

ORIGINALNI NAUČNI RADOVI

KONGENITALNE MALFORMACIJE SPOLJNJEG I SREDNJEG
UVA: CT KLASIFIKACIJA

Dragoslava ĐERIĆ, Anda JAŠOVIĆ, Nenad ARSOVIĆ
i Miodrag DINIĆ

*Institut za otorinolaringologiju i maksilofacijalnu hirurgiju i Institut za radiologiju
i onkologiju Kliničkog centra u Beogradu i Otorinolahngološko
odelenje Vojne bolnice u Nišu*

Autori su koristili kompjuterizovanu tomografiju visoke rezolucije (HRCT) za ispitivanje 52 kongenitalno malformisana uva kod 45 dece, uzrasta od 5 do 10 godina. Kad 6 dece su kongenitalne malformacije bile bilateralne. Klinički su se malformacije manifestovale u vidu mikrotije, atrezije spoljnog slušnog kanala i konduktivnom nagluvošću. Ustanovljene su tri grupe malformacija: u prvoj su slušne koščiце bile gotovo uvek malformisane, u drugoj, pored deformisanih slušnih koščića, nađeni su apneumatizovani mastoidi, a u trećoj, slušne koščiće su bile malformisane, mastoidi apneumatizovani i u više od polovine kavum timpani bio je malformisan ili ispunjen mezenhimom.

Ključne reči: kongenitalne malformacije, spoljne i srednje uvo, klasifikacija

Uvod

Kongenitalna atrezija uva je urođena malformacija koju karakteriše hipoplazija ili aplazija spoljnog slušnog kanala, često praćena raznolikim deformitetima ušne školjke, srednjeg uva, a katkad i unutrašnjeg uva. Ove anomalije mogu biti različitog stepena i mogu se javiti u različitim kombinacijama. Kongenitalna atrezija uva javlja se u proseku u jednog novorođenčeta na svakih 10 do 20 hiljada rođenih, češće je kod muške dece i na desnom uvu (*Savić i i sar.*, 1985). Kongenitalna atrezija uva može biti udružena s drugim kraniofacijalnim anomalijama, a nalazi se i u nizu sindroma, kao što su dysostosis craniofacialis Crouzon, dysostosis mandibulofacialis Franceschetti i drugi.

Embrionalni razvoj. Raznolikost kongenitalnih anomalija uva proističe iz komplikovanog intrauterinog razvoja uva. Pojedini delovi uva nastaju u različitim periodima intrauterinog života, a u razvoju uva učestvuje više

različitih elemenata. Da bi se razumela složenost malformacija spoljnog i srednjeg uva, iznećemo ukratko embrionalni razvoj uva.

Ušna školjka se razvija od šest pupoljaka smeštenih oko primitivnog spoljnog kanala u šestoj nedelji intrauterinog života. Pupoljak od koga će se razviti tragus odvaja se od drugog branhijalnog luka. Pri kraju trećeg meseca gestacije pupoljci se spajaju i formiraju oblikovanu aurikulu.

Spoljni slušni kanal se razvija od prvog škržnog luka. U četvrtoj nedelji intrauterinog života javlja se udubljenje na površini u predelu buduće aurikule, koja se širi medijalno. Pri kraju drugog meseca pojavljuje se solidan sloj epiteinih ćelija na unutrašnjoj strani primitivnog hodnika. Ovaj sloj se širi medijalno, tako da formira ploču diskoidnog oblika koja se primiće epitelu budućeg srednjeg uva, od koga je odvojena tankim slojem vezivnog tkiva. Pri kraju sedmog meseca počinje kanalizacija ovog sloja od unutra ka spolja. Unutrašnji kraj diska razvija se od dva sloja, koji se potom inkorporiraju u timpaničnu membranu. Kanalizacija epitelnog sloja se nastavlja sve do potpunog spajanja luniena tube sa primitivnim kanalom.

