte posterior de la oreja con injertos de piel.
4. Construcción de una depresión que simula el orificio o conducto auditivo y la elevación antes de su entrada (Trago).

Prácticamente en ningún caso se recomienda reconstruir un verdadero conducto ya que las desventajas de esta cirugía suelen ser mayores que las ventajas. En ningún caso se usan costillas o cartílagos de donantes. Se están adelantando estudios para usar implantes o elementos diferentes a la costilla pero aún tienen poca aplicación.

Dentro de las técnicas actualmente aceptadas a nivel internacional está la de Brent la cual tiene cuatro estadios quirúrgicos:

1. Colocación del armazón, tomado como injerto de cartílago condrocostal y tallado.
2. Transposición de lóbulo posterior a 3 meses del primer tiempo quirúrgico.
3. Reconstrucción del trago y excavación de concha.
4. Elevación del armazón auricular con creación del surco auriculocefálico.

También está la técnica de Nagata que consiste en 2 tiempos quirúrgicos:

1. Fabricación de un armazón con cartílago costal tridimensional y rotación simultánea del lóbulo. La inserción del armazón es combinado con rotación del lóbulo y elevación de un colgajo cutáneo de la piel que cubre el vestigio cartilaginoso, transposición del lóbulo, construcción de trago y excavación de la concha.
2. Elevación de la oreja con colocación de un injerto cartilaginoso en el surco auriculocefálico que será cubierto con un colgajo facial temporoparietal e injerto cutáneo.

Otras técnicas de reconstrucción que involucran la utilización de material aloplástico, no se indican por el número y la severidad de complicaciones[4, 5, 20].

Asesoría genética[9]

La microtia es una anomalía genética multifactorial, hasta el momento no se conoce su causa, no hay evidencia que las actividades de la madre durante el embarazo contribuyan hasta esta condición. Se ha estimado que tiene una ocurrencia de 1 en 10.000 nacimientos.

Se ha encontrado mayor prevalencia en regiones de alta altura, (mayor 2.000 m.s.n.m.) aproximadamente con un rango de 9.7 ($P < 0.01$). Si la microtia es sindrómica el riesgo de que uno de los hijos nazca con microtia corresponderá al porcentaje de

incidencia del mismo. Se ha visto que el síndrome más frecuentemente asociado a microtia es la Microsomia hemifacial, explicada anteriormente en la tabla de síndromes congénitos.

Bibliografía

1. Moore K, Persaud TVN. *Embriología clínica*, 5a. ed., Toronto, Ed. McGraw-Hill 1995; 465-72.
2. Villegas F. Corrección de la microtia. Orejas ausentes al nacimiento, documento citado en: <http://www.cirurgioplastica.gq.nu/microtia.html>
3. Ishimoto S, Ito K, Yamasoba T, Kondo K, Karino S, Takegoshi H, Kaga K. *Correlation between microtia and temporal bone malformation evaluated using grading systems*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. Apr 2005; 131 (4): 326-9.
4. Lin K, Marrinan MS, Shapiro WH, Kenna MA, Cohen NL. *Combined microtia and aural atresia: issues in cochlear implantation*. Laryngoscope. Jan 2005; 115 (1): 39-43.
5. Guías diagnósticas de microtia. Documento citado en: http://hgm.salud.gob.mx/servmed/u_plastica_guias_5c.html
6. Castilla EE, López JS, Campana H. *Altitude as a risk factor for congenital anomalies*. Am J Med Genet 1999; 86 (1): 9-14.
7. Porter CJ, Tan ST. Congenital auricular anomalies: topographic anatomy, embryology, classification, and treatment strategies, American Society of Plastic Surgeons 2005; 115 (6): 1701-12.
8. XIII Reunión de la Sociedad Genética Clínica y Dismorfología de la Asociación Española de Pediatría. Documento citado en: <http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/mrevista.fulltext?pidet=13078475>
9. Fearon J. A guide to understanding microtia. Children's Craniofacial Association. <http://www.ccakids.com/Syndrome/Microtia.pdf> Original Publication Date: June, 1993
10. Williams PL, Warwick R, *Gray anatomía*, t. II, Londres: 36 Ed. Churchill Livingstone; 1996; 1303-7.
11. Rohen JW, Yokochi Ch. *Atlas fotográfico de anatomía humana*, 3a. ed., Madrid, Ed. Mosby/Doyma libros 1995; 118-9.
12. Microtia atresia oreja pequeña: definición del problema. Documento citado en: http://www.infogen.org.mx/defectos/Embarazo/imprimible.php?id_genetico=24
13. Castilla EE, Orioli IM. ECLAMC: the Latin-American collaborative study of congenital malformations. Community Genet 2004; 7 (2-3): 76-94.
14. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. MIM Number: %600674 3/18/2004. World Wide Web URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>
15. 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.
16. Thiel CT, Rosanowski F, Kohlhasse J, Reis A, Rauch A. *Exclusion of TCOF1 mutations in a case of bilateral Goldenhar syndrome and one familial case of microtia with meatal atresia*. Clin Dysmorphol 2005; 14 (2): 67-71.
17. Pineda R. *Semiología*, 1a. ed., Bogotá. Fondo de Publicaciones San Martín 2001; 108.
18. Hernández C. *Guía práctica en diagnóstico prenatal*, 1a. ed., Bogotá, Laboratorios Wyeth 1998, 25.
19. Walton RL, Beahm EK. Auricular reconstruction for microtia, Part II. Surgical Techniques. American Society of Plastic Surgeons 2002; 110 (1): 234-49.
20. Walton RL, Beahm EK. Auricular reconstruction for microtia. Part I. Anatomy, Embriology and Clinical Evaluation. American Society of Plastic Surgeons 2002; 109 (7): 2473-82.