

**Ο ΒΑΘΜΟΣ ΜΙΚΡΩΤΙΑΣ ΩΣ ΔΕΙΚΤΗΣ ΤΗΣ ΑΝΑΠΤΥΞΗΣ ΤΟΥ ΜΕΣΟΥ ΩΤΟΣ
ΕΤΗ ΣΥΓΓΕΝΗ ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΟΥ ΕΞΩ ΑΚΟΥΣΤΙΚΟΥ ΠΟΡΟΥ**

Πανεπιστήμιο Κρήτης

Τομέας Επιστημών Υγείας

Τμήμα Ιατρικής

Σταύλιανός Ε. Κουντάκης, MD

Πανεπιστήμιο του Τέξας - Χιούστον

Ιατρική Σχολή

Τμήμα Οτορινολαρυγγολογίας - Χειρουργικής Κεφαλής-Τραχήλου

University of Texas - Houston Medical School

Department of Otolaryngology - Head and Neck Surgery

6431 Fannin #6132

Houston, Texas 77030

Phone: (713) 500-5410

Fax: (713) 500-0661

email: skountak@oto.med.uth.tmc.edu

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η συγγενής ατρησία του έξω ακουστικού πόρου είναι μία ανομαλία στην οποία ο έξω ακουστικός πόρος είτε δεν αναπτύσσεται, είτε είναι δυσπλαστικός. Η συχνότητα εμφανίσεως είναι περίπου μία στις 10.000 γεννήσεις.²³ Συνυπάρχει συνήθως με συγγενή μικρωτία η οποία είναι μια διάπλαση του έξω ετός με μικρότερο σε μέγεθος πτερύγιο, η με ανωτία η οποία είναι η έλειψη πτερυγίου. Αν και η συγγενής ατρησία του έξω ακουστικού πόρου μπορεί να υπάρχει χωρίς συγγενή μικρωτία, το αντίθετο είναι σπάνιο. Σε ασθενείς χωρίς σύνδρομο όπως το Treacher-Collins, δεν υπάρχει πλημμυρής διάπλαση του έσω ετός και οι ασθενείς έχουν αποκλειστικά βαρηκοία αγωγομόστητας. Ακόμη και όταν είναι μονότολευρη, οι ασθενείς έχουν μειωμένη ικανότητα κατανόησης του λόγου και εμφανίζουν δυσκολίες στην ανάπτυξη της γλώσσας. Οι ασθενείς μπορούν να αφελεισθούν από ακουστικά βαρηκοϊας αλλά μια επιτυχής χειρουργική αποκατάσταση με χαμηλό βαθμό επιπλοκών είναι πιο επιθυμητή.

Ο θεραπεύοντας ιατρός πρέπει να έχει κλήρη νόηση του προβλήματος ώστε να προσφέρει την καλύτερη συμβούλη και θεραπεία στον ασθενή. Υπάρχουν όμως πολλά ζητήματα τα οποία δεν έχουν επιλυθεί. Εμβρυολογικώς δεν είναι γνωστό τι ακριβές διακόπτει την φυσιολογική διαφοροποίηση των εμβρυικών ιστών. Φαίνεται ότι η προσβολή είναι ένα πολυπαραγοντικό γεγονός αλλά η απάντηση θα δοθεί όταν βρεθεί ένα πλήρες ζωικό μοντέλο της συγγενούς ατρησίας του έξω ακουστικού πόρου. Διαγνωστικώς προβλήματα παρουσιάζονται με ασθενείς οι οποίοι έχουν μικρή ανομαλία του πτερυγίου με ατρησία του έξω ακουστικού πόρου. Στις περιπτώσεις αυτές η πάθηση δεν γίνεται αντιλειπτή με αποτέλεσμα ο ασθενής να μεγαλώσει χωρίς να αντιλαμβάνεται ήχους ομιλίας στο προσβεβλημένο αυτή. Χρειάζεται λοιπόν η συνεχής εκπαίδευση ιατρών και προσωπικού κλινικών που έρχονται σε επαφή με νεογέννητα παιδιά. Όταν υπάρχει η παραμικρή υποψία διάπλασης του πτερυγίου ή του έξω ακουστικού πόρου πρέπει

να γίνεται ακουστική αξιολόγηση του ασθενή.

Τα υπάρχοντα προβλήματα με την χειρουργική αποκατάσταση της συγγενούς ατρησίας του έξω ακουστικού πόρου σχετίζονται με τις πιθανότητες για χειρουργικές επιπλοκές. Συχνά το προσωπικό νεύρο είναι παρεκτοπισμένο και μπορεί να υποστεί παράλιαση λόγω τραυματισμού. Αυτό είναι αρκετό για να αποθαρρύνει τον χειρουργό, αφού η αναπτηρία της επιπλοκής αυτής είναι σημαντική για τον ασθενή. Ο τραυματισμός του λαβερίνθου μπορεί επίσης να προκαλέσει νευροαισθητήρια βαρηκοΐα. Η επιπλοκή αυτή είναι μόνιμη και ματαιώνει το σκοπό της εγχείρησης. Τα προβλήματα αυτά χρησιμοποιούνται σαν παραδείγματα για να μην γίνονται οι εγχειρήσεις. Αυτό όμως δεν είναι αλήθεια διότι μπορεί να επιτευχθούν μόνιμα και επιτυχή αποτελέσματα όταν γίνει η σωστή επιλογή ασθενών και τηρηθούν ορισμένα κριτήρια. Αυτό αποδεικνύεται άλλωστε από την επιτυχία που είχαμε στο νοσοκομείο μας - κάθε χρόνο χειρουργούνται 40 περίπου ασθενείς και το μετεγχειρητικό αποτέλεσμα στο 75-80% των περιπτώσεων είναι 25 dB ακοής που είναι στα φυσιολογικά όρια.²⁸

Προκειμένου να επιτευχθούν τα αποτελέσματα αυτά, είναι αναγκαίο να μελετηθεί καλά ο ασθενής. Η επιτυχία του χειρουργείου είναι μεγαλύτερη και ο κίνδυνος για τον ασθενή είναι μικρότερος εάν αποφεύγονται ασθενείς που έχουν σημαντική παραμόρφωση του μέσου εωτός και μεγάλη παρεκτόπιση του προσωπικού νεύρου. Η αξονική υπολογιστική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού παίζει σημαντικό ρόλο στην αξιολόγηση αυτή του ασθενούς. Για την επιτυχή αντικεπτώση της συγγενούς ατρησίας του έξω ακουστικού πόρου αναπτύχθηκε ένα σύστημα βασισμένο στα ευρήματα της αξονικής τομογραφίας και την εμφάνιση του έξω εωτός. Επειδή το έξω και μέσο ους έχουν την ίδια εμβρυολογική προέλευση- από το πρότο και δεύτερο βραγγιακό τόξο- είναι λογικό να υποθέσουμε ότι σε τυχόν ανάμαλη διάπλαση , ο βαθμός ανάπτυξης και των δύο είναι παρόμοιος. Ο βαθμός ανάπτυξης επίσης του πτερυγίου θα πρέπει να

συσχετίζεται με την ανάπτυξη του μέσου εωτός Δεν υπάρχει άμος καμία τέτοια γενική συμφωνία στην διεθνή βιβλιογραφία και δεν έχει γίνει καμία έρευνα που να αποδεικνύει μία τέτοια σχέση. Εάν αυτό αποδειχθεί, τότε ο βαθμός μικρωτίας μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως δείκτης της ανάπτυξης του μέσου εωτός στη συγγενή ατροφία του έξω ακουστικού πόρου και πιθανόν να βοηθήσει έτσι στην επιλογή υποψηφίων για το χειρουργείο. Ο στόχος της διατριβής αυτής είναι να ερευνήσει την πιθανότητα μιας τέτοιας σχέσης.

Θα τίθελα να ευχαριστήσω τον καθηγητή κ. Robert Jahrsdoerfer (από την Ιατρική Σχολή Του Πανεπιστημίου Τέξας-Χιούστον) για την καθοδήγησή του και τον καθηγητή κ. Εμμανουήλ Χελιδόνη (από την Σχολή Επιστημών Υγείας του Πανεπιστημίου Κρήτης) για την υποστήριξή του ώστε να χρησιμοποιήσω το υλικό της μελέτης αυτής για την εκπόνηση του διδακτορικού μου.

ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΠΕΡΙΓΡΑΦΙΚΗ ΚΑΙ ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΗ - ΣΤ ΕΞΩ ΚΑΙ ΜΕΣΟΥ ΑΥΤΙΟΥ

Η ακτινολογική αξιολόγηση θα πρέπει να επικεντρώνεται σε δομικούς παράγοντες όπως η παρουσία του αναβολέα, το εύρος της εωειδούς θυρίδας ή διαδρομή του προσωπικού νεύρου, η παρουσία συνοστεαμένων και παραμορφωμένων ακουστικών οσταρίων, ο αερισμός των μαστοειδών και το μέγεθος της κοιλότητας του μέσου από τον μάστο. Αυτοί οι παράγοντες επηρεάζουν εάν ο ασθενής είναι υποψήφιος ή όχι για επέμβαση. Οι απλές ακτινογραφίες δεν αξιολογούν τέτοιους παράγοντες ικανοποιητικά και δεν πραγματοποιούνται.

Με τη ανακάλυψη και χρήση της τομογραφίας την δεκαετία του 1960, η αξιολόγηση του κροταφικού οστού έγινε ευκολότερη.

Η τομογραφία παραμερίστηκε με την ανακάλυψη της αξονικής τομογραφίας υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού που απεικονίζει λεπτομερώς την ανατομική κατασκευή. Στην έρευνα μας χρησιμοποιήθηκε scanner General Electric 9800 σε στεφανιαίο επίπεδο 30° και αξονικό επίπεδο 105° . Οι τομές σχεδιάζονται με 1,5 mm πάχους ανά διαστήματα 1 mm. Χρησιμοποιήθηκαν επίσης διαστήματα επικαλύψης 0,5 mm για καλύτερη ευκρίνεια στις μικρότερες ανατομικές δομές όπως του αναβολέα. Οι εικόνες ανασυντίθενται με τον οστικό αλγόριθμο της General Electric. Μεγάλες εικόνες συντίθενται με πίνακα 512x512, ένα απεικονιστικό πεδίο 128, ένα πολλαπλό φωτογραφικό σύστημα, και ένα σύστημα αξόνων X και Ψ. Είναι βασικό να μη χρησιμοποιούνται απλές τεχνικές γιατί οι ανατομικές λεπτομέρειες μπορεί να χαθούν.

Η παρουσία και καλή λειτουργία του αναβολέα παιζει σπουδαίο ρόλο για την εξαισφάλιση επιτυχής λειτουργικής αγωγής. Όταν ο αναβολέας είναι απόν χρειάζεται η χρησιμοποίηση οστικής πρόσθεσης με κάπως απρόβλεπτα αποτελέσματα. Για αυτό τον λόγο, στην αξονική τομογραφία χρησιμοποιείται αλγόριθμος μαλακών ιστών στην περιοχή της εωειδούς θυρίδας που απεικονίζει καλύτερα ένα υπολαστικό αναβολέα και την

αναβολοακμονική μόρφωση. Ο αναβολέας και η αναβολοακμονική μόρφωση απεικονίζονται καλύτερα στο στεφανιαίο επίπεδο σαν μια γραμμοειδή σκιά (**EIKONA 1**).

Η εκοινιδής θυρίδα απεικονίζεται καλύτερα επίστις στο στεφανιαίο επίπεδο και πρέπει να είναι τουλάχιστον 2 ππ στην κάθετο διάμετρο (**EIKONA 1**). Μικρότερο μέγεθος θεωρείται στενοτικό και δημιουργεί προβλήματα στην χειρουργική αποκατάσταση της ακοής.

Ο χώρος του μέσου ωτός πρέπει να είναι αρκετά μεγάλος ώστε να επιτρέπει επιδέξιους χειρισμούς κατά την διάρκεια της εγχείρησης. Απεικονίζεται καλύτερα για μέτρημα στο στεφανιαίο επίπεδο και πρέπει να είναι τουλάχιστον 3 ππ από το ακρωτήριο του μέσου ωτός μέχρι το άτρητο οστό (**EIKONA 1**). Μικρότερο μέγεθος θεωρείται ανεπιθύμητο κατά την αξιολόγηση του ασθενούς για εγχείρηση. Επίσης ο χώρος του μέσου ωτός πρέπει να είναι αεριζόμενος χωρίς θολεροποίηση στο CT. Μη αεριζόμενος χώρος ενδεικνίει ανόφατη λειτουργία της ευσταχιακής σάλπιγγας με πιθανή αποτυχία της ανακατασκευής του τυμπανικού υμένα. Σε τέτοιες περιπτώσεις η εγχείρηση αναβάλλεται μέχρι να υπάρχει ένδειξη αεριζόμενης κοιλότητας του μέσου ωτός σε μελλοντικό CT.

Το προσωπικό νεύρο σε ασθενείς με ατρησία του έξω ακουστικού πόρου συνήθως έχει ακανόνιστη πορεία μέσα στο κροταφικό οστό. Το δεύτερο γόνυ και το κάθετο τμήμα του προσωπικού νεύρου είναι παρεκτοπισμένα εμπρός και έξω και μπορεί να αποκλείουν την χειρουργική πρόσβαση στο μέσω ους. Τέτοια παρεκτόπιση απεικονίζεται στο στεφανιαίο επίπεδο της αξονικής τομογραφίας και σε ακραίες περιπτώσεις το προσωπικό νεύρο καλύπτει την εκοινιδή θυρίδα (**EIKONA 2**).

Όσον αφορά τα οστάρια του μέσου ωτός, η λαβή της σφύρας είναι απούσα και συνήθως η σφύρα είναι προσκολημένη με τον ίδιμονα δημιουργόντας έτσι μια οστέινη μαζα. Και τα δυο οστάρια απεικονίζονται αποτελεσματικά και στα δύο τομογραφικά επίπεδα.

Η μαγνητική τομογραφία δεν είναι χρήσιμη στη λεπτομερή αξιολόγηση του κροταφικού οστού, αφού δεν απεικονίζει οστά. Επειδή οι μαγνητικές τεχνικές εξελίσσονται γρήγορα μπορεί μελλοντικά να συνεισφέρουν στην αξιολόγηση των ασθενών με συγγενή ατρησία.

ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑ ΚΑΙ ΔΙΑΜΑΡΤΙΕΣ ΤΗΣ ΔΙΑΠΛΑΣΗΣ

Οι κατασκευές του έξω και μέσου αυτός, εκτός από τη βάση του αναβολέα, προέρχονται από το πρώτο και δεύτερο βραγχιακό τόξο. Το έπει ους σπάνια συμπερέχει στη συνήθη συγγενή ατρησία, με εξαίρεση τους ασθενείς που εμφανίζουν ατρησία ως μέρος κάποιου συνδρόμου, όπως το σύνδρομο Treacher-Collins. Αυτό είναι σπάνιο να υπάρχει ατρησία του έξω ακουστικού πάρου χωρίς μικροτία, όμως όλοι οι ασθενείς με μικροτία εμφανίζουν και ατρησία του έξω ακουστικού πάρου.

Το έξω και μέσο ους σχηματίζεται μεταξύ της πέμπτης και έκτης εβδομάδας της κύτησης. Κατά την διάρκεια της πέμπτης εβδομάδας, μεσογγιαματικός ιστός από το πρώτο και δεύτερο βραγχιακό τόξο σχηματίζει 6 πτερυγιαία φύματα που βρίσκονται γύρω από το αρχέγονο ακουστικό στόμιο. Ένα φύμα που προέρχεται από το δεύτερο βραγχιακό τόξο σχηματίζει τον τράγο. Τα υπόλοιπα 5 που προέρχονται από το πρώτο βραγχιακό τόξο σχηματίζουν το υπόλοιπο πτερύγιο. Τα οστάρια αρχίζουν να σχηματίζονται την δε εβδομάδα κύτησης από το μεσέγχυμα του πρότου και δεύτερου βραγχιακού τόξου. Η κεφαλή και ο αυχένας της αφύρας και η κεφαλή του άκμονα προέρχονται από το πρώτο τόξο, η δε βραχεία απόφυστη και η λαβή της αφύρας, το μακρό σκέλος του άκμονα και οι υπόλοιπες κατασκευές προέρχονται από το δεύτερο τόξο (**EIKONA 3).**

Η βάση του αναβολέα προέρχεται από την ωτική κάψα. Εξαιτίας αυτού είναι σπάνιο να δει κανείς καθήλωση του αναβολέα στη συνήθη συγγενή ατρησία. Η ευσταχιανή σάλπιγγα, η

κοιλότητα του μέσου ωτός και οι μαστοειδείς κυψέλλες προέρχονται από τον πρώτο φαρυγγικό θύλακα.

Η κοιλότητα του μέσου ωτός και το επιθήλιο έχουν σχηματιστεί τον 8ο μήνα της κύησης. Ο αερισμός και η ανάπτυξη των μαστοειδών αποφύσεων αρχίζει τότε και συνεχίζεται στη μετέπειτα της γέννησης περίοδο μέχρι ένος και εφηβείας.

Το πλάγιο τμήμα του έξω ακουστικού πόρου προέρχεται αρχικά από την πρώτη βραγγιακή κοιλότητα και φαίνεται σαν μια στενή τρύπα ανάμεσα στα εξι αετικά λοφίδια, η οποία μελλοντικά σχηματίζει το χόνδρινο τμήμα του πόρου. Εμφανίζεται δε ένας συμπαγής πυρήνας επιθηλιακών κυττάρων και αυξάνεται προς τα έσω, προς το μέρος του πόρου που αργότερα σχηματίζει το οστέινο τμήμα του.¹² Ο πυρήνας επιθηλιακών κυττάρων παραμένει συμπαγής μέχρι τον έβδομο μήνα της κύησης, οπότε αρχίζει να σωληνωποιείται από μια έσω προς πλάγια κατεύθυνση.¹³ Πληγμελής διάπλαση της οστέινης μοίρας του πόρου οδηγεί σε ατρησία. Αποτυχία του πυρήνα των επιθηλιακών κυττάρων να σεληνωποιηθούν στο έξω τμήμα του ακουστικού πάρου οδηγεί σε ατρησία της χόνδρινης μοίρας του έξω ακουστικού πόρου ενώ η οστέινη μοίρα και η τυμπανική μεμβράνη αναπτύσσονται φυσιολογικά. Λόγω της καθυστερημένης σωληνωποίησης του έξω ακουστικού πόρου εν σχεσι με την ανάπτυξη του πτερυγίου και μέσο ωτός μπορεί να συνυπάρχουν ατρησία ή στένωση του πόρου με φυσιολογικό πτερύγιο και μέσο ους. Επειδή το πτερύγιο σχηματίζεται νεορίτερα, διακοπή της εμβυϊκής κατασκευής που οδηγεί σε μικροτία επίσης επιφρέζει τον έξω ακουστικό πόρο που σχηματίζεται αργότερα, ώστε να συνυπάρχει συχνά μικροτία με ατρησία του έξω ακουστικού πόρου.

