

Første brankialfure-anomalier

Reservelæge Gohar Nikoghosyan, overlæge Annelise Krogdahl & overlæge Christian Godballe

Odense Universitetshospital, Øre-næse-halskirurgisk Afdeling F og Afdeling for Klinisk Patologi

Resume

Første brankialfure-anomalier (FBA) er medfødte sjældne lidelser, som til tider kan være svære at diagnosticere. Under den normale embryonale udvikling dannes den ydre øregang fra første brankialfure. Abnorm udvikling kan resultere i dannelse af en cyste, sinus eller fistel med recidiverende infektioner til følge. En tidlig og korrekt diagnose er forudsætningen for det rette valg af kirurgisk setup, hvor mulighed for frilægning af n. facialis er en selvfølge. Der beskrives et tilfælde af FBA af typen sinus med diskussion af klassifikation, diagnostik og behandling.

Første brankialfure-anomalier (FBA) er medfødte benigne lidelser, som er sjældne og til tider vanskelige at diagnosticere. Under den normale embryonale udvikling dannes *cavum conchae* og den ydre øregang fra første brankialfure. Abnorm udvikling kan resultere i dannelse af en cyste, sinus eller fistel med recidiverende infektioner til følge. Ofte ses gentagne operationer inden definitiv kirurgi bliver gennemført. Der beskrives et tilfælde af FBA af typen sinus med efterfølgende diskussion af diagnostik og behandling.

Sygehistorie

Primo 2002 blev en treårig dreng henvist til Øre-næse-halskirurgisk Afdeling på Odense Universitetshospital grundet medfødt fistelåbning umiddelbart under og bag højre kæbevinkel. Barnet havde gennem en længere periode været generet af recidiverende infektioner med abscesdannelse. Ifølge familien havde barnets morfar en lignende fistelåbning, som ikke blev behandlet. Ved en objektiv undersøgelse blev der fundet normal otoskopi uden tegn på fistelåbning i øregangen. Ved fistulografi og sondering fandt man, at åbningen havde retning igennem parotissubstansen imod den dybe del af øregangen, og der var mistanke om en første brankialfure-fistel. For at vurdere symptomernes omfang og samtidig opnå vækst af barnet og dermed reduktion af risikoen for operativ læsion af n. facialis valgte man at observere til skolealderen. Da der ikke var tegn på ophør af infektionstilbøjeligheden, blev barnet i en alder af syv år genhenvist med henblik på definitiv kirurgi. Op til operationen blev barnet forebyggende behandlet med antibiotika. Der blev anvendt operativ opstilling med mikroskop, lupbriller og nervestimulatore som ved parotiskirurgi med facialisfrilægning. Der blev anlagt ovalært snit omkring udmundningen under/bag kæbevinklen, og incisionen blev ført op foran øret som ved klassisk parotis-adgang.

Facialisgrenene blev fundet, og den formodede fistel løb profunderet for n. facialis (**Figur 1**). Affektionen delte sig ud i små forgreninger, som endte blindt klos på den profunde del af øregangen. Det postoperative forløb var ukompliceret med normal funktion af n. facialis. Histologisvaret bekræftede diagnosen dermoid gang beklædt med pladeepitel med indmunding af hårfollikler og omgivet af brusk og spytkirtelvæv.

Diskussion

Fra slutningen af tredje fosteruge ses der seks brankialbuer på hver side af pharynx. Imellem buerne findes furerne, der eksternt er beklædt med ektoderm, og internt findes lommerne, der er beklædt med endoderm [1]. Fra den første brankialfure dannes *meatus acusticus externus*, og fra den første brankiallomme dannes mellemøret og det eustakiske rør. FBA udgør under 10% af alle brankialfureanomalier [2]. Der er to teorier om anomaliernes opståen [1]. Den første teori er, at den resterende del af første brankialfure ikke tilbagedannes. Den anden teori er, at epitelet imellem første og anden brankialbue »fanges« og giver basis for en fistel.

