



Mikroti

Microtia

Ömer Faruk Ünal, İsmet Emrah Emre

Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Baş-Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Mikroti rekonstrüksiyonu sabır, ince detaya azami dikkat ve iyi bir kulak kepçesi anatomisi bilgisi gerektirir. Söz konusu cerrahinin görece erken yaşta yapılması ve rekonstrüksiyon sonrası çocuğun büyümeye devam etmesi bu defektin rekonstrüksiyonunda göz önüne alınması gereken en önemli noktadır. Mikroti cerrahisi mikrotinin sınıflandırmalarına, onarım opsiyonlarına, olası komplikasyonlara ve bunların önlemlerine hakim olmalıdır. Ancak bu bilgiyle normal boyutta, yeterli projeksiyona ve ince kıvrımlara sahip bir kulak kepçesi oluşturulabilir. Bu derlemede mikroti hakkında genel bilgileri ve bu defektin rekonstrüksiyonunda kullandığım yöntemi bulacaksınız.

Anahtar sözcükler: Aurikula agenezisi; auriküler rekonstrüksiyon; mikroti; otojen kıkırdak greft.

Microtia reconstruction requires patience, careful attention to fine details, and a good understanding of the auricular anatomy. The fact that this surgery is performed at a relatively young age and the child continues to grow after reconstruction is the most important point to take into consideration in the reconstruction of this defect. The microtia surgeon should have comprehensive knowledge on microtia classifications, reconstructive options, possible complications, and their preventions. Only with this knowledge it is possible to create a normal sized auricula with sufficient projection and intricate curvatures. In this review, you will find general information regarding microtia, and the method I use for the reconstruction of this defect.

Keywords: Microtia; Auricular agenesis; auricular reconstruction; mikrotia; otogen cartilage graft.

EPİDEMİYOLOJİ, ETYOLOJİ VE KLASİFİKASYON

Mikroti, bir başka adıyla doğuştan aural atrezi, kulak kepçesinin (aurikula) rahim içi gelişimsel bir bozukluktur ve kulak kepçesindeki küçük boyut değişikliklerinden kulak kepçesinin tamamen yok olduğu (anoti) bir spektrumu kapsar. Tek başına görülebileceği gibi çok sayıda tek gen mutasyonlu veya kromozomal bozuklukla oluşan sendromların bir parçası olarak da görülebilir. Kulak burun boğaza ait malformasyonların %50'si kulağı etkilemektedir.^[1] İzole mikroti ile ilişkilendirilebilen bir genetik mutasyon henüz bulunamamıştır ancak mikroti gelişiminde literatürde belirtilen risk faktörlerinden bazıları; ilk doğum, ilerlemiş anne ya da baba yaşı, etnik köken, düşük doğum ağırlığı ve alkolün teratojenik etki-

sidir.^[2] Yine de en fazla destek gören hipotez nöral krest hücre (NKH) öncülerinde gelişen azalmaya bağlı olarak birinci ve ikinci brankiyal arklara giden NKH'lerin de azaldığı ve buna bağlı olarak kulak kepçesinde eksik gelişme olduğudur.^[3] Mikrotinin görülme sıklığı dünya çapında bölgelere göre değişmekle birlikte, 10000/15000 canlı doğumda 1.5'luk bir insidansa sahiptir.^[4] Yaklaşık 2.5 milyon canlı doğum üzerinde yapılan bir araştırmanın sonuçlarına göre mikroti, erkeklerde tek taraflı ve sağ taraflı olarak daha sık gözükmetedir.^[5]

Dış kulak malformasyonlarının sınıflandırılması için çok farklı tanımlamalar yapılmıştır. İlk tanımlama 1926 yılında Marx^[6] tarafından yapılmış ve daha sonra Agulier ve Jahrsdorfer^[7] tarafından modifiye edilmiştir. Tanzer^[8] ise Marx'ın^[6] sınıflandırmasını detaylandırıp cerrahi yaklaşımı baz alarak kendi sınıflandırmasını yapmıştır.^[8]

Geliş tarihi: 27 Ekim 2014 *Kabul tarihi:* 27 Ekim 2014

İletişim adresi: Dr. Ömer Faruk Ünal, Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Baş-Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı, Kayışdağı Cad.