Επειδή το έξω και το μέσο ους προέρχονται από τα ίδια βραγγιακά τόξα κατά τον σχετικά ίδιο εμβυϊκό χρόνο (ζη και δη εβδομάδα κυήσεως αντιστοίχως), ο βαθμός διάπλασης του έξω ωτός θα πρέπει να συσχετίζεται με τον βαθμό ανάπτυξης του μέσου ωτός (θέμα της

παρούσας έρευνας). Αυτό μπορεί να μη συμβαίνει σε ασθενείς που έχουν ατρησία ως μέρος κάποιου συνδρόμου αφού η ανάμαλη κατασκευή δεν προέρχεται πάντα από τη διακοπή της εμβρυϊκής κατασκευής με αποτέλεσμα ένα ατελές προϊόν, αλλά μπορεί να είναι ένα τελικό προϊόν ανάμαλου γονιδιώματος, η ανάμαλης έκφρασης γονιδιώματος. Η οριζόντια μαστοειδής μοίρα του προσωπικού νεύρου συνήθως προβάλλει περισσότερο από το φυσιολογικό, σχηματίζει οξύτερη γωνία στο δεύτερο γόνυ και εξέρχεται από την περιοχή της κροταφογναθικής μέθρωσης. Η παρεκτόπιση αυτή του προσωπικού νεύρου αποτελεί εμπόδιο στη χειρουργική αντιμετώπιση του 25% των περιπτώσεων με συγγενή ατρησία.

Το έσω ους προέρχεται από την ωτοκύστη του εξωδέρματος και δεν επηρεάζεται στη συνήθη συγγενή ατρησία.

ANATOMIA ΤΗΣ ΣΥΓΓΕΝΟΥΣ ΜΙΚΡΩΤΙΑΣ, ΤΗΣ ΑΝΩΤΙΑΣ, ΤΗΣ ΕΤΕΝΩΣΗΣ ΚΑΙ ΑΤΡΗΣΙΑΣ ΤΟΥ ΕΞΩ ΑΚΟΥΕΤΙΚΟΥ ΠΟΡΟΥ ΚΑΙ ΤΩΝ ΔΙΑΜΑΡΤΙΩΝ ΤΟΥ ΜΕΣΟΥ ΑΥΤΙΟΥ

Ο οριαμός μικρωτία καλύπτει διάφορες μορφές διάπλασης του πτερυγίου με πλήθος συνδυασμών από ασθενή σε ασθενή. Συνήθως το πτερύγιο αποτελείται από ένα μικρό τμήμα μαλακού ιστού η χόνδροι, καλυμμένο από μια πτυχή δέρματος και έχει στιγμοειδή μορφή με κάθετο προσανατολισμό. Σε καλύτερα ανεκτυγμένα πτερύγια, η διάπλαση ή υποπλασία μπορεί να περιορίζεται στο άνετο ή μέσο τρίτο του πτερυγίου. Το λοβίο συνήθως είναι κάπως καλά αναπτυγμένο και χρησιμοποιείται στην ανακατασκευή του πτερυγίου. Σε περιπτώσεις ήπιας ανομαλίας όλα τα τμήματα του πτερυγίου είναι παρόν αλλά το μέγεθός του είναι μικρότερο από το κανονικό.

Σε περιπτώσεις ανωτίας το πτερύγιο είναι σχεδόν απών και αντικαθιστημένο από ένα

πολύ μικρό τμήμα μαλακού ιετού.

Ο έξω ακουστικός πόρος σχηματίζεται όταν ο συμπαγής πυρήνας επιθηλιακών κυττάρων κοιλαίνεται στην 20η - 28η εβδομάδα εμβρυϊκής ανάπτυξης. Αδυναμία κοιλανσης οδηγεί σε ατρησία. Μερική κοιλανση οδηγεί σε στένωση. Οι ασθενείς με στένωση έχουν καλύτερη πρόγνωση από τους ασθενείς με ατρησία επειδή η ανεμαλία συμβαίνει αργότερα κατά την κύηση, ενώ η κατασκευή του μέσου από τον νωρίτερα Πρόβλημα ανακύπτει όταν λόγω της στένωσης κατακρατήσεις από το πλακώδες επιθήλιο παγιδεύονται στον ακουστικό πόρο και οδηγούν στο σχηματισμό χολεστεατάματος. Σε μία έργασία των Cole και Jarthoerfer⁷, εξετάστηκαν 54 αυτά με συγγενή στένωση για χολεστεάταμα. Το 91% των ασθενών, ηλικίας 12 ετών και άνω, με στένωση 2 mm ή μικρότερη, εμφάνισαν χολεστεάταμα. Αδιάγνωστο χολεστεάταμα οδηγεί σε πιθανές επιπλοκές νεφρίς κατά την εντηλικίση. Συνιστάται επομένως η χειρουργική αντιμετώπιση όταν η στένωση είναι 2 mm ή μικρότερη.

Τα χειρουργικά και ακτινολογικά ευρήματα των ατρητικών αυτιών δείχνουν απουσία του έξω ακουστικού πόρου και συνήθως μία μικρότερη αλλά καλά αεριζόμενη κοιλότητα μέσου από. Οι μαστοειδείς απορρόσεις είναι σε διάφορο βαθμό αεριζόμενες. Οι περισσότερες είναι φτερά ή μέτρια αεριζόμενες. Η σφύρα και ο άκμονας εμφανίζουν ανεμαλίες, όπως και η άρμρωσή τους. Επειδή ο άκμονας σχηματίζεται αργότερα από τη σφύρα, συνήθως είναι λιγότερο κακοσχηματισμένος. Η λαβή της σφύρας είναι απούσα και αν υπάρχει είναι προσκολημένη στο άτρητο οστό. Στη συνήθη συγγενή ατρησία, ο αυχένας της σφύρας είναι προσκολημένος στο άτρητο οστό. Το μακρό σκέλος του άκμονα είναι κοντότερο από το φυσιολογικό και με πιο κάθετη πορεία προς την κεφαλή του αναβολέα. Ο αναβολέας είναι μικρότερος και το σχήμα του εξαρτάται από την πορεία του προσωπικού νεύρου. Όταν το νεύρο είναι παρεκτοπισμένο προς τα εμπρός και εμφανίζει πρόπτωση στη ωσειδή θυρίδα, ο αναβολέας εμφανίζεται υπό μορφή αγκούλης

πιεζόμενος από το προσωπικό νεύρο (**EIKONA 4**).

Η εοειδής θυρίδα είναι αναγνωρίσιμη αλλά μερικές φορές είναι δύσκολα ορατή διεγχειρητικά εξαιτίας της πρόσθιας παρεκτόπισης του προσωπικού νεύρου. Σε τέτοιες περιπτώσεις η αξονική τομογραφία είναι πολύ χρήσιμη γιατί απεικονίζει την περιοχή της εοειδούς θυρίδας.

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

I. Μικροτία - Ανεστία

Το πρώτο σύστημα ταξινόμησης της μικροτίας παρουσιάστηκε από τον Marx²³ το 1926 και το ίδιο σύστημα χρησιμοποιείται για τη βαθμολόγηση της μικροτίας και στην παρούσα έρευνα. Ο βαθμός I δηλώνει τήπα ανεναλία με όλα τα τμήματα του πτερυγίου καλοσχηματισμένα. Στην πιο συχνή μορφή το πτερύγιο είναι απλά μικρότερο, αλλά μεγαλύτερο από τα 2/3 του φυσιολογικού μεγέθους (**EIKONA 5**). Ο βαθμός II δηλώνει μεσαίου προς σοβαρού βαθμού ανεναλία. Ο σκελετός του πτερυγίου είναι παρόν, αλλά με φανερές όμοις ανεναλίες. Μερικές φορές το πτερύγιο αντικροσωπεύεται από στραγγυλές ή αγκυλοειδείς προσεκβολές ιστού. Συνήθως το πτερύγιο είναι περίπου 1/2 - 2/3 από το φυσιολογικό μέγεθος και έχει μερικά διατηρήσει το φυσιολογικό του σχήμα (**EIKONA 6**). Ο βαθμός III δηλώνει σοβαρή ανεναλία και μόνο ένα μικρό τμήμα μαλακού ιστού ή χόνδρου είναι ορατό στη συνήθη θέση του πτερυγίου. Στην πιο συνηθισμένη μορφή το υπόλλευμα του εξωτερικού εστός θυμίζει εικόνα φυστικιού (**EIKONA 7**). Η ολοκληρωτική ανεστία ταξινομήθηκε από τον Marx σαν βαθμού IV, πρόσφατα όμοις έχει συμπεριληφθεί στη βαθμού III.

Το 1977 ο Tanzer²⁵ ταξινόμησε τις ανεμαλίες του πτέρυγίου σε 5 ομάδες:

- α) Ανωτιά
- β) Ολοκληρωτική υποπλασία (μικρωτία)
 - με ατρησία του έξω ακουστικού πόρου
 - χωρίς ατρησία του έξω ακουστικού πόρου
- γ) Υποπλασία του μέσου τρίτου του πτέρυγίου
- δ) Υποπλασία του άνω τρίτου του πτέρυγίου
- ε) διακεκριμένο πτερύγιο.

Το σύστημα αυτό είναι δύσκολο στην εφαρμογή του εξαιτίας των ακαθόριστων ορίων ανάμεσα σε κάθε κατηγορία και επειδή πολύ συχνά τα μικρωτικά ώτα εμφανίζουν πλήθος συνδιασμών στις ανεμαλίες, ιδίως στη βαθμού II μικρωτία όπως ορίζεται από τον Marx. Πρόσφατες τροποποιήσεις όπως του Aguilar²⁶ το 1992 είναι χωρίς κλινική σημασία.

Και άλλες ταξινομίσεις για την συγγενή μικρωτία έχουν παρουσιαστεί, αλλά είναι συνδιασμοί ταξινόμησης μέσου ετός και μαστοειδών.²⁷ Η ταξινόμηση του Marx έχει διατηρηθεί στο χρόνο και έχει φανεί χρήσιμη στην αξιολόγηση των συγγενών ανεμαλιών του ετός, τη χρησιμοποιούμε δε στους ασθενείς μας τα τελευταία 15 χρόνια.

2. Ατρησία

Ένα σύστημα που χρησιμοποιείται για την ταξινόμηση της ατρησίας του έξω ακουστικού πόρου αναπτύχθηκε από τον Altman²⁸ το 1955, που μελέτησε τα κροταφικά οστά 59 ασθενών και τους ταξινόμησε σε 3 κατηγορίες. Η κατηγορία I περιλαμβάνει ήπιες περιπτώσεις με παρουσία ενός τμήματος του έξω ακουστικού πόρου. Οι ασθενείς αυτοί εμφανίζουν στένωση του

ακουστικού πόρου και κυρίως ανεμαλίες οσταρίων του μέσου ώτος. Ο τυμπανικός υμένας υπάρχει, αλλά είναι μικρότερος του φυσιολογικού. Στην κατηγορία II ο έξω ακουστικός πόρος είναι απόνω και στην θέση του υπάρχει άτρητος ιστός μερικά ή ολικά οστέινος. Η κοιλότητα του μέσου ώτος είναι παρούσα, αλλά μικρότερη και τα οστάρια εμφανίζουν ανεμαλίες. Η κατηγορία III περιλαμβάνει τις σοβαρές περιπτώσεις με σημαντικά υποπλαστική και μερικές φορές μη υπάρχουσα κοιλότητα μέσου ώτος. Τα οστάρια επίσης είναι απόντα ή με σοβαρές ανεμαλίες κατασκευής. Εμφανίστηκαν και άλλες ταξινομήσεις που δύος επέβλεψαν ακόμα περισσότερο την ήδη δύσκολη στην κατανόηση ανεμαλία κατασκευής.¹²⁸

Ο Colman¹²⁹ τη δεκαετία του 1970 ανέπτυξε ένα πιο πρακτικό και χρήσιμο σύστημα. Και αυτός διαχώρησε τους ασθενείς του σε 3 κατηγορίες με βάση το εύρος του έξω ακουστικού πόρου, το μέγεθος της κοιλότητας του μέσου ώτος και το βαθμό δύσκολίας της χειρουργικής επέμβασης. Η κατηγορία I αναφέρεται σε ήπιας βαρύτητας περιπτώσεις με στένεση του πόρου και μικρότερο ή μη φυσιολογικό τυμπανικό υμένα. Οστικές ανεμαλίες υπήρχαν αλλά τα χειρουργικά αποτελέσματα ήταν έξοχα. Η κατηγορία II αναφέρεται σε έντονες ανεμαλίες και ολική ατρησία του έξω ακουστικού πόρου, έντονες και επιπλεγμένες οστικές ανεμαλίες και μεγάλου βαθμού μικρωτία. Η χειρουργική επανόρθωση είναι δύσκολη με συγνές επιπλοιές. Η κατηγορία III αναφέρεται σε κροταφικά οστά με απουσία του μέσου ώτος και μη αεριζόμενες μαστοειδείς αποφύσεις. Η χειρουργική επέμβαση σε αυτές τις περιπτώσεις είναι εξαιρετικά δύσκολη και επικίνδυνη.

Ο de La Cruz¹³⁰ το 1985 πρότεινε μία τροποποίηση στην ταξινόμηση του Altman¹ στους ασθενείς με ολική ατρησία του έξω ακουστικού πόρου (κατηγορίες II και III). Αυτές τις δύο κατηγορίες τις διαχώρησε σε μικρές και μεγάλες ανεμαλίες. Η κατηγορία των μικρών ανεμαλιών περιλαμβάνει μαστοειδείς με φυσιολογικό αερισμό, μία φυσιολογική ασκετή θυρίδα,

ένα σχετικά φυσιολογικό προσωπικό νεύρο και ένα φυσιολογικό έσω ους. Η κατηγορία των μεγάλων ανεψιαλιών περιλαμβάνει φτωχό αερισμό των μαστοειδών, ανόμαλη ή απούσα ασειδή θυρίδα, ανόμαλη πορεία του προσωπικού νεύρου και ανόμαλο έσω ους.

O Schuknecht²⁹ το 1989 ανέπτυξε ένα πρόσθετο σύστημα ταξινόμησης βασισμένο στις κλινικές και κυρίως στις χειρουργικές του παρατηρήσεις. Η κατηγορία Α περιλαμβάνει στένωση του ινοχόνδρινου τμήματος του έξω ακουστικού πόρου, ενώ η κατηγορία Β περιλαμβάνει μικτή στένωση, τόσο του ινοχόνδρινου όσο και του οστέινου έξω ακουστικού πόρου. Υπάρχει μερική απεικόνιση ενός ανόμαλου τυμπανικού υμένα και οστικές ανομαλίες της σφέρας. Η κατηγορία Γ περιλαμβάνει ολική ατρησία του έξω ακουστικού πόρου, με αεριζόμενη όμως κοιλότητα του μέσου αυτός. Ο τυμπανικός υμένας είναι απόνη και υπάρχουν διαφόρων βαθμών οστικές ανομαλίες. Η κατηγορία Δ περιλαμβάνει ολική ατρησία και μειωμένο αερισμό της κοιλότητας του μέσου αυτός και των μαστοειδών. Υπάρχει σημαντική ανομαλία των οσταρίων, και συκνά συνυπάρχουν ανεψιαλίες του προσωπικού νεύρου και του οστέινου λαβύρινθου. Αυτός είναι ο πιο σοβαρός τύπος ατρησίας.

Τα παραπάνω συστήματα ταξινόμησης δεν είναι ικανά να επιλέξουν υποψήφιους για εγχείρηση στις περιπτώσεις με ολική ατρησία και με αεριζόμενη κοιλότητα μέσου αυτός. Υπάρχουν περιπτώσεις στένωσης (χωρίς ολική ατρησία) σε ασθενείς με κάποιο σύνδρομο οποιος το Treacher-Collins, που λόγω των σοβαρών ανεψιαλιών των οσταρίων, οι ασθενείς ίσως δεν μπορούν να είναι υποψήφιοι για χειρουργική επιδιόρθωση. Η παραπάνω ταξινόμηση δεν είναι ικανή να διαχωρίσει τέτοιες περιπτώσεις ή να αξιολογήσει την υποψηφιότητά τους για χειρουργείο. Ένα σύστημα ταξινόμησης που θα μπορούσε επακριβώς να καθορίζει πότε ένα αυτί μπορεί να χειρουργηθεί, θα ελαχιστοποιούσε τους χειρουργικούς κινδύνους και θα είχε καλύτερα αποτελέσματα. Ένα τέτοιο σύστημα αναπτύχθηκε από τον Jarhsdoerfer³⁰ και βασίζεται στην

αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού και την εμφάνιση του πτερυγίου (**ΠΙΝΑΚΑΣ 1**). Κάθε ποικιλία βαθμολογείται με ένα βαθμό, εκτός από τον αναβολέα που βαθμολογείται με δύο. Η παρουσία του βελτιώνει το χειρουργικό αποτέλεσμα. Η υψηλότερη βαθμολογία είναι το 10 και δηλώνει ότι ο ασθενής είναι ένας εξαιρετικός υποψήφιος για χειρουργική θεραπεία. Βαθμολογία μικρότερη ή ίση του 5 δηλώνει ότι ο ασθενής δεν είναι υποψήφιος για χειρουργείο (**ΠΙΝΑΚΑΣ 2**). Ο βαθμός ατρησίας, όπως υπολογίζεται με αυτή την μέθοδο, έχει επιβεβαιωθεί διεγχειρητικά, και έχει αποδειχθεί να συσχετίζεται με τις πιθανότητες για θετικό αποτέλεσμα. Θετικό αποτέλεσμα στην κλινική μας ορίζεται ως ένας ουδός παραλαβής της ομιλίας των 25 dB ή λιγότερο. Μία προεγχειρητική ατρησία βαθμού 6 δηλώνει ότι ο ασθενής έχει 60% πιθανότητες ενός τέτοιου αποτελέσματος. Μία προεγχειρητική ατρησία βαθμού 8 δηλώνει 80% θετικές πιθανότητες. Η πιο μεγάλη προσφορά αυτής της ταξινόμησης είναι ότι τώρα ο χειρουργός μπορεί οριστικά να απορρίσει εάν θα χειρουργήσει ή όχι. Εάν η ατρησία βαθμολογείται από 6 και πάνω, το χειρουργείο ενδεικνύεται, ενώ εάν είναι από 5 και κάτω δεν ενδεικνύεται.

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ ΚΑΙ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Η αιτιολογία της μικρωτίας και της συγγενούς ατρησίας δεν έχει εξακριβωθεί, ενώ είναι σπάνιες οι οικογενείς περιπτώσεις 'Έχουν δημιουργηθεί εργασίες σε δίδυμα'² και ο Jarhsdoerfer το 1978 ανέφερε μία σειρά σε 5 γενές αρρένων μας οικογένειας υποθέτοντας κληρονομικότητα μέσω του χρεωματοσύμματος ψ³. Έχει επίσης αναφερθεί αυτοσωματική υπολειπόμενη κληρονομικότητα σε λίγες οικογένειες^{3,4}.

Οι Orstavik και συνεργάτες⁵ πιο πρόσφατα, ανέφεραν μία οικογένεια με ανενομαλίες του δεξιού έξοι ωτός και βαρηκοΐα αγωγιμότητας σε πατέρα, κόρη και εγγονή υποθέτοντας

αυτοσωματική επικρατούσα κληρονομικότητα με διάφορο φαινότυπο.

Έχουν περιγραφεί διάφορα σύνδρομα με κρανιοπροσωπικές ανομαλίες που αιφορούσαν το έξω και μέσο ους, όπως π.χ. το σύνδρομο Treacher-Collins. Οι ασθενείς αυτοί διαφέρουν από τους ασθενείς με συνήθη συγγενή ατρησία και έχουν αποκλειστεί από την παρούσα μελέτη.

