

MIKROTIA

Ruby Riana A.*

Abstract

Microtia is an incompletely formed ear. The term "micro" means small and "otia" means ear. Hence, when translated literally, "microtia" means small ear. At times a bump of tissue is present in the location where an ear would normally be found. In other cases, the lobule, the lower part of the ear, and the concha, the hollow part of the ear, may be partially formed and the entire upper part of the ear is missing. Although microtia can involve one ear or both ears, 80% of the time only one is affected. An estimate of the occurrence of microtia is one in 6000 births. In this literature review will discuss the reconstruction of mikerotia.

Keywords : *microtia*

PENDAHULUAN

Mikrotia adalah kelainan bawaan dari telinga tengah dan luar dengan derajat kelainan yang bervariasi. (Arturo, J. B: 2002) Grabb dan Kaseff mendapatkan mikrotia pada 1 dari setiap 6000 kelahiran. (Bauer B S. 2002) Faktor-faktor herediter dan kelainan vaskuler dalam kandungan diperkirakan sebagai faktor yang menyebabkan mikrotia. Mikrotia biasanya merupakan bagian dari kelainan bawaan multipel. Yang paling sering berhubungan dengan mikrotia adalah *Goldenbar syndrome* dan *Treacher Collins syndrome*. Beberapa medikasi (terutama thalidomide dan isotretinoin) dikatakan sebagai penyebab kelainan kongenital seperti mikrotia.

Dalam tinjauan kepustakaan ini akan dibicarakan embriologi dari mikrotia dan sekilas mengenai anatomi normal telinga serta patofisiologinya.

Embriologi

Embriologi Secara Umum

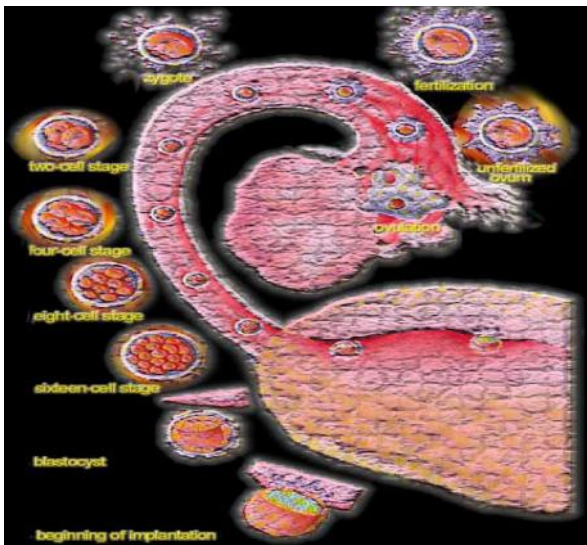
Perkembangan manusia dimulai dengan pertemuan spermatozoa dan oosit membentuk suatu organisme baru yang disebut zigot. Zigot akan menjalani serangkaian pembelahan mitosis sampai menjadi morula. (Converse J.M 1977) Sel bagian dalam morula merupakan masa sel dalam

yang akan membentuk jaringan embrio yang sebenarnya, sedangkan sel sekitarnya membentuk masa sel luar yang akan menjadi trofoblas, yang kemudian ikut membentuk plasenta. (Edmonds JL. *The embryology*)

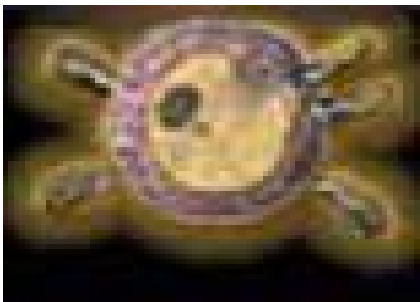
Pada hari ketiga atau keempat setelah pembuahan, mulailah terlihat suatu rongga di antara sel morula yang berisi cairan, bentuk baru ini disebut sebagai blastokista.