No: 32, 34742 Ataşehir, İstanbul, Türkiye.

Tel: 0532 - 634 59 29 e-posta: o.faruk.unal@gmail.com

© 2014 İstanbul KBB-BBC Uzmanları Derneği Yayın Organı

Yine bir başka sınıflandırma ise Weerda tarafından geliştirilmiş ve kulağın embriyolojik gelişimindeki basamaklara da sınıflandırmasında yer vermiştir.^[9]

Yukarıda bahsedilen sınıflandırmalardan Marx^[6] ve Tanzer^[8] tarafından oluşturulan ve en çok kabul gören ikisi Tablo 1 ve Tablo 2'de verilmiştir.

CERRAHİNİN ZAMANLAMASI VE KOMPLİKASYONLAR

Kulak kepçesinde sorun olup olmadığını anlamak için öncelikle normal kulak kepçesinin anatomisi, yüzdeki yerleşimi ve kafayla yaptığı değişik açılar bilinmelidir. Kulak kepçesinin bölümleri heliks, antheliks ve antheliks üst ve alt krusları, simba konka ve kavum konka, tragus ve lobüldür. Normal kulak kepçesi beyaz ırkta uzun ekseninde ortalama 63.5 mm'dir ve en de bu ölçünün yaklaşık %50-65'idir. Kulak kepçesi uzun eksenini vertikal planla yaklaşık 20 derece arkada olmalıdır; dış kulak yolu üst kenarından geçen horizontal hat infraorbital rim hizasında olmalıdır (Frankfort horizontal planı), heliks kıvrımının üst kenarı ise normalde yaklaşık kaş hizasındadır. Kulak kepçesinin projeksiyonu ise değişik ölçümlere göre değerlendirilmelidir; normalde erişkinde bu projeksiyon 20-30 derece veya 1.7-2.5 cm arasında olmalıdır. Skafa ile konka açısı da kulak projeksiyonu açısından önemlidir, bu açı da 75-105 derece arasında olmalıdır.

Kulak kepçesi beş yaşında erişkin boyutlarının %90'ına ulaşır; o nedenle kulak kepçesi üzerinde yapılacak rekonstrüktif girişimlerde beş yaş başlangıç kabul edilebilir. Ancak 8-10 yaşını bekleyen cerrahların sayısı oldukça fazladır.^[10] 2013'te Amerika'da yapılan ulusal bir ankette hekimlerin %50'den fazlasının en az yedi yaşını beklediği, %34'ünün ise 4-6 yaş arasını beklediği bildirilmiştir.^[11] Mikroti onarımı için en uygun yaşın seçilmesi konusunda birçok etken yer almaktadır. Bunların en önemlileri, sağlıklı kulak kepçesinin erişkin boyutuna ulaşmasını beklemek, otojen kostal kıkırdak grefti ile rekonstrüksiyon yapılacak olgularda kostal boyutunun yeterli miktarda greft üretecek büyüklüğe ulaşması, çocuğun psikolojik olarak negatif yönde etkilenme ihtimalinin ve erişkin hayatta oluşabilecek donör saha deformitelerinin engellenmesidir.^[12-14]

Tablo 1

Marx tarafından önerilen kulak kepçesi defekti sınıflaması

Sınıf 1:	Kulak kepçesi anormal ancak tüm oluşumlar tanımlanabiliyor.
Sınıf 2:	Kulak kepçesinin bazı landmarkları tanımlanabiliyor.
Sınıf 3:	Çok küçük bir kulak kepçesi kalıntısı var.
Sınıf 4:	Anotia

CERRAHİ SEÇENEKLERİ

Kulak kepçesi anatomisinin çok iyi bilinmesi, deformitenin iyi tespit edilmesi yapılacak rekonstrüksiyonun başarılı olması için ön şarttır. Ancak bu durumlarda dahi en deneyimli cerrahların elinde yeni yapılan kulak kepçesinin normal kulağa göre daha kalın ve esnekliğinin daha az olduğu açıkça ortadadır.