Είναι γνωστό ότι έκθεση στη μήτρα ρετινοϊκού οφέος οδηγεί σε κρανιοπροσωπικές ανομαλίες. Περιγράφηκε πρώτα από το Benke⁷ το 1948 που διαπίστωσε μικροτία και ατρησία σε 62% των περιπτώσεων. Πιο πρόσφατα, οι Jarvis και συνεργάτες⁷, εξέτασαν την δυνατότητα τερατογέννησης της ισορετινοίνης σε ποντίκια και ανέφεραν τη δημιουργία μικρωτίας και ατρησίας σε 82% των περιπτώσεων όταν το τερατογόνο δοθεί νεορίς κατά την κάμηση. Όταν η χορήγηση γινόταν αργότερα, οι ανομαλίες του έξω ωτός μειώνονταν. Φυσιολογικά και ήπια προσβεβλημένα πτερύγια συνδυάζονταν με φυσιολογικά οστάρια σε 50-60% των περιπτώσεων. Όταν το πτερύγιο ήταν σοβαρά προσβεβλημένα, τα οστάρια του μέσου ωτός εμφανίζαν ανομαλίες σε 93% των περιπτώσεων. Επειδή η ισορετινοίνη είναι γνωστό τερατογόνο, σπάνια χρησιμοποιείται από έγκυες γυναίκες και επομένως σπάνια ανευρίσκονται τέτοιες περιπτώσεις σε ανθρώπους. Στο υλικό μας υπάρχει μόνο μία τέτοια πιθανή περίπτωση. Πιστεύει ότι η συγγενής μικρωτία και ατρησία του έξω ακουστικού πόρου σε ασθενείς χωρίς σύνδρομο προέρχεται από ένα πολυπαραγοντικό γεγονός που διακόπτει τη φυσιολογική διαφοροποίηση των εμβρυικῶν ιστών. Αυτό επιβεβαιώνεται και από ιστοπαθολογικές μελέτες σε ζελατινόδη ιστό που βρέθηκε στις μαστοειδείς αποφύσεις ή στο μέσο ους ασθενών με σοβαρές ανομαλίες του πτερυγίου. Μικροφετογραφίες έδειξαν την παρουσία αινάριμου και αρχέγονου ιστού. Πραγματική απάντηση θα δοθεί όταν βρεθεί ένα πλήρες ζευκό μοντέλο της συγγενούς ατρησίας του έξω ακουστικού πόρου.

ΚΑΝΟΝΙΚΗ ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΟΥ ΠΡΟΣΩΠΙΚΟΥ ΝΕΥΡΟΥ ΚΑΙ ΠΑΡΑΛΛΑΓΕΣ ΣΤΗΝ ΜΙΚΡΩΤΙΑ ΚΑΙ ΑΤΡΗΣΙΑ

Ένας από τους αλογρεπτικούς παρέγοντες της χειρουργικής θεραπείας της ατρησίας είναι η ανάμαλη πορεία του προσωπικού νεύρου. Πριν την ανάπτυξη των τεχνικών αξονικής τομογραφίας, το προσωπικό νεύρο τραυματίζονταν σε πολλές περιπτώσεις^{24,25,26}. Στο φυσιολογικό αυτό το προσωπικό νεύρο εισέρχεται στον εσωτερικό ακουστικό πόρο και κατέχοντας την εμπρός και άνω θέση μέσω στον πόρο, προσέρχεται στο πρώτο γόνυ και στο γονάτιο γάγγλιον. Από εκεί το νεύρο ακολουθεί μια οπίσθια κατεύθυνση μέσω στο οριζόντιο τμήμα του φαλλοπιανού πόρου και διέρχεται από το άνω τμήμα της ωσειδούς θυρίδας, μέχρι ότου προσέλθει εμπρός και κάτω του οριζόντιου ημικύκλιου σωλήνα. Εκεί σχηματίζει γωνία 120° η οποία αποκαλείται δεύτερο γόνυ, διέρχεται μέσω του κάθετου τμήματος του φαλλοπιανού πόρου και εξέρχεται από το βελονομαστοειδές τρίποδα (**EIKONA 8**).

Στην συγγενή ατρησία του έξω ακουστικού πόρου το προσωπικό νεύρο σχηματίζει γωνία 60° στο δεύτερο γόνυ, διέρχεται μεταξύ στρογγυλής και ωσειδούς θυρίδας και εξέρχεται από την κροταφογναθική άρθροση (**EIKONA 9**). Αυτό συμβαίνει επειδή η υποανάπτυξη και μη σωληνοποίηση του τυμπανικού οστού δεν καθηλώνει το κάθετο τμήμα του φαλλοπιανού πόρου στην κανονική κάθετη θέση του αλλά αφήνει περιθώρια για πρόσθια παρεκτόπιση. Η τελική πορεία του προσωπικού νεύρου ασφαλώς εξαρτάται από τον βαθμό εξελίξεως των διαφόρων μοιρών του πρώτου και δεύτερου βραχιαλικού τόξου. Σε περιπτώσεις έντονης παρεκτόπισης, το προσωπικό νεύρο μπορεί να καλύπτει την εσοειδή θυρίδα. Σε άλλες περιπτώσεις μπορεί να είναι τοκοθετημένο εμπρός και έξω, αποκλείοντας την πρόσβαση στο μέσο ους. Στις περισσότερες περιπτώσεις, κατά τη διάρκεια της χειρουργικής επέμβασης το προσωπικό νεύρο βρίσκεται στην οπίσθια και κάτεο περιοχή του άτρητου οστού, ακριβώς έξωθεν του μέσου αυτός. Αυτή είναι και η

περιοχή με το μέγιστο κίνδυνο τραυματισμού καθώς ο χειρούργος ανασκάπτει τον έξω ακουστικό πόρο και προσεγγίζει το μέσο ους. Ο κίνδυνος μειώνεται όσο παραμένει κανείς κατά το δυνατόν άνω και πρόσθια. Κάθε ιστός που θυμίζει αγγειονευράδη ιστό στο χειρουργικό πεδίο δεν περιέχεται έως ότου διευκρινισθεί οριστικά η πορεία του προσωπικού νεύρου.

ΝΕΥΡΟΑΙΣΘΗΤΗΡΙΑ ΒΑΡΗΚΟΙΑ ΚΑΙ ΑΤΡΗΣΙΑ ΤΟΥ ΕΞΩ ΑΚΟΥΣΤΙΚΟΥ ΠΟΡΟΥ

Το μέσο και το έσω ους προέρχονται από διαφορετικές εμβρυικές κατασκευές ανεξάρτητες μεταξύ τους. Το έσω ους προέρχεται από την ετοκύστη του εξωδέρματος και συνήθως δεν επηρεάζεται από την παθολογία της ατρησίας. Πάντως κανείς δε μπορεί να αποκλείσει ότι αυτοί οι ασθενείς δεν θα έχουν νευροαισθητήρια βαρηκοϊα. Δεν υπάρχουν στατιστικές, αλλά ασθενείς με ατρησία μπορεί να εμφανίζουν την πιο συχνή αναμολαία Mondini του έσω ωτός ή λιγότερο συχνά άλλες, όπως την Michel. Επειδή η λειτουργία του κοχλία επηρεάζει την απόφαση του χειρούργου, όλοι οι ασθενείς πρέπει να ελέγχονται και για νευροαισθητήρια βαρηκοϊα. Η συχνότητα αναμολαίων του κοχλία φαίνεται να είναι υψηλότερη σε ασθενείς που έχουν κάποιο σύνδρομο, αν και η συχνότητα νευροαισθητικής βαρηκοϊας σε ασθενείς που δεν έχουν σύνδρομο με ατρησία δεν έχει μελετηθεί. Στην εργασία αυτή γίνεται μία προσπάθεια να απαντηθεί η ερώτηση αυτή.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ

Η διάγνωση γίνεται συνήθως κατά τη γέννηση. Εάν το πτερύγιο δεν είναι καλά σχηματισμένο, η υπόλοιπη εξέταση αποκαλύπτει την ατρησία του έξω ακουστικού πόρου. Εάν όμως το πτερύγιο είναι φυσιολογικό ή υπάρχει μικρή αναμολαία, η διάγνωση μπορεί να μη γίνει εύκολα. Αυτό πιο συχνά συμβαίνει σε περιπτώσεις στένωσης του ακουστικού πόρου. Σε

αδιάγνωστες περιπτώσεις το παιδί μεγαλώνει χωρίς να αντιλαμβάνεται ήχους ομιλίας από το προσβεβλημένο αυτές. Όταν το πρόβλημα είναι αμφοτερόπλευρο, οι συνέπειες είναι προφανείς.

Όταν υπάρχει μακρονομένη στένωση, η διάγνωση συνήθως τίθεται όταν ο ασθενής παραπονείται για βαρηκοΐα ή αναπτύσσει χολοστεάτωμα λόγω κατακράτησης εκκρίσεων στη στένωση. Όταν τίθεται η διάγνωση και η ατρησία είναι μονόπλευρη, οι γονείς διαβεβαιώνονται ότι το παιδί θα αναπτύξει φυσιολογικό λόγο εφ' όσον το άλλο αυτί είναι λειτουργικά αιέραιο. Προς επιβεβαίοση, γίνεται ακομετρία ηλεκτρικών απαντήσεων όταν ο ασθενής είναι 6 μηνών. Εάν υπάρχει βαρηκοΐα και στα δύο αυτιά, προσφέρεται κατάλληλη αγωγή.

Είναι απαραίτητο η αξιολόγηση του ασθενούς να επαναληφθεί αργότερα. Πρότα, καταγράφεται το λεπτομερές ιστορικό και πραγματοποιείται πλήρης αντικειμενική εξέταση. Η πληροφόρηση πρέπει να αφορά τις συνθήκες ανακάλυψης του προβλήματος. Πότε πρετομήλησε το παιδί; Υπάρχει οικογενειακό ιστορικό συγγενούς ατρησίας; Υπάρχει οικογενειακό ιστορικό βαρηκοΐας; Υπάρχει οικογενειακό ιστορικό κρανιοπροσωπικών αναφαλιών και ιδίως σύνδρομο Treacher-Collins; Υπήρχε κάποια αναφαλία κατά την εγκαύμασύνη; Κατά την διάρκεια του ερωτηματολογίου είναι σημαντικό να διαβεβαιώσουμε τους γονείς ότι δεν είναι λάθος τους και ότι η εμφάνιση της συγγενούς ατρησίας είναι ένα πολυπαραγοντικό γεγονός που θα μπορούσε να συμβεί σε οποιαδήποτε οικογένεια. Η δημηουργία ενοχής σε μία οικογένεια οδηγεί σε απομόνωση και μη συμμόρφεση με αποτέλεσμα την καθυστέρηση αξιολόγησης και κατάλληλης αντιμετώπισης του παιδιού.

Το προσεκτικό ιστορικό ακολουθείται από λεπτομερή αντικειμενική εξέταση που επιβεβαιώνει την ατρησία. Η αναφαλία του έξω από την σημειώνεται λεπτομερές, καθώς και η παρουσία οποιασδήποτε άλλης κρανιοπροσωπικής αναφαλίας.

Ακολουθεί ακουστική αξιολόγηση που εξαρτάται από την ηλικία του ασθενούς. Αν

υπάρχει αμφοτερόπλευρη προσβολή, το παιδί υποβοθείται με ακουστικά βαρηκοίας προκειμένου να αναπτύξει φυσιολογική ομιλία. Σε ηλικία 5-6 ετών, πραγματοποιείται αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού, έτσι ώστε να καθορίστηκε η σοβαρότητα της κατάστασης. Εάν ο ασθενής μπορεί να χειρουργηθεί, η επέμβαση πραγματοποιείται σε ηλικία 6-7 ετών. Αυτή είναι η κατάλληλη ηλικία που και το κροταφικό οστό έχει αναπτυχθεί ικανοποιητικά και το παιδί καταλαμβάνει και συνεργάζεται κατό τη μετεγχειρητική πορεία.

Εάν η ακουστική αξιολόγηση αποδειξεί νευροαισθητική βαρηκοία, θα πρέπει να εξεταστούν πιθανές δυσπλασίες του υμενόδη λαβυρίνθου. Αυτές κυμαίνονται από πολύ σοβαρές περιπτώσεις, όπως η ανεμαλία Michel που αφορά ολική αγενεσία του λαβυρίνθου, έως λιγότερο σοβαρές όπως η ανεμαλία Mondini που αφορά ανεμαλία του κοχλία και της αιθούσης. Όταν η ανεμαλία είναι σοβαρή, η χειρουργική θεραπεία δεν είναι χρήσιμη, εκτός εάν ο ασθενής μπορεί να αντιμετωπίστει με κοχλιακό εμφύτευμα.

Η διάγνωση κρανιοπροσωπικών ανεμαλιών όπως τα σύνδρομα Treacher-Collins, Goldenhar, Delagne, "cat eye" κλπ είναι σημαντική επειδή μόνο μικρό πλήθος αυτών των ασθενών είναι υποψήφιοι για χειρουργείο. Αυτοί οι ασθενείς αντιμετωπίζονται συνήθως με ακουστικά βαρηκοίας προκειμένου να αναπτυχθεί φυσιολογική ομιλία.

Μερικές φορές η διάγνωση συγγενούς μικροτίας και ατρησίας οδηγεί στην ανακάλυψη και άλλων συγγενών ανεμαλιών, καρδιαγγειακών ή νεφρικών. Ασθενείς με συγγενή ατρησία πρέπει να αξιολογούνται και για τέτοιες ανεμαλίες.

ΕΠΙΛΟΓΗ ΤΩΝ ΠΡΟΣ ΕΠΕΜΒΑΣΗ ΑΣΘΕΝΩΝ

Η υποψηφιότητα των προς επέμβαση ασθενών με συγγενή ατρησία εξαρτάται από τον βαθμό ανεμαλίας του μέσου αυτός, την πορεία του προσωπικού νεύρου και από τα αποτελέσματα

της ακουστικής αξιολόγισης. Εάν υπάρχει σημαντική νευροαισθητική βαρηκοία, τότε η χειρουργική αποκατάσταση του έξω ακουστικού πόρου και μέσου αυτού δεν είναι αφέλημη. Στο μέλλον βέβαια μπορεί να δοκιμαστούν κοχλιακά εμφυτεύματα, αλλά με την τωρινή τεχνολογία οι αισθενείς αυτοί δεν χειρουργούνται. Το μεσο ούς και τη πορεία του προσωπικού νεύρου αξιολογούνται με αξιονήκη τομογραφία υψηλής ευκρίνιας του κροταφικού οστού. Χρησιμοποιείται τότε το βιομηλογικό σύστημα για την συγγενή ατρησία (**ΠΙΝΑΚΑΣ 1**) και δίνεται ένας βαθμός ατρησίας στο προσβεβλημένο αυτό. Εάν ο βαθμός αυτός είναι από 6 και άνω, ο αισθενής θεωρείται υποψήφιος για εγχείρηση. Εάν ο βαθμός είναι 5 ή μικρότερος, ο αισθενής ενθαρρύνεται να συνεχίσει την χρήση ακουστικών βαρηκοίας και να αποφύγει την χειρουργική αποκατάσταση λόγω των υψηλής πιθανότητας για επιπλοκές Θεαρητικώς βέβαια, ο βαθμός ατρησίας μπορεί να είναι από 6 και άνω και ο αισθενής να μην είναι υποψήφιος για εγχείρηση, ή να υπάρχουν μεγάλες πιθανότητες για επιπλοκές Παραδείγματος χάριν, το προσωπικό νεύρο μπορεί να είναι δριμύτατα παρεκτοπισμένο καλύπτοντας την ωσειδή θυρίδα και να εμποδίζει την πρόσβαση στο μεσο ούς. Επειδή μια τέτοια παρεκτόπιση αφαιρεί μόνο μια μονάδα όπες ορίζει το σύστημα ατρησίας, ο τελικός βαθμός μπορεί να μην είναι 5 ή μικρότερος εάν δεν υπάρχουν άλλες αναφοραίς που να τον χαμηλώσουν περισσότερο. Εχει παρατηρηθεί όμως ότι οι αισθενείς με βαθμό ατρησίας 6 και άνω έχουν αρκετή εμβρυολογική ανάπτυξη του μέσου αυτού και γειτονικών ανατομικών δομών ώστε να μειώνονται οι πιθανότητες επιπλοκών και με αρκετές πιθανότητες για αποκατάσταση της ακοής.³⁰ Αυτό είναι νοητό επειδή οι ανατομικές δομές του μέσου αυτού προέρχονται από τα ίδια βραγγιακά τόξα ώστε μια διάπλαση πρέπει να τις επιτρέψει με σχετικά ίδια δριμύτητα. Έτσι λοιπόν όταν το προσωπικό νεύρο είναι σοβαρά παρεκτοπισμένο, μπορεί να μην υπάρχει ο αναβολέας, η ωσειδής θυρίδα μπορεί να είναι κλειστή και ο βαθμός ατρησίας να είναι 5 ή μικρότερος. Ο βαθμός ατρησίας επίσης συσχετίζεται με τις πιθανότητες για επιτυχή

αποκατάσταση της ακοής²⁸. Ο βαθμός ατρησίας 6 προσδιορίζει 60% πιθανότητες για επιτυχή αποτέλεσμα, ο βαθμός 7, 70%, ο βαθμός 8, 80% και ο βαθμός 9, 90%. Το σύστημα βεβαιωλόγιστης της ατρησίας όχι μόνο βοηθάει στην εκτιλογή των αισθενών για εγχείρηση, αλλά και προβλέπει τις πιθανότητες για επιτυχή αποκατάσταση της ακοής.

Τελικώς, ο χάρος του μέσου ωτός πρέπει να είναι καλά αεριζόμενος στην αερινική τομογραφία. Εάν υπάρχει θολεροποίηση στο CT, αμφισβητείται η καλή λειτουργία της ευσταχιακής σαλπιγγας και η εγχείρηση αναβάλλεται μέχρι να υπάρχει ένδειξη αεριζόμενης κοιλότητας μέσου ωτός σε μελλοντικό CT. Χωρίς καλή λειτουργία της ευσταχιακής σαλπιγγας η ανακατασκευή του τύμπανου είναι αποτυχή.

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΦΟΡΑ

* Η πρώτη περγραφή της συγγενούς ατρησίας του έξω ακουστικού πόρου έγινε από τον Παύλο τον Αιγινήτη τον έβδομο αιώνα μ.Χ.²⁹. Ήταν ο πρώτος που διαχώρισε την ατρησία σε συγγενή και επίκτητη. Περιέγραψε επίσης την θεραπευτική αγωγή με μία απλή τομή και στην συνέχεια με καυττηριασμό με μία καυτή βελόνα σιδήρου.

* Τον δέκατο όγδοο αιώνα έγιναν οι πρώτες προσπάθειες χειρουργικής διόρθωσης. Ο Thomson³⁰ το 1846 ανέφερε 3 περιπτώσεις άλλων, χωρίς όμως αποτέλεσμα αφού ο χειρουργός ποτέ δεν έφθασε τόσο βαθιά ώστε να προσεγγίσει την κοιλότητα του μέσου ωτός.

* Η πρώτη πραγματική προσπάθεια διόρθωσης αναφέρεται από τον Kesselbach³¹ το 1882 κατά την οποία όμως το προσωπικό νεύρο ήταν παρεκτοπισμένο και υπέστη σοβαρή βλάβη που οδήγησε σε παράλυση. Κάθε προσπάθεια βελτίωσης της ακοής από τότε μέχρι τον 19ο αιώνα αποτύγχανε επειδή κανένας από τους χειρουργούς δεν αφαιρόδει το άτρητο τυμπανικό οστό, ακριβώς πλάγια της κοιλότητας του μέσου ωτός. Αργότερα, η αφαίρεση του άτρητου αυτού οστού, του άκμανα και

του αναβολέα⁴⁴ οδήγησε σε βελτίωση της ακοής όπως αναφέρθηκε από τους Pattee⁴⁵ και Ombredanne⁴⁶ την δεκαετία του 1940. Η εργασία τους αφορούσε αφαίρεση του άκμονα από τον Pattee και την θυριδοποίηση του οριζόντιου τημακύλιου σωλήνα από τον Ombredanne. Η βελτίωση των τεχνικών χειρουργικής του μέσου από τον Lembert⁴⁷ το 1938 και τα νέα αποτελέσματα τημακυλαστικής από τους Weillstein⁴⁸ και Zollner⁴⁹ το 1950 έφεραν επανάσταση στη χειρουργική της εποχογείας. Μία από τις πιο σοβαρές βελτιώσεις ήταν η διατήρηση των οσταρίων του μέσου από τον

* Η πρότη πρόκληση στην ως τότε επικρατούσα αντίληψη να μη χειρουργούνται μονόπλευρες περιπτώσεις ατρησίας, έγινε από τον Rosenberger⁴⁰ το 1949. Αυτός διατύπωσε την άποψη ότι η χειρουργική για τη βελτίωση της ακοής σε περιπτώσεις συγγενούς ατρησίας είναι εξίσου σημαντική όπως σε περιπτώσεις φλεγμονών.

