

Dış ve Orta Kulak Malformasyonlarına Yaklaşımında Klasik ve Yeni Uygulamalar

Classic and New Approaches to External and Middle Ear Malformations

Öner Sakallıoğlu

Elazığ Eğitim Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Elazığ, Türkiye

Özet: Dış kulağın anormal embriyolojik gelişimi aurikulada deformiteyle sonuçlanır. Aurikula deformitesi olanlarda sıklıkla dış kulak kanalı, orta kulak, fasyal sinir ve düşük olasılıkla olsa iç kulakta da deformite olması beklenmelidir. Kulak anomalileri sınıflaması ile ilgili tartışmalar halen süregelmektedir. Tüm sınıflama sistemlerinde tip I normal ve ya normale yakın aurikulaya karşılık gelmektedir. Daha ileri tiplerde deformitenin şiddeti artmaktadır. Tip III/IV ise 'yerfıstığı' görünümüne kulak ya da kulak yokluğunu (anoti) ifade eder. Öte yandan bir konjenital aural atrezi olgusunda aurikula eğer normale orta kulak ve iç kulak yapılarının normal olma olasılığı yüksektir. Tedavide bilateral aural atrezi olgularında yapılacaklar oldukça bellidir. Erken dönemde kemik iletimli işitme cihazları uygulanır. Unilateral olgulardaysa erken dönemde cerrahi müdahale, sadece gerekli durumlarda (kolesteatoma, fasyal sinir paralizisi gibi) yapılır. Diğer unilateral olgularda hasta ve ailesi karar verene dek erişkin çağa kadar beklenebilmektedir. Mikroti onarımının belki de en önemli endikasyonu anormal görüntünün neden olduğu psikolojik sonuçlardır. Tatminkar görünümün yanısıra gözlük ve işitme cihazı kullanılmasına uygun aurikula elde edilmelidir. Atrezili hastalarda işitme de bozulmuştur. Estetik rehabilitasyonun yanı sıra işitmeyi düzeltmeye yönelik timpanoplasti prosedürleri de yapılmalıdır. Bu nedenle hastaların tedavi seçenekleri bakımından yaşamın erken döneminde uygun olarak değerlendirilmesi önemlidir. Aurikula rekonstrüksiyonu ve işitme rehabilitasyonu seçenekleri unilateral ve bilateral olgularda hastanın durumu da göz önüne alınmak suretiyle titizlikle ele alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Mikroti, Konjenital aural atrezi, Aurikula rekonstrüksiyonu, İşitme rehabilitasyonu

Sakallıoğlu Ö. 2018, Dış ve Orta Kulak Malformasyonlarına Yaklaşımında Klasik ve Yeni Uygulamalar, *Osmangazi Tıp Dergisi* 2018, 40(1):101-109 **Doi:** 10.20515/otd.303594

Abstract: Abnormal development of the external ear causes the auricle deformity. A deformity in the external ear canal, middle ear, facial nerve and occasionally in the inner ear may accompany the auricle deformity. Debate about classification of the ear anomalies still continue. Type I implies to the normal or near normal auricle in all classification systems. The severity of deformity increases in advanced types. Type III/IV imply 'peanut' like appearance auricle or anotia. On the other hand, if the auricle is normal in a case of congenital aural atresia, the middle and inner ear should be expected as normal with high possibility. The treatment of bilateral cases is quite known. The bone conducted hearing aids are used for bilateral cases in early term. The surgical intervention is performed in only obligatory situations (facial paralysis, cholesteatoma etc.) in unilateral cases. In other unilateral cases, the intervention can be postponed until adulthood. Psychologic problems may be the most important indication of the microtia repair. An auricle should be obtained for the use of both eyeglasses and hearing device besides satisfactory appearance. The hearing status impairs in atretic patients. Therefore, tympanoplasty should be performed to restore the hearing alongside aesthetic rehabilitation. Therefore, detailed evaluation of the patients for treatment options in early life period is very important. The options for auricle reconstruction and hearing rehabilitation should be examined meticulously for both unilateral and bilateral cases by taking into account of the patient's status.

Keywords: Microtia, Congenital aural atresia, Auricle reconstruction, Rehabilitation of hearing impairment

Sakallıoğlu O. 2018, Classic and New Approaches to External and Middle Ear Malformations, *Osmangazi Journal of Medicine* 2018, 40(1):101-109 **Doi:** 10.20515/otd.303594