Mikroti onarımı için kullanılacak yöntemler arasında otojen kostal grefti, allojenik implantlar ve osseointegrasyon kapasitesine sahip protezler bulunmaktadır. Rekonstrüksiyon yöntemini seçerken genel kanı otojen kostal greftlerin en iyi seçenek olduğudur.^[15-17] Bununla birlikte osseointegre implantların başarısız otojen kostal rekonstrüksiyonunda, düşük saç çizgisinde ve kazanılmış mikroti olgularında daha iyi bir seçim olabileceğini savunan yayınlar da vardır.^[16,18] Buna benzer şekilde otojen kostal greftler ile porous polietilen implantlar arasında yapılan 2014'deki bir yayında ikisinin birbirine herhangi bir üstünlük sağlamadığını göstermiştir.^[19] Genellikle allojenik implantlar ile tek bir cerrahi ile sonuca varmak mümkünken otojen kostal greftler kullanıldığında 2 ile 4 aşamalı bir cerrahi planlama yapılmaktadır.^[20] Son yıllarda otojen kostal greft ile rekonstrüksiyonu tek aşamaya indiren ve bu şekilde komplikasyon oranının azaldığını savunan yayınlar da literatürde yer almaktadır.^[17] Yine günümüzde yoğun ilgi gören bir başka konu ise doku mühendisliği ile otolog kıkırdak oluşumudur. Özellikle kulak kepçesine ait kıkırdak greft oluşturma sonuçları oldukça tatminkar olmaktadır.^[21]

İki taraflı mikroti yaklaşık %10 civarında görülmektedir ve böyle durumlarda çoğu konuda uzman cerrah kulak kepçesi rekonstrüksiyonunu ayrı zamanlarda yapmayı tercih etmektedir.^[22] Ancak tek adımda her iki kulak kepçesinin rekonstrüksiyonunun yapılmasını savunan yayınlar da bildirilmiştir.^[23]

Tablo 2

Tanzer sınıflandırması

Anotia
Mikroti
Dış kulak yolu atrezisi var
Dış kulak yolu atrezisi yok
Kulak kepçesi orta 1/3 hipoplazisi
Kulak kepçesi üst 1/3 hipoplazisi
Konstrikte kulak (lop veya cup)
Kriptotia
Tüm üst 1/3 hipoplazisi
Prominent kulak kepçesi

