

KONJENİTAL AURAL ATREZİLER

GÜNERİ, A., KAPTANOĞLU, V., SUNGUN E.

ÖZET : Son 2 yıllık sürede takip ve tedavilerini yaptığımız 6 hastanın 7 kulağı takdim edilerek, konjenital aural atrezinin gelişimi ve tedavi prensipleri incelenmiştir.

ABSTRACT : Ataman GÜNERİ, Vural KAPTANOĞLU, Erman SUNGUN, Social Insurance (SSK) Hospital, Tepecik. Congenital Aural Atresia. The development and treatment of congenital aural atresia has been reviewed on 7 ears of 6 patients who have been followed and operated in the last two years.

Anahtar Sözcükler : Doğumsal kulak atrezileri.

Key Words : Congenital aural atresia.

GİRİŞ : İlk konjenital aural atrezi ameliyatı 1883 yılında Kiesselbach tarafından yapılmış, oğuda fasial paralizi gelişmesi üzerine tehlikeli ve gereksiz görülen girişim uzun yıllar terkedilmiştir. 1950'ler ile gelen yeni timpanoplasti teknikleri son 30 yılın konjenital aural atrezi cerrahisine büyük katkılarda bulunmuştur. Ombredanne, Patte, Shambaugh, House, Ruedi, Belluci, Derlacki, Gill, Colmann ve Jahrsdoerfer rekonstrüksiyonda miringoossiküler iletim mekanizmasını değişik tekniklerle uygulayarak başarılı seriler bildirmişlerdir (4,7).

1. ve 2. brankial arkların posterior segmenti gelişim bozukluğundan kaynaklanan aural atreziler, dış ve orta kulağın konjenital anomalilerini kapsar. Sayvan deformasyonu, dış kulak yolu atrezisi, orta kulak kavitesi darlığı, malleus-inkus deformasyonu, füzyon ve imobilitesi vardır. Ayrıca değişik dereceli stapes, fasial sinir ve iç kulak anomalileri bulunabilir. Tablo kraniofasial, mandibulofasial ve akrofasial dizostoz sendromları içinde yer alabilir (1,4,5,7).

Konjenital aural atreziler değişik sınıflamalara sokulmuştur. Jahrsdoerfer lezyonları major ve minor atreziler şeklinde değerlendirirken, Derlacki odiolejik ve politomografik bulgularına göre operabilite ve inoperabilite görüşünü getirmiştir.

Uzm.Dr.Ataman GÜNERİ, Uzm.Dr.Vural KAPTANOĞLU, Uzm.Dr.Erman SUNGUN. SSK Tepecik Hastanesi KEB servisi
Çalışma XIX.cu Ulusal ORL Kongresinde sunulmuştur. 15-20.6.1987 Erzurum.

Olgularımızda uyguladığımız sınıflama Gill'e (1969) ait olup aşağıda verilmiştir (1,4,7).

Tip 1A- Dış kulak yolu istmus seviyesinde kemik çıkıntı ile daralmış, zar ve kemikçikler normal. Mastoid pnömatize, kepçe normal veya az deforme.

Tip 1B- Dış kulak yolu lateral 2/3'ü atrezik, medial 1/3'ü açık. Zar bulunabilir, Malleus atrezik plağa ve inkusa yapışık. Mastoid pnömatize, kepçe deforme.

Tip II- Dış kulak yolu tam atrezik. Zar yok, Malleus atrezik plağa ve inkusa yapışık. İnkudostapedial eklem lukse olabilir. Timpan kavite dar, mastoid kısmen pnömatize, kepçe mikrotik.

Tip III- Dış kulak yolu tam atrezik, orta kulak boşluğu hipoplazik. Kemikçiler kemik blok içine gömülü. Mastoid sklerotik. Kepçe aşırı deforme ve mikrotik.

Tip IV- Kepçe, dış kulak yolu, zar ve manubrium normale yakın. Malleus başı ve inkus deforme. Stapes ultrastrüktürü yok. Mastoid sklerotik (Çok nadir olan bu tip genelde sıralama dışı bırakılır).

MATERYEL-METOD : Çalışmada Ocak 1985- Ocak 1987 tarihleri arasında 2 yıllık sürede ameliyat ve takipleri SSK Tepecik Hastanesi KBB servisinde yapılan 6 hastanın 7 kulağı takdim edilerek sonuçları tartışılmıştır.