1. Giriş

Mikroti, malforme aurikula ile sonuçlanan dış kulağın gelişim bozukluğudur. Anatomik belirteçlerdeki hafif deformiteden kulak yokluğuna kadar uzanabilen bir spektrum söz konusudur. Konjenital aural atrezi (KAA) ise sıklıkla mikroti ile birlikte olan dış kulak kanalının gelişim anomalisidir (1). Dış kulak kanalı (DKK), orta kulak ve kemikçik zincir birinci brankial yarı, birinci ve ikinci brankial arkuslar ve birinci farengial poştan gelişmektedir. Bu yüzden aural atrezili çocuklarda kemikçik füzyonları gibi orta kulak patolojilerine rastlanabilmektedir (2). En sık görülen kemikçik zincir malformasyonu malleus ve inkus füzyonudur. Malleus boynunun atrezi plağına ankilozuna da sık rastlanır (3). İç kulak yapılarının gelişimi ise bu yapılardan farklı kökenden geliştiğinden, eşzamanlı dış/orta kulak ve iç kulak malformasyonlarına nadiren rastlanmaktadır (4). Kulak malformasyonları 1:10.000-20.000 doğumda bir görülür. DKK atrezisi ile doğan bir çocukta aurikula deformitesi de bulunur ve çenesinde de bir deformite eşlik edebilir. (5). DKK atrezisi kemik ve ya membranöz olabilir ve orta kulak malformasyonu eşlik edebilir. %29 bilateral, %61 unilateraldir ve erkeklerde 2.5 kat daha siktir. Unilateral olduğunda %58 sağdadır ve %14 aile öyküsü söz konusudur (6). Mikroti izole olarak veya fasiyal, kardiyak, renal anomalilerle birlikte görülebilmektedir (7).

Etyoloji

Diabetik annelerin çocuklarında ve prenatal dönemde isotretinoin, talidomid, alkol ve ya mikofenolat gibi ajanlara maruz kalanlarda rastlanma olasılığı daha fazladır (8). Konjenital aural atrezili ve mikroti hastalarının yaklaşık yarısında çeşitli anomaliler ve Treacher-Collins sendromu, Goldenhar sendromu (okuloaurikulovertebral spektrum) ve hemifasiyal mikrozomi gibi sendromlar görülebilmektedir (9).

Kulağın Embriyolojik Gelişimi

Dış kulak, orta kulak ve mastoid her üç germ yaprağından köken alır ve karmaşık bir gelişim süreci söz konusudur (4). Birinci brankial yarı (ektoderm) birinci ve ikinci brankiyal arkusların arasında gelişir ve DKK'nı meydana getirir (10). Birinci ve ikinci brankiyal arkuslardan (mezoderm) kemikçik zincir oluşur. Malleus başı, tensor timpani kası ve tendonu ve inkus gövdesi ile kısa kolu birinci brankiyal arkustan (Meckel kartilajı) gelişirken, stapez kası ve tendonu ile kemikçiklerin geri kalan kısmı ise ikinci brankiyal arkustan (Reichert kartilajı) gelişmektedir. Bu nedenle bu yapılarda eş zamanlı malformasyon nadir görülür (11). İç kulak ise daha erken embriyolojik dönemde orta ve dış kulaktan bağımsız olarak işitsel plakoddan gelişmektedir. İç kulak ve dış/orta kulak anomalileri eşzamanlı olarak yaklaşık %11-30 sıklığında rastlanabilmektedir (12). Birinci brankiyal poştan (endoderm) östaki tüpü ve timpanik kavite gelişmektedir (4).

Sınıflama Sistemleri

Kulak anomalileri sınıflaması ile ilgili tartışmalar halen süregelmektedir. Otoloji literatüründe kulak anomalileri ile ilgili Altmann, Schuknecht, De la Cruz ve Chiossone ve Plastik/Rekonstrüktif cerrahi literatüründe ise Marx, Weerda, Tanzer, Fukuda, Firmine, Aguilar ve Jahrsdoerfer isimleriyle bilinen çok sayıda sınıflama sistemleri mevcuttur (13). Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) tetkiklerinin daha sık kullanılmasıyla birlikte sınıflama sistemleri daha detaylı bir hale getirilmiştir. Normal bir aurikulaya dış kulak kanalı atrezisi eşlik edebilse de, mikrotiye normal dış kulak kanalı ve normal timpanik kavitenin eşlik etmesi nadir bir durumdur. İç kulak malformasyonları içinse deformitenin şiddeti ile bir korelasyon söz konusu değildir (14). Tüm sınıflama sistemlerinde tip I normal ve ya normale yakın aurikulaya karşılık gelmektedir. Daha ileri tiplerde deformitenin şiddeti artmaktadır. Tip III/IV 'yerfistığı' görünümlü kulak ya da kulak yokluğunu (anoti) ifade eder (1) (Resim 1).



Resim 1. ‘Yerfıstığı’ görünümlü tip III mikrotik kulak

Weerda tarafından tanımlanan ve Aguilar (15) tarafından sadeleştirilen sınıflama sistemi:

Tip I: Normal alt üniteler mevcut fakat aurikula biraz küçük görünümde

Tip II: Aurikula rudimenter ve malforme fakat alt üniteler tanınabiliyor.

Tip III: Klasik ‘yerfıstığı’ görünümü ve yumru halinde deforme doku ve anoti

Konjenital Orta Kulak Malformasyonları

Teunissen ve Cremers (16) konjenital orta kulak anomalileri olarak en sıklıkla ankiloze veya konjenital stapez fiksasyonu, diğer kemikçik malformasyonlarının eşlik ettiği stapez ankilozu, mobil stapez tabanlı kemikçik malformasyonları, ve oval veya yuvarlak pencere displazi/aplazilerine rastlandığını rapor etmişlerdir. Esteves ve ark (17) konjenital orta kulak anomalilerine nadir rastlandığını ve bu hastalığın çocuklarda en sık iletim tipi işitme kaybı (İTİK) nedeni olan efüzyonlu otitis media ile karışabildiğini ileri sürmüşlerdir. Bu durumun hatalı ve sonuç elde edilemeyen tekrarlayan ventilasyon tüpü tatbiklerine yol açtığını belirtmişlerdir. Konjenital orta kulak malformasyonlu hastalarda tanı koymada yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) ile kemikçikler görüntülenerek hastanın durumuna özel tedavi planı yapılabilir. Yine Esteves ve ark

(17) yaşları 6-12 arasında olan konjenital orta kulak malformasyonlu beş hasta sunmuşlar ve bu hastalarda işitme rehabilitasyonu için kemiğe impante edilen işitme cihazı, konvansiyonel işitme cihazı veya konvansiyonel orta kulak protezleri kullandıklarını rapor etmişlerdir.