Trofoblas berdiferensiasi menjadi (a) sitotrofoblas, satu lapisan dalam yang aktif; dan (b) sinsitiotrofoblas sebagai satu lapisan luar. Sinusoid ibu makin terkikis oleh sinsitiotrofoblas, darah ibu memasuki lakuna, dan menjelang akhir minggu kedua mulailah sirkulasi utero-plasenta. Menjelang akhir minggu kedua, blastokista telah tertanam seluruhnya ke dalam lapisan endometrium. Masa sel bagian dalam dari blastokista atau embrioblas berdiferensiasi menjadi epiblas dan hipoblas, yang keduanya bersama-sama membentuk cakram embrio bilaminar. Sel *ectoderm* dari epiblas sedangkan sel *endoderm* dari hipoblas. Gastrulasi terjadi pada minggu ke 3, yaitu proses yang membentuk ketiga lapisan germinal pada embrio. Dimulai dengan munculnya garis primitif yang pada ujung kepalanya terdapat nodus primitif. Di daerah nodus dan garis ini sel-sel epiblas mengalami invaginasi membentuk lapisan sel baru: *endoderm* dan *mesoderm*. (Edmonds JL. *The embryology*)

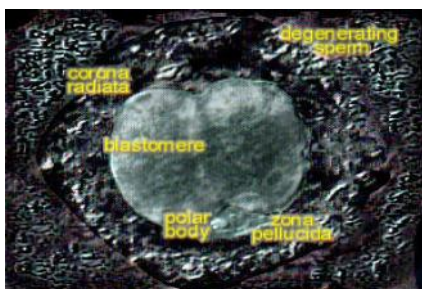
* Staff Pengajar Pada Fakultas Kedokteran
Universitas Muhammadiyah Malang



Gambar 1. Fertilisasi sampai awal nidasi
(Dikutip dari <http://www.bioscience.org/atlas/fert>)



Gambar 2. Fertilisasi (Dikutip dari <http://www.bioscience.org/atlas/fert>)

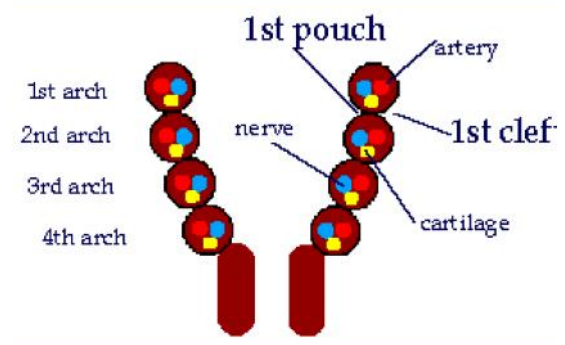


Gambar 3. Zigot
(Dikutip dari <http://www.bioscience.org/atlas/fert>)

Setelah penutupan *neural tube* dan *gut* dimana *ectoderm* terdapat pada permukaan luar dari embryo, perkembangan bentuk tubuh bagian luar dimulai. Tubuh flexi dengan arah cranio-caudal dan terjadi pergerakan *prochordal plate*. Timbul cekungan pada

bucco-pharyngeal membrane yang disebut *stomodeum*, merupakan mulut yang sedang berkembang.

Di bagian luar *pharyngeal apparatus* ditandai dengan 4 *ectodermal pharyngeal clefts*. Sedang di bagian dalam *embryonic pharynx* ditandai dengan 5 *pharyngeal pouches* yang dilapisi *endoderm*. Di antara tiap *pouch* dan *cleft* terdapat *mesodermal pharyngeal arch*. Bagian ini mengandung unsur skeletal, vaskuler, saraf dan otot primordial.



Gambar 4. *Branchial apparatus*
(Dikutip dari <http://courses.temple.edu/marino/embryology>)

Gambar 5. Potongan melintang *branchial apparatus*
(Dikutip dari <http://courses.temple.edu/marino/embryology>)

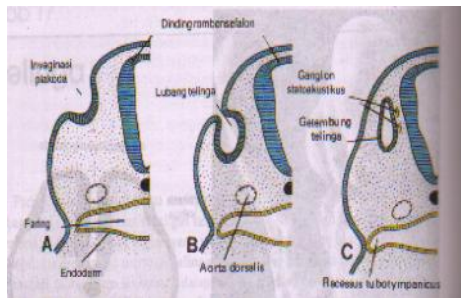
Perkembangan jaringan mesenkim dari *pharyngeal arch* pertama dan kedua membentuk enam *hillocks* mengelilingi meatus primitif yang akhirnya bersatu membentuk aurikula. Aurikula primitif telah terbentuk pada akhir bulan ketiga.