* Το 1950 αρκετές εργασίες ανέφεραν βελτίωση της ακοής με τη χρήση νέων χειρουργικών μεθόδων στη συγγενή ατρησία^{43,44,45}, η δε πλειονότητα των αισθενών παρουσίαζε μονόπλευρη βλάβη.⁴⁶

* Αργότερα ο Bellucci⁴ παρουσίασε μία εργασία όπου βελτίωση της ακοής με ουδό παραλαβής της ομιλίας 30 dB ή καλύτερα εμφανίζοταν μόνο στο 50% των περιπτώσεων και συμπέραν ότι εξαιτίας του χαμηλού ρεθμού επιτυχίας, οι μονόπλευρες περιπτώσεις δεν θα έπρεπε να χειρουργούνται. Η διεμάχη συνεχίστηκε έως το 1960 και δεν εγκαταλείφθηκε έως ότου μόνιμη βελτίωση ακοής με ουδό παραλαβής της ομιλίας 30 dB ή καλύτερα.⁴⁹

* Με το πλεονέκτημα της τομογραφίας έγινε δυνατή η επιλογή των υποψηφίων για χειρουργείο, γεγονός που οδήγησε στη βελτίωση των μετεγχειρητικών αποτελεσμάτων αφού αποφεύγονταν οι σοβαρά διαταραγμένες περιπτώσεις.¹⁵ Γύρω στο 1980, η προσθήκη της αξονικής υπολογιστικής τομογραφίας υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού βελτίωσε τις διαγνωστικές δυνατότητες

και οδήγησε στην ανάπτυξη ενός βαθμολογικού συστήματος της ατρησίας που προβλέπει το χειρουργικό αποτέλεσμα.²⁵

* Την δεκαετία του 1970 αναπτύχθηκαν τεχνικές ακουσιατρίας ηλεκτρικών απαντήσεων ως επιπρόσθιο διαγνωστικό εργαλείο στη διευκρίνιση της ακουστικής εικόνας.

* Το 1988 ο Metra²⁶ και συνεργάτες μελέτησαν 10 περιπτώσεις συγγενούς ατρησίας με αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού και στη συνέχεια τις χειρουργησαν, αποδεικνύοντας ότι η συσχέτιση μεταξύ των χειρουργικών ευρημάτων και της αξονικής Πιο πρόσφατα αυτό επιβεβαιώθηκε και από τους Tong-Jia και συνεργάτες²⁷, το 1992, από τη μελέτη 33 ασθενών στο Πεκίνο. Συμπέραναν δε, ότι η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού σε ασθενείς με συγγενή μικροτία και ατρησία του έξω ακουστικού πόρου είναι πολύ χρήσιμη στην αξιολόγηση των ασθενών.

* Με τη βελτίωση της επιλογής των αισθενών όλο και περισσότερες εργασίες εμφανίζονται στη σύγχρονη διεθνή βιβλιογραφία, με βελτιωμένο ακουστικό αποτέλεσμα και λιγότερες επιπλοκές^{28,29,30}. Οι ερευνητές αυτοί χρησιμοποίησαν διάφορες χειρουργικές τεχνικές όπως διαχωρισμό της αναβολοακμονικής άρθρωσης, προσπέλαση μέσω της μαστοειδούς απόφυσης και μέσω του άτρητου τυμπανικού οστού αποφεύγοντας τις μαστοειδές κυψέλες. Ένα ερώτημα που σχολίαστηκε ήταν ποιός πρέπει να χειρουργεί πρώτος, ο πλαστικός χειρουργός διορθώνοντας την μικροτία, ή ο ωτολόγος χειρουργός διορθώνοντας την ατρησία του έξω ακουστικού πόρου. Η απάντηση ήταν ότι ο πλαστικός χειρουργός οφείλει πρώτα να τοποθετήσει το προκατασκευασμένο πτερύγιο στην μελλοντική θέση εσκαφής του ακουστικού πόρου, αφού το αντίθετο μπορεί να οδηγήσει σε επιπλοκές. Αυτό οδήγησε σε σταδιακή αποκατάσταση της μικροτίας και ατρησίας του έξω ακουστικού πόρου, που συνήθως γίνεται σε μία περίοδο 2-3 ετών. Ενδιαφέρουσες είναι οι αναφορές από την Νότια Κορέα³¹ και το Πεκίνο³² που περιγράφουν

περίοδο διάρθρωσης ένα χρόνο.

- * Στην ερώτηση εάν υπάρχει σχέση μεταξύ του έξο αωτός και της ανακατασκευής του μέσου αωτός η βιβλιογραφία διχάζεται. Δεν υπάρχουν μελέτες που να αποδικνείν μία τέτοια σχέση ή το αντίθετο.
- * Μέχρι σήμερα τα καλύτερα χειρουργικά αποτελέσματα έχουν επιτευχθεί από τον Καθηγητή κ. Robert Jahrsdoerfer στο Χιούστον του Τέξας, ο οποίος έχει περιγράψει με λεπτομέρειες διαγνωστικές και χειρουργικές τεχνικές πού αποδίδουν μετεγχειρητική βελτίωση της ακοής με ένα ουδό παραλογής της ομιλίας 25 dB η λιγότερο στο 80% των περιπτώσεων.¹⁹⁻²⁶

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Σειρά χειρουργικών σταδίων

Όταν πρώτα δημιουργήθει χειρουργικά ο ακουστικός πόρος στην πλάγια περιοχή του κρανίου, είναι εξαιρετικά δύσκολο να τοποθετηθεί με ακρίβεια το ανακατασκευασμένο πτερύγιο του αυτιού. Επιπρόσθετα, για την επιτυχή ανακατασκευή του πτερυγίου προϋπόθεση είναι η επαρκής αιμάτωση της περιοχής. Προηγούμενη χειρουργική επέμβαση στην περιοχή μπορεί να μειώσει την αιμάτωση με αποτέλεσμα την απόλεια του κρημνού. Στο υλικό της εργασίας αυτής υπήρχαν αισθενείς με τον ακουστικό πόρο τοποθετημένο όπωσδεν ή άνωδεν του ανακατασκευασμένου πτερυγίου του αωτός. Σε όλες αυτές τις περιπτώσεις η εγχείρηση ατρησίας είχε προηγηθεί της εγχείρησης μικρωτίας.

Πρόσφατα οι Song και Zhuang²⁷ επιχείρησαν ολική ανακατασκευή της μικρωτίας ταυτοχρόνος με ανακατασκευή της ατρησίας και παράλληλη τιμπανοπλαστική σε ένα στάδιο. Με αυτή την τεχνική, ο αωτολόγος πρεγματοκοινεί το χειρουργείο της ατρησίας ενώ ο πλαστικός χειρουργός ανακατασκευάζει το σκάλετό του πτερυγίου χρησιμοποιώντας χόνδρινο τμήμα της

7ης ή 8ης και 9ης πλευράς. Αφού ανοίγεται ο έξω ακουστικός πόρος και ανακατασκευάζεται το μέσο ους, ο σκελετός του πτερυγίου τοποθετείται κάτω από το δέρμα και εισυγραμμίζεται με τον νέο ακουστικό πόρο. Αυτή η τεχνική είναι εξαιρετικά δυσκολή με φτωχά αποτελέσματα.

Στο νοσοκομείο μας, η ανακατασκευή της μικρετίας και της ατρησίας γίνεται σταδιακώς, με τα καλύτερα δυνατά αισθητικά και ακουστικά αποτελέσματα. Χειρουργεί πάντα πρώτος ο πλαστικός χειρουργός και η συνολική ανακατασκευή ολοκληρώνεται σε 4-5 στάδια. Κατά το στάδιο 1 σχηματίζεται το πτερύγιο με προσθήκη αυτόλογου τιμήματος χόνδρινης πλευράς κάτω από ένα δερματικό μόσχευμα. Κατά το στάδιο 2 μετατίθεται το λοβίνο. Κατά το στάδιο 3 πραγματοποιείται η εγχείρηση της ατρησίας. Εάν είναι απαραίτητο, κινητοποιείται το πτερύγιο προκειμένου να εισυγραμμιστεί με τον έξω ακουστικό πόρο. Κατά το στάδιο 4 σχηματίζεται ο τράγος και κατά το στάδιο 5 αναστρέκνεται το πτερύγιο. Η ανακατασκευή του πτερυγίου γίνεται με την τεχνική του Brent και η ατρησία διορθώνεται με τη τεχνική του Jahrsdoerfer. Με αυτή την τεχνική επιτυγχάνονται μόνιμα και αισθητικά αποτελέσματα και το 80% των ασθενών αποκτά ένα μετεγχειρητικό ουδό παραλαβής της ομιλίας 25dB ή καλύτερα. Είναι βασικό να γίνεται προσεκτικός σχεδιασμός και συνέργασία μεταξύ του εωτολόγου και του πλαστικού χειρουργού προκειμένου να επιτυγχάνεται το καλύτερο δυνατό αποτέλεσμα.

Χειρουργική αντιμετώπιση της μικρετίας

Η μικρετία επιδιορθώνεται ανάλογα με το βαθμό της πλημμελούς διάπλασης του πτερυγίου. Ήπιον βαθμό ανεμαλία τύπου I δεν χρήζει ανακατασκευής. Η τύπου II διορθώνεται ανάλογα με τις υπάρχουσες ανεμαλίες (πχ. έλλειψη κογχού, έλικας, τράγου κλπ.). Πιο συχνά η ανακατασκευή πραγματοποιείται στην τύπου III μικρετία. Η τεχνική ανακατασκευής της μικρετίας πρετοδημοσιεύτηκε από τον Tanzer²³ το 1959. Αυτός χρησιμοποίησε αυτόλογο

χόνδρινο τμήμα πλευράς κάτω από κρημνό δέρματος που αργότερα απομακρύνονται από το κρανίο. Άλλες τεχνικές περιγράφηκαν όπως του Cronin⁵, που το 1966 χρησιμοποίησε εμπρεσίματα από silastic, εμφάνισαν όμως αιχμένο κίνδυνο λοιμώξεων και αντιδράσεων σε ξένο σώμα μετεγχειρητικά και απόρριψη του συνθετικού υλικού. Χρησιμοποιήθηκαν επίσης προσθέσεις, αλλά συνήθως υπέρχει αποτυχία λόγω προβλημάτων συγκόλλησης. Σίμερα, η μικροτία διορθώνεται με την τεχνική που εφαρμόστηκε από τον Tanzer.⁶ Ο μεγαλύτερος κατάλογος αισθενών και η μεγαλύτερη χειρουργική εμπειρία αναφέρεται από τον πλαστικό χειρουργό Burt Brent⁷ το 1992, με 600 αισθενείς κατά τη διάρκεια 20 ετών. Αυτός χρησιμοποίησε κατά το 1ο στάδιο αυτόλογο χόνδρινο τμήμα πλευράς κατά το 2ο στάδιο μετάθεση του λοβίου, κατά το 3ο στάδιο χειρουργική αντιμετώπιση της ατρησίας από ωτολόγο, κατά το 4ο στάδιο ανακατασκευή του τράγου και τέλος κατά το 5ο στάδιο αναστήκωμα του πτερυγίου με μόσχευμα δέρματος. Η ίδια τεχνική εφαρμόστηκε και στην κλινική μας σε 300 ώτα ως τέρα. Πρέστα, σχεδιάζεται ένα πρότυπο που μοιάζει με το αντίθετο πτερύγιο, ή με το πτερύγιο της μητέρας αν υπάρχει αμφοτερόπλευρη μικροτία. Το πρότυπο χρησιμοποιείται προκειμένου να κοπεί ανάλογο χόνδρινο μόσχευμα από την 6η, 7η και 8η πλευρά του θωρακικού τοιχώματος της αντίθετης πλευράς από το προσβεβλημένο αυτή. Το μόσχευμα επεξεργάζεται με τη βοήθεια του προτύπου προκειμένου να δημιουργηθεί ένας σκελετός κατάλληλος για τον αισθενή και στη συνέχεια τοκοθετείται κάτω από κρημνό δέρματος μέσω τομής ακρεβώς μπροστά από το υπόλλειμα του πτερυγίου. Το 2ο στάδιο αφορά τη μετάθεση του λοβίου και πραγματοποιείται 4-6 μήνες αργότερα. Το λοβίο κινητοποιείται σαν κρημνός με κάτω βάση και περιστρέφεται προς την κάτω άκρη της έλικας. Εάν ένα τμήμα του δέρματος που καλύπτει το πτερύγιο έχει τριχοφυΐα, τότε αφαιρείται. Μετα 4-6 μήνες διορθώνεται η ατρησία. Έξι μήνες αργότερα, ανακατασκευάζεται ο τράγος με σύνθετο μόσχευμα από το αντίθετο πτερύγιο. Αν η ανεκαλία είναι αμφοτερόπλευρη

χρησιμοποιείται η μέθοδος Kirkham⁷ με κριτικό πρόσθιας βάσης από την κόγχη. Στο τελικό στάδιο, το πτερύγιο αναστηκώνται από το κρανίο και η οπίσθια πλευρά καλύπτεται με λεκτό δερματικό μασχεύμα από την περιοχή του ισχιακού οστού ή της κοιλιακής χώρας.

Δυνατές επιπλοκές που μπορεί να παρουσιαστούν είναι η νέκρωση του δέρματος που καλύπτει το χόνδρινο σκελετό του πτερυγίου, η χονδρίτιδα, η κακή τοποθέτηση ή απορρόφηση του εμμυτικού, η φτωχή επούλωση και κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο, η φλεγμονή. Κατά το πρώτο στάδιο είναι δυνατό να συμβεί πνευμοθύρακας αν και αυτό ελέγχεται διεγχειρητικά και αν υπάρχει, αντιμετωπίζεται με έναν μικρό καθετήρα αναρρόφησης στο πλευρικό άνογυμα πριν να κλειστεί το τραύμα. Μετά το πρώτο στάδιο, οι ατελεκτασίες είναι συχνές και όλοι οι αισθενείς αντιμετωπίζονται με εντατική μετεγχειρητική αναπνευστική γυμναστική. Σε 600 περιπτώσεις, ο Burt Brent⁸ ανέφερε μόνο 3 φλεγμονές (0,5%), 5 απόλειμες δέρματα (0,8%) και 2 αιματάματα (0,3%) με ένα συνολικό ρυθμό επιπλοκών 1,6%. Δεν χρειάζεται δε να χρησιμοποιήσει θεραπευτικό σκελήνα παροχήτευσεως αει κανένα από τους αισθενείς του. Είναι ενδιαφέρον επίστις να αναφέρουμε μία εργασία των Thomson και Winslow⁹ που μελέτησαν την ανάπτυξη των χόνδρινων μασχεύματον μετά την ολική ανακατασκευή της περιοχής. Συνγκρίνοντας το ανακατασκευασμένο πτερύγιο στα παιδιά με το αντίθετο φυσιολογικό τους αυτί, βρήκαν ότι δεν υπήρχε στατιστικά σημαντική διαφορά στην ανάπτυξη μεταξύ των φυσιολογικών και των ανακατασκευασμένων πτερυγίων, σε μία περίοδο 2,5 ετών. Συμπέραναν επομένως ότι το ανακατασκευασμένο πτερύγιο μεγαλύνει σε ένα ρυθμό παρόμοιο με το φυσιολογικό.

Χειρουργική αντιμετώπιση της ατρομείας

Πραγματοποιείται τομή περίπου 1 cm πίσω από το άκρο του πτερυγίου. Το αυτί κινητοποιείται προς τα εμπρός και το μαστοειδές οστό αποκαλύπτεται μετά από μετακίνηση του

περιοστέου. Αν εντοπιστεί υπόλειμμα του τυμπανικού οστού, παρασκευάζεται η εκεί περιοχή με κατεύθυνση από πλάγια προς τα έσω. Εάν το υπόλειμμα τυμπανικού οστού δεν εντοπισθεί, τότε η παρασκευή γίνεται στην διάτρητη περιοχή της μαστοειδούς που βρίσκεται δίπλα στην κροταφική γλήνη (**EIKONA 10**). Η γενική ιδέα είναι να παρασκευαστεί ένα σημείο, όσο κατά το δυνατό άνω και πρόσω, με όρια την κροταφική γλήνη και την οροφή των μαστοειδών κυψελλών. Με αυτή την προσέγγιση οι μαστοειδείς κυψέλες αποφεύγονται και υπάρχει λιγότερος κίνδυνος βλάβης του πιθανού παρεκτοιμασμένου προσωπικού νεύρου. Όταν η οροφή των μαστοειδών κυψελλών είναι καμπτηλοειδής, ο προσανατολισμός γίνεται διεγχειρητικά με την βοήθεια της αξονικής τομογραφίας.

Σε βάθος περίπου 1,5 cm εντοπίζονται τα ακουστικά οστάρια. Το σώμα του άκμονα εμφανίζεται πρότο και φαίνεται απαλά για να ελεγχθεί η κινητικότητά του (**EIKONA 11**). Συνήθως μετά εμφανίζεται η σφύρα (**EIKONA 12**). Το οστό που περιβάλει τα οστάρια απομακρύνεται με σκοπό τα οστάρια να βρεθούν περίπου στο κέντρο του νεοσχηματιζόμενου έξω ακουστικού πόρου (**EIKONA 13**). Η λαβή της σφύρας συνήθως λείπει και η αλυσίδα των οσταρίων είναι ακινητοποιημένη με προσκόλληση του αυχένα της σφύρας στο άτρητο υπόλλειμα του τυμπανικού οστού. Η προσκόλληση αυτή παραμένει εις ἔχει έως ότου το περισσότερο άτρητο οστό απομακρυνθεί. Η παρασκευή του οποθίου τμήματος του ακουστικού πόρου με το οστεογλύκρανο πρέπει να γίνεται προσεκτικά για να μην τραυματιστεί το προσωπικό νεύρο που περνάει δίπλα κάνοντας μία απότομη στροφή προς τα πρόσω. Όταν διανοιγεί το μέσον ους πλήρεως ελέγχεται η κινητικότητα της βάσεως του αναβολέα. Η άρθρωση άκμονα-αναβολέα ελέγχεται λειτουργικά εάν είναι ικανή να μεταφέρει τις κινήσεις του άκμονα στην ωσειδή θυρίδα. Εάν όλα είναι φυσιολογικά, τοποθετείται μόσχευμα κροταφικής πέριτονίας πάνω από τα οστάρια προκειμένου να ανακατασκευαστεί ο τυμπανικός υμένας (**EIKONA 14**). Εάν το

σύμπλεγμα σφράζ-άνιμονα είναι άχρηστο λειτουργικά αφαιρείται (**EIKONA 15**) και τοποθετείται μία πρόθεση μεταξύ κροταφικής περιονίας και κεφαλής του αναβολέα (**EIKONA 16**). Στον νεοκατασκευασμένο έξω ακουστικό πόρο τοποθετείται δερματικό μόσχευμα, πάχους 9/10 εκατοστά της ίντσας που προέρχεται από την άνω-μέση περιοχή του βραχίονα (**EIKONA 17**). Ένα κομμάτι *silastic* σε σχήμα κομβίου τοποθετείται πλάγια του τιμπανικού υμένα για να αποφευχθεί η μετακίνηση του προς τα έξω. Ο ακουστικός πόρος πληρούται με σπογγώδη γάζα και ανοίγεται το στόμιο του έξω ακουστικού πόρου στη κύμβη. Εάν είναι ακαραίτητο, γίνεται μετακίνηση του πτερυγίου προκειμένου να ευθυγραμμιστεί το στόμιο με τον νέο ακουστικό πόρο. Το στόμιο δημιουργείται 1,5 φορές μεγαλύτερο από το φυσιολογικό μέγεθος, προκειμένου να αντιμετωπισθεί μία πιθανή μετεγχειρητική στένωση. Το δερματικό μόσχευμα συρράπτεται στο στόμιο της κύμβης με 6-0 μη απορροφήσιμο ράμα. Στο τέλος, η μαστοειδής περιοχή καλύπτεται με επίδεσμα.