Hastalar 5 ile 23 yaş arasındadır. 5 olguda tek, 1 olguda çift taraflı olan lezyonlarda 5 sağ, 2 sol kulak lokalizasyonu bulunmaktadır. Gill sınıflamasına göre hastaların 2'si tip III, birisi bilateral olan 4 hasta da tip II gurubundadır. Olgularla ilgili bulgular tablo 1'de verilmiştir.

OLGU NO	YAŞ-CİNS	LEZYON TİPİ (Gill 1969)	ODİOMETRİ		AMELİYAT	KOMPLİKASYON
			Pre.	Post.		
1	23-E	Sağ tip III	60 dB	60 dB	Radzimirski	Kısmi metal restenoz
2	5-E	Sol tip III	-	Subj. kaz.	Radzimirski	Yok
3	5-K	Sağ tip II	-	Subj. kaz.	Radzimirski	Yok
4	6-K	Sağ tip II	-	Subj. kaz.	Radzimirski	Yok
5	5-E	Sağ tip II	60 dB	40 dB	Radzimirski	Yok
6	23-K	Sağ tip II	65 dB	40 dB	Radzimirski	Kısmi meatal restenoz

Tablo 1.

TARTIŞMA : Konjenital aural atreziler yaşayan doğumlarda 1/20.000-30.000 oranında olup, %25-30 olguda bilateraldir. Erkek/kadın oranı 3/2 dir. Sağ kulak üstünlüğü vardır. Etioloji tam bilinmemekle birlikte kromozomal anomaliler, erken embryonal hayattaki spontan kanamalar, ilk 3 ay içindeki maternal enfeksiyon ve entoksikasyonlar ile A hipervitaminozu suçlanmaktadır (1,4,6).

Lezyonun tanısı etioloji ve defekt anatomisi yönünden yapılarak aile, prenatal, natal, postnatal nedenler araştırılmalı ve lezyonun herediter veya akkiz olduğu ayırımına gidilmelidir. Hiposikloidal politomografi, konvansiyonel x ray grafileri ve CT ile anatomik yapılar hakkında bilgi sahibi olunabilir. Ancak bu tetkiklerle kemikçik fonksiyonları saptanamadığı gibi, belirlenen mastoid pnömatizasyonu ile malformasyon derecesinin ilişkili olmadığı da gösterilmiştir. Malformasyon derecesinin tesbitinde en iyi kriterin sayvanın durumu olduğu üzerinde durulmaktadır. Sayvandaki deformasyon fazlalığı ile, erken fetal hayattaki brankial ark lezyonu paralel seyreder. Sayvan deformitesi arttıkça daha fazla zar ve orta kulak anomalisi beklemek uygun olur (1,4,5,7).

İki taraflı atrezilerde işitme-konuşma ikileminin ortadan kaldırılması, tek yönlü olgularda ise stereo akuzik dengenin sağlanarak ses yönünün değerlendirilmesi, gürültülü ortamlarda daha iyi işitilmesi, konuşulanı anlayabilme yeteneğinin artması ve kozmetik amaçlarla cerrahi endikasyon vardır (3,7).

Otolog olguya işitme düzeyinin en erken dönemde, en iyi ve kalıcı şekilde yükseltilmesi yönüyle yaklaşmalı, sayvan plastiğini daha deneyimli olan plastik cerrahlara bırakmalıdır. Bu amaçla geliştirilen değişik cerrahi yöntemlerin ortak hedefleri arasında deforme sayvanın rekonstrüksiyonu, cilt ile kaplı yeni dış kulak yolu ile hareketli kemikçik zinciri ve kulak zarının oluşturulması bulunur (4,5,7).

Tetkiklerde mandibula başı normal yerinde ise mobil ve fonksiyone zar bulma şansı daha yükselir. Mandibula başının mastoid ön duvarına kadar gelmiş olması attikoantrotomiye zorunlu kılar. Attikoantrotomide normal derinlik ve lokalizasyonda antrum ve orta kulağın bulunmaması halinde, labirent ve fasial sinir lezyonu yaratmamak için girişimi sürdürmemek uygun olur. Attikoantrotomi sırasında gereğinden geniş kavite açmamaya özen gösterilmelidir. Yeni kanalın ön ve alt duvarını mastoid kemiğin ince ön kenarı, üst duvarını tegmen, arka duvarını da fasial sinirin vertikal bölümünün kemik kanalı oluşturacaktır. Kanal genişliği tabanda en az 10-11 mm, meada ise 12-14 mm olmalıdır (4,7).