Embriologi Telinga

Telinga dalam

Pada embrio berumur kurang lebih 22 hari timbul penebalan *ectoderm* permukaan pada kedua sisi rombensefalon. Penebalan ini, plakoda

telinga, melakukan invaginasi dengan cepat dan membentuk gelembung telinga (otokista). Selanjutnya masing-masing gelembung terbagi menjadi (a) unsur ventral yang membentuk *sacculus* dan duktus koklearis dan (b) unsur dorsal yang membentuk *utricleus*, *canalis semicircularis* dan duktus endolimfatikus.

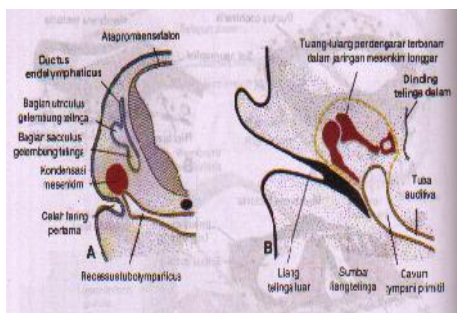


Gambar 6. Perkembangan telinga dalam pada embrio usia 2-4 minggu (dikutip dari Sadler, T.W. Embriologi Kedokteran Langman. alih bahasa dr Joko Suyono editor, Devi H. Ronardy. Jakarta. EGC.1997.p348)

Telinga tengah

Telinga tengah dan tuba eustachius terbentuk dari *endoderm* kantong faring pertama. Kantung ini tumbuh mencapai *ectoderm*, kemudian menyempit membentuk tuba auditorius sementara *recessus tubotympanicus* membentuk kavum timpani.

Malleus dan *incus* berasal dari tulang rawan *pharyngeal arch* pertama yaitu tulang rawan *Meckel*, dan stapes berasal dari *arch* ke-2 yaitu tulang rawan *Reichert*.

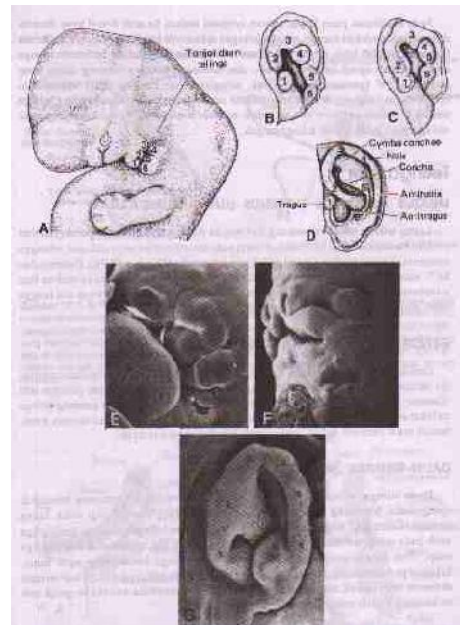


Gambar 7. Perkembangan telinga tengah pada embrio usia 7 minggu (dikutip dari Sadler, T.W. Embriologi Kedokteran Langman. alih bahasa dr Joko Suyono . editor, Devi H. Ronardy. EGC.Jakarta.1997.p352)

Telinga luar

Telinga luar berasal dari *pharyngeal cleft and pouch* pertama. Perkembangan dimulai pada minggu keempat gestasi. Pada awal bulan ketiga, sel epitel pada dasar liang ini berproliferasi, sehingga membentuk suatu lempeng epitel padat, sumbat meatus, yang menghilang pada bulan ke 7.

Daun telinga berkembang dari enam buah proliferasi mesenkim yang terletak di ujung dorsal *pharyngeal arch* pertama dan kedua, yang mengelilingi *pharyngeal cleft* pertama. Tonjol (*hillocks*) ini masing-masing tiga buah pada tiap sisi liang telinga luar, kelak menyatu dan membentuk daun telinga tetap. Tonjol pertama membentuk *tragus*; tonjol kedua membentuk *crus helix*; tonjol ketiga membentuk *belix*; tonjol keempat membentuk *antibelix*; dan tonjol ke enam membentuk lobulus telinga.⁽⁵⁾ Aurikula mirip bentuk dewasa pada minggu ke 2. Mikrotia terjadi ketika tonjol-tonjol ini tidak menyatu dan berkembang lebih lanjut. Secara umum, makin berat kelainan mikrotia telinga tengah makin kurang terbentuk. Oleh karena penyatuan tonjol-tonjol daun telinga berlangsung agak rumit, kelainan perkembangan daun telinga sering terjadi.



