

Microtie: een update

C.C. Breugem, M. Kon

Microtie is de verzamelnaam voor een spectrum van congenitale afwijkingen van de oorschelp variërend in ernst van een milde structurele malformatie tot volledige afwezigheid van de oorschelp (anotie). [1] De term 'microtie' betekent 'klein oor' en heeft een Griekse oorsprong ('micro' = klein, 'oto' = oor). In West-Europa en Noord-Amerika kent microtie een prevalentie van 0,87-1,76 per 10.000 pasgeborenen. Beduidend hogere prevalenties worden gevonden in Azië (2,45 : 10.000) en Zuid-Amerika (4,53 : 10.000). Microtie kan bilateraal voorkomen, maar is bij 77-93% van de patiënten unilateraal aanwezig. [1] De rechteroorschelp is hierbij tweemaal zo vaak aangedaan als de linkeroorschelp. Rond 58-65% van de patiënten is van het mannelijk geslacht. Microtie kan geïsoleerd optreden, maar is bij 15-60% van de patiënten geassocieerd met afwijkingen als pre-auriculaire sinussen, hemifaciale microsomie, polydactylie en/of defecten van de ogen, wervelkolom, nieren, urinewegen en hart. [1-3]

Het oor ontstaat tussen de vijfde en twaalfde week van de zwangerschap uit een zestal knobbeltjes op de eerste en tweede kieuwboog. [1,2] De precieze wijze waarop dit proces verstoord raakt en uitmondt in microtie blijft vooralsnog onopgehelderd. Een rol voor omgevingsfactoren blijkt uit een bewezen hoger risico op microtie bij onder andere maternale diabetes mellitus, een hogere maternale leeftijd, blootstelling aan specifieke medicijnen (onder andere thalidomide, retinoiden) en het doorbrengen van de zwangerschap op grote hoogte. Het gebruik van foliumzuur in de periode van conceptie werkt daarentegen risicoverlagend. [1,3]

Aanwijzingen voor een genetische component bestaan uit een hogere concordantie bij eeneiige tweelingen dan bij twee-eiige tweelingen, familiale gevallen met een dominante of recessieve overerving, geassocieerde syndromen met aangetoond chromosomaal of gendefect en diermodellen waarbij mutaties van specifieke genen leiden tot microtie. Syndromen met een frequente comorbide microtie zijn onder meer het Oculo-Auriculo-Vertebrale Spectrum (OAVS) en de craniofaciale dysostosen (Treacher Collins, Goldenhar, Nager). OAVS is een fenotypisch heterogene aandoening bestaande uit een combinatie van microtie, hemifaciale microsomie, afwijkingen van de wervelkolom, ogen of hersenen. De observatie dat microtie en OAVS bepaalde karakteristieke delen (onder andere variabele expressie, asymmetrische betrokkenheid gelaatstructuren, voorkeur voor rechts en mannelijk geslacht) heeft geleid tot de hypothese dat 'geïsoleerde' gevallen van microtie eigenlijk minimale expressies zijn van OAVS. [1] Meest waarschijnlijk is dat een combina-



Figuur 1. Lobulaire type microtie.



Figuur 2. Klein conchatype microtie.

tie van genetische en omgevingsfactoren verantwoordelijk is voor het ontstaan van microtie. [1,2]

Volgens de indeling van Nagata bestaan er vijf typen: [4]

- Lobulair type: er is alleen een oorlel en enkele kraakbeenresten. De oorschelp en de uitwendige gehoorgang zijn niet aangelegd (figuur 1).
- Klein conchatype: er is een restant oor en oorlel (figuur 2).
- Conchatype: slechts delen van de oorschelp, oorlel en uitwendige gehoorgang zijn aangelegd (figuur 3).
- Anotie: volledige afwezigheid van het oor.
- Atypische microtie: afwijkingen die niet binnen één van bovengenoemde categorieën vallen (figuur 4).

Bij de meeste microtiepatiënten is de uitwendige gehoorgang niet aangelegd en is er ook een afwijkend middenoor. Naast de microtie is er dan dus sprake van atresie. Doordat geleiding van het geluid via de lucht niet mogelijk is, is het gehoor verminderd. Het kind hoort dan door botgeleiding

C.C. Breugem, kinderplastisch chirurg, Wilhelmina Kinderziekenhuis, Utrecht; afdeling Plastische Chirurgie, Meander Medisch Centrum, Amersfoort

M. Kon, afdelingshoofd afdeling Plastische, Reconstructieve- en Handchirurgie, Universitair Medisch Centrum Utrecht



Figuur 3. Conchatype microtie.