MİKROTİ SINIF 3 ONARIMI

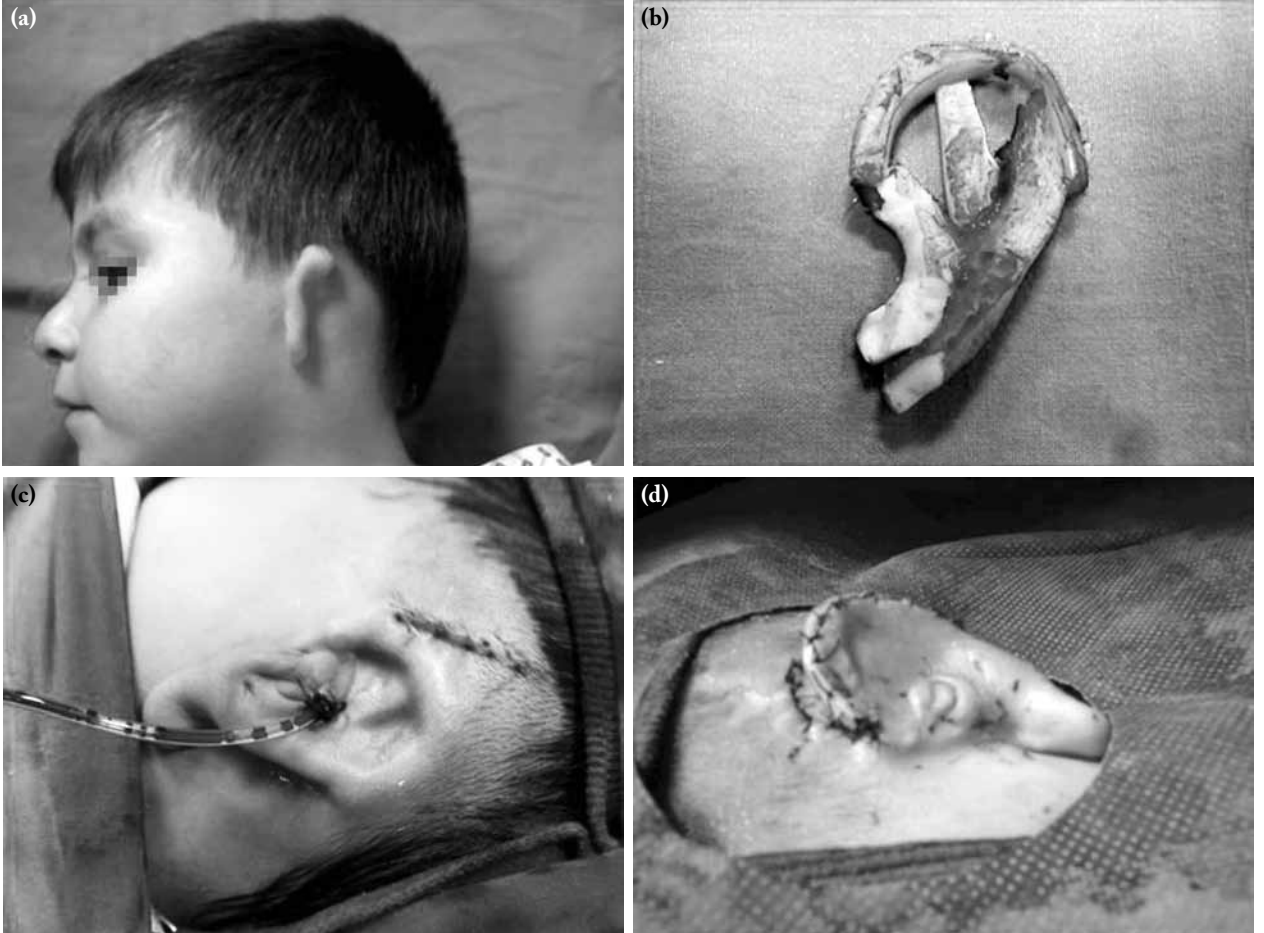
Sınıf 3 mikroti hemen her zaman dış kulak yolu atrezisi ile beraberdir. Bugüne kadar tartışılan en önemli konu cerrahinin ne zaman yapılacağı ve atrezi cerrahisi ile mikroti onarımının zamanlaması idi. Bu sorun günümüzde artık çözümlenmiştir. Genel kanı önce kulak kepçesi rekonstrüksiyonunun daha sonra atrezi açılmasının yapılması şeklindedir. Onarıma başlamak için doğru zamanlama genellikle 5-6 yaş olarak önerilmektedir.