Yeni oluşturulan dış kulak kanalına full thickness, split thickness grefler veya pediküllü mastoid flepleri konabilir. Subepitelial dokusu az olan grefler aşırı epitel deskuamasyonu sık enfekte olma, tutmama ve yırtılma riskleri taşır. Bizim de olgularımıza uyguladığımız mastoid fleplerinin ise, kanal girişinde değişik dereceli restenoz yaratma olasılığı vardır (2,7).

Değişik kaynaklarda konjenital aural atrezi cerrahisinde 20 dB lik kazanç başarı olarak değerlendirilmiştir. İşitmede en iyi sonucun postoperatif 6-12. aylarda alınacağı vurgulanmıştır (3,4).

Deformitenin derecesi, preoperatif koklear rezerv ile postoperatif devredeki ossiküler fibroz, gref lateralizasyonu, kemikçik reankilozu ve mental restenoz, aural atrezi cerrahisinde fonksiyonel başarıyı etkiler. Ossiküler fibroz ve reankilozu engellemek için girişimde lokal anestezi kullanmak, antiseptiye dikkat etmek, orta kulak mukoperiosteumunu travmatize etmemek, kavitede kemik talaş bırakmamak ve kaviteye steroidli jel foam doldürmek önerilmektedir (4,7).

Tip III malformasyonunu gösteren 2 olgumuzda orta kulağı bulamadık. Labirent ve fasial sinir lezyonu yaratmamak için açılan boşluğu grefleyip kapattık. Diğer 5 kulaktaki orta kulağı ve hareketli kemikçik zinciri bulup temporal fascia gref ile zar rekonstrüksiyonu yaptık. Oluşturulan yeni kulak yolunu tüm olgularda üst ve alt pediküllü mastoid flepler ile Radziminiski tekniğiyle tamamladık. Orta kulağı bulamadığımız 2 olguda fonksiyonel kazanç sağlayamaz iken, yaşları nedeniyle ilişki kuramadığımız 3 kulakta belirgin subjektif kazanç, 2 kulakta 20 dB, 1 kulakta da 25 dB lik işitme kazançları sağladık. Postoperatif devrede oluşan 2 kulaktaki kısmi kanal restenozunu araya giren enfeksiyon ve bu olgularda kullandığımız kauçuk dilatasyon stentlerinin oluşturduğu fibrotik aktivite artışına bağladık.

SONUÇ : Bilateral aural atrezili çocuğun konuşabilmesi en geç 6.aya kadar sesi tanımasıyla mümkündür. 4 yaşa kadar amplifikasyon uygulanan çocuğa bu devrede işitme eşiğinin yükseltilmesi için değişik cerrahi tekniklerinin birisi uygulanır. Cerrahi olgularının iyi seçilmesi fonksiyonel başarı oranını yükseltir.

KAYNAKLAR

1. Bergstrom BL, Anomalies of the ear. Otolaryngology Harper-Row pub 1985; 1/12: 1-8.
2. Cotin G, Garabedian N, Procedures for the reconstruction of the external auditory meatus in aural stenosis or aplasia. Ann Chir Plast Estet 1985; 30: 363-368.
3. Cura Ö, Günhan Ö, Konjenital dış kulak atrezilerinde modifiye Radziminiski metoduyla timpanomeatoplasti. EÜ Tıp Fak. Mec. 1975; 14: 633-644.
4. Derlacki EL, Surgery of the congenital atresia. Otolaryngology Harper-Row pub 1985; 1/13: 3-8.
5. Jahrsdoerfer RA, Reconstruction of the ear canal. Otolaryngology Harper-Row pub 1985; 4/15A: 1-10
6. Kardomy CS, Anomalies of the first and second branchial arch. Otolaryngology Harper-Row pub 1985; 4/16: 1-5.
7. Shambaugh GE, Surgical correction of congenital malformations of the sound conducting system. Surgery of the ear W.B. Saunders comp 1980; 14:381-406.