

Krzysztof Miszka, Henryk Skarżyński, Robert Zawadzki,
Paweł Szwedowicz, Maciej Mrówka, Paulina Młotkowska-Klimek

Klinika Chorób Uszu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

Aktualna procedura postępowania w wadach wrodzonych ucha stosowana w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie

Present therapeutical procedure in congenital ear malformations in Institute
of Physiology and Pathology of Hearing in Varsav

Słowa kluczowe: mikrocja, malformacja małżowiny usznej, pierwotna atrezja przewodu słuchowego,
leczenie chirurgiczne.

Key words: microtia, auricular atresia, primary atresia of the ear canal, surgical treatment.

Streszczenie

Wady wrodzone ucha zewnętrznego i ucha środkowego stanowią złożony i wymagający kompleksowego postępowania problem funkcjonalny i estetyczny. Znacznego stopnia malformacja małżowiny i ucha środkowego występuje raz na około 20 000-30 000 żywych urodzeń, co oznacza około 20-25 nowych przypadków rocznie. Jest ona częstsza u płci męskiej i bywa obustronna w 25-30% przypadków. W 12-50% przypadków może towarzyszyć jej odbiorcze upośledzenie słuchu. Procedura postępowania jest bardzo istotna dla osiągnięcia dobrych rezultatów leczenia tak pod względem funkcjonalnym, jak i estetycznym. W pracy przedstawiono zasady postępowania stosowane w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu u pacjentów z wadami wrodzonymi ucha.

Summary

Microtia with usually concomitant primary atresia of the auditory canal and middle ear malformation which is a complex functional (hearing impairment) and aesthetic problem (lack or auricular

atresia) requiring a complex approach. Major auricular and middle ear atresias occur once in about 20-30 thousand live births what in Polish conditions means 20-25 new cases a year. The incidence rate is higher in males 3:2 and bilateral in 25-30% of cases. In 12-50 % of cases may be accompanied by sensorineural hearing loss. Good functional and cosmetic results depend on applied strategy of the treatment. Authors present algorithm of the treatment in cases of congenital ear malformations.

Pomimo wielu lat doświadczeń w leczeniu chirurgicznym wad wrodzonych ucha środkowego brak jest ujednoczonego schematu w postępowaniu terapeutycznym. Z pewnością wpływ na ten stan mają zmiany dokonujące się w audiologii i nowe możliwości diagnozowania najmłodszych dzieci. Wykrywanie wad wrodzonych z zaburzeniami słuchu we wczesnej fazie rozwojowej dziecka stwarza zupełnie nowe możliwości zapewnienia rozwoju poprzez wczesne aparatowanie, a tym samym umożliwia rozwój mowy. Te okoliczności powodują zmiany w postępowaniu chirurgicznym i wpływają na ustalanie późniejszych niż dotychczasowe terminów operacyjnego leczenia niedosłuchu. Częstość występowania niedorozwoju ucha zewnętrznego i środkowego oceniana przez różnych autorów wynosi od 1:20000 do 1:30000 urodzin. Przyczyny nie są znane. Występują w różnych konfiguracjach z innymi wadami lub w znanych zespołach, np. Treacher-Collinsa. Dzieci z wadami ucha zewnętrznego lub z zespołami, w których występują wady, trafiają do lekarza dosyć wcześnie. Jest to spowodowane głównie widocznością tych wad dla bliższego i dalszego otoczenia.

Niedorozwoje w obrębie ucha zewnętrznego i środkowego są trudnym problemem dla otolaryngologa i audiologa. Istnieje wiele podziałów niedorozwojów w zależności od stopnia nasilenia. Marx i Altman [za: Firmin, Scand 1998] dzielą niedorozwoje na trzy stopnie. Stopień pierwszy: objawia się wyraźnym zniekształceniem małżowiny z dającymi się wyróżnić szczegółami budowy, przewód słuchowy zewnętrzny wyraźnie zwężony. Stopień drugi: małżowina jest szczątkowa w postaci wałowatego zgrubienia z zagięciami na obu końcach. Przewód słuchowy niewykształcony. Stopień trzeci: małżowina jest szczątkowa w postaci jedynie płatka, przewód słuchowy nie jest wykształcony. Oprócz widocznych niedorozwojów, fragmenty małżowiny są umieszczone niżej niż po stronie zdrowej. Zmiany trzeciego stopnia występują zwykle jednostronnie. Zmianom tym towarzyszą różne stopnie niedosłuchów współistniejące z wadami ucha środkowego, a więc niewykształceniem w pełni aparatu przewodzącego (niedosłuchy przewodzeniowe) oraz grupa niedosłuchów percepcyjnych związanych z niedorozwojem w obrębie ucha wewnętrznego [Firmin, Scand 1998].