Gambar 8. Perkembangan telinga (dikutip dari Sadler, T.W. Embriologi Kedokteran Langman. alih bahasa dr Joko Suyono . editor, Devi H. Ronardy. EGC.Jakarta.1997.p354)

Pada saat kelahiran, liang telinga dibatasi oleh *bony tympanic ring* di medial dan bagian membran tulang rawan di lateral. Setelah lahir *bony tympanic*

ring memanjang dan berubah dari bentuk cincin menjadi tulang silindris. Sehingga liang telinga bertambah panjang dan mencapai ukuran dewasa pada usia 4-5 tahun. Cacat telinga luar sering terjadi dan mencakup kelainan minor dan kelainan-kelainan berat.

Anatomi Normal Telinga



Gambar 9. Anatomi telinga luar

(Dikutip dari <http://www.kidplastsurg.com/earanat.htm>)

Klasifikasi Kelainan Mikrotia

Derajat I: *pinna* mengalami malformasi dan lebih kecil dari normal. Kebanyakan karakteristik *pinna*, seperti *helix*, fosa triangularis, dan *scaphae*, nampak dalam bentuk yang relatif baik.



Gambar 11. Mikrotia derajat 1 (dikutip dari Arturo, J. Bonilla: Mikrotia. eMedicine Journal, July 8 2002, <http://www.emedicine.com/plastic>)

Derajat II: *pinna* lebih kecil dan kurang berbentuk bila dibandingkan derajat I. *Helix* tidak sepenuhnya terbentuk. Fosa triangularis, *scaphae* dan *antihelix* tidak terbentuk dengan jelas.



Gambar 12. Mikrotia derajat 2 (dikutip dari Arturo, J. Bonilla: Mikrotia. eMedicine Journal, July 8 2002, <http://www.emedicine.com/plastic>)

Derajat III: *pinna* pada umumnya tidak ada, hanya berupa sisa kulit berbentuk sosis vertikal. Aspek superior dari sisa kulit berbentuk sosis terdiri dari tulang rawan yang tidak beraturan di bawahnya, dan aspek inferior dari sisa kulit itu terdiri dari lobulus yang terbentuk relatif baik.



Gambar 13. Mikrotia derajat 3 (dikutip dari Arturo, J. Bonilla: Mikrotia. eMedicine Journal, July 8 2002, <http://www.emedicine.com/plastic>)

- Anotia: *pinna* sama sekali tidak ada.



Gambar 14. Mikrotia derajat 4 (dikutip dari Arturo, J. Bonilla: Mikrotia. eMedicine Journal, July 8 2002, <http://www.emedicine.com/plastic>)

Patofisiologi

Melalui survey yang intensif yang dilakukan terhadap 171 penderita mikrotia yang berasal dari 96 keluarga, Takahashi dan Maeda menyimpulkan bahwa pola penurunan merupakan hal yang bersifat multifaktor dengan laju rekurensi 5,7 %. Meskipun Tanzer menemukan bahwa hampir 25 % dari 43 penderita mikrotia berhubungan dengan *pharyngeal arch syndrome*, mikrotia hanya ditemukan pada 4 kasus. Resiko rekurensi pada pasangan dengan dua anak mikrotia sekitar 15 %. (Nagata S.2000 *Microtia*)

McKenzie dan Craig and Poswillo mengemukakan teori bahwa iskemia jaringan (penurunan aliran darah) akibat dari obliterasi arteri merupakan penyebab gangguan pertumbuhan aurikula. Adanya ketulian dan mikrotia karena rubella (*German measles*) selama trimester pertama kehamilan sudah banyak diketahui. Demikian pula pemakaian obat-obat tertentu selama periode kritis ini dapat menjadi penyebab seperti thalidomide, *accutane*, *clomid* dan *retinoic acid*.