Δυνατές επικλοκές είναι η στένωση του στόμιου του ακουστικού πόρου, η νευροκοισθητήρια βαρηκοΐα, η μόνιμη βαρηκοΐα αγονγιμότητας, η καθήλωση των οσταρίων, η πλάγια μετακίνηση του ανακατασκευασμένου τιμπανικού υμένα, και το πιο σημαντικό, η βλάβη του προσωπικού νεύρου. Τέλος υπάρχει κίνδυνος διάτρησης του λαβιού, βλάβη της σκληράς μήνιγγας και του εγκεφάλου. Προφανώς, η εγχείρηση πρέπει να πραγματοποιείται από ένενα εξαιρετικά έμπειρο ατοχειαρουργό.

Μετεγχειρητική φροντίδα

Την επόμενη μέρα μετά το χειρουργείο, αφαιρείται ο επίδεσμος από την μαστοειδή απόφρωση και ο ασθενής παίρνει εξητήριο. Τα ράμματα αφαιρούνται 7 ημέρες αργότερα όπως και η σπογγώδης γάζα από τον έξω ακουστικό πόρο. Το συνθετικό κομβίο παραμένει στη θέση του

για 2 επιπλέον εβδομάδες. Την τρίτη μετεγχειρητική εβδομάδα ο ακουστικός πόρος καθαρίζεται από τα αποφοιολιδομένα κύτταρα και απομακρύνεται το συνθετικό καμβίο. Κατά την έκτη μετεγχειρητική εβδομάδα ο ασθενής επανεξετάζεται και πραγματοποιείται ακούγραμμα. Περιοδικός καθαρισμός του ακουστικού πόρου γίνεται κάθε έξι μήνες. Εάν οποιαδήποτε στιγμή διαπιστεθεί στένεση του στομίου, γίνεται ένεση με μικρή ποσότητα τραμασινολόνης. Η ένεση επαναλαμβάνεται 3 εβδομάδες αργότερα. Το ακούγραμμα επαναλαμβάνεται τον τρίτο μετεγχειρητικό μήνα προκειμένου να επιβεβαιωθεί η ανάκτηση της ακοής, και μετά κάθε χρόνο.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΥΔΙΚΟ

Έγινε ανασκόπηση δύλων των ιστορικών των ασθενών που εξετάστηκαν στην κλινική του Πανεπιστημίου του Τέχας την περίοδο 1988-1992. Αποκλεισθήκαν οι ασθενείς με σύνδρομο Treacher-Collins επειδή γενικά εμφανίζουν σημαντικότερες ανοχαλίες στο μέσο ούς, από το όπι θα προέβλεπε ο τύπος μικρωτίας. Μόνο 25% των ασθενών αυτών πληρούν τις προϋποθέσεις για χειρουργείο. Από τους 230 ασθενείς που τελικά επιλέχθηκαν, 145 ήταν άρρενες (65%) και 85 θηλυκες (37%) (**ΕΙΚΟΝΑ 18**). Από τις μονόπλευρες περιπτώσεις 108 (64%) αφορούσαν το δεξιό αυτί και 61 (36%) το αριστερό. Είκοσι ένα (21) ασθενείς εμφάνιζαν στένωση του ακουστικού πόρου χωρίς ατρησία, με σύνολο 30 αυτιά. Τελικά εξετάστηκαν 291 αυτιά με συγγενή ατρησία και μικρωτία.

ΜΕΘΟΔΟΣ

Κάθε ασθενής εξετάστηκε από ομάδα ωτολόγων και πλαστικών χειρουργών, και βαθμολογήθηκε η μικρωτία του. Αν επρόκειτο για μικρό παιδί, έγινε ακοομετρία τηλεκτρικών απαντήσεων με την οποία εξετάστηκε η λειτουργία του κοχλία και προσδοκίστηκε ο βαθμός βαρηκοίας. Σε αμφοτερόπλευρη προσβολή συνιστάνται ακουστικά βαρηκοίας, προκειμένου να υπάρξει φυσιολογική ανάπτυξη της ομιλίας.⁹ Όταν το παιδί γίνεται περίπου 5 ετών, γίνεται αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού, σύμφωνα με το πρωτόκολο.⁹ Ο ασθενής βαθμολογείται ως προς την ατρησία του σύμφωνα με τα ειρήματα της αξονικής και την εμφάνιση του έξω ωτός (**ΠΙΝΑΚΑΣ 1**). Εάν ο ασθενής είναι υποψήφιος για χειρουργείο, η ατρησία επιδιορθώνεται αφού διορθωθεί πρώτα η μικρωτία σε 2 στάδια, αν είναι απαραίτητο.

Χειρουργήσαμε μονόπλευρες περιπτώσεις ως προτίνα, αφού η προηγούμενη επιλογή μας επέτρεψε να προσδιορίσουμε και να αποφύγουμε τις περιπτώσεις υψηλού κινδύνου. Σε αμφοτερόπλευρη ατρησία, χειρουργήθηκε πρέτα το αυτί που κάτιε την καλύτερη βαθμολογία.

Τα ιστορικά και οι αξονικές τομογραφίες του κροταφικού οστού των ασθενών που εξετάστηκαν στην Πανεπιστημιακή Ομορενολαρυγγολογική κλινική του Τέξας-Χιούστον, της περιόδου 1988-1992, ανασκοπήθηκαν εκ των υστέρων. Αναλύθηκε ο τύπος μικρωτίας, ο βαθμός ατρησίας, τα αποτελέσματα της αξονικής τομογραφίας, τα χειρουργικά ευρήματα και τα μετεγχειρητικά αποτελέσματα. Ο κεντρικός στόχος της μελέτης αυτής είναι να αποδειχθεί ότι δύο περισσότερο ανάμιλο είναι το πτερύγιο τόσο μειώνεται η βαθμολογία της ατρησίας και δηλώνει έτσι σημαντική ανομαλία της κατασκευής του μέσου ωτός.

Η στατιστική ανάλυση έγινε με Student's t-test και συγκρίθηκε η μέση τιμή της βαθμολογίας της ατρησίας ανάμεσα στις διάφορες ομάδες τύπου μικρωτίας. Το p<0,05 χρησιμοποιήθηκε ως επίπεδο ασφαλείας.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Ο τύπος μικρωτίας σε σχέση με την προεγχειρητική βαθμολογία της ατρησίας

Προσδιορίστηκε ο βαθμός ατρησίας σε 224 αυτιά. Στον τύπο μικρωτίας I ο βαθμός ατρησίας ήταν 8,5, στον τύπο II ήταν 7,2 και στον τύπο III 5,9. Σε περιπτώσεις στένωσης του ακουστικού πόρου χωρίς μικρωτία, ο βαθμός ατρησίας ήταν 8,3 (**ΠΙΝΑΚΑΣ 3**). Τα επίπεδα στατιστικής ασφαλείας υπολογίστηκαν με ανάλυση Student's t-test. Όσο καλύτερα ήταν αναπτυγμένο το πτερύγιο, τόσο υψηλότερη ήταν η βαθμολογία της ατρησίας και τόσο καλύτερα αναπτυγμένο το μέσο συζ.

Η μικρεσία σε σχέση με την διεγχειρητική διορθωμένη βαθμολογία της ατρησίας

Η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού βελτιώθηκε ως προς την αξιοπιστία της τα τελευταία χρόνια, δεν είναι όμως ακόμη τέλεια. Πιο συχνά εμφανίζονται περιορισμοί στην αξιολόγηση της αναβιολοακμονικής άρθρωσης και της πορείας του προσωπικού νεύρου. Μερικές φορές, ενώ η άρθρωση μεταξύ άκμανα-αναβολέα δεν απεικονίζοταν στην αξονική τομογραφία, στο χειρουργείο ήταν παρούσα και λειτουργική. Άλλοτε η πορεία του προσωπικού νεύρου απεικονίζοταν σοβαρά παρεκτοπισμένη, διεγχειρητικά, όμως εμφανίζοταν σχεδόν φυσιολογική. Για τη διόρθωση του προβλήματος έγινε ανασκόπηση δύον των αξονικών τομογραφιών και των χειρουργικών ιστορικών των ασθενών της μελέτης. Υπήρχαν 147 αυτιά με γνεοστό τύπο μικρεσίας που είχαν και αξονική τομογραφία στο φάκελλο τους, από τα οποία 84 είχαν χειρουργηθεί και υπήρχε το χειρουργικό τους ιστορικό. Εάν είχαν αφαιρεθεί μονάδες από τον βαθμό ατρησίας για παράγοντες που διεγχειρητικά ήταν ασήμαντοι, προστίθουνταν στη βαθμολογία της ατρησίας. Η διορθωμένη βαθμολογία απεικονίζεται στον **ΠΙΝΑΚΑ 4**. Με την χρήση της ανάλυσης Student's t-test η διαφορά είναι ασήμαντη και τα δεδομένα επιβεβαιώνουν τη συσχέτιση μεταξύ της εμφάνισης του έξο αετός και της ανάπτυξης του μέσου αετός. Σε 4 αυτιά, η αναβιολοακμονική άρθρωση ενώ δεν απεικονίζοταν στην αξονική τομογραφία, στη διάρκεια της εγχείρησης αυτή αναγνερίστηκε και λειτουργούσε κανονικά.

Το προσωπικό νεύρο απεικονίζοταν παρεκτοπισμένο σε 16 περιπτώσεις στην αξονική τομογραφία. Στην εγχείρηση όμως απεδείχθη ότι δεν συνιστούσε κανένα εμπόδιο. Σε 3 περιπτώσεις το προσωπικό νεύρο κάλυπτε μερικά την ωσιδή θυρίδα, και υπήρχε παραμιορφωμένος αναβολέας, ο οποίος όμως ήταν λειτουργικός. Από τις 16 περιπτώσεις, μόνο 3 είχαν μετεγχειρητικό ουδό παραλαβής της ομιλίας άνω των 25 dB (30, 30, 35). Στις δύο από αυτές το προσωπικό νεύρο κάλυπτε μερικά τη θυρίδα, όπως περιγράφτηκε.

Επομένως δυσκολίες εξαιτίας των περιορισμών της αξονικής είναι αισινήθεις και η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού παραμένει ένα αναντικατάστατο εργαλείο στην αξιολόγηση ασθενών με συγγενή ατρησία του έξω ακουστικού πόρου.

Χειρουργικά αποτελέσματα

Από τα 147 αυτά με όλα τα δεδομένα, 84 χειρουργήθηκαν για βαρηκοΐα. Ο μέσος προεγχειρητικός ουδός παραλαβής της ομιλίας ήταν 54 dB. Σε όλους τους αισθενείς της μελέτης η βαρηκοΐα ήταν αμιγώς αγωγιμότητας. Αυτό τεκμηριώνει τον ουδό παραλαβής ομιλίας ως αξιόπιστη μέτρηση της χειρουργικής επιτυχίας. Ο μετεγχειρητικός ουδός παραλαβής ομιλίας σε περιπτώσεις ατρησίας με βαθμολογία από 6 και άνω ήταν 21 dB (**ΠΙΝΑΚΑΣ 5**). Επιτεύχθηκε έτσι ένας ουδός παραλαβής ομιλίας των 25 dB η λιγότερο σε 59 (80%) των περιπτώσεων που χειρουργήθηκαν. Τρεις περιπτώσεις ατρησίας με βαθμολογία κάτω του 6 χειρουργήθηκαν με αποτέλεσμα ένα ουδό παραλαβής ομιλίας άνω των 25 dB. Δεν χειρουργήθηκε κανένας αισθενής με βαθμολογία ατρησίας κάτω του 5.

Η προσωπική μου πείρα περιλαμβάνει 23 αυτά με μικροτία και ατρησία (**ΠΙΝΑΚΑΣ 6**) από τα οποία 17 χειρουργήθηκαν και 6 δεν χειρουργήθηκαν λόγω σημαντικής ανεμαλίας του μέσου ωτός. Ο μέσος προεγχειρητικός ουδός παραλαβής της ομιλίας ήταν 52,5 dB και ο επιτευχθής μετεγχειρητικός ουδός παραλαβής της ομιλίας ήταν 20 dB. Συνολικά επιτεύχθηκε ένας ουδός παραλαβής της ομιλίας των 25 dB η λιγότερο σε 14 περιπτώσεις (82%). Τρις αισθενείς ήρθαν μετεγχειρητικό ουδό παραλαβής της ομιλίας μεγαλύτερο από 25 dB (30, 35 και 35 dB).

Περίπτωση 1η

Ένα οκτάχρονο αγόρι με σμιροτερόπλευρη συγγενή μικρεστία και ατρησία. Το δεξί πτερύγιο είναι ελαφρός μικρότερο από μέγεθος από το κανονικό και ταξινομήθηκε στον βαθμό I. Το αριστερό πτερύγιο έχει σοβαρή αναμαλία και αποτελείται από ένα τμήμα μαλακού ιστού και χόνδρου και συνεπώς ταξινομήθηκε στον βαθμό III. Ο προεγχειρητικός ουδός παραλαβής της ομιλίας ήταν 45 dB στο δεξί αυτή και 65 dB στο αριστερό. Η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνιας του δεξιού κροταφικού οστού δείχνει ατρησία του έξω ακουστικού πόρου (**EIKONA 19**). Υπάρχει μια σμιροακμονική οστική μάζα στο πλάγιο τμήμα μιας αεριζόμενης κοιλότητας μέσου αυτός. Η αναβολοακμονική δρήρωση είναι ορατή και ο αναβολέας επεκτείνεται σε μια ανοικτή ωσειδή θυρίδα. Η πορεία του προσωπικού νεύρου είναι φυσιολογική και η μαστοειδή απόφυση είναι μέτρια αεριζόμενη. Ο βαθμός ατρησίας του αυτιού αυτού είναι 8 δείχνοντας μια πολύ καλή υποψηφιότητα για εγχείρηση. Μια μονάδα αιφαντρέθηκε λόγω μικρεστίας και μια για την υποαεριζόμενη μαστοειδή απόφυση. Η αξονική τομογραφία του αριστερού κροταφικού οστού (**EIKONA 20**) δείχνει ατρησία του έξω ακουστικού πόρου. Η μαστοειδής απόφυση είναι σχεδόν μη αεριζόμενη και η σμιροακμονική οστική μάζα είναι φτωχά ταυτοποιήσιμη. Το προσωπικό νεύρο καλείπεται μερικές την ωσειδή θυρίδα η οποία φαίνεται μικρότερη από την κανονική και ο αναβολέας δεν είναι ορατός. Ο βαθμός ατρησίας για αυτό το αυτί είναι 5 ή μικρότερος δείχνοντας λίγες πιθανότητες για επιτυχή αποτέλεσμα. Το δεξί αυτί εγχειρίστηκε χωρίς επιπλοκές και ο μετεγχειρητικός ουδός παραλαβής της ομιλίας ήταν 15 dB (**EIKONA 21**).

Η τριπάνιση του τυμπανικού οστού άρχισε στη διάτριτη περιοχή της μαστοειδούς, όσο το δυνατόν άνω και πρόσω, με ώρια την κροταφική γλήνη και την οροφή των μαστοειδών κυψελλέαν. Ακολουθώντας το άτρητο οστό προς τα έσω και αποφεύγοντας τις μαστοειδείς

κυψέλες (**EIKONA 22**), εντοπίσθηκαν η κοιλότητα του μέσου ωτός και τα ακουστικά οστάρια (**EIKONA 23**). Τα οστάρια απέλευθερώθηκαν από το περιστοιχιζόμενο οστό και η αναβολοακμονική άρμεση με το προσωπικό νεύρο άνω της εωειδής θυρίδας έγιναν ορατά (**EIKONA 24**). Μετά τοποθετείθηκε μόσχευμα κροταφικής περιτονίας πάνω στα οστάρια, το οποίο δε καλύφθηκε με δερματικό μόσχευμα που τοποθετείθηκε στον έξω ακουστικό πόρο όπως έχει νερίταρα περγραφεί (**EIKONEΣ 14 και 17**). Ο μετεγχειρητικός ουδός παραλαβής της ομιλίας ήταν 15 dB και δεν υπήρχαν επιπλοκές.

Το αριστερό αυτί δεν χειρουργήθηκε λόγω του χαμηλού βαθμού ατρησίας.

Περίπτωση 2η

Ένα δεκατριάχρονο κορίτσι με συγγενή μικρετία και ατρησία στο δεξί αυτί. Το πτερύγιο ήταν οσφαρά παραμορφωμένο και ταξινομήθηκε ως βαθμός III. Ο προεγχειρητικός ουδός παραλαβής της ομιλίας ήταν 60 dB. Η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνιας του κροταφικού οστού απεικονίζει τις δυσκολίες που θέτει το προσωπικό νεύρο στην χειρουργική αντιμετώπιση της ατρησίας. Το προσωπικό νεύρο είναι παρεκτοπισμένο εμπρός ώστε το κάθετο τμήμα του να βρίσκεται ακριβώς πλάγια της εωειδής θυρίδας και να εμποδίζει την πρόσβαση προς το μέσο ούς (**EIKONA 25**). Το υπόλοιπο μέσο ούς και η μαστοειδής απόρρυστη έχουν αναπτυχθεί αρκετά ώστε ο αισθενής να είναι υπομηχιας για εγχείρηση.

Γνωρίζοντας την θέση του προσωπικού νεύρου από την αξονική τομογραφία η εγχείρηση άρχισε με τρυπάνιση του κροταφικού οστού στη διάτριτη περιοχή της μαστοειδούς. Η τρυπάνιση συνεχίστηκε προς τα ίσω αικολουθώντας το άτρητο τυμπανικό οστό μέχρι ότου το προσωπικό νεύρο αναγνωρίστηκε να διέρχεται πραγματικά μέσω του άτρητου οστού και να βρίσκεται σχεδόν στο μέσο του χειρουργικού πεδίου (**EIKONA 26**). Αποφεύγοντας τον τραυματισμό του

προσωπικού νεύρου, το οστό που περιστοχίζει τα οστάρια και το νεύρο αιφαντέμηκε. Η αναβολοακμονική άρθρωση έγινε ορατή αλλά η βάση του αναβολέα και η ωοειδής θυρίδα δεν φαίνονται λόγω της παρεκτόπισης του προσωπικού νεύρου (**ΕΙΚΟΝΑ 27**). Επειδή η αναβολοακμονική άρθρωση ήταν λειτουργική, η εγχειρηση προχθόρησε με τοποθέτηση κροταφικής περιτονίας πάνω στα οστάρια και με κάλυψη του έξω ακουστικού πόρου με δερματινό μόσχευμα. Δεν υπήρχαν χειρουργικές επιπλοκές και ο μετεγχειρητικός ουδός παραλαβής της ομιλίας ήταν 20 dB 6 εβδομάδες αργότερα.

