

Lóbulo hendido congénito: presentación de 5 casos

Dr. Jorge Celio,* Dra. Denisse Hernández,** Dr. Miguel Ángel Breton,*** Dr. Alfredo Lima***

RESUMEN

El lóbulo hendido es una anomalía congénita muy rara y representa menos del 0.1% de los casos de malformaciones auriculares, que en muchos casos pasa desapercibido y en otros clasificado erróneamente. Se debe clasificar como una malformación auricular menor, sin embargo su tratamiento se puede de realizar desde la infancia temprana. Por lo general se asocia a la falla de involución de poliotias o a la presencia de restos embrionarios o senos auriculares. Se presentan 5 casos: 3 niñas y 2 niños, de 3 a 5 años de edad: 2 casos unilaterales y 3 bilaterales, tratados quirúrgicamente con liberación de los tejidos blandos y sutura directa de la hendidura simple, rotación de colgajo de lóbulo y otoplastia para el marco helical, sin complicaciones postoperatorias.

Palabras clave: Lóbulo hendido congénito, otoplastia.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías auriculares congénitas forman un grupo heterogéneo de malformaciones con diversos nombres descriptivos y epónimos. Los sistemas actuales de clasificación son útiles al guiar el tratamiento quirúrgico de las malformaciones severas, sin embargo, no toman en cuenta las deformidades menores que son las que suman la mayoría de las malformaciones auriculares.

Las orejas forman una unidad pareada y son muy importantes estéticamente. Las malformaciones auriculares pueden ocurrir aisladas o como parte de un

SUMMARY

The earlobe cleft is a very rare congenital abnormality and represents less than 0.1% of cases of ear malformation, often going unnoticed and others classified wrongly. It should be classified as minor auricular malformation; however, treatment may be carried out from early childhood. It is usually associated with the failure of involution of poliotias or the presence of embryonic remnants or auricular sinus. There are 5 cases: 3 girls and 2 boys between 3 and 5 years old: 2 unilateral cases and 3 bilateral cases, surgically treated with release of soft tissue and suture directly from the simple split up the rotation flap otoplasty lobe and the helical framework, without postoperative complications.

Key words: Congenital earlobe cleft, otoplasty.

síndrome. Las anomalías auriculares se presentan entre el 0.8 y 2.4 por 10,000 nacidos vivos y son más frecuentes en la población hispana y asiática.¹

La literatura mundial subestima con frecuencia la verdadera incidencia de las anomalías congénitas, al no incluir las deformidades menores como el caso del lóbulo hendido congénito.

Estudios recientes demuestran que la incidencia de malformaciones menores entre los japoneses puede llegar a ser tan alta como el 45% a 55%, lo que demuestra la intensa variabilidad tanto en el diagnóstico como en el tratamiento.²

La oreja se compone de un marco de cartílago elástico doblado sobre sí mismo. La piel de la superficie anterior se adhiere al cartílago; en cambio, la piel de la superficie posterior está adherida en forma laxa.

El cartílago se compone de tres complejos: 1) hélix y lóbulo, 2) anti hélix y antitrago, 3) concha. Todas las prominencias e involuciones del cartílago cubierto de piel dan las características topográficas de la oreja humana.

* Jefe de servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Hospital Juárez de México.

** Médicos adscritos del Servicio Cirugía Plástica y Reconstructiva. Hospital Juárez de México.

*** Residente de tercer año. Curso Universitario de Cirugía, Hospital Juárez de México.

El promedio de altura de la oreja humana es aproximadamente de 62 mm, con un promedio de 36 mm de ancho. Se sitúa a 20° en relación al plano coronal, y protruye 21 mm sobre el borde del cráneo, con un ángulo en la concha de 90°.^{3,4}

La oreja se desarrolla a partir del primero y segundo arcos branquiales; la porción dorsal de estos arcos darán la oreja, el oído medio, el oído interno y el nervio facial, mientras que la porción ventral desarrollará la mandíbula, el maxilar y el hioídes. Las deformidades auriculares se presentan entre la quinta y novena semana del desarrollo del primero y segundo arcos branquiales, que formarán seis esbozos auriculares, resultando en deficiencia o aberración de los componentes de la oreja.⁵

El lóbulo hendido se debe a una separación del primero y sexto esbozos, o debido a la persistencia o duplicación del sexto esbozo, y se presenta en 1 de cada 100,000 casos vivos. Puede tener variaciones respecto del tipo de herencia, desde autosómico dominante hasta ligado al cromosoma X.⁶

Durante la quinta y sexta semanas de gestación el mesénquima braquial produce seis esbozos que posteriormente se relacionarán con estructuras formadas en el sitio de mayor proliferación de mesénquima.