Figuur 4. Niet-classificeerbare type microtie.

naar het binnenoor, dat doorgaans normaal is aangelegd. Ter verbetering van het gehoor kan een botgeleidend hoortoestel (Bone-Anchoring Hearing Aid 'BAHA®') gedragen worden. In de volgende tekst over de reconstructiemogelijkheden, zullen de gehoorverbeterende operaties niet verder aan de orde komen. Uiteraard is overleg tussen de plastische chirurg en de KNO-arts nodig om te bepalen of de patiënt voor een dergelijke ingreep in aanmerking komt. Een verkeerd geplaatste BAHA-schroef kan bijvoorbeeld de reconstructie moeilijker maken.

CHIRURGIE

Redenen om een oorschelp te maken zijn zowel cosmetisch als functioneel, bijvoorbeeld om een bril te kunnen dragen. Er zijn onderzoeken die duidelijk een psychologische verbetering aantonen bij patiënten die een microtiereconstructie hebben gehad [5,6]. Een oorschelpreconstructie kan plaatsvinden met behulp van eigen weefsel of met niet-lichaamseigen materiaal (bijvoorbeeld Medpor® of een externe prothese). Een onlangs gepubliceerde studie laat zien dat wereldwijd de meeste reconstructies middels autoloog ribkraakbeen worden verricht. [7] In het Wilhelmina Kinderziekenhuis in Utrecht geven wij ook de voorkeur aan lichaamseigen weefsel.

RECONSTRUCTIE MIDDELS EIGEN WEEFSEL

Een operatie is mogelijk vanaf het achtste jaar. Het normale oor is dan grotendeels volgroeid en het kind heeft voldoende ribkraakbeen voor het maken van het nieuwe oor. Tevens is de thorax ook stabiel genoeg om niet te vervormen na het uitnemen van het kraakbeen. Daarnaast wordt het tijdstip van operatie bepaald door de motivatie van het kind.

De basis voor de hedendaagse chirurgische behandeling werd in 1959 gelegd door Radford Tanzer. Deze beschreef voor het eerst een techniek waarbij gebruik werd gemaakt van autoloog ribkraakbeen. In het begin van de jaren zeventig werd deze techniek verbeterd door Burt Brent en in 1993 beschreef Satoru Nagata [4] een techniek die het mogelijk maakte in slechts twee operaties de microtie te corrigeren. Daarna zijn er meerdere verfijningen voorgesteld door onder andere Françoise Firmin en Chul Park.

Er zijn minimaal twee operaties noodzakelijk, maar vaak drie. Bij de eerste ingreep wordt er van eigen ribkraakbeen en huid een oorschelp gevormd. Tijdens de tweede operatie, ongeveer zes maanden later, wordt de oorschelp losgemaakt en in de juiste stand gezet.

WAT GEBEURT ER TIJDENS DE OPERATIES?

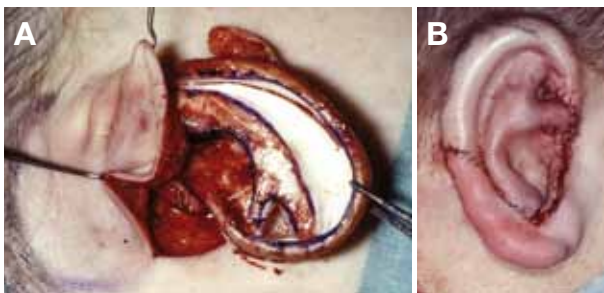
Tijdens de eerste ingreep (figuur 5-7) wordt de locatie van het nieuwe oorschelpframe nauwkeurig bepaald. Door een mal te maken van het andere, niet aangedane, oor kan de vorm en grootte van het te reconstrueren oor bepaald worden. Eerst wordt het rudimentaire kraakbeen verwijderd en de oorlel verplaatst door middel van een soort Z-plastiek zoals



Figuur 5. Verschillende stappen van een eerste temporeconstructie.