İlk Değerlendirme

Aurikula tüm vücudun küçük bir kısmını oluşturuyor olsa da oldukça karmaşık bir üç boyutlu yapıya sahiptir. Malforme kulak değerlendirilirken cilt kalitesi, saç çizgisi ve kulak artığının durumu ve yerleşimi dikkatlice incelenmelidir. Fizik muayenede ayrıca mandibula, oral kavite, servikal vertebral ve gözler ilişkili anomaliler bakımından mutlaka gözden geçirilmelidir. Malforme tarafta fasiyal sinirin durumu muayene edilmelidir. Unilateral mikroti ve KAA olgularında karşı kulağın işitmesi sıklıkla normaldir. Mikrotik/atretik kulakta işitme kaybının tipinin (sensörinöral işitme kaybı (SNİK), iletim tipi işitme kaybı (İTİK), mikst tip işitme kaybı) ortaya konulması hastanın işitsel gelişimini sağlayacak rehabilitasyon yönteminin seçimi için önemlidir (18). Hastaların %80-90’ında İTİK, %10-15’inde de SNİK görülür (19). İTİK olan tarafta 40-60 dB kadar işitme kaybı görülebilir. Unilateral malforme kulak olgularında karşı normal kulak mutlak korunmaya çalışılmalıdır (1). Aurikula deformitesi olanlarda sıklıkla DKK,

orta kulak, fasiyal sinir ve çok az olasılık da olsa iç kulakta da deformite olması beklenmelidir. Öte yandan bir KAA olgusunda aurikula eğer normale orta kulak ve iç kulak yapılarının normal olma olasılığı yüksektir (20).

Hasta Değerlendirmesi

Tüm aural atrezi hastaları cerrahi için uygun aday olmayabilirler. Hastanın cerrahi için uygunluğu odyometrik olarak ve temporal kemik anatomisi bakımından değerlendirilmelidir. YÇBT, bu hastalarda temporal kemik gelişimi ve anatomisini değerlendirmede en iyi yöntemdir (21). Bu bakımdan fasiyal sinirin seyri, tegmenin lokalizasyonu, stapezin varlığı ve oval pencerenin durumu önemlidir. 1992'de

Jahrsdoerfer ve ark (22) anatomik yapıların mevcudiyeti ve durumunun gözönüne alındığı 1-10 arasında değişen bir skorlama sistemi geliştirmiştir. Bu skorlama sistemi hem cerrahi için uygun adayı belirlemede hem de işitsel sonuçları tahmin etmede faydalı olabilmektedir. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) ile yapılan Jahrsdoerfer skorlama sisteminde temporal kemikle ilgili 9 parametre kullanılmaktadır: iyi durumda stapez varlığı 2 puan iken diğerleri birer puan ile puanlanır (22) (Tablo 1). Daha yüksek Jahrsdoerfer skoru (7 ve üzeri) daha iyi sonuç elde edilebileceğine işaret etmektedir (23). İyi gelişmiş aurikula orta kulağın da iyi gelişmiş olduğuna işaret etmektedir. Bu nedenle mikrotinin şiddeti, orta kulak gelişiminin bir göstergesi olarak düşünülebilir (24).

Tablo 1.

KAA cerrahisi adayları için kullanılan Jahrsdoerfer'in radyolojik değerlendirme skalası

Parametre	Puan
Stapez mevcudiyeti	2
Oval pencere açık	1
Orta kulak boşluğu	1
Fasiyal sinir	1
Malleus/inkus kompleksi	1
Pnömotize mastoid	1
İnkus-stapez bağlantısı	1
Yuvarlak pencere	1
Dış kulak kanalı	1
Toplam puan	10

Odyometrik incelemeler, kulak malformasyonlu hastalarda belki de en önemli kısmı teşkil etmektedir. DKK'nı etkileyen malformasyonlarda 45-60 dB İTİK görülebilmektedir. Unilateral malformasyonlu olgularda, karşı kulakta işitmenin normal olup olmadığının tetkik edilmesi oldukça önemlidir. Çünkü bilateral işitme kaybı, dil gelişimini olumsuz etkiler. Bu nedenle erken

dönemde işitmenin rehabilitasyonu yapılmalıdır (14).

