

Misdannelser af det ydre øre

Erika Wernheden¹, Christina Krogerus¹, Peter Stemann Andersen² & Jørgen Hesselfeldt-Nielsen¹



STATUSARTIKEL

1) Plastik- og Brystkirurgisk Afdeling, Sjællands Universitetshospital, Roskilde
2) Klinik for Plastik-kirurgi og Brandsårsbehandling, Rigshospitalet

Ugeskr Læger
2019;181:V05190300

Medfødte misdannelser af det ydre øre er hyppige og omfatter såvel mindre som større misdannelser. De kan være forbundet med andre misdannelser og syndromer, hvorfor det er vigtigt at undersøge spædbarnet for andre abnormiteter.

Formålet med denne artikel er at gennemgå det ydre øres hyppigst forekommende medfødte misdannelser mhp. henvisning til relevant behandling i offentlig regi.

DET YDRE ØRES UDVIKLING

Auricula udvikles fra seks mesenkymfortykkelser langs første og anden brankiebue og begynder i femte gestationsuge. De tre mesenkymfortykkelser fra den første brankiebue udvikles til tragus, helix og choncha cymba, og de tre mesenkymfortykkelser fra den anden brankiebue udvikles til cavum concha, antihelix, antitragus og lobulus [1].

Eftersom mandiblen, maksillen og associerede neurovaskulære strukturer også udvikles fra første og anden brankiebue, kan fejl i udviklingen af disse medføre omfattende ændringer i ansigtets udvikling, hvilket kommer til udtryk i forskellige kraniofaciale misdannelser.

Hos voksne måler auriklen 5,5-6,5 cm, og bredden er 50-60% af højden. Efter fødslen udvikler auriklen sig hurtigt og opnår 90% af sin fulde bredde efter et år, hvorimod længden af auriklen udvikles langsommere og når 75% i etårsalderen og 93% i tiårsalderen. Auriklen fortsætter med at vokse igennem livet [2, 3].

ØREMISDANNELSER

Mikroti/anoti

På græsk betyder mikroti lille øre og er betegnelse for et misdannet ydre øre varierende fra et mindre, næsten

normalt øre til et helt manglende ydre øre (anoti) (Figur 1). Prævalensen for mikroti på verdensplan varierer fra 0,8 og helt op til 17 pr. 10.000 fødsler med den højeste prævalens i Ecuador og blandt Navajoindianerne. I Europa er den højeste rapporterede prævalens fundet i Finland, hvor den ligger på 4,3 pr. 10.000 [4, 5]. Man mener, at prævalensen i Danmark ligger på 1-2 pr. 10.000, men der er usikkerhed om dette tal, og i enkelte rapporter angives prævalensen kun at være 0,27-0,4 pr. 10.000 [5, 6]. Det er muligt, at tilstanden er underrapporteret ved de milde tilfælde af mikroti.

90% af tilfældene af mikroti er unilaterale og oftere højresidige end venstresidige. I op til halvdelen af tilfældene er mikroti ledsaget af en anden kraniofacial abnormitet som f.eks. læbe-gumme-ganespalte, anoftalmi/mikrotalmi og ansigtsasymmetri [7]. De hyppigst relaterede syndromer er Treacher Collins syndrom, Nagers syndrom, Di'Georges syndrom, brankio-otorenalt syndrom, Townes-Brocks syndrom og okuloaurikulo-vertebralt spektrum, hvor sidstnævnte dækker over en række tilstande fra isoleret mikroti til Goldenhars syndrom med hemifacial mikrosomi, okulære malformationer og vertebrale defekter [4, 5, 7]. Mikroti kan opstå som følge af sporadisk mutation, som led i et syndrom eller pga. udsættelse for teratogene stoffer såsom retinoider i fostertilstanden [4, 5].

Der er forskellige klassifikationssystemer for mikroti, og en af de hyppigst brugte er Marx' klassifikation, der graderes fra type 1 (lille, men bevaret normal form) til type 4 (anoti, komplet manglede aurikel) [4]. Mikroti kan også klassificeres efter Tanzers eller Weerdas klassifikation, hvor mikrotityperne deles op efter hhv. relation til den kirurgiske tilgang og efter den embryologiske udvikling [8].

Patienter med mikroti skal undergå en udvidet høreundersøgelse, og der bør udføres en CT af pars temporalis mhp. visualisering af øregang, mellemøre og det indre øre, da tilstanden kan være ledsaget af manglende udvikling af alle tre dele.

Patienter med mikroti bør henvises til et lokalt børneaudiologisk center mhp. tidlig hørerehabilitering samt til Rigshospitalets mikrotiteam, som består af plastikkirurger, øre-næse-hals (ØNH)-læger, anaplastologer og audiologiassistenter.