Srednje uvo i Eustahijeva tubarazvijaju se od endodenna prvog škržnog luka. Progresivnim širenjem endodenna prvog škržnog luka nastaju: kavum timpani, antrum i pneumatski sistem mastoida. Šupljine uva su potpuno razvijene u sedmom i osmom mesecu intrauterinog života. Pneumatizacija može da kasni. Često pneumatizacija mastoida počinje u osmom mesecu, a u najvećem broju se razvija u postnatalnom životu.

Slušne koščiće nastaju iz mezenhima prvog i drugog škržnog luka. Glava i vrat maleusa, telo i kratki krak inkusa nastaju iz prvog luka. Drška maleusa i dugi krak inkusa nastaju iz drugog luka, a bazalna ploča stapesa ima dvostruko poreklo. Manji deo nastaje od drugog luka, a veći deo od lamine stapedialis kapsule labirinta. Slušne koščiće se prvo zapažaju u petoj nedelji intrauterinog života, a u petom mesecu imaju veličinu kao kod odraslih, kada i počinje njihova osifikacija. Osifikacija inkusa i maleusa se odvija paralelno, a u dvadeset petoj nedelji inkus i maleus su osifikovani sa izuzetkom distalnog okrajka drške maleusa. Ovaj kasni razvoj drške maleusa može biti uzrok hipoplazije ili aplazije.

Klasifikacija. - Klasifikacija kongenitalnih malformacija uva je značajna pri dijagnostici, kao i kod hirurškog lečenja. Zbog toga su mnoge studije posvećene ovom problemu i u literaturi se sreću različite klasifikacije kao što su histološka, klinička, hirurška, radiološka i druge.

Ombredanne (1947) podelio je kongenitalne malformacije uva na velike i male. Male deformacije podrazumevaju samo deformitet slušnih košćica, a velike uključuju stenozu ili atreziju spoljnog slušnog kanala, deformitet slušnih košćica i anomalije šupljina srednjeg uva. Ova klasifikacija je opšte prihvaćena u otološkim krugovima.

Schuknecht (1989) je, na osnovu 25-godišnjeg iskustva u hirurškom lečenju 69 ušiju kongenitalnih atrezija uva, načinio sledeću klasifikaciju:

Tip A. - Atrezija je ograničena na fibrokartilaginozni deo spoljnog slušnog kanala.

Tip B. - Suženje fibrokartilaginoznog i koštanog segmenta kanala. Bubna opna je smanjena i zamenjena koštanim septumom. Drška maleusa je često kraća ili zakrivljena, maleus može biti fiksiran za timpanični anulus ili zidove atika. Delimično razvijena koštana ploča može da deli srednje uvo na lateralni deo koji sadrži deformisani inkus i maleus i medijalni deo koji sadrži normalni stapes i normalne otvore.

Tip C. - Kompletna atrezija spoljnog slušnog kanala i normalno razvijene šupljine kavuma. Membrana timpani je odsutna, a ukoliko je prisutna ona je zakrivljena prema promontorijumu i deformisana. Facijalni živac ima više anteriorni tok i može, katkad, da pokriva ovalni prozor.

Tip D. - Pored anomalija opisanih u tipu C u ovoj grupi dodatno je redukovana pneumatizacija temporalne kosti. Ovaj oblik se često viđa kod mandibulofacijalne dizostoze. Radiološko ispitivanje često otkriva abnormalni tok facijalnog živca, kao i abnormalni koštani labirint.

Klasičnim radiološkim metodama ne može se odrediti stepen izraženosti malformacije, tako da se na osnovu ovih pregleda nije mogla načiniti prihvatljiva klasifikacija. Detaljni prikaz svih malformisanih struktura uva putem CT omogućio je i precizniju radiološku klasifikaciju (*Savić i sar.*, 1991; *Andrews*; 1992; *Jahrsdoerfer*, 1992), značajnu za planiranje hirurškog lečenja.

Naše istraživanje

Cilj rada je da na osnovu naših istraživanja iznesemo predlog za CT klasifikaciju kongenitalnih malformacija spoljnog i srednjeg uva.