Tedavi ve Rekonstrüksiyon Seçenekleri

Bilateral aural atrezi olgularında yapılacaklar oldukça bellidir. Erken dönemde kemik iletimli işitme cihazları uygulanır. KAA'deki işitme kaybı cerrahi rekonstrüksiyon ya da BAHA gibi bir osseoentegre kemik iletimli

işitme cihazları ile rehabilite edilebilir. Bilateral KAA olgularında işitme rehabilitasyonunu sağlamak optimum konuşma ve dil gelişimi için elzemdir. Bunun için bir kemik stimulatörü ile bağlantılı olan yumuşak başbandı kullanılabilir (25). Unilateral olgulardaysa erken dönemde cerrahi müdahale, sadece gerekli durumlarda (kolesteatoma, fasiyal sinir paralizi gibi) yapılır. Diğer unilateral olgularda hasta ve ailesi karar verene dek erişkin çağa kadar beklenebilmektedir. Fakat santral işitsel gelişim sürecine dair yeni görüşlere göre erken dönemde unilateral onarım yapılması, unilateral işitmenin sakıncaları gözönüne alındığında belki de gerekli olabilecektir. Çünkü unilateral işitme kaybı, ses lokalizasyonu ve gürültülü ortamlarda işitme zorluğuna neden olabilmektedir (26). Sharma ve ark (27) santral işitme sisteminin gelişim sürecinde 'hassas periyot' olduğunu ve bu periyotta maksimal plastisitenin yaşamın ilk 3.5 yılında görülmesiyle birlikte bazen bu sürecin uzayabildiğini, fakat 7 yaşından önce tamamlandığını ileri sürmüşlerdir. Geleneksel olarak atrezi cerrahisi mikroti cerrahisinden sonra uygulanmaktadır. Kostal greft tekniğinde cerrahi prosedür, kostaların ve dış kulağın erişkin boyutlarına yaklaştığı dönem kabul edilen 5-6 yaş civarında yapılmakta ve bu yüzden işitsel gelişimin hassas dönemi belki de ihmale uğramaktadır (28).

Frenzel ve ark (29) aural atrezili hastalara yaklaşıma ilişkin kendi merkezlerinde bir algoritma geliştirmişlerdir. 'Binaural Atrezi ve Mikrotiye Lübeck'in Akış Diagramı' ismini verdikleri algoritmaya göre bilateral olgularda bilateral iletim tipi işitme cihazı (başbandı) hemen takılmakta ve 2 yaşından önce de bu cihazın yerine kalıcı bir seçenek olarak kemik iletimli implant ve ya kendileri tercihen orta kulak implantı uygulamasını önermekte ve 8-10 yaşlarında da otojen kostal kartilajla aurikuler rekonstrüksiyon yapılmasını tavsiye etmektedirler. Unilateral olgularda ise yine doğumdan hemen sonra iletim tipi işitme cihazı (başbandı) takılmakta ve erken çocuklukta bunun yerine kalıcı bir seçenek, tercihen orta kulak implantını önermektedirler. Elverişli anatomisi olan olgularda ise kanaloplasti/timpanoplasti yapılmasını tavsiye etmektedirler.

Mikroti onarımının belki de en önemli endikasyonu anormal görüntünün neden olduğu psikolojik sonuçlardır (30). Tatminkar görünümün yanısıra gözlük ve işitme cihazı kullanılmasına uygun aurikula elde edilmelidir (31). Atrezili hastalarda işitme de bozulmuştur. Estetik rehabilitasyonun yanı sıra işitmeyi düzeltmeye yönelik timpanoplasti prosedürleri de yapılmalıdır.

Onarım Zamanlaması

Aurikula rekonstrüksiyonu atrezi onarımından önce yapılır, çünkü atrezi cerrahisi çevre yumuşak dokunun kanlanmasını bozabilmektedir (26). 6 yaş civarında kostal kartilaj yeterli büyüklüğe ulaşabilmektedir. Fakat son zamanlarda kullanılmaya başlanan porlu polietilen (Medpor) ile mikroti onarımı, hem atrezi onarımı öncesi hem de sonrasında yapılabilir. Ayrıca bu onarımın 6 yaş öncesinde yapılabilmesinin yanı sıra kan dolaşımı da bozulmayacaktır (32). Bilateral KAA olgularında yaşamın ilk birkaç haftasında kemik iletimli işitme cihazıyla işitme rehabilitasyonu, atrezi cerrahisi öncesinde yapılmalıdır. Unilateral olgularda karşı kulakta normal işitme varsa işitme amplifikasyonu gerekmez ve bu olgularda erken dönemde cerrahi müdahale endikasyonu yoktur. Hatta onarım adolosan yaşa kadar geciktirilebilir. Öte yandan son zamanlarda binaural işitmenin konuşma ve dil gelişimi üzerine etkisi gözönüne alındığında, bu olgularda da bilateral olgularda olduğu gibi onarımın 6 yaş civarında yapılmaya başlanması önerilmektedir (33).