Zaman içerisinde pek çok kulak kepçesi rekonstrüksiyon yöntemi ve greft materyali tanımlanmış olsa da genel kanı otojen kostal kıkırdak grefti kullanılarak değişik aşamalarda gerçekleştirilen Tanzer yönteminin uygunluğu yönündedir.^[24] Tanzer yöntemi Brent^[25] ve Nagata^[26] tarafından modifiye edilerek 4 ve 2 aşamalı rekonstrüksiyonlar tanımlanmıştır. Bunun yanı sıra kıkırdak yerine silastik, Medpor gibi yapay materyaller kullanılmış; temporoparietal flepler bu materyallere sarılarak tek aşamalı rekonstrüksiyonlar önerilmiş ancak yüksek ekstrüzyon

oranları nedeniyle bu yöntem yeteri kadar uygulama alanı bulamamıştır. Tanzer tarafından tanımlanmış olan altı aşamalı, dört aşamalı ve üç aşamalı rekonstrüksiyonlar vardır. Bunların hepsi lobül oluşturulmasıyla başlar. Burada daha sonraları pek çok konuyla ilgilenen cerrah tarafından modifiye edilmiş ve kliniğimizde de kullandığımız modifiye Tanzer yöntemi anlatılacaktır.

Tek taraflı olgularda karşı sağlam kulaktan hazırlanan bir kulak kepçesi örneği, iki taraflı olanlarda ise normal kulak kepçesi boyutları göz önünde bulundurulacak bir kulak kepçesi örneği çizilir. Bu kulak kepçesi örneği (template) cerrahi sırasında kullanılmak üzere steril edilir. Birinci aşama kostal kıkırdağın alınması ve kulak kepçesi örneğine uygun şekillendirildikten sonra bu kıkırdak iskeletin kulak kepçesinin oluşturulacağı bölgeye açılan cilt altı cebe yerleştirilmesinden ibarettir.

Mikrotinin olduğu tarafın karşısından 6-7. kostal kıkırdakların birleşim yerlerinin ve 8. kostal kıkırdağın alınmasıyla işleme başlanır. Dış perikondrium kıkırdakla



Şekil 1. Mikroti onarımında Tanzer yöntemiyle rekonstrüksiyon aşamaları. (a) Mikroti. (b) Otojen kaburga greftinden hazırlanmış aurikula çatısı. (c) İlk seans bitiminde kıkırdak çatının mastoid bölgede hazırlanan yatağa yerleştirilmesi. (d) İkinci seans sonunda post-auriküler sulkusun oluşturulması.



Şekil 2. Sınıf 3 mikrotisi olan hastanın rekonstrüksiyon sonrası görünümü.

beraber alınırken, komplikasyonları engellemek için iç yüz perikondriumu bırakılır. Daha sonra hazır olan kulak kepçesi örneğine göre bu kıkırdak greftler şekillendirilir ve kıkırdak iskelet hazırlanır. Heliksi oluşturacak olan 8. kosta kıkırdak yontulup 6-7. kosta kıkırdak birleşimi üzerine emilmeyen sütürlerle tespit edilir. Daha sonra preauriküler bir küçük insizyon yapılır ve kıkırdak iskelet için cilt altında bir cep oluşturulur. Mikroti içerisindeki tüm kıkırdaklar bu sırada temizlenir. Cilt çok ince ya da çok kalın eleve edilmemelidir. Ardından hazırlanmış kıkırdak iskelet bu cilt altı cebe yerleştirilir, kulak kepçesi ve yüz arasında olacak açılara dikkat edilerek kıkırdak iskeletin son yerinde tespiti yapılır ve cilt altına bir hemovak dren yerleştirilerek insizyon kapatılır. Sulkusların cilt altında belirginleşmesi için baskılı pansuman da yapılabilir (Şekil 1a-c).

İkinci aşamaya geçmek için en az 4-6 hafta beklenir. İkinci basamakta mikrotinin yumuşak dokularıyla bir lobül oluşturulur. İnfierior bazlı bir flep şeklinde hazırlanan mikroti yumuşak dokusu normal lobül lokalizasyonuna sütüre edilir.