Ørerekonstruktion kan foretages med egen ribbensbrusk, hvilket foretages i flere stadier over 2-3 operationer. Antallet af operationer afhænger af den kirurgi-

HOVEDBUDSKABER

- ▶ Øremisdannelser kan være forbundet med syndromer, hvorfor grundig objektiv undersøgelse inklusive udvidet høreundersøgelse er nødvendig.
- ▶ Der er en bred vifte af behandlingsmuligheder afhængigt af sværhedsgraden af misdannelserne.
- ▶ Korrektionsforetagelse, når børnene kan samarbejde og give udtryk for behandlingsønske.

ske metode, hvoraf Brents teknik kan foretages ved en tidligere alder end Nagatas teknik, da der bruges mindre brusk. Nagatas teknik, som kræver mere brusk, tilbydes derfor først til patienterne, når de er i tiårsalderen, men foretages til gengæld kun i to stadier [4]. Alternativt kan man bruge et kunststof af porøs polyethylen som ramme for det rekonstruerede øre i stedet for autolog rekonstruktion med brusk. Denne metode bruges dog primært i udlandet og tilbydes ikke i Danmark. Det er også muligt at få konstrueret en silikoneprotese, der modelleres efter det modsatte øre og fastsættes i implantater til kranieknoglen, hvilket foregår over to operationer [4, 9].

Rekonstruktion/korrektion kan foretages fra omkring seksårsalderen, men anbefales ofte først fra 8-10-årsalderen, dels fordi barnet skal kunne medvirke til behandlingen, dels fordi der er bedre forudsætninger for et tilfredsstillende resultat, når det modsatte øre har nået nær voksenstørrelse, og endelig skal thoraxomfanget være tilstrækkeligt til høst af brusk [4, 10]. Ud over det æstetiske aspekt skal der også tages højde for funktion, f.eks. ved brug af briller eller høreapparat.

Constricted ears

Constricted ears, også kaldet lop ears eller cup ears er en øredeformitet, som omfatter varierende grader af foldning af den øvre del af øret (inkluderende helix, scapha og antihelix) samt protrusion af øret (**Figur 2**). Deformiteten forekommer i meget varierende grad, og behandlingerne dækker således en bred vifte af muligheder. De mildeste typer kan behandles ved at forme øret i neonatalperioden, hvor der er beskrevet brug af diverse materialer såsom skum, plaster, skinner og plastikrammer, som bliver lagt på øret i de første leveuger. De sværeste, som kan være forandringer, der ligner mikroti, kræver subtotal aurikulær rekonstruktion, f.eks. autolog rekonstruktion med brusk. Herimellem findes deformiteter, som kræver korrektion i form af f.eks. resektion, indsættelse af brusksplantat, V-Y-plastik og forskellige lokale lapper [11-13]. Behandlingen foretages primært i plastikkirurgisk regi.

Præaurikulær fistel

Præaurikulær fistel er som regel en asymptomatisk tilstand, hvor der kan observeres en få millimeter stor åbning i huden som oftest ud for det ascenderende ben af helix. Præaurikulære fistler har varierende længde og ender blindt. Incidensen angives at være 0,2-5% med højere forekomst blandt mennesker med afrikansk eller asiatisk afstamning. Operation tilbydes ved recidiverende infektioner og foretages af en ØNH-læge, ofte i fuld bedøvelse. Peroperativ injektion af methylenblåt kan bruges til identifikation af fistelgangen, og det er vigtigt, at fistelgangen eksstirperes i sin helhed pga. risikoen for recidiv [14]. Som ved andre øremisdannel-



FIGUR 1 / Unilateral højresidig lobulær mikroti. Gengivet med patienten/forældrenes tilladelse.

ser bør tilstedeværelse af andre tegn på misdannelse undersøges, da præaurikulære fistler kan være led i et syndrom som f.eks. brankio-oto-renalt syndrom [15].

Aurikulært vedhæng

Aurikulære vedhæng, også kaldt accessoriske tragi, kan forekomme i et triangulært område mellem aurikel og mundvige (**Figur 3**) [5, 16]. De menes at være forårsaget af manglende fusion af de mesenkymale fortykkelser på første brankiebue [16]. Forekomsten er 1-5 pr. 1.000 nyfødte. Hvis vedhængen har en smal base og kun indeholder hud, kan det fjernes ved enten ligation eller excision i de første leveuger. Hvis det drejer sig om et bredbaset vedhæng, eller hvis det indeholder brusk, bør det excideres enten i fuld bedøvelse efter toårsalderen af plastikkirurg, alternativt når barnet kan



FIGUR 2 / Constricted ear, højresidig, svær grad. Gengivet med patienten/forældrenes tilladelse.

