

CONGENITALE MISVORMINGEN

Preauriculaire fistel

Een relatief frequente ontwikkelingsstoornis in het gebied van de gehoorgang is de preauriculaire sinus of fistel: een residu van niet-volledig gefuseerde knobbeltjes van de aanleg van het uitwendige oor (restanten van tijdelijk in het embryo aanwezige kieuwspleet en kieuwboog).

De fistels zijn vaak eenzijdig (80%), 1-1,5 cm diep en blind eindigend (sinus). Er is geen verbinding met de gehoorgang of het middenoor. Zij kunnen zich vertakken en soms de vorm aannemen van een preauriculaire groef. Lastig wordt een preauriculaire sinus pas als de gang ontstoken raakt en aanleiding geeft tot purulente (=pus) afscheiding of abcesvorming. In dat geval moet de sinus of fistel chirurgisch worden verwijderd, door zorgvuldig totaal uitprepareren, waarbij de oogtak van de nervus facialis (aangezichtszenew) gespaard dient te blijven. Een fistel of sinus zit niet in de gehoorgang, maar ervoor. Daarbij treedt dus geen gehoorverlies op.

Preauriculaire aanhangsels

Deze kunnen in hetzelfde gebied worden aangetroffen. Zij zijn evenals een sinus het gevolg van een ontwikkelingsstoornis van het uitwendige oor. Een enkele keer zijn er meer van deze aanhangsels te vinden, die zich dan meestal in een rechte lijn bevinden tussen de gehoorgang en de mondhoek. Soms bevatten ze net als de oorschelp wat kraakbeen (restanten van een tijdelijk in het embryo aanwezige kieuwboog).

Oorschelpdysplasie en -aplasie

De vorm en de grootte van de oorschelp zijn even persoonlijk als een vingerafdruk. Vele variaties zijn onbelangrijk en komen geïsoleerd voor, maar sommige afwijkingen zijn onderdeel van een syndroom.

De belangrijkste en meest voorkomende combinaties zijn oorschelpdysplasie (sterk afwijkende vorm en vaak erg klein en onderontwikkeld), gehoorgangatresie (de gehoorgang is niet ontwikkeld en dus afgesloten) en middenoordysplasie (onderontwikkeling van het middenoor en de gehoorbeentjes), gecombineerd met hypoplasie van het midden gelaat (veel te klein middelste deel van het gelaat) en een te korte onderkaak (syndroom van Treacher-Collins). In al deze gevallen is de binnenoorfunctie normaal, waardoor men onder andere met een in het bot verankerd hoortoestel weer goed kan horen (BAHA).

Macrotie

De oorschelp is abnormaal groot, maar de vorm is vrijwel normaal. Meestal wordt dit tweezijdig gevonden. Macrotie komt los van andere afwijkingen geïsoleerd voor.

Microtie

Ook wel 'frommeloortjes' genoemd. De oorschelp is abnormaal klein en tegelijk afwijkend van vorm. De afwijking kan zowel eenzijdig als tweezijdig en dan in ongelijke mate voorkomen. Vaak is er een combinatie met gehoorgang- en middenoorafwijkingen. Daarom is zorgvuldig onderzoek en audiometrie (been- en luchtgeleiding) noodzakelijk. De dysplasie (abnormale vorm) kan variëren van een minimale ontwikkelingsstoornis tot een (sub)totale aplasie (niet ontwikkeld en dus afwezig zijn). De ernstige vormen gaan vrijwel altijd gepaard met gehoorgangatresie (afgesloten gehoorgang) en middenoordysplasie. Soms is er echter ook bij een geringe oorschelpafwijking al sprake van een middenooranomalie, met dan ook een geleidingsverlies van circa 50 dB. Maar ook in al deze gevallen is de binnenoorfunctie normaal, waardoor men onder andere met een in het bot verankerd hoortoestel weer goed kan horen (BAHA).

Afstaande oorschelp of flapoor

De hoek tussen de schelp en de schedel is te groot, de anthelix ontbreekt en soms is de oorschelp opvallend groot. Meestal is de afwijking tweezijdig en gaat zij niet

met andere afwijkingen gepaard.

Behandeling

Chirurgische behandeling van kleine oorschelpdeformiteiten is eenvoudig (afstaande oorschelp, macrotie), maar correctie van grotere afwijkingen is moeilijk. Patiënten en ouders van kinderen met aangeboren oorschelpdeformiteiten overschatten soms de chirurgische mogelijkheden. Correctie van microtie is meestal beperkt mogelijk en moet worden afgestemd op het behandelplan van een eventuele ingreep ter opheffing van een atresie van de gehoorgang. Sommige patiënten en ouders van kinderen met microtie en gehoorgangatresie hebben positieve ervaringen met behandelingen in het buitenland (Amerika).

Er zijn verschillende herstellende mogelijkheden:

1. Gebruik maken van het eigen, nog aanwezige weefsel, aangevuld met kraakbeen van elders en verplaatste huid, om in fasen weer een oorschelp te reconstrueren.
2. Gebruik maken van kunststof implantaten.
3. Er kan gekozen worden voor "kunst oren" van kunststof, die aan een op de schedel gefixeerd titanium rekje vastgemaakt kunnen worden.
4. Tegenwoordig wordt meestal geen nieuwe gehoorgang gemaakt omdat de resultaten die bereikt kunnen worden met een in het schedelbot verankerd hoortoestel veel beter zijn dan van een chirurgische oplossing.