Klasik Otojen Kostal Kartilajla Mikroti Onarımı

Otojen kostal kartilaj, mikroti rekonstrüksiyonu için halen en ideal materyal olmayı sürdürmektedir (34). Mikroti rekonstrüksiyonu ve aural atreziplasti en karmaşık otolojik prosedürlerdendir ve KAA rekonstrüksiyona en erken 6 yaş civarında başlanabilmektedir. Bu nedenle okul öncesi çocuklarda prostetik kulak ya da alloplastik materyallerle rekonstrüksiyon yapılmasının oldukça uygun bir seçenek olabileceği ileri sürülmüştür (35). Jahrsdoerfer (10) ve Brent (36) mikroti ve aural atrezi prosedürünü 5

aşamalı olarak şu şekilde tanımlamıştır: 1) Kostal kartilaj alınarak aurikula implantasyonu, 2) Z-plasti ile lobul rotasyonu, 3) Tragal rekonstrüksiyon, 4) Aurikulanın eleve edilerek postauriküler cilt greftlemesi yapılması ve 5) Atreziplasti. Her bir cerrahi aşama arasında iyileşme ve kanlanmanın sağlanması için yaklaşık 2-3 ay beklenmektedir. Fakat bu aşamalardan bazıları kombine edilmek suretiyle mikroti/aural atrezi rekonstrüksiyonun süresini kısaltmak mümkün olabilir. Yellon ve ark (37) son iki aşama olan tragal rekonstrüksiyon ve atreziplasti aşamalarını birleştirdikleri yeni tekniklerinin işitme kazancı, kanal açıklığı ve estetik sonuçlarının yüz güldürücü olduğunu, komplikasyon oranlarının ise makul düzeyde olduğunu rapor etmişlerdir. Diğer bir popüler teknik de Nagata'nın iki aşamalı tekniğidir (38). İlk aşamada aurikuler kalıp 6-9cu kostal kartilajlardan alınır, bu kalıp yerine yerleştirilir ve lobul transpoze edilir. İkinci aşamada ise aurikula beşinci kostadan ikinci kez alınan kartilaj yardımıyla eleve edilir ve postauriküler alan greftlenir.

Atrezik Orta Kulakta Rekonstrüksiyon

Atreziplasti cerrahisi uygulanan bölgenin anatomik zorluğu, yüksek komplikasyon olasılığı ve kestirilemeyen işitme sonuçları nedeniyle otolojinin en karmaşık prosedürlerindedir. Fakat yine de kuru ve patent bir dış kulağın timpanik membrana bağlantısını sağlamak için en sıklıkla uygulanmakta olan bir cerrahi girişimdir (39). Günümüzde Yüksek Çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi (YÇBT)'nin etkin bir biçimde kullanılmasıyla atreziplasti cerrahisinden faydalanabilecek adayları belirlemek daha kolay hale gelmiştir (40). Atrezi cerrahisinin amacı işitme cihazına gerek bırakmaksızın işitmeyi restore edebilmek ve patent ve enfeksiyonsuz bir DKK oluşturabilmektir (20). Bu cerrahi girişim 6 yaş civarında yapılabileceğinden, bilateral olgularda işitme amplifikasyonunun cerrahi uygulanana kadar yaşamın ilk birkaç haftasında yapılması gerekmektedir.

KAA onarımında üç farklı yaklaşım vardır: mastoid, anterior ve modifiye anterior

yaklaşım. Anterior yaklaşım en sık kullanılan yaklaşımdır. Linea temporalis hattında medial yönde duraya paralel olarak turlanır ve epitimpanum bölgesindeki füzyone malleus-inkus gövdesi ortaya konur. Atretik plak kaldırılarak ve fibrotik bantlar temizlenerek kemikçikler hareketlendirilir. Kemikçiklerin hareketliliğinde sorun varsa stapez için parsiyel ossiküler replasman protezi (PORP) kullanımı düşünülebilir. Bazen stapez çıkarılıp taban üzerine total ossiküler replasman protezi (TORP) kullanmak da gerekebilir (41).

Aurikula Oluşturulması için Diğer Cerrahi Alternatifler

Aurikula rekonstrüksiyonu zor ve zahmetli bir prosedürdür. Çünkü aurikulanın kıvrımlı ve narin yapısını taklit edebilmek hiç kolay değildir. Bu nedenle aurikula rekonstrüksiyonunda ideal ve elverişli bir materyal kullanılmalıdır (42).

Protezle mikroti rekonstrüksiyonu

Son çalışmalarda osseoentegre aurikuler protezlerin de cerrahi rekonstrüksiyona iyi bir alternatif olduğuna işaret edilmektedir (43). Park ve ark (34) protezlerin otojen kartilajla rekonstrüksiyon başarısızlığı ve şiddetli yumuşak doku ve ya iskelet hipoplazisi durumlarında kullanılması gerektiğini ileri sürmüşlerdir.

Alloplast (Medpor) ile mikroti rekonstrüksiyonu

Porlu polietilen (Medpor) mükemmel biyouyumluluk, stabilite, doku entegrasyonu ve enfeksiyonlara direnç gösterebilen ve aurikuler implant olarak kullanılabilen bir materyaldir. Medpor kalıbı 82-100 dereceye kadar ısıtıldıktan sonra şekil verilir ve ek parçaları koterle kaynak edilir. Alt 2/3 kısmı cilt altına gömülürken üst 1/3 üst kısmı temporoparietal fasya ile kaplanır (42). 3 ay sonra lobul transpoze edilir ve bu esnada kemiğe implante edilen işitme cihazı da yerleştirilebilir. Temporo-parietal fasya ve Medpor ile yapılan mikroti rekonstrüksiyonu, atrezi onarımının mikroti onarımından önce yapılmasını mümkün kılmaktadır (11). Roberson ve ark (28) Medpor ile mikroti

onarımından önce atreziplasti yapılması sonuçlarının klasik otojen kostal kartilaj tamiri prosedürü ile mukayese edilebilecek kadar başarılı olduğunu rapor etmişlerdir.