FIGUR 3 /

Præaurikulære eartags. Gengivet med patienten/forældrenes tilladelse.



samarbejde til operation i lokalbedøvelse. Behandlingen er udelukkende kosmetisk. Især ved multiple vedhæng bør man være opmærksom på tegn på andre misdannelser [17]. Hvis der er tale om vedhæng i forbindelse med en mikroti, bør man afholde sig fra excision, indtil barnet er vurderet af en mikrotikyndig plastikkirurg.

Aures alatae

Aures alatae, som ofte bliver nævnt, når man taler om øredeformiteter, kan også betegnes som en anatomisk variant (Figur 4). Der er også et kulturelt aspekt i, hvornår strittende ører ses som en deformitet, f.eks. finder man det mange steder i Asien attraktivt med udstående ører [18]. Aures alatae forekommer hos 5-10% af verdens befolkning og defineres ofte som afstand fra mastoidet til den mest prominente del af helixkanten på over 20-25 mm, men operationsindikationen vari-

erer mellem afdelinger og er oftest en individuel vurdering [2, 19]. Ører kan opfattes som »strittende«, hvis der er manglende foldning af antihelix, hypertrofi af concha eller valgusstilling af concha. Ofte er årsagen til aures alatae en kombination af disse, og valg af behandling afgøres af de individuelle forhold.

Nonkirurgisk intervention ved at forme ørene i de første 1-6 leveuger, som tidligere beskrevet under afsnit om constricted ears, kan være succesfuldt [13, 20].

Ved manglende foldning af antihelix kan man ved slibning af brusken på forsiden af øret ændre spændingen i brusken, således at den lettere folder bagover, og man kan på den måde skabe en antihelix, en metode, som er beskrevet af *Stenström*. Samtidig vil man ved denne metode også excidere hud på bagsiden af øret [21]. Mustardéteknikken er en anden hyppigt brugt metode, hvor horisontale madrasssuturer bliver placeret på bagsiden af øret for at skabe eller accentuere antihelix [22]. Sidstnævnte kan foretages alene, hvis brusken er blød nok, eller i kombination med slibning af brusken, som beskrevet af *Converse* [23]. Nordzell er en åben kirurgisk metode, som indebærer incision af både hud og brusk på bagsiden af øret, fra fossa triangularis til antitragus, og underminering af huden med efterfølgende slibning af brusk og suturering af brusken, med overlappning af den mediale del over den laterale for at forme øret [24]. Der er også beskrevet brug af buede implantater, der placeres på forsiden af øret og derved skaber en antihelix [19]. Sidstnævnte har dog ikke fået den store udbredelse i Danmark.

Hypertrofi af concha kan korrigeres ved at excidere et stykke af brusken eller i tilfælde af valgusstilling eller anteversion af concha kan denne roteres dorsalt med fiksering til periost over mastoideum [25].

Patienter bør først henvises efter otteårsalderen, men i enkelte, meget udtalte tilfælde, udføres der operation hos børn under skolealderen. Som regel foretages operationen i lokalbedøvelse [26]. Der er dog stor variation mellem de forskellige behandlingsinstanser.

Operation for aures alatae varetages af både ØNH-læger og plastikkirurger, både på hospitalsafdelinger og i speciallægepraksis.

KONKLUSION

Øremisdannelser er hyppige og forekommer i et bredt spektrum. Opmærksomhed på andre tegn på misdannelser eller andre syndromer skal være et fokus hos nyfødte børn med en eller anden form for øremisdannelse eller deformitet. Henvisning til udvidet høreundersøgelse og tidlig intervention ved fund af hørenedsættelse er vigtig for udviklingen hos patienter med mikroti. Ved korrektion for mikroti vil man oftest vente, indtil det modsatte øre har nået nær voksenstørrelse for at få det bedste æstetiske resultat. Det er ligeledes vigtigt, at thoraxomfanget er af en størrelse, der muliggør evt.

FIGUR 4 / Bilateral aures alatae grundet manglende foldning af antihelices samt valgusstilling af concha. Gengivet med patienten/forældrenes tilladelse.



høst af brusk til autolog rekonstruktion. Korrektioner af aures alatae, constricted ears og mikroti i plastikkirurgisk regi foretages primært, når børnene er store nok til at give udtryk for ønske om behandling, kan samarbejde til denne samt – ved de mindre operationer – kan acceptere lokalbedøvelse.