Frekuensi

Mastroiacovo et al. (1995) mempelajari genetika dan epidemiologi dari mikrotia-anotia menggunakan data dari *Italian Multicenter Birth Defects Registry (IPIMC)* dari tahun 1983 sampai 1992. Di antara 1.173.794 kelahiran, diidentifikasi 172 kasus mikrotia-anotia dengan ratio 1,46/10.000; dari 172 anak didapatkan 38 kasus (22.1%) anotia, 114 kasus (66.2%) memiliki kelainan yang *isolated*, 48 kasus (27.9%) mengalami malformasi multipel (MMI : *multimallformed infants*) dengan mikrotia-anotia, dan 10 kasus (5.8%) dengan sindrom yang jelas. Frekuensi kelainan bilateral di antara kasus nonsindromik adalah 12% dibanding 50% kasus sindromik. Ibu dengan 1 paritas memiliki resiko lebih tinggi melahirkan bayi MMI dengan mikrotia-anotia. Ibu dengan diabetes insulin-dependent memiliki resiko yang lebih tinggi secara bermakna melahirkan anak dengan mikrotia-anotia. Mastroiacovo et al. (1995) memperkirakan pola penurunan autosomal dominant dengan *variable expression* dan penetrasi inkomplet “pada sejumlah kasus” atau etiologi yang multifaktor. (Sadler, T.W. 1997)

Rekonstruksi

Rekonstruksi aurikula total pertama kali dikerjakan pada abad ke enam belas. Dieffenbach pada tahun 1840 memperkenalkan prosedur rekonstruksi yang menggunakan flap kulit temporal.

Stephenson memperluas helix dengan membuat insisi radier pada kartilago helix. Dibuat jahitan matras di belakang kartilago agar tetap tegak, sehingga memperluas helix sementara untuk membentuk antihelix dibuat jahitan Lembert. Musgrave menggunakan graft kartilago dari concha untuk mencegah batas helix yang tidak rata dan memperluas graft ke bentuk kipas untuk meningkatkan kekuatannya. Kisloy, yang membagi telinga menjadi bagian atas dan bawah, memasukkan flap aurikulotemporal untuk membuat aurikula lebih panjang.

Penggunaan kartilago kosta dimulai oleh Tanzer pada tahun 1959 yang memperkenalkan prosedur graft kartilago kosta autogenus untuk rekonstruksi bentuk aurikula.

DAFTAR PUSTAKA

- Arturo, J. B: 2002; July 8. *Microtia*. *eMedicine Journal* . Available from URL: <http://www.emedicine.com/plastic/>
- Bauer B S. 2002 Ear Microtia. *e Medicine Journal*. ; 3 no 5 . Available from URL:<http://www.emedicine.com/plastic/topic453.htm>
- Burt B. Microtia: incidence and possible cause (etiology). Available from URL: <http://www.earsurgery.com>
- Converse J.M 1977 : *Deformities of the Auricle*. In: *Reconstructive Plastic Surgery*.2nd ed. Philadelphia . WB Saunders..p1672.
- Edmonds JL. The embryology. Children's Hospital of San Diego. Department of Otolaryngology. Available from URL: http://www.edmondsmd.com/pharyngeal_anomalies.htm
- Frontiers in Bioscience.Embriogenesis. Available from URL:<http://www.bioscience.org/atlas/fert>
- Jeananda C. *Enchanted Learning*. *Ear anatomy*. Available from URL: <http://www.enchantedlearning.com/subjects/anatomy/ear/>
- Mastroiacovo P, Corchia C, Botto LD, Lanni R, Zampino G, Fusco D . 1995 *Epidemiology and genetics of microtia-anotia: a registry based*

study on over one million births. J. Med. Genet.;32:453-57.

McKusick.V.A.: Microtia-anotia. Available from URL:<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispmim?600674>

Nagata S. 2000 Microtia:. *Auricular Reconstruction*. In: Achauer BM, Erickson E, Guyuron B, Coleman III JJ, Russel RC, Vander Kolk CA, ed. Plastic Surgery Indications, Operations, and Outcomes. St Louis: Mosby A Harcourt Health Sciences Company; p.1023.

Plastic and Cranifacial Surgery for Children. Ear anatomy. Available from URL:<http://www.kidsplastsurg.com/earanat.htm>

Sadler,T.W. 1997. *Embriologi Kedokteran Langman*. alih bahasa dr Joko Suyono. editor. Devi H.Ronardy. Jakarta EGC. p346-56.