Üçüncü aşama kıkırdak iskeletin mastoid bölgeden ayrılması ve postauriküler sulkusun deri greftiyle oluşturulmasıdır. Bazıları bu aşamada dış kulak yolu atrezisinin açılmasını da önermektedir. Ancak atrezi açılması için endaural çalışanlar daha sonrasını beklemelidir. Kıkırdak iskeletin yaklaşık 0.5-1 cm arkasından cilt insizyonu yapıp cilt ve kıkırdak mastoid üzerindeki yumuşak dokulardan eleve edilir. Daha sonra kıkırdak iskeletin arka yüzü ve mastoid üzeri kısmi kalınlıkta cilt grefti ile greftlenir (Şekil 1d). Greft üzerine antibiyotikli bohça konarak kapatılır. Bohça baskı üçüncü gün alınır ve normal greft bakımı yapılır.

Dördüncü aşamada tragus oluşturulur. Bunun için karşı konkal kıkırdaktan alınan cilt ve kıkırdak içeren kompozit greft tragus oluşturacak şekilde eleve edilen

cilt altına sütüre edilip destek sütürlerle öne çekilir. Aynı seansta endaural çalışan cerrahlar atrezi açılmasını yapabilir veya bu işlem rekonstrüksiyon tamamlandıktan sonra en sona bırakılabilir. Her aşamanın kendi içinde dikkat edilmesi gereken noktaları ve komplikasyonları vardır. İlk aşamada kıkırdak greft alırken pnömotoraks oluşturmamaya dikkat edilmelidir. Kıkırdak iskelet gömüldükten sonra sahada hematoma olmamalıdır aksi takdirde kıkırdak nekrozu ve enfeksiyon kaçınılmazdır. İkinci ve daha sonraki aşamalar öncesi kıkırdakın ciltten beslenmeye başlaması için yeterli süre tanınmalıdır. Kıkırdak bir miktar rezorbe olacak ve başta verilen şeklini kısmen kaybedecektir. Bu yüzden kıkırdak iskelet biraz kalın ve girinti çıkıntılar abartılı olmalıdır. Lobül inferior pediküllü fleple oluşturulurken lobül ve kalan kulak kepçesi arasında bir skar hattı oluşabilir bunu planlayıp insizyon Z plasti olacak şekilde planlanmalıdır. Şekil 2'de bütün aşamaları tamamlanmış bir tek taraflı mikroti olgusu görülmektedir.

KOMPLİKASYONLAR

Otojen kosta kıkırdakın kullanıldığı onarım olgularında en sık görülen komplikasyonlar; enfeksiyon, cilt nekrozu ve kıkırdak çatının ekspoze olmasıdır ve yapılan cerrahinin sayısı ile korelasyon göstermemektedir. Donör alana ait en sık komplikasyonlar ise hipertrofik skar oluşumu ve göğüs duvarı deformiteleridir.^[27] Komplikasyon oranı %14 civarındadır.

Sonuç olarak, kulak kepçesi rekonstrüksiyonu için her aşamada karşılaşılabilecek sorunlar bilinmeli sonuçlar ve hasta beklentileri iyi tartılmalı, hasta ve ailesine konu hakkında ayrıntılı bilgi verilmeli ve onların da görüşleri alınarak fikir birliği sağlanmalıdır.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Weerda H. Chirurgie der Ohrmuschel. Verletzungen, Defekte und Anomalien. Stuttgart: Thieme; 2004. p. 105-226.
2. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epi-demiology and genetics. Am J Med Genet A 2012;158:124-39.
3. Trainor PA. Craniofacial birth defects: The role of neural crest cells in the etiology and pathogenesis of Treacher