Istnieje również inny podział dokonany przez Tanzera [za: Somers (i in.) w druku]. Wyróżnia on 5 grup: a) anotia – całkowity brak małżowiny, b) *microtia* – bardzo duży niedorozwój najczęściej z brakiem przewodu słuchowego zewnętrznego, c) niedorozwój środkowej części małżowiny, d) niedorozwój górnej części małżowiny, e) uszy odstające. Postępowanie lecznicze uzależnione jest od

stopnia skomplikowania wady ze szczególnym uwzględnieniem stopnia niedosłuchu. Jest to najważniejsze kryterium w przypadku obustronnego niedosłuchu.

Wybór właściwego postępowania terapeutycznego w leczeniu wady wrodzonej ucha jest bardzo trudny. Wymaga wykonania wielu badań diagnostycznych tak pod względem określenia stopnia i rodzaju niedosłuchu, jak i możliwości zastosowania odpowiedniej terapii. Na podstawie doświadczeń własnych oraz wiodących ośrodków leczenia wad wrodzonych ucha jesteśmy w stanie zaproponować cztery opcje terapeutyczne [Somers (i in.) 1994; Skarżyński (i in.) 1999], które są aktualnie stosowane w IFiPS.

1. W zakresie funkcjonalnym:

- rekonstrukcja funkcjonalna przewodu słuchowego i ucha środkowego z odtworzeniem aparatu przewodzącego, jeżeli badania diagnostyczne (TK) wskazują na istniejące możliwości;

- zastosowanie aparatu słuchowego zakotwiczanego w kości metodą osseointegracji (BAHA) dla wykorzystania wydolnej w wystarczającym stopniu części odbiorczej słuchu.

2. W zakresie estetycznym:

- estetyczna rekonstrukcja małżowiny w przypadku jednostronnej mikrocji bez uprzednio wykonywanych prób rekonstrukcji chirurgicznej oraz akceptacji chorego;

- silikonowa proteza małżowiny na zakotwiczanych w kości tytanowych zaczepach w przypadkach uprzednio wykonywanych bez powodzenia próbach rekonstrukcji lub braku akceptacji chorego na chirurgiczną rekonstrukcję małżowiny.

Zasadniczym elementem naszego postępowania jest to, iż dysponując w jednym ośrodku pełnym zakresem możliwości terapeutycznych staramy się o jak najpełniejsze poinformowanie pacjenta o istniejących w jego przypadku możliwościach postępowania chirurgicznego, ich zaletach i wadach, a samemu pacjentowi pozostawienie dokonania ostatecznego wyboru pomiędzy tymi możliwościami. Wymaga to jednak odkładania terminu operacyjnej rekonstrukcji do czasu, kiedy dziecko osiągnie wiek co najmniej 14-15 lat.

Dla podjęcia odpowiedniej decyzji operacyjnej istotne jest uwzględnienie następujących aspektów:

- a) zdefiniowanie głównego celu leczniczego: funkcjonalny czy estetyczny;
- b) rozróżnienie pomiędzy przypadkami jedno- i obustronnymi, w których priorytety są zupełnie inne;
- c) wiek pacjenta w momencie zgłoszenia się do lekarza;
- d) ewentualne wcześniejsze interwencje chirurgiczne;
- f) patologie towarzyszące (np. odbiorcza utrata słuchu, towarzyszące inne wrodzone anomalie);

g) sytuacja socjo-ekonomiczna i psychospołeczna pacjenta mająca bardzo istotne znaczenie dla jakości przebiegu pooperacyjnej opieki ambulatoryjnej i warunków higienicznych pacjenta.