Διεγχειρητικά ευρήματα στο μέσον ους σε σχέση με τον τύπο μικρωτίας

Κάθε παράγοντας που περιλαμβάνεται στην βαθμολογία της ατρησίας συσχετίστηκε με τον τύπο μικρωτίας (**ΠΙΝΑΚΑΣ 7**). Απουσιάζουν από τον πίνακα η στρογγυλή θυρίδα και το έξω ους. Όλοι οι ασθενείς αυτοί είχαν μικρωτία και κανένας από αυτούς δεν είχε απούσια κλειστή την στρογγυλή θυρίδα. Αν και θα μπορούσε να θεωρηθεί ότι η εμφάνιση της στρογγυλής θυρίδας δεν επηρεάζει την επιλογή των ασθενών, εν τούτοις η αφαίρεση της από το σύστημα βαθμολόγησης αλλάζει την ολική βαθμολόγηση της ατρησίας από 10. Τα στατιστικά επίπεδα ασφαλείας υπολογίστηκαν εκ νέου στην ανάλυση του Student's t-test.

Όσο αυξάνεται η μικρωτία από τύπου I σε III, η μέση βαθμολογία του αναβολέα μειώνεται από 2 σε 1,5 (25%). Σημαντική μείοση συνδυάζεται επίσης με το μέγεθος της κοιλότητας του μέσου ώτος (56%), το προσωπικό νεύρο (55%), τον αερισμό των μαστοειδών (54%) και την παρουσία της αναβολοακμονικής άρθρωσης (51%) (**ΠΙΝΑΚΑΣ 8**). Αυτές οι 5 μεταβλητές επηρεάζουν σημαντικότερα την υποψηφιότητα του ασθενούς για χειρουργική θεραπεία. Η ωοειδής θυρίδα ήταν λιγότερο επηρεασμένη και το σύμπλεγμα οφύρας-άκιμονα ήταν σχεδόν πάντα παρόν. Όταν όμως απουσιάζει η ωοειδής θυρίδα, επηρεαζόταν το χειρουργικό αποτέλεσμα

σημαντικά. Μία άλλη λεπτομέρεια είναι ότι η παρουσία λειτουργικής ευσταχιανής σάλπιγγας είναι απαραίτητη προϋπόθεση για μακροπρόθεσμα καλά αποτελέσματα, διαφορετικά η ανακατασκευή μπορεί να αποτύχει.

Αυτά τα αποτελέσματα δείχνουν ότι μπορεί να χρησιμοποιηθεί ένα βαθμολογικό σύστημα της ατρησίας που περιλαμβάνει 6 μόνο μεταβλητές που προστίθενται σε ένα σύνολο 7 μονάδων, χωρίς όμως να επηρεάζεται η επιλογή ασθενών, αλλά απλώς θα αλλάξει το μέγιστο σύνολο μονάδων.

Ευρήματα σε μη υποψήφιους για χειρουργείο ασθενείς

Τριάντα εννέα ασθενείς είχαν βαθμό ατρησίας 5 ή λιγότερο. Ο μέσος όρος βαθμολογίας των μεταβλητών που περιλαμβάνονταν στη βαθμολογία ατρησίας των ασθενών αυτών απεικονίζεται στον **ΠΙΝΑΚΑ 9**. Από αυτές τις περιπτώσεις 90% εμφάνιζαν σοβαρές ανωμαλίες του προσωπικού νεύρου και προβλήματα με την άρθρωση άκμονα-αναβολέα, ενώ 70% είχαν μη αεριζόμενες μαστοειδείς και σε 60% η κοιλότητα του μέσου εωτός ήταν μικρή.

Ανατομία του προσωπικού νεύρου

Από τις 147 περιπτώσεις που είχαν αξονική τομογραφία στον φάκελλό τους για ανασκόπηση, 60 εμφάνιζαν ανωμαλία στην πορεία του προσωπικού νεύρου. Είκοσι από αυτές χειρουργήθηκαν επειδή η παρεκτόπιση του προσωπικού νεύρου θεωρήθηκε μικρή. Σε 13 περιπτώσεις το προσωπικό νεύρο δεν εμφάνιζε πρόβλημα και επιτεύχθηκε καλό μετεγχειρητικό ακοολογικό αποτέλεσμα. Ο μέσος όρος βαθμολογίας της ατρησίας των ασθενών αυτών ήταν 7. Σε 3 περιπτώσεις που η βαθμολογία ήταν 5, αλλά έγινε προσπάθεια ανάκτησης της ακοής, το προσωπικό νεύρο εμφάνιζε σημαντικά ανόμαλη πορεία που εμπόδιζε την πρόσβαση στο μέσο ους.

Σε 4 περιπτώσεις με βαθμολογία 6, ο μετεγχειρητικός ουδός παραλαβής ομιλίας ήταν 35 dB. Από αυτά τα ευρήματα συμπεραίνεται ότι το δεύτερο γόνυ του προσωπικού νεύρου έχει συνήθως ανάμελη πορεία, αλλά αυτό δεν εμποδίζει τη χειρουργική επέμβαση, εάν η προεγχειρητική βαθμολογία ατρησίας είναι υψηλή. Σε οριακές περιπτώσεις βαθμολογίας το προσωπικό νεύρο μπορεί να δημιουργήσει δυσκολίες διεγχειρητικά, με αποτέλεσμα υψηλότερο ουδό παραλαβής της ομιλίας. Από 63 αυτιά που δεν χειρουργήθηκαν, σε 39 η κυρίως αιτία για τη μη επιλογή του ασθενή ήταν η σοβαρή παρεκτόπιση του προσωπικού νεύρου. Δηλαδή σε 26% των περιπτώσεων (39/147) ευθύνεται το προσωπικό νεύρο για το ότι δεν χειρουργείται ο ασθενής. Και στις 39 περιπτώσεις η μικροτία ήταν τύπου III. Σε 25 από τα 39 αυτιά με σοβαρή παρεκτόπιση του προσωπικού νεύρου, ο αναβολέας ήταν απόν και η εωειδής θυρίδα κλειστή (ΕΙΚΟΝΑ 2).

Τύπος μικροτίας και χειρουργική επιλογή

Χρησιμοποιώντας το βαθμολογικό σύστημα ατρησίας (**ΠΙΝΑΚΑΣ 1**), 39 περιπτώσεις δεν χειρουργήθηκαν επειδή η βαθμολογία ήταν μικρότερη ή ίση με 5. Σε όλες αυτές τις περιπτώσεις η μικροτία ήταν τύπου III. Σε όλες τις περιπτώσεις που έχουν αντιμετεπιστεί στην κλινική τού Πλανεπιστημίου του Τέξας, όλοι οι ασθενείς με μικροτία τύπου I και II ήταν υποψήφιοι για χειρουργεία, εξαιρέοντας τούς ασθενείς πού ήταν ατρησία ως μέρος κάποιου συνδρόμου. Από τις περιπτώσεις με μικροτία τύπου III το 41% (39/94) δεν ήταν υποψήφιοι για χειρουργική αντιμετεπιστημότης ατρησίας.

Άλλοι παράγοντες

Από την ανασκόπηση του **ΠΙΝΑΚΑ 10** συμπεραίνεται ότι δεν υπάρχει διαφορά σοβαρότητας της ατρησίας με στατιστική σημασία ανάμεσα σε μονόπλευρες και

αμφοτερόπλευρες περιπτώσεις, δεξιό ή αριστερό αυτή, ή μεταξύ αρρένων και θηλέων ασθενών.

Νευροαισθητήρια βαρηκοΐα και ατρησία

Έντεκα (11) ασθενείς με ατρησία αλλά χωρίς κάποιο σύνδρομο εμφάνιζαν νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, από τους οποίους 3 είχαν αμφοτερόπλευρη ατρησία, ώστε συνολικά 14 αυτιά ήταν διαθέσιμα για ανασκόπηση. Σε όλες τις περιπτώσεις, το ίσω συνειδητό φυσιολογικό και η βαρηκοΐα ανεξήγητη. Δύο ασθενείς εμφάνιζαν στένωση χωρίς μικρωτία, ενώ ένας ασθενής είχε μεμονωμένες ανωμαλίες στο μέσο ους με φυσιολογικό έξω ακουστικό πόρο. Η συχνότητα της νευροαισθητήριας βαρηκοΐας στους ασθενείς χωρίς σύνδρομο ήταν 11 από 291 αυτιά, ή 4%. Ο μέσος όρος τύπου μικρωτίας ήταν 2,5 και ο μέσος όρος βαθμολογίας της ατρησίας ήταν 6,4. Ένας ασθενής είχε επαρκή λειτουργία του κοχλία και χειρουργήθηκε με επιτυχία.

Στένωση του έξω ακουστικού πόρου χωρίς μικρωτία

Συνολικά, 21 ασθενείς εμφάνιζαν στένωση του ακουστικού πόρου χωρίς μικρωτία. Από αυτούς 11 ήταν άρρενες (52%), και 10 θήλεις (48%). Δώδεκα (57%) ασθενείς είχαν μονόπλευρη ατρησία και 9 (43%) είχαν αμφοτερόπλευρη συνολικά 30 αυτιά. Από τις αμφοτερόπλευρες περιπτώσεις, 6 (50%) αφορούσαν το δεξιό αυτή και 6 (50%) το αριστερό. Αν και τα νούμερα αυτά είναι μικρά, εν τούτοις διαφέρουν από τους ασθενείς με ολική ατρησία και μικρωτία όπου 2/3 είναι άρρενες, 2/3 εμφανίζουν μονόπλευρη προσβολή και 2/3 εμφανίζουν βλάβη στο δεξιό αυτή.

Από τους ασθενείς με στένωση του έξω ακουστικού πόρου, υπήρξε μία περίπτωση με σύνδρομο DeLigne's και μία με σύνδρομο "Cat Eye", και οι δύο περιπτώσεις με αμφοτερόπλευρη προσβολή. Οι ασθενείς με σύνδρομο αποκλειστικαν από αυτήν την μελέτη. Συνολικά 22 αυτιά με στένωση που ήγαν αξονική τομογραφία περιελήφθηκαν στην έρευνα.

Η βαθμολογία της ατρησίας σε 22 αυτιά που είχαν αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας ήταν 8,6 +/- 0,2. Ο βαθμός ανωμαλίας του μέσου αυτός ήταν συγκρίσιμος με τύπου I μικρωτία και ατρησία του έξω ακουστικού πόρου.

Δέκα αυτιά χειρουργήθηκαν και η βαθμολογία επιβεβαιώθηκε διεγχειρητικά. Ο προεγχειρητικός μέσος ουδός παραλαβής ομιλίας ήταν 50 dB και ο μετεγχειρητικός ήταν 19 dB. Όλοι οι αισθενείς είχαν μετεγχειρητικό ουδό παραλαβής ομιλίας των 25 dB ή λιγότερο.

Αναλύοντας το μέσο ους υπήρχαν δύο μόνο μεταβλητές που οδήγησαν στην αφαίρεση μονάδων από την ολική βαθμολογία ατρησίας ένας αισθενής (4,5%) είχε μικρή κοιλότητα μέσου αυτός και σε 8 αυτιά αφαίρεθηκαν μονάδες λόγω του ελαττωμένου αερισμού των μαστοειδών κυψελλών. Όλες οι άλλες μεταβλητές ήταν επαρκείς.

Επιπλοκές εγχείρησης της ατρησίας

Η πιο συχνή επιπλοκή στους αισθενείς μας ήταν η στένωση του στόμιου του ακουστικού πόρου σε 5 περιπτώσεις (6%). Όλες οι περιπτώσεις διορθώθηκαν χειρουργικώς με επιτυχία. Η ταρινή αντιμετώπιση της επιπλοκής αυτής είναι ένεση τριαμπονολόντης στην περιοχή του στόμιου στη πρώτη ένδειξη στένωσης. Όταν υπάρχει προδιάθεση για κακή επούλωση του τραύματος, όποις συμβαίνει σε μελαμψούς αισθενείς, η ένεση γίνεται διεγχειρητικά και επαναλαμβάνεται την 3η μετεγχειρητική εβδομάδα. Η δεύτερη πιο συχνή επιπλοκή είναι η νευροαισθητήρια βαρηκοϊα στις υψηλές συχνότητες σε 4 (4,8%) περιπτώσεις. Πλάγια μετακίνηση της τιμπανικής μεμφράνης συνέβη σε 2 περιπτώσεις (2,4%) οι οποίες διορθώθηκαν με επιτυχία. Σε μία περίπτωση η βαρηκοϊα αγεογμότητας παρέμεινε μετεγχειρητικά λόγω μη λειτουργικής άρθρωσης άκμονα-αναβολέα, οπότε στη δεύτερη χειρουργική επέμβαση χρησιμοποιήθηκε οστείνη πρόθεση με επιτυχία. Σε μία περίπτωση η εγχείρηση τερματίστηκε νωρίς επειδή η ανατομία του μέσου αυτός ήταν πολύ

ανέμαλη. Ο ασθενής είχε βαθμολογία αισθησίας 5 στο χειρουργηθέν αυτή και λιγότερο στο επερόπλευρο. Εκειδή δεν ήταν συνεπής στη χρησιμοποίηση ακουστικών βαρηκοΐας έγινε μία προσπάθεια για χειρουργική αποκατάσταση της ακοής. Δεν είχαμε περιπτώσεις παράλυσης του προσωπικού νεύρου η τρόστης του λαβυρίνθου, της σκληράς μήνιγγας ή του εγκεφάλου.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η έρευνα αυτή είναι μία αναδρομική μελέτη ασθενών με συγγενή ατρησία, σε μία περίοδο 4 ετών. Τα επιδημιολογικά ευρήματα συμφωνούν με τα διεθνή : 2/3 αιφορούν μονόπλευρες περιπτώσεις, 2/3 αιφορούν το δεξί αυτί και 2/3 των ασθενών είναι άρρενες.

Χρησιμοποιώντας ένα βαθμολογικό σύστημα ατρησίας που υποδεικνύει τις ανωμαλίες του μέσου ωτός, είναι δυνατό να προβλεφθούν τα αναμενομένα μετεγχειρητικά αποτελέσματα, με ουδό παραλαβής ομιλίας των 25 dB ή λιγότερο στις περισσότερες περιπτώσεις. Το σημαντικότερο είναι ότι αποφεύγονται ανεπιθύμητες επιπλοκές που συνήθεος συμβαίνουν στις δύσκολες ή αδύνατες περιπτώσεις.

Εμβρυολογικά, επειδή το έξω ους αναπτύσσεται νεφρίτερα από το μέσο ους, η εμφάνιση του πτερυγίου υποδεικνύει το μέγεθος των ανωμαλιών του μέσου ωτός. Σε ασθενείς χαρίς σύνδρομο ο τύπος μικροτίας δηλώνει διακοπή στην εμβρυολογική εξέλιξη τον τρίτο εμβρυικό μήνα. Επειδή το μέσο ους προέρχεται από το ίδιο βραγχιακό τόξο και σχηματίζεται λίγο αργότερα από το έξω ους, η εξέλιξή του επηρεάζεται από αυτή την εμβρυολογική διακοπή. Ενώ η δηλωση αυτή φαίνεται λογική, έχει συζητηθεί και αμφισβήτηθεί στην παγκόσμια βεβλιογραφία. Σε ασθενείς που έχουν ατρησία του έξω ακουστικού πόρου εως μέρος κάποιου συνδρόμου, ίδιος του συνδρόμου Treacher-Collins, δεν συμβαίνει το ίδιο. Πιστεύω ότι η ανώμαλη κατασκευή στους ασθενείς με σύνδρομο δεν προέρχεται λόγω εμβρυικής διακοπής με αποτέλεσμα ένα ατελές προϊόν, αλλά οι ανωμαλίες στα αυτιά αυτά είναι προϊόντα ανώμαλου γονιδιώματος ή ανώμαλης μεταγραφής του γονιδιώματος.

Χρησιμοποιώντας το βαθμολογικό σύστημα της ατρησίας και την ταξινόμηση της μικροτίας ανευρίσκεται συχέτιση μεταξύ τύπου μικροτίας και των ανωμαλιών ατρησίας. Όσο καλύτερα αναπτύσσεται το έξω ους, τόσο καλύτερα αναπτύσσεται και το μέσο (**ΠΙΝΑΚΑΣ 4**).

Ο τύπος μικρωτίας μπορεί να χρησιμοποιηθεί στην επιλογή ασθενών για χειρουργική θεραπεία της ατρησίας. Συγκεκριμένα, όλοι οι ασθενείς με μικρωτία τύπου I και II είναι υποψήφιοι για χειρουργείο ενώ το 41% των ασθενών με τύπου III δεν είναι.

Την επιλογή συνήθεος καθορίζουν οι εξής μεταβλητές: η κοιλότητα του μέσου ατός, η ανατομία του προσωπικού νεύρου, ο αερισμός των μαστοειδών και η παρουσία ή απουσία της αναβολοακμονικής άρθρωσης. Οι μεταβλητές αυτές συνήθεος παραβλέπονται σε ασθενείς με τύπου III μικρωτία (50%). Σπανιότερα παρουσιάζουν προβλήματα ο αναβολέας και η αωειδής θυρίδα (14-15%). Το σύμπλεγμα αφύρας-άκμανα συνήθως δεν δημιουργεί προβλήματα, όταν δόμες είναι απόνη, επηρεάζει το μετεγχειρητικό αποτέλεσμα. Ο ασθενής δεν επιλέγεται για χειρουργική επέμβαση λόγω σοβαρής παρεκτόπισης του προσωπικού νεύρου σε 26% των συνολικών περιπτώσεων ατρησίας.

Το βαθμολογικό σύστημα ατρησίας μπορούν να τροποποιηθεί αλλά δεν συνιστάται. Ο Jarhsdoerfer απέδειξε ότι το σύστημα βαθμολογίας, όπως είναι, προβλέπει τις πιθανότητες για επιτυχές μετεγχειρητικό αποτέλεσμα. Συγκεκριμένα, ο βαθμός ατρησίας 7 προβλέπει 70% πιθανότητες επιτυχούς κατάληξης και ο βαθμός 8 προβλέπει 80% πιθανότητες επιτυχίας.

Η αξονική τομογραφία εμφανίζει προβλήματα στην αξιολόγηση της αναβολοακμονικής άρθρωσης και της πορείας του προσωπικού νεύρου. Τα προβλήματα αυτά αυξάνονται σε ασθενείς με οριακή βαθμολογία ατρησίας (βαθμό 6). Ασθενείς με βαθμολογία ατρησίας 6 είχαν μεγαλύτερες πιθανότητες για διεγχειρητικές δισκοιλίες λόγω παρεκτόπισης του προσωπικού νεύρου, από ασθενείς με μεγαλύτερο βαθμό ατρησίας. Όταν το προσωπικό νεύρο ήταν παρεκτοπισμένο αλλά ο ασθενής ήταν υποψήφιος για εγχείρηση με βαθμό ατρησίας τουλάχιστον 6, το προσωπικό νεύρο μετατοπίζόταν κατά την προσέγγιση στο μέσο σου. Οι δισκοιλίες αυτές είναι ασυνήθεις και η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας είναι πολύ χρήσιμη στην

αξιολόγηση των ασθενών με συγγενή μικροτία και ατρησία του έξει ακουστικού πόρου.