El trago, antitrago, el surco intertragico, el lóbulo, la raíz del hélix y el hélix anterior se derivan de segmentos ventrales. Los segmentos dorsales desarrollarán la concha, la fosa triangular, la cruz inferior y el cuerpo del antihélix. El resto del hélix y la fosa escafoidea derivan del pliegue auricular que se desarrolla separado de los primordios.⁶

Cerca de la novena semana se observa definitivamente la oreja ya formada. En general se entiende que después de la novena semana de gestación, la oreja presenta una intensa relación con el medio que rodea al feto, mismas fuerzas que pueden deformar o provocar anomalías topográficas en las porciones más móviles y flexibles de la oreja, como son el antihélix, hélix, antitrago, y la fosa triangular y escafoidea que carecen de soporte.^{1,6} Dichas fuerzas deformantes pueden causar la falta de definición del antihélix en las orejas prominentes, así como una anomalía en la localización o función de los músculos intrínsecos de la oreja. Las porciones centrales de la oreja que son menos flexibles, son a su vez menos susceptibles de deformidades por fuerzas externas.⁷

La duplicación de componentes resultará en porciones auriculares supernumerarias, como en el caso de la poliotia, o restos auriculares.

La falla de la fusión de los componentes auriculares es la causa probable de los senos auriculares y de la oreja fisurada o hendida.⁷

El lóbulo hendido representa una anomalía congénita muy rara, contabiliza menos del 0.1% de los casos de malformaciones auriculares; en muchos casos pasa desapercibido y en otros clasificado erróneamente.⁸

La fisura del lóbulo representa una variación en la intensidad de la deformidad de la oreja fisurada y se debe a falla como lóbulo doble o hendido de fusión de los primordios 1 y 6.

El caso del lóbulo hendido se debe clasificar como malformación auricular menor; sin embargo, su tratamiento se puede realizar desde la infancia temprana. Por lo general se asocia a la falla de involución de poliotias o a la presencia de restos embrionarios o senos auriculares.⁹

En este trabajo se recuerda la anatomía y embriología del oído externo, las clasificaciones actuales de las deformidades auriculares y se muestran casos típicos de una deformidad que con frecuencia está subregistrada.

CASOS CLÍNICOS

Se trata de tres niñas y dos niños, de 3 a 5 años de edad, con malformación auricular tipo lóbulo hendido de diversos grados de hendidura y malformación; dos unilaterales y tres bilaterales, desde un ligero vestigio de la hendidura con múltiples restos polióticos, con hendidura incompleta (*Figuras 1, 2*)



Figura 1. Hendidura incompleta del lóbulo unilateral.



Figura 2. Planteamiento transoperatorio para realizar la plastia auricular.



Figura 4. Paciente de caso bilateral, con hendidura en el borde lateral del lóbulo.



Figura 3. Postoperatorio inmediato. Se realizó cierre primario con plastia en L.



Figura 5. Caso previo vista posterior (oreja derecha).

y 3) y hendidura completa con separación del lóbulo del resto del hélix en un caso bilateral (*Figuras 4, 5, 6 y 7*), sin enfermedades concomitantes. Fueron manejados con liberación de tejidos blandos y sutura directa de la hendidura simple, y recons-

trucción en L o en Z plastia. Los resultados fueron buenos y no se presentaron complicaciones relacionadas con los procedimientos quirúrgicos. El seguimiento postoperatorio se efectuó por lo menos durante un año.



Figura 6. Postoperatorio. Se observa la restitución anatómica del lóbulo. Oreja derecha.



Figura 7. Paciente con lóbulo hendido bilateral. Oreja izquierda en el postoperatorio.

DISCUSIÓN

Existen al menos 40 términos descriptivos y epónimos diferentes para clasificar las malformaciones auriculares. Las anomalías auriculares congénitas forman un grupo heterogéneo y no caben en una categoría en particular. Se han propuesto diversas clasificaciones para facilitar el diagnóstico y ser una guía de tratamiento. La clasificación de Tanzer provee una guía para el tratamiento quirúrgico de las malformaciones más severas, sin embargo no contempla las anomalías deformantes.¹⁰

Recientemente, Tan¹¹ sugiere una clasificación simple para definir el tratamiento en aquellas anomalías en donde la malformación y no la deformidad son la causa, y detalla su clasificación, similar a la de Swanson, para la mano congénita, en:

- 1) Falla de formación
- 2) Falla de diferenciación
- 3) Duplicación
- 4) Sobrecrecimiento
- 5) Subdesarrollo

Las anomalías auriculares son causadas por un curso erróneo en el desarrollo embriológico entre la quinta y novena semanas de gestación, resultando en el déficit

de componentes como la anotia, microtia y oreja hendida, o por falla en la apoptosis celular, que involucra la multiplicación de los componentes auriculares como en el caso de la poliotia, o restos auriculares.^{12,13}

Las malformaciones auriculares se tratan en la infancia y con frecuencia requieren tratamiento quirúrgico.