Szczególnie należy zwrócić baczną uwagę na aspekt psychologiczny. Rodzice noworodka z zarośnięciem przewodu słuchowego, a zwłaszcza z niedorozwojem małżowiny znajdują się po jego urodzeniu w swoistym szoku. Konieczne jest zapewnienie im właściwego wsparcia emocjonalnego, pełne wyjaśnienie sytuacji, możliwości terapeutycznych i rokowania. Kierujemy ich ponadto na konsultację genetyczną, aby móc realistycznie i odpowiedzialnie przedstawić ryzyko pojawienia się wady u kolejnych dzieci.

W zakresie funkcjonalnym proponujemy pacjentowi rekonstrukcję chirurgiczną przewodu słuchowego i ucha środkowego jedynie w przypadkach, które dobrze rokują co do stabilnej poprawy słuchu do poziomu socjalnie wydolnego, tzn. gdy oczekiwane pooperacyjne progi przewodnictwa powietrznego mogą być lepsze niż 30 dB HL. Pozostałym pacjentom w przypadkach obustronnych zmian proponujemy aparat słuchowy zakotwiczany w kości, a w przypadkach jednostronnych sugerujemy odstępnie od interwencji chirurgicznej. Uważamy, że nie ma sensu operować pacjentów, którzy po operacji i tak będą musieli korzystać z aparatu słuchowego (przypadki obustronne) lub i tak nie osiągną słuchu obuusznego (przypadki jednostronne). Poza tym zastosowanie klasycznego aparatu słuchowego z wkładką uszną tkwiącą w nowo wytworzonym przewodzie słuchowym u znacznej części pacjentów prowadzi do przewlekłego stanu zapalnego, tworzenia się ziarniny i zarastania dna przewodu, co w efekcie uniemożliwia dalsze korzystanie z aparatu bądź wymaga stałego ambulatoryjnego usuwania ziarniny.

Wieloletnia obserwacja i analiza operowanych chorych w wielu ośrodkach, które zajmują się leczeniem przypadków wad wrodzonych uszu, wskazuje na konieczność należytego zwrócenia uwagi, które przypadki w aspekcie rekonstrukcji funkcjonalnej możemy zaliczyć do dobrze rokujących w odległej perspektywie czasowej. Za pacjentów dobrze rokujących uważamy takich, u których nieupośledzona jest funkcja ucha wewnętrznego, deformacja ucha środkowego jest niewielka oraz zachowana jest resztkowa struktura przewodu słuchowego. U takich pacjentów możemy się spodziewać stabilizacji słuchu na poziomie nie gorszym niż 30 dB HL. W przypadku operacji pozostałych pacjentów, pomimo początkowo satysfakcjonującego rezultatu czynnościowego, w długoletniej obserwacji zauważono stopniowe pogarszanie się wyników rekonstrukcji. Jest to zwykle spowodowane niekorzystnym naskórkowaniem i zarastaniem dna nowo wytworzonego przewodu słuchowego zewnętrznego. U tych pacjentów wyniki odległe są znacznie gorsze i kształtują się z reguły w okolicach 60 dB HL (czyli niewiele lepiej niż przed operacją), co powoduje konieczność stosowania przez pacjenta aparatu słuchowego.

Pojawienie się aparatów słuchowych BAHA zakotwiczanych w kości metodą osseointegracji, które praktycznie nie ustępują funkcjonalnie rezultatom stosowania

klasycznych aparatów słuchowych na przewodnictwo powietrzne, stworzyło nową szansę na przywrócenie słuchu w sposób niewymagający skomplikowanego i niepewnego postępowania chirurgicznego. W związku z tym nie można rezygnować z zabiegów operacyjnych pacjentów z atrezią pierwszego stopnia według Marxa i Altmana [za: Firmin, Scand 1998]. Natomiast w przypadkach atrezji drugiego stopnia według Marxa i Altmana [za: Firmin, Scand 1998], stanowiących niestety większość, należy raczej obecnie odstąpić od rekonstrukcji funkcjonalnej i zastosować aparat BAHA. Ewentualny powrót do szerszego stosowania rekonstrukcji przewodu słuchowego będzie możliwy, gdy rozwiązany zostanie problem gojenia się skry w głębi przewodu.