Οι ασθενείς με στένωση του έξει ακουστικού πόρου χωρίς μικροτία ταξινομούνται το ίδιο με τους ασθενείς που έχουν ατρησία επειδή η ίδια χειρουργική επέμβαση απαιτείται για την αποκατάσταση της ακοής. Ο βαθμός αναφαλίας του μέσου ωτός σε ασθενείς με στένωση είναι παρόμοιος με τον βαθμό αναφαλίας τού μέσου ωτός σε ασθενείς που έχουν τύπου I μικροτία, με εξαίρεση τους ασθενείς που έχουν κάποιο σύνδρομο. Όλοι οι ασθενείς με στένωση ήταν υποψήφιοι για χειρουργείο και όταν υπήρχε απώλεια βαθμών, οφειλόταν σε ελαττωμένο αερισμό των μαστοειδών αποφύσεων. Το προσωπικό νέφρο δεν εμφάνιζε αναφαλία. Τα μετεγχειρητικά αποτελέσματα ήταν παρόμοια με τα αποτελέσματα ασθενών με τύπου I μικροτία: ένας ουδός παραλαβής ομιλίας των 25 dB ή καλύτερα.

Επιπλοκές ήταν ασυνήθεις, εύκολα διορθώσιμες και όλοι οι ασθενείς είχαν ένα καλό τελικό αποτέλεσμα.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

- 1). Όλοι οι ασθενείς με συγγενή μικροτία και ατρησία του έξω ακουστικού πόρου πρέπει να εξετάζονται από ομάδα ειπολόγων και πλαστικών χειρουργών.
- 2) Η αναμαλία του έξοι ετός βαθμολογείται με το σύστημα του Marx.
- 3). Όλοι οι ασθενείς αξιολογούνται με αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού και βαθμολογείται η ατρησία. Υπομήφιοι για το χειρουργείο είναι οι ασθενείς με βαθμολογία ίση ή άνω του 6.
- 4). Χειρουργεί πάντα πρώτος ο πλαστικός χειρουργός. Το χειρουργείο της ατρησίας γίνεται στο τρίτο στάδιο, σε ένα σύνολο 5 σταδίων.
- 5). Οι ασθενείς με στένωση του έξω ακουστικού πόρου ταξινομούνται το ίδιο με τους ασθενείς που έχουν ατρησία του έξω ακουστικού πόρου, επειδή χρειάζονται την ίδια χειρουργική επέμβαση για αποκατάσταση της ακοής.
- 6). Έχει αποδειχθεί στατιστικά σημαντική συσχέτιση μεταξύ της εμφάνισης του πτερυγίου και της διάπλασης του μέσου ετός. Συγκεκριμένα, όσο καλύτερη είναι η διάπλαση του πτερυγίου, τόσο καλύτερη είναι η διάπλαση του μέσου ετός. Ο τύπος μικρωτίας μπορεί να χρησιμοποιείται στην αξιολόγηση υποψηφιότητας των ασθενών για χειρουργική θεραπεία της ατρησίας του έξω ακουστικού πόρου.
- 7). Οι πιο συχνές αναμαλίες καθώς η ανατομία του πτερυγίου χειροτερεύει αφορούν το προσωπικό νεύρο, την αναβολοακμονική άρθρωση, τον αερισμό των μαστοειδών, το μέγεθος της κοιλότητας του μέσου ετός και την ωσειδή θυρίδα.
- 8). Τουλάχιστον 75% των εγχειριζόμενων περιπτώσεων έχει μετεγχειρητικό ουδό παραλαβής

ομιλίας τα 25 dB ή λιγότερο.

9). Η κάκωση του προσωπικού νεύρου, της σκληράς μήνιγγας του εγκεφάλου και η διάτρηση του λαβυρίνθου δεν επιτρέπονται.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η συγγενής μικρωτία διαιρείται σε 3 βαθμούς σύμφωνα με τον Marx. Ο βαθμός I χαρακτηρίζει την τήπια ανωμαλία, ο βαθμός III την σοβαρή ανωμαλία και ο βαθμός II την ενδιάμεση των δύο. Έχει αναπτυχθεί σύστημα ταξινόμισης για τη συγγενή ατρησία του έξω ακουστικού πόρου, βασισμένο απόν αξονική υπολογιστική τομογραφία του κροταφικού οστού και της εμφάνισης του έξω ωτός. Η βαθμολογία κυμαίνεται από μηδέν έως δέκα, όπου το δέκα δηλώνει εξαιρέτες προοπτικές για την βελτίωση της ακοής και το 5 ή λιγότερο δηλώνει χαμηλές προοπτικές του υποψηφίου για επιτυχή χειρουργική επέμβαση.

Εξετάσαμε τα ιστορικά 230 ασθενών (291 αυτιά) από το 1988-1992. Ο μέσος όρος βαθμολογίας της ατρησίας ήταν 8,5 για τη μικρωτία βαθμού I, 7,2 για τη μικρωτία βαθμού II και 5,9 για τη μικρωτία βαθμού III. Στους αισθενείς με τη συγγενή ατρησία του έξω ακουστικού πόρου η εμφάνιση του έξω ωτός συσχετίζόταν καλά με την ανάπτυξη του μέσου ωτός.

Στα 147 αυτιά, ο βαθμός μικρωτίας ήταν γνωστός και υπήρχε στους φακέλους αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού. Από αυτά, 84 είχαν χειρουργηθεί για αποκατάσταση της ακοής. Σε λίγες περιπτώσεις η άρδιωση άκμονος-αναβολέα δεν διακρινόταν καλά στην αξονική τομογραφία, αναγνωρίστηκε όμως στο χειρουργείο. Σε αρκετές περιπτώσεις υπήρχε δυσκολία γιατί το προσωπικό νεύρο ήταν παρεκτοπισμένο πρόσθια, κατά τη διάρκεια δύμες του χειρουργείου δεν εμποδίστηκε η επέμβαση και το τελικό αποτέλεσμα ήταν καλό. Η

διορθωμένη βαθμολογία ήταν 8,9 για το βαθμό μικροτίας I, 7,8 για το βαθμό II και 6,1 για το βαθμό III. Η διαφορά δεν ήταν μεγάλη από τα προηγούμενα αποτελέσματα και επιβεβαίωσαν τη σχέση μεταξύ της εμφάνισης του εξωτερικού ωτός και της ανάπτυξης του μέσου ωτός. Η μικρομένη διαγνωστική αξία της αξονικής τομογραφίας φαίνεται να οφείλεται στην αξιολόγηση της άρθρεοσης άκμονα-αναβολέα και στις λίγες περιπτώσεις με την πρόσθια παρεκτόπιση του προσωπικού νεύρου. Αυτές οι δυσκολίες είναι ασυνήθεις και η αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού αποτελεί σημαντικό εργαλείο στην αξιολόγηση ασθενών με συγγενή μικροτία και ατρησία του έξω ακουστικού πόρου. Ο βαθμός μικροτίας ρυθμίζει την επιλογή υποψηφίων για χειρουργική αποκατάσταση της ατρησίας του έξω ακουστικού πόρου.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Altman F. Congenital atresia of the ear in man and animals. Ann Otol Rhinol Laryngol 1955;64:824-858.
2. Aguilar EA II. Classification of auricular congenital deformities. In: Papel ID, Nachlas NE, eds. Facial Plastic and Reconstructive Surgery. St. Louis: Mosby Year Book, 1992;532-534.
3. Aguilar EA III, Jarhsdoerfer RA. The surgical repair of congenital microtia and atresia. Otolaryngol Head Neck Surg 1988;98:600-606.
4. Belluci RJ. The problem of congenital auricular malformations. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1960;64:840-852.
5. Benke PJ. The isotretinoin teratogen syndrome. JAMA 1984;251:3267-3269.
6. Brent B. Auricular repair with autologous rib cartilage grafts: two decades of experience with 600 cases. Plastic and Reconstructive Surg 90(3):355-374, 1992.
7. Cole RR, Jahrsdoerfer RA. The risk of cholesteatoma in congenital aural stenosis. Laryngoscope 1990;100(6):576-578.
8. Cole RR, Jahrsdoerfer RA. Congenital aural atresia. Clin Plastic Surg 1990;17(2):367-371.
9. Colman BH. Congenital atresia: aspects of surgical care. Acta Otorhinolaryngol Belg 1971;25:929-935.
10. Colman BH. Congenital atresia of the ear: the otological problem. Proc R Soc Med 1974;67:1203-1204.
11. Colman BH. Surgical techniques and results in congenital malformations. In: Shambaugh GE, Shea JJ, eds. Proceedings of the Shambaugh Fifth International Workshop on Middle Ear Microsurgery and Fluctuant Hearing Loss. Huntsville, Ala: Strode Publishers, 1976:202-212.
12. Crabtree JA. Tympanoplasty techniques in congenital atresia. Arch Otolaryngol 88:89-96, 1968.

13. Cronin TD. Use of a silastic frame for total and subtotal reconstruction of the external ear: preliminary report. *Plast Reconstr Surg* 1966;37:399-405.
14. De La Cruz A, Linthicum FH, Luxford WM. Congenital atresia of the external auditory canal. *Laryngoscope* 1985;95:421-427.
15. Derlacki EL. The role of the otologist in the management of microtia and related malformation of the hearing apparatus. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1968;72:980-994.
16. Gill NW. Congenital atresia of the ear. *J Laryngol Otol* 1960;83:551-587.
17. Gill NW. Congenital atresia of the ear. *J Laryngol Otol* 1971;85:1251-1254.
18. Glasscock ME, Nissen AJ, Schwaber MK, Jackson CG. Management of congenital ear malformations. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1983;92:504-509.
19. Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Hall JW, Robbins TK, Gray LC. High resolution CT scanning and auditory brainstem response in congenital aural atresic patient selection and surgical correlation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985;93:292-298.
20. Jahrsdoerfer RA. Congenital atresia of the ear. *Laryngoscope* 1978;88 Suppl 131-48.
21. Jahrsdoerfer RA. Congenital aural atresia. Patient selection and surgical management. In *Middle Ear Structure, Organogenesis and Congenital Defects*, edited by B. Ars and P. van Cauwenbergh. Kugler Publications 1991;pp 81-83.
22. Jahrsdoerfer RA. Reconstruction of the ear canal.
23. Jahrsdoerfer RA, Aguilar EA, Yeakley JW, Cole RR. Treacher Collins syndrome: an otologic challenge. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989;98:807-812.
24. Jahrsdoerfer RA. The facial nerve in congenital middle ear malformations. *Laryngoscope* 1981;81:1217-1225.
25. Jahrsdoerfer RA, Cole RR, Gray LC. Advances in congenital aural atresia. *Advances in*

26. Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, Cole RR, Gray LC. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. Am J Otol 13(1):6-12, 1992.
27. Jarvis BL, Johnston MC, Sulik KK. Congenital malformations of the external, middle, and inner ear produced by isotretinoin exposure in mouse embryos. Otolaryngol Head Neck Surg 1990;102:391-401.
28. Kiesselbach W. Versuch zur Anlegung eines ausseren Gehorganges bei angeborener Missbildung beider Ohrmusch. Mit fehlen der ausseren Gehorgange. Arch Ohren Lepiz 19;127-131, 1882.
29. Kirkham HLD. The use of preserved cartilage in ear reconstruction. Ann Surg 1940;111:896.
30. Konigsmark B, Nager GT, Haskins HL. Recessive microtia, meatal atresia, and hearing loss. Arch Otolaryngol 1972;96:105-109.
31. Lempert J. Improvement of hearing in cases of otosclerosis: new one-staged surgical technique. Arch Otolaryngol 28:42, 1938.
32. Lambert PR. Major congenital ear malformations: surgical management and results. Ann Otol Rhinol Laryngol 1988;97:641-649.
33. Marx H. Die Missbildungen des Ohres. In : Henke F, Lubarsch O. Handbuch der Spez Path Anat Hist 1926;12:620-625.
34. Mehra YN, Dubey SP, Mann SBS, Suri S. Correlation between high resolution computed tomography and surgical findings in congenital aural atresia. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1988;114:137-141.
35. Meurman Y. Congenital microtia and meatal atresia. Arch Otolaryngol 1957;66:43- 463.
36. Nager GT. Congenital aural atresia: anatomy and surgical management. In: Otolaryngology, vol

2. Paparella MM and Shumrick DA, ed. WB Saunders Co, Philadelphia, PA, London, England and Toronto, Canada. 1973; pp. 3-23.
37. Ombredanne HF. Chirurgie des Surdités Congenitales par Malformation Ossiculaires. *Acta Otorhinolaryngol Belg*. 1971;25:837-869.
38. Ombredanne M. Chirurgie de la Surdité; Fenestration dans les aplasias de l'Oreille avec imperforation du conduit; Resultats. *Otol Rhinol Laryngol Internat* 31:229, 1947.
39. Ombredanne M. Thirty three operations d'aplasie d'oreille avec imperforation du conduit auditif. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1952;41:69-109.
40. Orstavik KH, Medbo S, Mair IWS. Right sided microtia and conductive hearing loss with variable expressivity in three generations. *Clin Genet* 1990;38:117-120.
41. Park C, Lee TJ, Shin KS, Kim YW. A single stage two flap method of total ear reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 1991; 88(3):404-412.
42. Pattee GL. An operation to improve hearing in cases of congenital atresia of the external auditory meatus. *Arch Otolaryngol* 45:568-580, 1947.
43. Politzer A. History of otology. Milstein S, Portnoff C, Coleman A, tran Phoenix Ariz: Columella Press, 1981.
44. Richards L. Congenital atresia of the external auditory meatus. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 42:692-711, 1933.
45. Rosenberger JC. Surgery for congenital atresia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1949;58:798-808.
46. Ruedi L. The surgical treatment of the atresia auris congenita; a clinical and histological report. *Trans Am Laryngol Rhinol Otol Soc* 1954;373-93.
47. Shambaugh GE. Developmental anomalies of the sound conducting apparatus and their surgical correction. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1952;61:873-887.

48. Schmid M, Schroder M, Langenbeck U. Familial microtia, meatal atresia, and conductive deafness in three siblings. *Am J Med Genet* 1985;22:327-332.
49. Schuknecht HF. Reconstructive procedures for congenital aural atresia. *Arch Otolaryngol* 1975;101:170-172.
50. Schuknecht HF. Congenital aural atresia. *Laryngoscope* 1989;99:908-917.
51. Song Y, Zhuang H. One stage total reconstruction of the ear with simultaneous tympanoplasty. *Clin Plast Surg* 1990;17(2):251-261.
52. Tanzer RC. Total reconstruction of the external ear. *Plast Reconstr Surg* 1959;23:1-15.
53. Tanzer RC. Congenital deformities. In: Converse JM, ed. *Reconstructive plastic surgery*, vol 3, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1977;1671-1719.
54. Thomson A. A notice of several cases of malformation of the external ear, together with experiments of the state of hearing of such persons. *Month J Med Sc* 1(x):420-425 and 729-738, 1846-1847.
55. Thomson HG, Winslow J. Microtia reconstruction: does the cartilage framework grow? *Plast Reconstr Surg* 1989;84(6):908-915.
56. Tong-jia L, Juan G, Bao-sen L. CT evaluation of malformed external and middle ear and its surgical correlation. *Chin Med J* 1992;105(6):490-493.
57. Wullstein HL. Die modernen horverbessernden Operationen. *Wiss A Univ Halle, Math-nat Jahrg* V:987, 1956.
58. Zollner F. Eingriffe bei gehorgangs und Mittelohrmißbildung. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 44:517, 1954.

ΠΙΝΑΚΕΣ

Πίνακας 1. Βαθμολογικό σύστημα για τη συγγενή ατρησία

Παραλλαγή	Μονάδες
Παρουσία αναβολέα	2
Ωσειδής θυρίδα	1
Προσωπικό νεύρο	1
Κοιλότητα μέσου ωτός	1
Αερισμός της μαστοειδούς	1
Σύμπλεγμα οφύρας-άκμονα	1
Άρθρωση άκμονα-αναβολέα	1
Στρογγυλή θυρίδα	1
Εμφάνιση πτερυγίου	1
Συνολικές μονάδες	10

Πίνακας 2. Ερμηνεία βαθμολογίας της ατρησίας

Βαθμός ατρησίας	Υποψηφιότητα για εγχείρηση
10	Άριστη
9	Πολύ καλή
8	Καλή
7	Μέτρια
6	Οριακή
5 ή λιγότερο	Φτωχή

**Πίνακας 3. Τύπος μικρωτίας και προεγγχειρητικός μέσος βαθμός ατρησίας
(P<0,05), (ν=224)**

Τύπος Μικρωτίας	Μέσος Βαθμός Ατρησίας
I (ν=19)	8,5 +/- 0,2 (t=2,101)
II (ν=52)	7,2 +/- 0,3 (t=2,020)
III (ν=128)	5,9 +/- 0,2 (t=1,960)
Στένεση χωρίς μικρωτία (ν=25)	8,3 +/- 0,3 (t=2,064)

Πίνακας 4. Τύπος μικρωτίας και διεγχειρητικά διορθωμένος μέσος βαθμός ατρησίας ($P<0.05$), ($v=147$)

Τύπος Μικρωτίας	Βαθμός Ατρησίας
I ($v=16$)	8,9 +/- 0,2 ($t=2,120$)
II ($v=37$)	7,8 +/- 0,4 ($t=2,029$)
III ($v=94$)	6,1 +/- 0,4 ($t=1,989$)

Πίνακας 5. Χειρουργικά αποτελέσματα

Αριθμός Εγχειρήσεων	84
Προεγχειρητικός μέσος ΟΠΟ	54 dB
Μετεγχειρητικός μέσος ΟΠΟ	21 dB
Μετεγχειρητικός μέσος ΟΠΟ + 25 dB	59 (80%)

Σημειεύεται: ΟΠΟ = Ουδός Παραλαβής Ομιλίας

Πίνακας 6. Προσωπική μου πείρα

Αυτιά=23

Τύπος Μικρωτίας	Βαθμός Ατρησίας
I (v=5)	8,8+/-0,5
II (v=9)	7,7+/-0,2
III (v=9)	6,5+/-0,3
Στένωση (v=1)	8,0

Χειρουργικά αποτελέσματα

Αριθμός Εγχειρήσεων	17
Προεγχειρητικός μέσος ΟΠΟ	52,5 dB
Μετεγχειρητικός μέσος ΟΠΟ	20,0 dB
Μετεγχειρητικός μέσος ΟΠΟ > 25 dB	14 (82%)
3 ασθενείς με ΟΠΟ > 25 dB (30, 35, 35)	

Επιπλοκές = 3

Στένωση στομίου = 2 (11,8%)

Πλάγια μετακίνηση τυμπανικού υμένα = 1 (5,9%)

Νευροαισθητήρια βαρηκοΐα = 0

Τραυματισμός προσωπικού νεύρου = 0

Σημειώση: ΟΠΟ = Ουδός Παραλαβής Ομιλίας

**Πίνακας 7. Διεγχειρητικός μέσος βαθμός μεταβλητών του συστήματος
βαθμολογίας της ατρησίας σε σχέση με τον τύπο μικροτίας (P<0,05)**

Τύπος Μικροτίας	Αναβολέας	Ωσειδής θυρίδα	Κοιλότητα μέσου ωτός	Προσωπικό νεύρο	Σύμπλεγμα σφύρας-δάκμωνα	Μαστοσιδής	Άρθρος δικμονα-αναβολέ
I ($n=16$)	2,00 \pm 0,00	1,00 \pm 0,00	1,00 \pm 0,00	0,94 \pm 0,13	1,00 \pm 0,00	0,94 \pm 0,13	1,00 \pm 0,
II ($n=37$)	1,86 \pm 0,16	0,88 \pm 0,03	0,62 \pm 0,16	0,84 \pm 0,12	1,00 \pm 0,00	0,76 \pm 0,14	0,84 \pm 0,
III ($n=94$)	1,50 \pm 0,17	0,86 \pm 0,07	0,44 \pm 0,10	0,45 \pm 0,10	0,97 \pm 0,03	0,46 \pm 0,10	0,49 \pm 0,

Πίνακας 8. Μέσο ποσοστό ανάμαλης διάπλασης των μεταβλητών του συστήματος βαθμολογίας ατρησίας σε σχέση με τον τύπο μικροτίας (P<0,05)

Τύπος Μικροτίας	Αναβολέας	Ωσειδής θυρίδα	Κουλότητα μέσου ωτός	Προσωπικό νεύρο	Σύμπλεγμα συμβρας-άκμαντα	Μαστοειδής	Άρθρωση άκμανταναβολέας
I ($n=16$)	0%	0%	0%	6%	0%	6%	0%
II ($n=37$)	7%	12%	38%	16%	0%	24%	16%
III ($n=94$)	25%	14%	56%	55%	3%	54%	51%

Πίνακας 9. Ευρήματα σε μη υποψήφιους για χειρουργείο

Μεταβλητή	Ποσοστό
Απόν αναβολέας	30%
Κλειστή ωσειδής θυρίδα	40%
Μικρή κοιλότητα μέσου εωτός	60%
Απόν σύμπλεγμα αφύρας-άκμονα	10%
Μη αεριζόμενες μαστοειδείς κυψέλες	70%
Πρόβλημα άρθρωσης άκμονα-αναβολέα	90%
Παρεκτοπισμένο προσωπικό νεύρο	90%

Πίνακας 10. Άλλοι παράγοντες σε σχέση με τον μέσο βαθμό ατρησίας

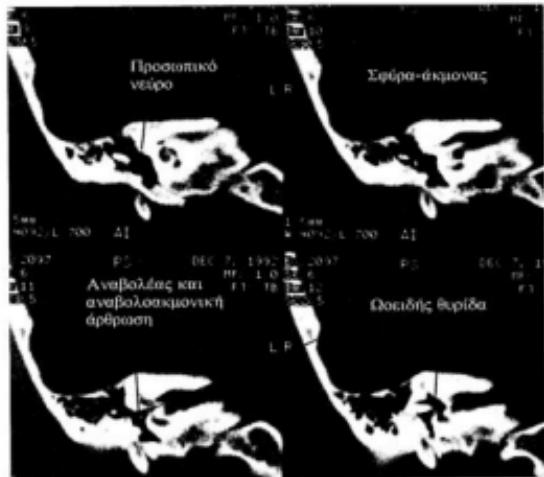
(Στατιστικά ασύμμαντα αποτελέσματα)

Παράγοντας	Βαθμός ατρησίας
Μονόπλευρες περιπτώσεις	6,7
Δεξή αυτή	6,5
Αριστερό αυτή	7,2
Αμφοτερόπλευρες περιπτώσεις	6,3
Άρρενες	6,8
Θηλεις	6,9

ΕΙΚΟΝΕΣ

ΕΙΚΟΝΑ 1.