Doku mühendisliği

Doku mühendisliği ile aurikula elde ederek mikroti rekonstrüksiyonu yakın gelecekte klinik pratikte yerini alabilecektir. Güncel bir çalışmada mikrotik insan kulağından alınan kondrositlerin hayvan modelinde yetiştirilmesi suretiyle aurikula kalıbı için doku elde edilebileceği bildirilmiştir (44).

İşitme Rehabilitasyonu Yaklaşımları

Günümüzde KAA hastalarında işitme rehabilitasyonu için kemiğe implante edilen işitme cihazı, orta kulak implant sistemi veya kemik iletimli implant sistemi gibi birçok alternatif seçenek mevcuttur. Karar vermeden önce her bir seçeneğin artıları ve eksileri aile ve hastayla tartışılmalıdır.

Yaklaşım 1: Tedavi yok. Bu seçenek karşı kulakta işitmesi normal olan hastalarda uygulanabilmekle birlikte hastanın beklentileri ve ihtiyaçları da gözönüne alınarak birlikte karar verilebilir (45).

Yaklaşım 2: Kemik iletimli işitme cihazları. Bu cihazlarda mikrofonla toplanan ses kafatasına bir vibratör ile iletilmektedir. Basit olmasına karşın, dışardan görünüyorsa ve kafa derisinde sıkıntılara yol açması gibi olumsuz yönleri de vardır.

Yaklaşım 3: Kanalplasti. Kanalplasti ve ya atreziplasti, BT ve odyogramla normal koklear fonksiyonu olduğu belirlenmiş hastalar için uygulanabilir. Uygun adayları belirlemede Jahrsdoerfer skorlama sistemi kullanılabilir. 7 ve üzeri skora sahip olanların cerrahi iyi adaylar olduğu söylenebilir (25).

Yaklaşım 4: İmplant edilebilen işitme cihazları. Bunlar üç tiptir: kemiğe implante edilen işitme cihazı, orta kulak implant sistemi ve kemik iletimli implant sistem.

Kemiğe İmplant Edilen İşitme Cihazı (Bone Anchored Hearing Aid: BAHA)

Osseointegrasyon ve kemik iletimi kavramlarıyla işitmeye katkıda bulunulmasını kapsar. Kemiğe implante edilen işitme cihazı (BAHA; Cochlear, Gothenburg, Sweden) titanyum gövde, vida (abutment) ve ses işlemcisi parçalarından oluşan bir perkütan implante edilen işitme sistemidir. Ses işlemcisi, perkütan olarak yerleştirilen bir vida aracılığıyla kafatasına implante edilmiş olan titanyum gövdeye monte edilir. Bu ses işlemcisinin görevi, ses enerjisini titreşime çevirerek vida ve titanyum gövde aracılığıyla kafatasındaki işlevsel kokleayı direkt olarak kemik yoldan uyarmaktır (45). Roberson ve ark (28) tüm KAA olgularında erken dönemde yumuşak başbandı şeklindeki cihazların kullanımını cerrahi onarım yapılana kadar ve ya kalıcı cihazlar (BAHA gibi) takılana kadar önermektedirler.

Orta Kulak İmplant Sistemi (Vibrant Sound Bridge: VSB)

Her ne kadar dış kulağın otojen kartilajla rekonstrüksiyonu karmaşık bir prosedür ise de orta kulak restorasyonu halen bir çözülmesi gereken bir sorundur. Orta kulak implant sistemi (VSB; MED-EL, Innsbruck, Austria)'nin osseöz aural atrezi olgularında uygulanması güvenli bir yöntemdir. VSB, orta kulakta çeşitli yapılara takılabilmektedir. VSB iki parçadan oluşur: 1) İç alıcı bobin ve yüzer kitle transduseri (Floating Mass Transducer: FMT) oluşan implante edilebilen titreşen kemikçik protezi (Vibrating Ossicular Prosthesis: VORP) ve 2) Dışarıya takılan işitsel işlemci (Audio Processor: AP). AP dış sesleri alır, işler ve amplifiye ettikten sonra VORP bunu vibratuar enerjiye çevirir. Bu cihaz aslında SNİK olguları için geliştirilmiştir ve FMT, inkusun üzerine yerleştirilir. KAA olgularında malforme orta kulağı pas geçerek kokleayı direkt olarak uyarmaktadır (46). Orta kulak patolojilerinde FMT ossiküler zincir artığına ya da titanyum klipsi çıkarıldıktan sonra direkt olarak yuvarlak pencereye yerleştirilir. Frenzel ve ark (46) unilateral KAA olgularında Vibrant Sound Bridge (VSB) ile yaptıkları orta kulak restorasyonu sonucunda ortalama 45.5 dB fonksiyonel işitme kazancı elde etmişler ve VSB ile direkt koklear uyurımın atrezili

olgularda iyi bir rehabilitasyon seçeneği olduğunu bildirmişlerdir.