FBA er blevet klassificeret på forskellig vis. I 1979 klassificerede *Karmody* dem som aplasi, atresi, stenose eller duplikatur af den ydre øregang [3]. I 1980 klassificerede *Olsen* [4] FBA efter anatomi som fistel, sinus og cyste. Alle tre anomalier er indvendigt beklædt med pladeepitel. I 1972 klassificerede *Work* [5] læsionerne i to typer på baggrund af de histologiske fund. Type 1-læsioner udgår fra ektodermen. Type 2-læsionen udgår både fra ektodermen og mesodermen og indeholder derfor både hud og brusk.

Vores patient havde en læsion, som ifølge *Olsens* [4] klassifikation er en første brankialfure-sinus, da den havde en åbning til hud og en sinusgang, som endte blindt. Ifølge *Works* [5] klassifikation havde patienten en type 2-læsion, da den havde kontakt til brusk. FBA kan have autosomal dominant arvegang med inkomplet penetrans [1], hvilket kunne være tilfældet i vores sygehistorie. Mange præaurikulære sinus giver ingen gener, såfremt der sker en oprensning af det sebaceøse materiale, som kan ophobe sig. En inficeret anomali kan vise sig ved recidiverende ømhed, rødme, hævelse og intermitterende afløb fra åbningen.

FBA undersøges ved fistulografi og sondering gennem åbningen, eventuelt ved computertomografi eller magnetisk resonans-skanning. Behandlingen af FBA er kirurgisk ekstirpation af hele anomalien, helst i en infektionsfri periode, idet inficerede eller tidligere exciderede læsioner har øget recidivfrekvens. FBA kan have dybe forgreninger, som ofte er lokaliseret tæt på eller imellem facialisnervens grene, hvilket vanskeliggør operativ fjernelse af anomalien og øger risikoen

for facialispårese ved reoperationer. Ved operativ fjernelse af en anomali kan der anvendes injektion af methylenblåt til lokalisering af fistelgangen, som fridissekeres efter ovalær incision af åbningen. Radikalitet opnås kun ved total ekstirpation. Frilægning af n. facialis og eventuelt partiel parotidektomi er nødvendig i de fleste tilfælde.

Summary

Gohar Nikoghosyan, Annelise Krogdahl
& Christian Godballe:

First branchial cleft anomalies:

Ugeskr Læger 2008;170(20):1757

First branchial cleft anomalies are congenital rare lesions that can sometimes be difficult to diagnose. During the normal embryonic development the outer ear canal derives from the first branchial cleft. Abnormal development can result in production of a cyst, sinus or fistula with recurring infections. Early and correct diagnosis is necessary for the correct choice of surgical set-up in which identification and preservation of the facial nerve is an important step. A case of first branchial cleft sinus is presented with further discussion of classification, diagnostics and treatment.

Korrespondance: *Gohar Nikoghosyan*, Øre-næse-halskirurgisk Afdeling F, Odense Universitetshospital, DK-5000, Odense. E-mail: gnikogosyan@yahoo.com

Antaget: 1. september 2007

Interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Rasmussen LBM, Charabi S. Kirurgisk behandling af præaurikulære fistler. Ugeskr Læger 2002;164:635.
2. Triglia JM, Nicollas R, Ducroz V et al. First branchial cleft anomalies: a study of 39 cases and a review of the literature. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998;124:291-5.
3. Arndal H, Bonding P. First branchial cleft anomaly. Clin Otolaryngol Allied Sci 1996;21:203-7.
4. Olsen KD, Maragos NE, Weiland LH. First branchial cleft anomalies. Laryngoscope 1980;90:423-36.
5. Work WP. Newer concepts of first branchial cleft defects. Laryngoscope 1972;82:1581-93.

Figur 1. Første brankialfure-sinusgang (A) løber dybt for n. facialis (B) og krydser den.
Foto: Christian Godballe.