Figuur 6. Maken van het oorschelpframe.



Figuur 7. Insetie van frame en (B) direct na aanzuigen van vacuüm.

beschreven door Nagata. Van ribkraakbeendelen wordt een oorframe gemaakt. Meestal worden de eerste zwevende rib [8] en een deel van de twee ribben daarboven [6-7] gebruikt. Het nieuwe kraakbeenframe wordt vervolgens onder de huid geplaatst en door het aanleggen van een vacuümsysteem wordt de gemobiliseerde huid vastgezogen zodat de contouren van de nieuwe oorschelp direct duidelijk worden. Overgebleven kraakbeen wordt subcutaan teruggeplaatst bij het donorgebied voor de tweede ingreep. De donorplaats van het ribkraakbeen veroorzaakt meestal meer pijn dan het oor. Hiervoor wordt goede pijnmedicatie gegeven. De drains van het vacuümsysteem en het hoofdverband worden na circa vijf dagen verwijderd. De patiënten krijgen gedurende die periode antibiotica.

Tijdens de tweede operatie (figuur 8), circa zes maanden later, wordt de oorschelp gemobiliseerd en in een zodanige stand geplaatst dat symmetrie met de niet aangedane zijde wordt verkregen. Er wordt een volledig dikte huidtransplantaat uit de lies of een gedeeltelijk dikte huidtransplantaat van de schedel afgenomen voor het bedekken van de achterzijde van het oor. Voor dit kan gebeuren wordt het bij de eerste operatie achtergelaten kraakbeenblokje achter de oorschelp geplaatst en bedekt met een locale fascielap. In bepaalde gevallen wordt een mastoïd fascielap of een TPF-lap gebruikt.

De patiënt blijft doorgaans na deze tweede ingreep één nacht in het ziekenhuis. Na vijf tot zeven dagen wordt het verband verwijderd op de polikliniek. In enkele gevallen is een derde ingreep nodig voor het verbeteren van de contour (bijvoorbeeld verdiepen van concha). Bij elke operatie bestaat de kans op een infectie, met name indien een gehoorgang aan-



Figuur 8. Verschillende stappen van tweede temporeconstructie.

wezig is. Profylactisch geven van antibiotica maakt de kans op infectie verwaarloosbaar. Littekenvorming is altijd onvoorspelbaar en er is geen zekerheid over de precieze vorm van het oor.

De laatste jaren is het maken van het oorschelpframe nog meer verfijnd en verbeterd. Het is wel cruciaal om ouders en patiënten een reële inschatting (middels foto's) te geven van een mogelijk te behalen resultaat (figuur 9-11).

Het litteken op de thorax is meestal zeer acceptabel en patiënten geven weinig klachten aan. Na de ingreep zijn er specifieke leefregels en mag de patiënt zes weken niet sporten. Andere adviezen voor de rest van het leven zijn bijvoorbeeld een aangepaste helm tijdens skiën of motorrijden (om druk op het oor te voorkomen).

De hierboven beschreven technieken kunnen ook gebruikt worden bij de behandeling van verworven oorschelpafwijkingen zoals na brandwonden, ernstige complicaties na correctie van afstaande oren [8], excisie van tumoren of na trauma. Er is geen duidelijke leeftijdsgrens, maar op latere leeftijd kan verbening van het ribkraakbeen de reconstructie wel bemoeilijken.

In bepaalde gevallen zoals bij sterke verlittekening van de mastoïdregio, een slechte algemene conditie of hoge leeftijd van de patiënt, is een externe prothese een goede behandeloptie.

TOEKOMST?

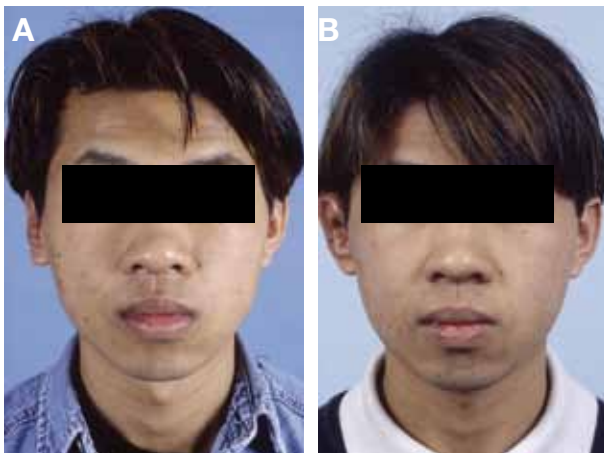
Meerdere onderzoeken laten zien dat spalktherapie een goede optie is bij sommige typen van oorschelpdeformatie (bijvoorbeeld een stahloor of afstaand oor) [9]. Het is belangrijk