Kemik İletimli İmplant Sistemi (Bone Bridge: BB)

Kemik iletimli implant sistemi (BB; MedEL, Innsbruck, Austria) işitsel işlemci (dış parça) ve kemik iletim implantından oluşmaktadır. BAHA'dan farklı olarak işlemci ile algılanan ses enerjisi, transkutan olarak elektromanyetik alan vasıtasıyla kemik iletim implantına iletilir. Bu ses enerjisi vibrasyona dönüştürülür ve kemik yoluyla koklea tarafından algılanır. BB implantasyonu için kafatasının elverişli kalınlıkta olması gerektiğinden 18 yaşından önce takılması uygun olmayabilir (45).

2.Sonuç

Kulak anomalileri nadir görülür ve anatomik belirteçlerdeki hafif deformiteden kulak yokluğuna kadar uzanabilen bir spektrumu içermektedir. Özellikle bilateral olgular olmak üzere unilateral olguların da tedavi planının detaylıca yapılması ve işitme rehabilitasyonunun yaşamın erken döneminde sağlanabilmesi önemlidir. Aynı hastada hem kulak rekonstrüksiyonu hem işitme restorasyonu hem de varsa konjenital anomalilerin düzeltilmesi gerekir. KAA/mikroti kombinasyonu tedavisinde kemiğe implante edilen protezler, kemiğe implante işitme cihazları ve alloplastik materyalle rekonstrüksiyon teknikleri halen kullanılmakta olup doku mühendisliği ile elde edilecek aurikula kalıbı yakın gelecekte kullanılabilir hale gelebilecektir.

KAYNAKLAR

- Kelley, P. E., Scholes, M. A. Microtia and congenital aural atresia. *Otolaryngologic Clinics of North America*, (2007). 40(1), 61-80.
- Harris, J., Källén, B., Robert, E. The epidemiology of anotia and microtia. *Journal Medical Genet*, (1996). 33 (10), 809-813.
- Phelps, P.D., Lloyd, G.A., Sheldon, P.W. Congenital deformities of the middle and external ear. *The British Journal Radiol*, (1977). 50(598), 714-727.
- Swartz, J. D., Faerber, E. N. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import. *American Journal of Neuroradiology*, (1985). 6(1), 71-76.
- Belucci, R. J. Congenital aural malformations: diagnosis and treatment. *Otolaryngologic Clinics of North America*, (1981). 14(1), 95-124.
- Jafek, B.W., Nager, G.T., Strife, J., Gayler, R. W. Congenital aural atresia: an analysis of 311 cases. *Transactions Section on Otolaryngol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*, (1975). 80(6),588-595.
- Harris, J., Källén, B., Robert, E. The epidemiology of anotia and microtia. *Journal of Medical Genetics*, (1996). 33(10), 809-813.
- Ewart-Toland, A., Yankowitz, J., Winder, A., Imagire, R., Cox, V.A., Aylsworth, A. S., Golabi, M. Oculoauriculovertebral abnormalities in children of diabetic mothers. *American Journal of Medical Genetics*, (2000). 14; 90(4), 303-309.
- Sanlaville, D., Verloes, A. CHARGE syndrome: an update *European Journal of Human Genetics*, (2007). 15(4), 389-399.
- Jahrsdoerfer, R. A. Congenital atresia of the ear . *Laryngoscope*. (1978) 88(9 Pt 3 Suppl 13), 1-48.
- Sando, I., Wood, R. P. 2nd. Congenital middle ear anomalies. *Otolaryngol Clin North Am*. (1971). 4(2), 291-318.
- Patterson, M. E., Linthicum, F. H. Jr. Congenital hearing impairment. *Otolaryngol Clin North Am*, (1970). 3(2), 201-219.
- Roberson, J.B. Jr., Goldsztein, H., Balaker, A., Schendel, S.A., Reinisch, J.F. HEAR MAPS a classification for congenital microtia/atresia based on the evaluation of 742 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, (2013). 77(9), 1551-1554.
- Bartel-Friedrich, S., Wulke, C. Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS Current Topics in Otorhinolaryngol Head Neck Surg*, (2007). 6, 1-21.
- Aguilar, E.F. Auricular reconstruction in congenital anomalies of the ear. *Facial Plastic Surgery Clinics of North America*, (2001). 9(1), 159-169.
- Teunissen, E. B., Cremers, W. R. J. Classification of congenital middle ear anomalies. Report on 144 ears. *Annals of Otology Rhinology&Laryngology*, (1993). 102(8), 606-612.
- Esteves, S. D., Silva, A. P., Coutinho, M. B., Abrunhosa, J. M., Almeida e Sousa, C. Congenital defects of the middle ear--uncommon cause of pediatric hearing loss. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngol*, (2014). 80(3), 251-256.
- Weerda, H. Classification of congenital deformities of the auricle. *Facial Plastic Surgery*. (1988). 5(05), 385-388.