SUMMARY

Erika Wernheden, Christina Krogerus, Peter Stemann Andersen & Jørgen Hesselfeldt-Nielsen:

Congenital anomalies of the external ear

Ugeskr Læger 2019;181:V05190300

This review describes congenital anomalies of the external ear, which are common and include a wide range of malformations. Attention to other malformations in newborns with ear anomalies is important, as they often appear as part of syndromes such as Goldenhar syndrome, Treacher Collins syndrome and branchio-oto-renal syndrome. This review is an overview of the most common congenital anomalies of the external ear and their treatment, including microtia, constricted ears, preauricular pits, tags and prominent ears.

KORRESPONDANCE: Erika Wernheden. E-mail: erika.w@hotmail.com

ANTAGET: 23. oktober 2019

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 25. november 2019

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

- Sadler TW. Langmans Embryologi. Munksgaard Danmark, 2004.
- Pawar SS, Koch CA, Murakami C. Treatment of prominent ears and otoplasty. JAMA Facial Plast Surg 2015;17:449.
- Purkait R, Singh P. Anthropometry of the normal human auricle: a study of adult Indian men. Aesthetic Plast Surg 2007;31:372-9.
- Hartzell LD, Chinnadurai S. Microtia and related facial anomalies. Clin Perinatol 2018;45:679-97.
- Klockars T, Rautio J. Embryology and epidemiology of microtia. Facial Plast Surg 2009;25:145-8.
- Luquetti DV, Leoncini E, Mastroiacovo P. Microtia-anotia: a global review of prevalence rates. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2011;91:813-22.
- Gendron C, Schwentker A, van Aalst JA. Genetic advances in the understanding of microtia. J Pediatr Genet 2016;5:189-97.
- Luquetti DV, Heike CL, Hing AV et al. Microtia: epidemiology and genetics. Am J Med Genet A 2012;158A:124-39.
- Ali K, Trost JG, Truong TA et al. Total ear reconstruction using porous polyethylene. Semin Plast Surg 2017;31:161-72.
- Hvad er mikroti? Øre-næse-halskirurgisk og Audiologisk Klinik, Rigshospitalet, Udefunktion Gentofte Hospital. <https://publikationer.regionh.dk/pdf/full-18810/mikroti-en-medfoedt-eller-erhvervetmisdannelse-af-ydre-oere.pdf> (4. feb 2019).
- Wang D, Pan B, Lin L et al. New methods for specialized subjective and high-precision objective evaluation of constricted ears: a pilot study. Medicine (Baltimore) 2018;97:e12997.
- Elshahat A, Lashin R. Reconstruction of moderately constricted ears by combining V-Y advancement of helical root, conchal cartilage graft, and mastoid hitch. Eplasty 2016;16:e19.
- Chang CS, Bartlett SP. Deformations of the ear and their nonsurgical correction. Clin Pediatr (Phila) 2019;58:798-805.
- Rasmussen LBM, Charabi S. Kirurgisk behandling af præaurikulære fistler. Ugeskr Læger 2002;164:635-8.
- Singh L, Rashid RM, Chon S. What is your diagnosis? Cutis 2011;88:275-80.
- Hwang J, Cho J, Burm JS. Accessory auricle: classification according to location, protrusion pattern and body shape. Arch Plast Surg 2018;45:411-7.
- Chung EK, Atkinson-McEvoy LR, Boom JA et al. Visual diagnosis and treatment in pediatrics. Lippincott Williams & Wilkins, 2012.
- Zavod MB, Chen T, Adamson PA. Complications of otoplasty. Complicat Head Neck Surg 2009;59:761-9.
- Kang NV, Sabbagh W, O'Toole G et al. Earfold: a new technique for correction of the shape of the antihelix. Laryngoscope 2018;128:2282-90.
- Byrd HS, Langevin CJ, Ghidoni LA. Ear molding in newborn infants with auricular deformities. Plast Reconstr Surg 2010;126:1191-200.
- Stenström SJ. A simple operation for prominent ears. Acta Otolaryngol 1967;63(Suppl 224):393-402.
- Mustardé JC. The correction of prominent ears using simple mattress sutures. Br J Plast Surg 1963;16:170-8.
- Converse JM, Wood-Smith D. Technical details in the surgical correction of the lop ear deformity. Plast Reconstr Surg 1963;31:118-28.
- Nordzell B. Open otoplasty. Plast Reconstr Surg 2000;106:1466-72.
- Naumann A. Otoplasty – techniques, characteristics and risks. GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg 2007;6:Doc04..
- Rigshospitalet. VIP-instruks Aures alatae. <https://vip.regionh.dk/vip/Admin/GUI.nsf/Desktop.html?Open> (7. feb 2019).