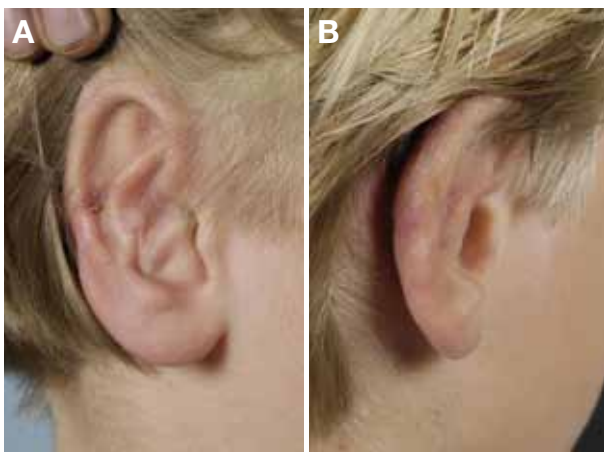
Figuur 9. Zes weken na tweede temporeconstructie (B en D). Figuur A en C zijn preoperatief.

om snel na de geboorte met deze spalktherapie te starten. Bij microtie is er sprake van weefseltekort ('malformatie') en is spalktherapie geen optie.

Ondanks veel vooruitgang in de regeneratieve geneeskunde is het momenteel niet mogelijk een reconstructie te verrichten met een door weefselkweek verkregen oorframe [10]. Nieuwe ontwikkelingen op het gebied van tissue engineering zullen dit in de toekomst misschien wel mogelijk maken.



Figuur 10. (A) Direct na eerste tempo en (B) na mobiliseren van frame.



Figuur 11. Patient pre-operatief (A) tweede tempo en (B) na mobiliseren oorschelp.

LITERATUUR

1. Luquetti DV, Heike CL, et al. Microtia: Epidemiology and genetics. *Am J Med Genetics Part A* 2011;158A:124-39.
2. Zhang QG, Zhang J, et al. Environmental and genetic factors associated with congenital microtia: A case-control study in Jiangsu, China from 2004-2007. *Plast Reconstr Surg* 2009;124:1157-64.
3. Alasti F, Camp G van. Genetics of microtia and associated syndromes. *J Med Genet* 2009;46(6):361-9.
4. Nagata S. Modification of the stages in total reconstruction of the auricle. Part 1. Grafting of the three-dimensional costal cartilage framework for the lobule type microtia. *Plast Reconstr Surg* 1993;93:221.
5. Li D, Chin W, et al. Psychological outcomes among microtia patients of different age and genders before ear reconstruction. *Aesthetic Plast Surg* 2010;34:570-6.
6. Steffen A, Wollenberg B, et al. A prospective evaluation of psychological outcomes following ear reconstruction with rib cartilage in microtia. *J Plast Reconstr Surg* 2010;63:1466-73.
7. Breugem CC, Stewart K, Kon M. International trends in the treatment of microtia. *J Craniofac Surg* 2011;22(4):1367-9.
8. Limandjaja GC, Breugem CC, Mink van der Molen AB, Kon M. Complications of otoplasty. *J Plast Reconstr Surg* 2009;62(1):19-27.
9. Wijk MP van, Breugem CC, Kon M. A prospective study on non-surgical management of protruding ears: The importance of early treatment. *J Plast Reconstr Surg* 2012;65(1):54-60.
10. Nayyer L, Patel KH, Esmaili A, et al. Tissue engineering: revolution and challenge in auricular cartilage reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 2012;129(5):1123-37.

TREFWOORDEN

microtie, hemifaciale microsomie

CORRESPONDENTIEADRES

Dr. C.C. Breugem
Afdeling Kinderplastische Chirurgie
Wilhelmina Kinderziekenhuis
Postbus 85090
3508 AB Utrecht
E-mail: c.c.breugem@umcutrecht.nl