- Collins syndrome and the potential for pre-vention. *Am J Med Genet A* 2010;152:2984-94.
4. Mastroiacovo P, Corchia C, Botto LD, Lanni R, Zampino G, Fusco D. Epidemiology and genetics of microtia-ania: a registry based study on over one million births. *J Med Genet* 1995;32:453-7.
 5. Shaw GM, Carmichael SL, Kaidarova Z, Harris JA. Epidemiologic characteristics of anopia and microtia in California, 1989-1997. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2004;70:472-5.
 6. Marx H. Die Missbildungen des ohres. In: Denker AKO, editor. *Handbuch der Spez Path Anatomie Histologie* Berlin: Springer; 1926. p. 131.
 7. Aguilar EA III, Jahrsdorfer RA. The surgical repair of congenital microtia and atresia. *Otolaryngol head neck surg* 1988;98:600-6.
 8. Tanzer RC. Microtia. *Clin Plast Surg* 1978;5:317-36.
 9. Weerda H. Classification of congenital deformities of the auricle. *Facial Plast Surg* 1988;5:385-8.
 10. Breugem CC, Stewart KJ, Kon M. International trends in the treatment of microtia. *J Craniofac Surg* 2011;22:1367-9.
 11. Im DD, Paskover B, Staffenberg DA, Jarrahy R. Current management of Microtia: A national Survey. *Aesth Plast Surg* 2013;37:402-8.
 12. Robinson E, Rumsey N, Partridge J. An evaluation of the impact of social interaction skills training for facially disfigured people. *Br J Plast Surg* 1996;49:281-9.
 13. Thomson HG, Kim TY, Ein SH. Residual problems in chest donor sites after microtia reconstruction: a long-term study. *Plast Reconstr Surg* 1995;95:961-8.
 14. Ohara K, Nakamura K, Ohta E. Chest wall deformities and thoracic scoliosis after costal cartilage graft harvesting. *Plast Reconstr Surg* 1997;99:1030-6.
 15. Wilkes GH, Wong J, Guilfoyle R. Microtia reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 2014;134:464e-79e.
 16. Thorne CH, Brecht LE, Bradley JP, Levine JP, Hammerschlag P, Longaker MT. Auricular reconstruction: indications for autogenous and prosthetic techniques. *Plast Reconstr Surg* 2001;107:1241-52.
 17. Kasrai L, Snyder-Warwick AK, Fisher DM. Single-stage autologous ear reconstruction for microtia. *Plast Reconstr Surg* 2014;133:652-62.
 18. Rocke DJ, Tucci DL, Marcus J, McClennen J, Kaylie D. Osseointegrated implants for auricular defects: operative techniques and complication management. *Otol Neurotol* 2014;35:1609-14.
 19. Constantine KK, Gilmore J, Lee K, Leach J Jr. Comparison of microtia reconstruction outcomes using rib cartilage vs porous polyethylene implant. *JAMA Facial Plast Surg* 2014;16:240-4.
 20. Romo T, 3rd, Fozo MS, Sclafani AP. Microtia reconstruction using a porous polyethylene framework. *Facial Plast Surg* 2000;16:15-22.
 21. Kamil SH, Vacanti MP, Vacanti CA, Eavey RD. Microtia chondrocytes as a donor source for tissue-engineered cartilage. *Laryngoscope* 2004;114:2187-90.
 22. Osorno G. A 20-year experience with the Brent technique of auricular reconstruction: pearls and pitfalls. *Plast Reconstr Surg* 2007;119:1447-63.
 23. Liu X, Zhang Q, Quan Y, Xie Y, Shi L. Bilateral microtia reconstruction. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2010;63:1275-8.
 24. Tanzer RC. Total reconstruction of the external auricle. *Arch Otolaryngol* 1961;73:64-8.
 25. Brent B. Ear reconstruction with an expansile framework of autogenous rib cartilage. *Plast Reconstr Surg* 1974;53:619-28.
 26. Nagata S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia. *Plast Reconstr Surg* 1993;92:187-201.
 27. Long X, Yu N, Huang J, Wang X. Complication rate of autologous cartilage microtia reconstruction: a systematic review. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 2013;1:e57.