Στεφανιαίο επίπεδο αξονικής τομογραφίας υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού σε ασθενή με συγγενή ατρησία του δέξιου ακουστικού πόρου. Απεικονίζονται τα ακουστικά οστάρια, η αναβιολοακμονική άρθρωση, η εωιειδής θυρίδα και το προσωπικό νεύρο.

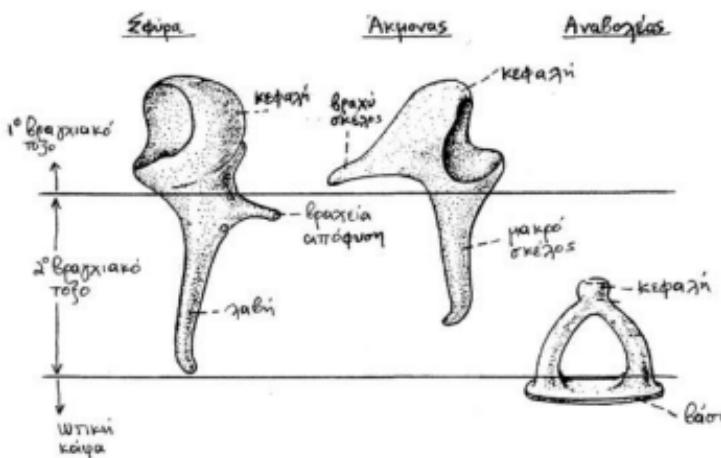


EIKONA 2.

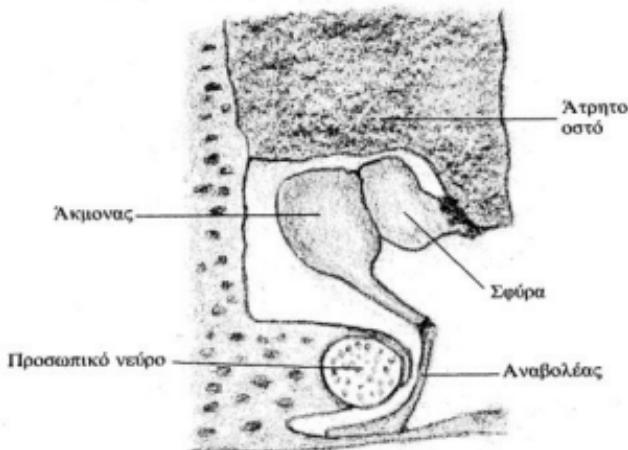
Στεφανιαίο επίπεδο αξονικής τομογραφίας υψηλής ευκρίνειας του κροταφικού οστού σε ασθενή με συγγενή ατρησία του έξω ακουστικού πόρου. Το προσωπικό νεύρο καλύπτει την ασειδή θυρίδα και ο αναβολέας είναι απόν.



EIKONA 3. Εμβρυολογία ακουστικών οσταρίων



ΕΙΚΟΝΑ 4. Ο αναβολέας έχει μορφή αγκούλης λόγω πρόπτωσης του προσωπικού νεύρου.



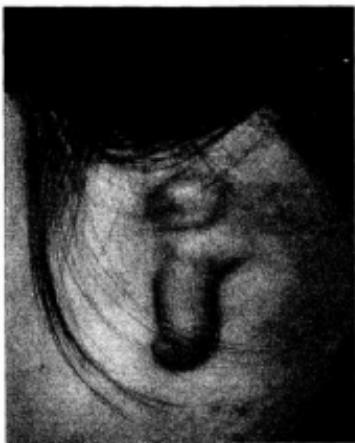
EIKONA 5. Συγγενής μικροστία τύπου I



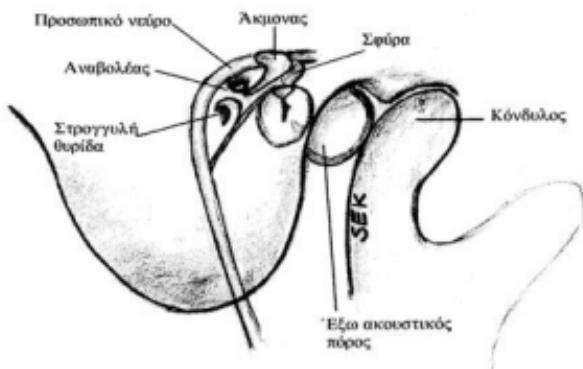
EIKONA 6. Συγγενής μικρωτία τύπου II



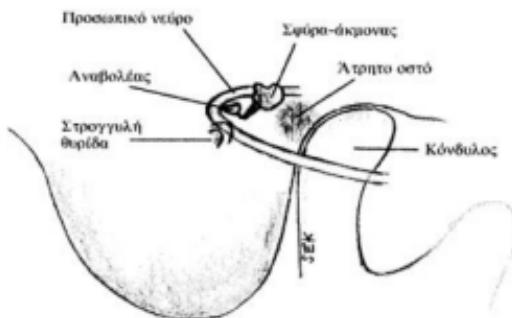
EIKONA 7. Συγγενής μικροτία τόπου III



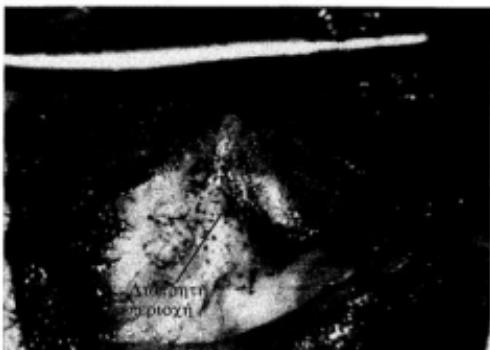
ΕΙΚΟΝΑ 8. Φυσιολογική πορεία του προσεπικού νεύρου.



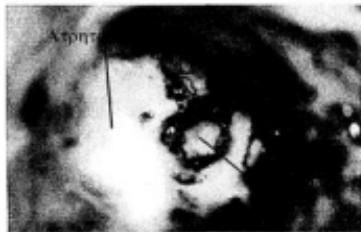
EIKONA 9. Στην συγγενή ατρησία του έξεω ακουστικού πόρου το προσωπικό νεύρο σχηματίζει γωνία 60° στο δεύτερο γόνυ, διέρχεται μεταξύ στρογγυλής και ασειδούς θυρίδας και εξέρχεται από την κροταφογναθική άρθρωση.



EIKONA 10. Διάτρητη περιοχή της μαστοειδούς



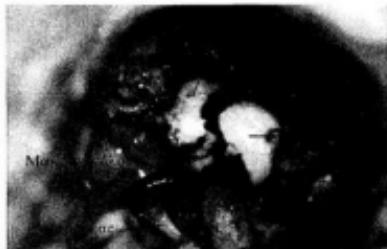
EIKONA II. Σε βάθος περίπου 1,5 cm εντοπίζονται τα ακουστικά οστάρια.
Το σώμα του άκμονα εμφανίζεται συνήθως πρώτο και μετά η σφύρα.



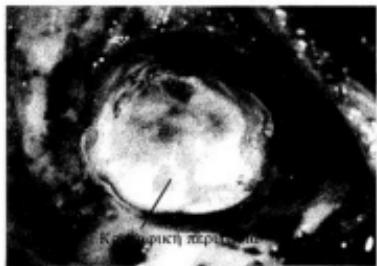
EIKONA 12. Μετά την αναγνώριση του άκμαντα εμφανίζεται η σφύρα.



EIKONA 13. Τό ατρητό οστό έχει αφαιρεθεί και τα ακουστικά οστάρια βρίσκονται στο κέντρο του ανακατασκευασμένου έξω ακουστικού πόρου.



EIKONA 14. Ο τυμπανικός υμένας ανακατασκευάζεται με μόσχευμα κροταφικής περιτονίας που τοποθετείται πάνω στα οστάρια.

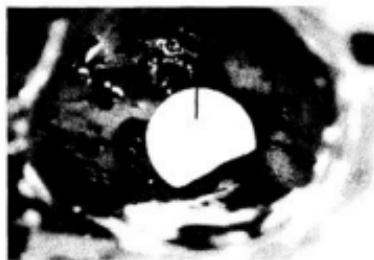


Κροταφική περιτονία

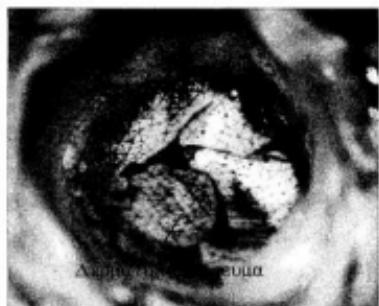
EIKONA 15. Όταν το σύμπλεγμα σφύρας-άκμωνα δεν είναι λειτουργικό αφαιρείται για να τοποθετηθεί πρόθεση μεταξύ της κεφαλής του αναβολέα και της κροταφικής περιτονίας.



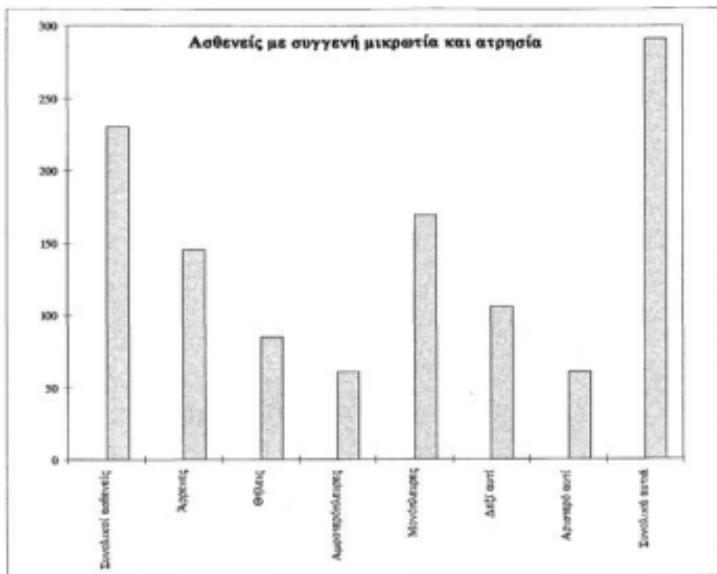
EIKONA 16. Μία πρόθεση έχει τοποθετηθεί πάνω στη κεφαλή του αναβολέα.



EIKONA 17. Ο έξω ακουστικός πόρος και η κροταφική περιτονία έχουν καλυπτεί με δερματικό μόσχευμα πάχους 9/10 εκατοστά της ίντσας.



EIKONA 18.



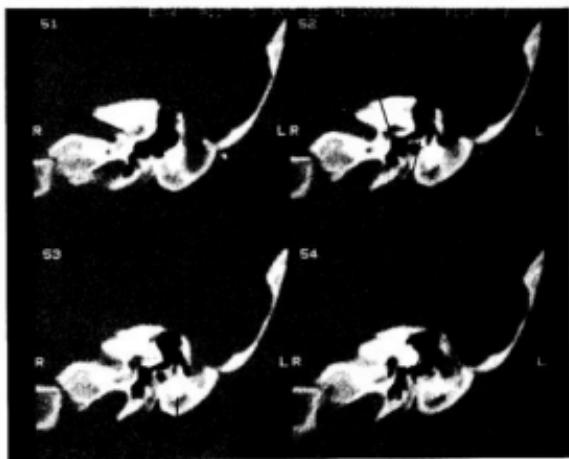
EIKONA 19.

Περίπτωση Ιη: Αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνιας του δεξιού κροταφικού οστού.



EIKONA 20.

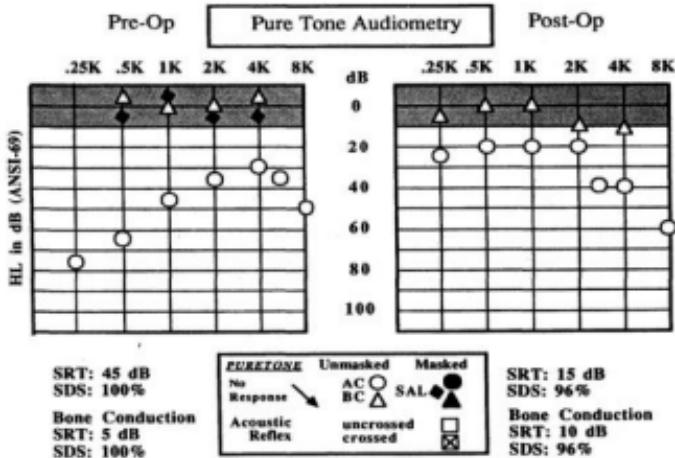
Περίπτωση 1η: Στεφανιαίο επίπεδο αξονικής τομογραφίας υψηλής ευκρίνειας του αριστερού κροταφικού οστού. Η μαστοειδής απόφυση είναι σχεδόν μη αεριζόμενη, ο αναβολέας δεν είναι ορατός, και η σφυροακμονική μάζα είναι φτωχά ταυτοποιήσματα. Το προσωπικό νεύρο καλύπτει μερικώς την ασειδή θυρίδα.



EIKONA 2L

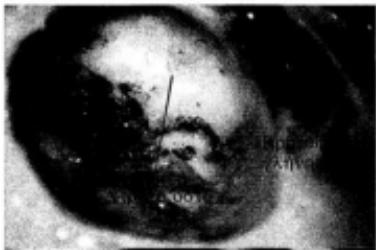
Περίπτωση Ιη: Μετεγχειρητικό ακοδύγραμμα.

Congenital Atresia - Right Ear



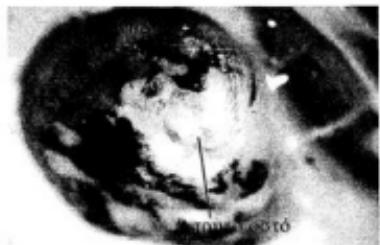
EIKONA 22.

Περίπτωση Ιη: Ο έξω ακουστικός πόρος ανακατασκευάζεται ακολουθώντας το άτρητο οστό προς τα έσω αποφεύγοντας τις μαστοειδείς κυψέλες.



EIKONA 23.

Περίπτωση Ιη^η. Έχει εντοπισθεί η κοιλότητα του μέσου ωτός και είναι ορατή η κεφαλή του άκμονα.



ΙΟΝΙΑ ΛΕΠΤΟ

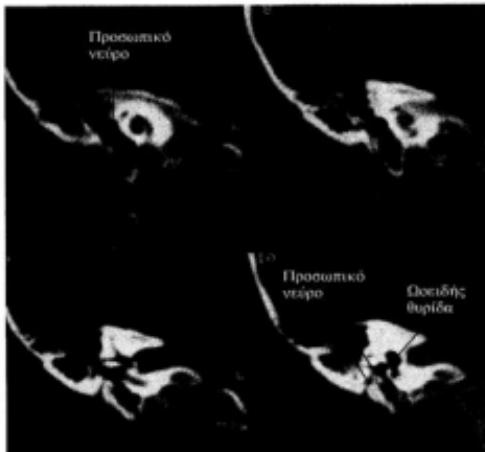
EIKONA 24.

Περίπτωση Ιη: Τα οστάρια έχουν απελευθερωθεί από το περιστοιχιζόμενο οστό.



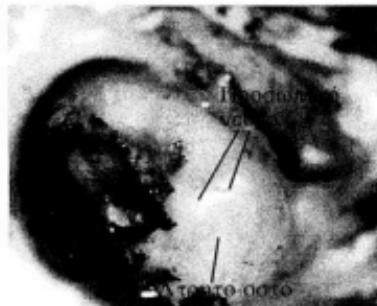
EIKONA 25.

Περίπτωση 2η: Στεφανιαίο επίπεδο αξονικής τομογραφίας υψηλής ευκρίνειας του δεξιού κροταφικού οστού. Το προσωπικό νεύρο είναι πρόσθια παρεκτοπισμένο και το κάθετο τμήμα του βρίσκεται ακριβώς πλάγια της ασειδής θυρίδας.



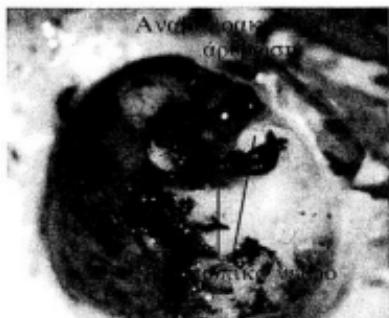
EIKONA 26.

Περίπτωση 2η: Το προσωπικό νεύρο διέρχεται μέσω του άτρητου οστού και βρίσκεται σχεδόν στο μέσο του χειρουργικού πεδίου.



EIKONA 27.

Περίπτεση 2η: Η αναβολοακμονική άρθρωση είναι ορατή αλλά η βάση του αναβολέα και η ασειδής θυρίδα δεν φαίνονται λόγω της παρεκτόπισης του προσωπικού νεύρου.



Περίπτωση 2η: Μετεγχειρητικό ακοδύγαμμα.

Congenital Atresia - Left Ear