Ispitivanja su vršena kod 52 deteta sa kongenitalnim atrezijama uva. Kliničkim pregledom utvrđeni su različiti stepeni deformiteta ušne školjke sa uvek prisutnom atrezijom spoljnog slušnog kanala (slika 1). Audiološka ispitivanja pokazala su oštećenja sluha, najčešće konduktivnog tipa (više od 30 dB), katkad praćenog i perceptivnim oštećenjem sluha. CT ispitivanja vršena su korišćenjem GE 8800 CT/T Scanner za ispitivanje preseka temporalne kosti, na target programu za kostane strukture. Pregled temporalne kosti vršen je direktnom rekonstrukcijom u aksijalnoj i koronarnoj a ređe u semi-aksijalnoj ravni. Radi bolje identifikacije u određenim slučajevima rađena je indirektna rekonstrukcija. Kod određenih indikacija, pomoću softverskih programa vršena je i trodimenzionalna rekonstrukcija. CT ispitivanje vršeno je tako što se posle preglednog snimka odredi segment koji zahvata tem-



Slika 1. Kod devojčice u uzrastu od 10 godina izraženaje mikiotija leve ušne školjke i potpuna atrezija spoljnjeg slušnog kanala

poralnu kost od donjeg zida spoljašnjeg slušnog kanala do tegmena timpani a zatim je određivana debljina pojedinačnih preseka.

Analizirajući CT preseke temporalnih kostiju kod kongenitalnih malformacija uva ustanovili smo sledeće (tabela 1):

Slušne koščiće su najčešće malformisane (88,3%), a katkad i nedostaju. Malformisane slušne koščiće (inkus i maleus) su najčešće u bloku, tako da se teško raspoznaju. U nekim slučajevima ovaj "blok" slušnih košćica je fiksiran za zidove kavuma timpani. U retkim slučajevima slušne koščiće su hipoplastične ili, pak sasvim nedostaju (4,8%).

Šupljina kavuma timpani je razvijena u 76,8% slučajeva i retko je ispunjena mezenhimalnim tkivom. Hipoplazija kavuma timpani je nađena u retkim slučajevima (8,0%) (slika 2).

Tabela 1. CT karakteristike kongenitalnih malformacija srednjeg uva

Lokalizacija	Stepen	n	%
Slušne koščiće	normalne	2	3,8
	deformisane	46	88,5
	nedostaju	4	7,7
	ukupno	52	100
Kavum timpani	razvijen	40	76,9
	ispunjen mezenhimom	8	15,4
	nedostaje	4	7,7
	ukupno	52	100
Mastoid	razvijena pneumatizacija	38	73,1
	prisutan samo antrum	14	26,9
	ukupno	52	100
Centralni trakt	razvijen	28	53,8
	ispunjen mezenhimom	2	3,8
	deformisan	22	42,3
	ukupno	52	100
Periferni trakt	slabo razvijen	25	48,1
	nedostaje	27	51,9
	ukupno	52	100



Slika 2. CT presek temporalne kosti pokazuje atretnu ploču, kavum timpani malih dimenzija

Pneumatizacija mastoidnog nastavka bila je dobro razvijena u najvećem broju slučajeva (73%), a ređe je bio prisutan samo antrum (27%). Centralni mastoidni trakt je bio razvijena u više od polovine slučajeva (53%), ređe je slabo razvijena. Periferni mastoidni trakt češće nedostaje (52%) ili je bio izraženo hipoplastičan (slika 3,4).

Na osnovu CT nalaza izneli smo predlog za klasifikaciju kongenitalnih malformacija spoljnog i srednjeg uva:

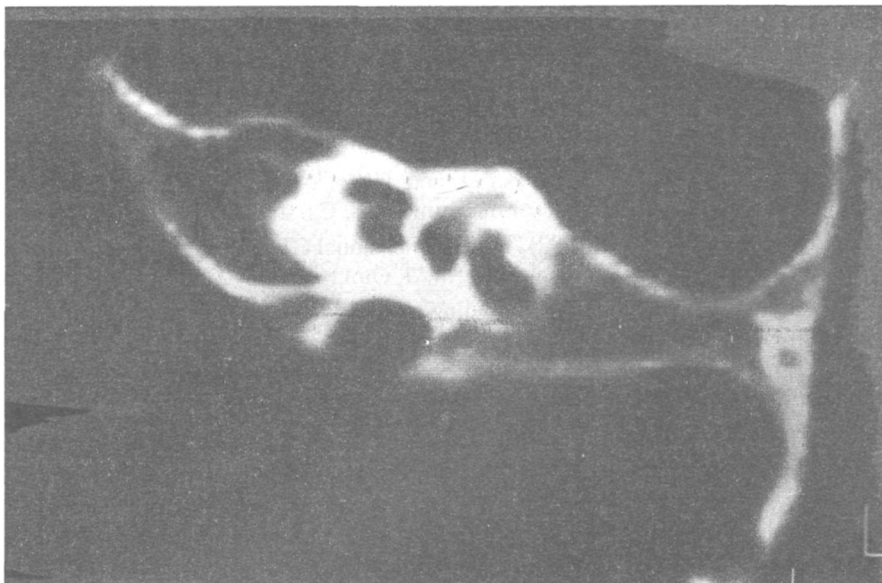
Prva grupa. - Sužen ili atretičan spoljni slušni kanal sa membranoznom ili koštanom pregradom. Slušne koščiце mogu biti normalne ili su deformisane ili fiksirane za atretičnu ploču. Pneumatizacija mastoida je normalno izražena. Antrum je normalnog oblika i veličine. Kavum timpani je bez deformiteta.

Druga grupa. - Kompletna atrezija spoljnog slušnog kanala sa atretičnom pločom različite debljine i položaja. Slušne koščiće su deformisane i fiksirane za atretičnu ploču. Mastoid nije pneumatizovan. Kavum timpani nije deformisan.

Treća grupa. - Kompletna atrezija spoljnog slušnog kanala. Slušne koščiće su deformisane i fiksirane ili u potpunosti nedostaju. Mastoid nije pneumatizovan i hipoplastičan je. Antrum nije razvijeno. Kavum timpani je deformisan, sužen ili ispunjen mezenhimom.



Slika 3. Na CT preseku vidi se dobro razvijeni mastoidni nastavak, slabo razvijeni kavum i malformisane slušne koščiće fiksirane za njegov gornji zid



Slika 4. Piramida temporalne kosti je hipoplastična sa slabo razvijenim masloidnim nastavkom

Diskusija i zaključak

Predložena klasifikacija ima dijagnostički i hirurški značaj. Njen dijagnostički značaj ogleda se prvenstveno u diferenciranju stepena izraženosti anomalije, kao i razlikovanju od drugih patoloških stanja ove regije. Ova klasifikacija ima naročiti značaj pri određivanju indikacija za hirurško lečenje (*Savić i sar.*, 1991; *Todd*, 1994; *Đerić i Jašović*, 1996).

Poznavanje različitih anomalija pojedinih struktura kod malformisanog uva je veoma značajno pri indikacijama za hirurško lečenje. CT nalazi su važan kriterijum, pored kliničkih i audioloskih nalaza, u selekciji bolesnika za operaciju. Samo kod bilateralnih malformacija i teškog oštećenja sluha postoje indikacije da se radiografska dijagnostika primeni kod deteta mlađeg od 4 godine. Radiografska evaluacija je neopodna kod svih bolesnika pri planiranju rekonstruktivne hirurgije u dece sa kongenitalnim atrezijama uva.

Literatura

Savić, D., Jašović, A. i Đerić, D. (1985). Korelacije radiografskih (CT) i operacijskih nalaza u bolesnika sa kongenitalnim malformacijama spoljnog i srednjeg uva. *Medicinska istraživanja*, 18. 59-63.

Ombredanne, M. (1947). Chirurgie de la surdité. Fenestration dans les aplasies de l'oreille avec imperforation du conduit: Resultates. *Otol. Rhinol. Laryngol. Internal.*, 57, 229-235.