En el caso de las anomalías deformantes, todas son de tratamiento no quirúrgico, pues el cartílago auricular puede ser moldeado hasta los tres meses de edad.¹⁴ Sin embargo, con frecuencia se retrasa el tratamiento debido a un diagnóstico inadecuado. Nagata¹⁵ menciona para estos padecimientos el cierre primario como técnica de elección.

El caso de la oreja hendida o fisurada comprende una malformación poco usual y por ende poco conocida y poco tratada; no obstante, la mayoría de las ocasiones resulta de una falla de la fusión de los componentes auriculares ya mencionados, cuyo tratamiento resulta sencillo,^{16,17} y representa un reto al planear la incisión y la cicatriz resultante, ya que existen numerosas técnicas para resolver un defecto que en ocasiones es menor.

La plastia en Z o en L y la movilización de colgajos por interposición son técnicas sencillas y útiles en el tratamiento de las variedades del lóbulo hendido congénito.¹⁸

CONCLUSIONES

El lóbulo hendido congénito está considerado como una malformación congénita menor muy rara. En muchos casos pasa desapercibido y en otros se clasifica erróneamente. El mayor problema no se encuentra en su tratamiento quirúrgico, ya que existen diferentes técnicas sencillas y útiles para su resolución, sino su diagnóstico temprano y correcto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Harris J, Kallen B, Robert E. The epidemiology of anotia and microtia. *J Med Genet* 1996; 33: 809.
2. Ullmann Y, Blazer S, Ramon Y, Blumfeld I, Peled IJ. Early nonsurgical correction of congenital auricular deformities. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109: 907.
3. Williams PL, Warwick R, Dyson M, Bannister LH. *Gray's Anatomy*. Edinburgh: Churchill Livingstone 37th Ed., 1989.
4. Park C, Roh TS. Anatomy and embryology of the external ear and their clinical correlation. *Clin Plast Surg* 2002; 29: 155.
5. Moore KL. *The Developing Human*. Philadelphia: Saunders 4th Ed., 1988: 131-132.
6. Karmody CS, Annino DJ. Embryology and anomalies of the external ear. *Facial Plast Surg* 1995; 11: 251.
7. Poswillo D. The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. *Oral Surg* 1973; 35: 302.
8. Nagata S. Modification of the stages in total reconstruction of the auricle: Part I. Grafting of the three-dimensional costal cartilage framework for the lobule-type microtia. *Plast Reconstr Surg* 1993; 93: 221.
9. Tan ST, Abramson DL, MacDonald DM, Mulliken JB. Molding therapy for infants with deformational auricular anomalies. *Ann Plast Surg* 1997; 38: 263.
10. Tanzer RC. The constricted (cup and lop) ear. *Plast Reconstr Surg* 1975; 55: 406.
11. Tan ST, Gault DT. When do ears become prominent? *Br J Plast Surg* 1994; 47: 573.
12. Bendor-Samuel RL, Tung TC, Chen YR. Polyotia. *Ann Plast Surg* 1995; 34: 650.
13. Brown FE, Colen LB, Addante RR, Graham JM. Correction of congenital auricular deformities by splinting in the neonatal period. *Pediatrics* 1986; 78: 406.
14. Matsuo K, Hayashi R, Kiyono M, Hirose T, Netsu Y. Non-surgical correction of congenital auricular deformities. *Clin Plast Surg* 1990; 17: 383.
15. Nagata S. Modification of the stages in total reconstruction of the auricle: Part II. Grafting of the three-dimensional costal cartilage framework for the concha-type microtia. *Plast Reconstr Surg* 1993; 93: 231.
16. Matsuo K, Hirose T, Tomono T et al. Nonsurgical correction of congenital auricular deformities in the early neonate: A preliminary report. *Plast Reconstr Surg* 1984; 73: 38.
17. Nagata S. Modification of the stages in total reconstruction of the auricle: Part III. Grafting of the three-dimensional costal cartilage framework for the small concha-type microtia. *Plast Reconstr Surg* 1993; 93: 243.
18. Nagata S. Modification of the stages in total reconstruction of the auricle: Part IV. Ear elevation for the constructed auricle. *Plast Reconstr Surg* 1993; 93: 254.

Dirección para correspondencia:

Dr. Jorge Celio Mancera
Tonalá 121, Despacho 103
06700 México, D. F.
Tel. 55649483
Correo electrónico: jorgecelio@yahoo.com