W aspekcie estetycznym mamy wybór pomiędzy plastyczną rekonstrukcją małżowiny a zastosowaniem silikonowej protezy mocowanej na zaczepach zakotwiczanych w kości. Proteza zakotwiczana w kości jest polecana pacjentom, u których nie uzyskano zadowalających wyników, pomimo kilku etapów operacji rekonstrukcyjnych z pozostałością w postaci licznych blizn, bliznowców i pogrubienia skóry. Proteza jest również idealnym rozwiązaniem w przypadkach, gdy deformacje są i tak niemożliwe do ukrycia, jak np. w zespole Treacher-Collinsa. Prostota operacyjnego zakotwiczenia w kości tytanowych zaczepów protezy sprawia, iż procedura ta nie niesie z sobą ryzyka żadnych istotnych komplikacji i może zostać wykonana równocześnie z chirurgią w innym rejonie, np. instalacją zaczepu BAHA czy też funkcjonalną rekonstrukcją ucha środkowego i przewodu słuchowego. Efekty kosmetyczne stosowania dobrze wykonanych protez są niemalże doskonałe i pozwalają na praktycznie całkowite ukrycie defektu. Polecana jest też ta metoda dla pacjentów, którzy nie są w stanie zaakceptować rekonstrukcji chirurgicznej z własnych tkanek. Ponadto zalecamy tę metodę pacjentom, którzy utracili małżowinę w wypadku lub z powodu operacji onkologicznej.

U pacjentów młodych, wcześniej nieoperowanych, z izolowanym wrodzonym defektem rozwoju małżowin usznych proponujemy wykonanie rekonstrukcji plastycznej. Odtworzenie małżowiny jest jednakże jednym z najtrudniejszych zabiegów chirurgii rekonstrukcyjnej. Operacje wykonywane nieraz w kilkunastu, a nawet kilkudziesięciu etapach często z niezadowalającymi rezultatami dały złą sławę w przypadku tego typu rekonstrukcji. Dopiero upowszechnienie technik Brenta i Nagaty wraz z modyfikacjami pozwoliło na uzyskanie satysfakcjonujących estetycznych i stabilnych rezultatów [Brent 1992; Firmin, Scand 1998; Somers (i in.) w druku; Skarżyński (i in.) 1999]. Technika Nagaty [1995] daje możliwość uzyskania dobrego rezultatu estetycznego zaledwie w dwóch etapach. W pierwszym etapie pobierany jest od pacjenta fragment jego własnej chrząstki żebrowej, modelowany w trójwymiarowy kształt małżowiny i wszczepiany następnie do przygotowanej w miejscu rekonstrukcji kieszonki skórnej. Etap drugi to wytworzenie rowka zausznego i drobne korekty kształtu małżowiny.

Podsumowując, należy zwrócić uwagę na kolejność podejmowanych działań w postępowaniu z pacjentem rodzącym się z wadą wrodzoną ucha zewnętrznego, środkowego i wewnętrznego.

W przypadkach obustronnych konieczne jest jak najszybsze przeprowadzenie pełnej diagnostyki audiologicznej i dopasowanie klasycznego aparatu słuchowego na przewodnictwo kostne już w pierwszym roku życia. Aparat ten powinien być stosowany do czasu, gdy stanie się możliwe wykorzystanie innych opcji terapeutycznych. W tym czasie trzeba systematycznie kontrolować stabilność słuchu, uważać na ewentualny rozwój perlaka w zamkniętej przyśrodkowej części przewodu słuchowego, śledzić efekty wzmocnienia oraz rozwój psychosocjalny dziecka.

W przypadkach obustronnych wskazane jest zastosowanie systemu BAHA od wieku około 3 lat, jeżeli tylko dziecko jest wystarczająco dojrzałe pod względem fizycznym i psychicznym do zastąpienia klasycznego aparatu na przewodnictwo kostne przez BAHA.