Shuknecht, H. (1989). Congenital aural atresia. *Laryngoscope*, 99, 908-917.

Savić, D., Jašović, A., Đerić, D. and Mitrović, N. (1991). Classification of congenital middle and external ear malformations: CT study. *MJTRI*, 5, 105-109.

Andrews, J C. et al. (1992). Three-dimensional CT scan reconstruction for the assessment of congenital aural atresia. *Am. J. Otol.*, 12, 236-240.

Jahrsdoerfer, R A. (1992). Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am. J. Otol.*, 13, 6-12.

Todd, NV.W. (1994). Mastoid pneumatization in patients with unilateral aural atresia. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.*, 257, 196-198.

Đerić, D. i Jašović, A. (1996). Otološka morfologija i radiološka dijagnostika oboljenja srednjeg uva. Medicinski fakultet. Beograd.

MALFORMATIONS CONGENITALES DEL'OREILLE EXTERIEURE ET MOYENNE: CLAS

Dragoslava ĐERIC, Anda JAŠOVIĆ, Nenad ARSOVIĆ et Miodrag DINIĆ

Institut pour oto-rhino-laryngologie et la chirurgie maxilofaciale et Institut pour la radiologie et oncologie du Centre clinique de Belgrade et Service oto-rhino-laryngologique de l'Hopital militaire de Niš

Les auteurs ont utilisait la tomographic computerized de haute resolution (HRCT) pour l'examen de 52 oreilles congenitalement malformees chez 45 enfants, ages de 5 et 10 ans. Chez les six enfants les malformations congenitales ont ete bilaterales.

Cliniquement, les malformations se sont manifestees en vue de microtie, atresie du canal auditif exterieur et avec la bradylcola conductive.

En faisant Fanalyse des details anatomiques et des changements pathologiques sur les coupes CT, les au groupe les osselets auditifs qui sont presque toujours malformes, dans le seconde groupe, outre les osselets auditifs deformes chez la plupart des cas on a trouve la mastoide apneumatisee et dans le troisieme groupe, les osselets auditifs ont ete malformes les mastioides apneumatisees et chez la moitie des cases lacave du tympan etait malforme ou emplie de la mesenchyme.

Ces caracteristiques ont une grande importance dans la chirurgie de reconstruction des malformations congenitales de l'oreille.

Les mots cles: Malformations congenitales, l'oreille moyenne et exterieure, classification

CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE EXTERNAL AND MIDDLE
EAR: COMPUTERIZED TOMOGRAPHIC CLASSIFICATION

Dragoslava ĐERIĆ, Anda JAŠOVIĆ, Nenad ARSOVIĆ
and Miodrag DINIĆ

*Institute for Otorhinolaryngology and Maxillofacial Surgery and Institute for
Radiology and Oncology of the Clinic center, Belgrade and
Otorhinolaryngological Department of the Military Hospital, Niš*

The authors used the high-resolution computerized tomography (HRCT) for examining 52 congenital malformed ears in 45 children between 5 and 10 years of age. In six children the congenital malformations were bilateral. From the clinic aspect, the malformations were manifested as microtia, atresia of the external auditory channel and conductive hearing loss.

In analyzing the anatomic details and pathological changes on the CT sections the authors found three groups of malformations. In the first group the auditory ossicles were almost always malformed; in the second group, beside the deformed auditory ossicles in almost all the cases there was apneumatized mastoid found while in the third group the auditory ossicles were malformed, the mastoids were apneumatized and in more than half of the cases the cavum timpani was malformed or filled with mesenchyme.

These characteristics are of great importance in the surgical reconstruction of the congenital ear's malformations.

Key words: Congenital malformations, external and middle ear, classification

Autor: Prof. dr sci Dragoslava Đerić, otorinolaringolog, Institut za otorinolaringologiju i maksilofacijalnu hirurgiju Kliničkog centra u Beogradu; kućna adresa: Beograd, Ljubomira Ivkovića 26.

(Rad je Uredništvo primilo 12. maja 2000. godine)