19. Beahm, E. K., Walton, R. L. Auricular reconstruction for microtia: part I. Anatomy, embryology, and clinical evaluation. *Plastic and Reconstructive Surgery*. (2002). 109(7), 2473-2484.
20. Abdel-Aziz, M. Congenital aural atresia. *J Craniofac Surg*. (2013). 24(4), 418-422.
21. Yeakley, J. W., Jahrsdoerfer, R. A. CT evaluation of congenital aural atresia: what the radiologist and surgeon need to know. *Journal of Computer Assisted Tomography*, (1996). 20(5), 724-731.
22. Jahrsdoerfer, R. A., Yeakley, J. W., Aguilar, E. A., Cole, R. R., Gray, L. C. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Otology & Neurotology*, (1992). 13(1), 6-12.
23. Shonka, D. C. Jr, Livingston, W. J. 3rd., Kesser, B. W. The Jahrsdoerfer grading scale in surgery to repair congenital aural atresia. *Archives of Otolaryngology-Head&Neck Surgery*. (2008). 134(8), 873-877.
24. Kountakis, S. E., Helidonis, E., Jahrsdoerfer, R. A. Microtia grade as an indicator of middle ear development in aural atresia. *Archives of Otolaryngology-Head&Neck Surgery*. (1995). 121(8), 885-886.
25. de Alarcon, A., Choo, D. I. Controversies in aural atresia repair. *Current Opinion Otolaryngology&Head Neck Surg*. (2007). 15(5), 310-314.
26. Roberson Jr, J. B. Current concepts in repair of aural atresia. *Current opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*, (2010). 18(6), 536-538.
27. Sharma, A., Dorman, M. F., Spahr, A. J. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. *Ear and Hearing*, (2002). 23(6), 532-539.
28. Roberson Jr, J. B., Reinisch, J., Colen, T. Y., Lewin, S. Atresia repair before microtia reconstruction: comparison of early with standard surgical timing. *Otology & Neurotology*, (2009). 30(6), 771-776.
29. Frenzel, H., Schönweiler, R., Hanke, F., Steffen, A., Wollenberg, B. The Lübeck flowchart for functional and aesthetic rehabilitation of aural atresia and microtia. *Otology&Neurotology*, (2012). 33(8), 1363-1367.
30. Siegert, R. Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia. *Laryngoscope*, (2003). 113(11), 2021-2027.
31. Siegert, R., Weerda, H., Magritz, R. Basic techniques in autogenous microtia repair. *Facial Plastic Surgery*, (2009). 25(3), 149-157.
32. Glasscock, M. E., Nissen, A. J., Schwaber, M. K., Jackson, C. G. Management of congenital ear malformations. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*, (1983). 92(5), 504-509.
33. El-Hoshy, Z., Abdel-Aziz, M., Shabana, M. Congenital aural atresia: transmastoid approach; an old technique with good results. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, (2008). 72(7), 1047-1052.
34. Park, C., Yoo, Y. S., Hong, S. T. An update on auricular reconstruction: three major auricular malformations of microtia, prominent ear and cryptotia. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, (2010). 18(6), 544-549.
35. Tollefson, T. T. Advances in the treatment of microtia. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, (2006). 14(6), 412-422.
36. Brent, B. Technical advances in ear reconstruction with autogenous rib cartilage grafts: personal experience with 1200 cases. *Plast Reconstr Surg*, (1999). 104(2), 319-334.
37. Yellon, R.F. Combined atresiaplasty and tragal reconstruction for microtia and congenital aural atresia: Thesis for the American Laryngological, Rhinological, and Otolological Society. *Laryngoscope*, (2009). 119(2), 245-254.
38. Nagata, S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia. *Plast Reconstr Surg*, (1993). 92(2), 187-201.
39. Declau, F., Cremers, C., Van de Heyning, P. Diagnosis and management strategies in congenital atresia of the external auditory canal. Study Group on Otolological Malformations and Hearing Impairment. *Br J Audiol*, (1999). 33(5), 313-327.
40. Nadaraja, G.S., Gurgel, R.K., Kim, J., Chang, K. W. Hearing outcomes of atresia surgery versus osseointegrated bone conduction device in patients with congenital aural atresia: a systematic review. *Otol Neurotol*, (2013). 34(8), 1394-1399.
41. Yetişer, S. Middle ear ossicular reconstruction in congenital aural atresia and anomalies. *Türkiye Klinikleri J E.N.T- Special Topics*, (2008). 1(3), 31-34.
42. Romo, T. 3rd., Presti, P. M., Yalamanchili, H. R. Medpor alternative for microtia repair. *Facial Plast Surg Clin North Am*, (2006). 14(2), 129-136.
43. dos Santos, D. M., Goiato, M. C., Pesqueira, A. A., Bannwart, L. C., Rezende, M. C., Magro-Filho, O., Moreno, A. Prosthesis auricular with osseointegrated implants and quality of life. *J Craniofac Surg*, (2010). 21(1), 94-96.
44. Kamil, S. H., Vacanti, M.P., Vacanti, C.A., Eavey, R.D. Microtia chondrocytes as a donor source for tissue-engineered cartilage. *Laryngoscope*, (2004). 114(12), 2187-2190.
45. Lo, J. F., Tsang, W. S., Yu, J. Y., Ho, O. Y., Ku, P. K., Tong, M. C. Contemporary hearing rehabilitation options in patients with aural atresia. (2014). 761579.
46. Frenzel, H., Hanke, F., Beltrame, M., Steffen, A., Schönweiler, R., Wollenberg, B. Application of the Vibrant Soundbridge to unilateral osseous atresia cases. *Laryngoscope*, (2009). 119(1), 67-74.