Od wieku 6-7-8 lat (rozpoczęcie nauki w szkole) w dobrze rokujących przypadkach może zostać wykonana rekonstrukcja funkcjonalna zastępująca BAHA. Przy rekonstrukcjach obustronnych, operacje obu stron powinien dzielić od siebie okres przynajmniej 1 roku, aby w tym czasie można było ocenić stabilność efektu funkcjonalnego po stronie operowanej jako pierwszej. Zadowolający i stabilny efekt rekonstrukcji pozwala na usunięcie zaczepu aparatu BAHA.

Decyzja dotycząca rekonstrukcji funkcjonalnej musi być jednak zawsze poprzedzona szczegółową dyskusją dotyczącą możliwości estetycznych. Należy zawsze poinformować pacjenta lub jego opiekunów, że wybrana opcja jest praktycznie ostateczna, gdyż późniejsza ewentualna rekonstrukcja plastyczna daje mniejsze szanse na osiągnięcie zadowolającego rezultatu, ze względu na wspomniane zbliżowacenie.

W przypadkach, gdy rekonstrukcja funkcjonalna rokuje niezadowolająco, idealnym momentem dla rekonstrukcji estetycznej jest wiek kilkunastu lat. Z punktu widzenia chirurgicznego wiek ten jest najodpowiedniejszy ze względu na dostępność odpowiedniej wielkości chrząstki żeberkowej potrzebnej do rekonstrukcji. Wiek kilkunastu lat jest według nas również właściwym momentem do operacji w przypadku wyboru opcji protezowania małżowin i wyrażenia zgody na odpowiednie postępowanie przez samego zainteresowanego.

U pacjentów z mikrocją jednostronną uwaga początkowo powinna się koncentrować na diagnostyce słuchu ucha zdrowego i starannej jego kontroli. W wieku kilkunastu lat należy wziąć pod uwagę, stanowiący tu priorytet, aspekt estetyczny, tzn. chirurgię rekonstrukcyjną małżowiny lub zastosowanie silikonowej protezy małżowiny na zaczepach zakotwiczonych w kości. Chirurgia funkcjonalna odłożona zostaje w tych przypadkach do wieku późniejszego i jak wyżej wspom-

niano wykonywana jest jedynie w przypadkach dobrze rokujących, gdy spodziewane pooperacyjne progi przewodnictwa powietrznego mogą być lepsze niż 30 dB HL.

Podsumowując, należy jeszcze raz podkreślić znaczenie doświadczenia zespołu diagnostyczno-chirurgicznego podejmującego się leczenia mikrocji i niedorozwoju przewodu słuchowego zewnętrznego. Ze względu na stosunkowo niewielką ilość pacjentów i powoli postępujące doskonalenie umiejętności zespołu uważamy, że leczenie wad wrodzonych ucha powinno być zarezerwowane jedynie dla wysoko specjalistycznych ośrodków, bowiem każda nieudana próba rekonstrukcji w istotny sposób zmniejsza szansę powodzenia kolejnych operacji.

Bibliografia

- Brent B. [1992]. Auricular repair with autogenous rib cartilage grafts – two decades of experience with 600 cases. „Plas. Reconstr. Surg.” 90(3), 355-374.
- Firmin F., Scand J. [1998]. Ear reconstruction in cases of typical microtia. Personal experience based on 352 microtic ear corrections. „Plas. Reconstr. Surg.” 32, 35-47.
- Nagata S. [1995]. Total auricular reconstruction with a three-dimensional costal cartilage framework. „Ann. Chir. Plast. Esthet.” 40(4), 371-398.
- Somers Th., De Cubber J., Daemers K., Govaerts P., Offeciers F. E. [1994]. The bone anchored hearing aid and auricular prosthesis. „Acta Otorhinolaryngol. Belg.” 48, 343-349.
- Somers Th., Govaerts P., Offeciers F. E. [w druku]. The Antwerp view on major auricular and middle ear malformations”, FACE, Kugler Publications.
- Skarżyński H., Sommers Th., Żarowski A., Miszka K., Zawadzki R. [1999]. Technika chirurgicznej rekonstrukcji małżowiny usznej z chrząstki własnej pacjenta. „Otolaryng. Pol.”, Supl. 30, 92.