



Atresia auris congenita – wie beraten, wann behandeln?¹

Thomas Linder^a, Daniel Simmen^b

^a HNO-Klinik, Kantonsspital Luzern, ^b ORL-Zentrum, Klinik Hirslanden, Zürich

Atresia auris congenita – wie beraten, wann behandeln?

Quintessenz

● Bei beidseitiger Ohratresie hat die Anpassung von knochenleitenden Hörgeräten zur Überwindung des Schalleitungsblocks oberste Priorität. Die entsprechende Abklärung und Anpassung sollte, wenn immer möglich, bereits im ersten Lebensjahr an einem pädaudiologischen Zentrum erfolgen.

● Bei einseitiger Ohratresie und normalem Gegenohr drängen die Eltern zwar oftmals auf eine rasche kosmetische Korrektur, die Entscheidung über den optimalen Zeitpunkt und eine mögliche Kombination von Hörverbesserung und plastischem Ohrmuschelaufbau muss jedoch sorgfältig erwogen werden. Ein früher Kontakt zum ohrchirurgischen Kompetenzzentrum entlastet nicht nur den Hausarzt, sondern schafft auch das notwendige Vertrauen für die späteren Entscheidungen.

● Der plastische Aufbau der Ohrmuschel erfolgt in drei Operationen und kann – bei günstigen Mittelohrverhältnissen – mit der Rekonstruktion des Gehörgangs und des Trommelfells kombiniert werden. Während sich bei beidseitiger Atresie diese Kombination ab dem 5. bis 6. Lebensjahr aufdrängt, ist es bei einseitiger Atresie empfehlenswert, bis zur Adoleszenz (ab einem Alter von 12 Jahren) zuzuwarten, da einerseits der Patient mitbestimmen können sollte, andererseits ausreichend Rippenknorpel für den Aufbau vorhanden sein muss.

● Die IV übernimmt die chirurgische und apparative Versorgung dieses Geburtsgebrechens (gemäss SR 831.232.21, Anh. Ziff. 441) vollumfänglich bis zum 20. Lebensjahr. Nach diesem Zeitpunkt können nur noch allfällige Hörgeräte über die IV abgegolten werden. Der plastische Aufbau der Ohrmuschel nach dem 20. Altersjahr fällt meist zu Lasten des Patienten, während eine Gehörgangrekonstruktion von den Krankenkassen übernommen wird.

Atrésie auriculaire congénitale – que conseiller, quand traiter?

Quintessence

● *Dans l'atrésie auriculaire bilatérale, l'adaptation de prothèses acoustiques à transmission osseuse a la priorité absolue pour compenser le bloc de transmission des ondes sonores.*

● *Dans l'atrésie auriculaire unilatérale avec oreille controlatérale normale, les parents demandent, il est vrai, une correction esthétique rapide, mais il faut soigneusement peser la décision du moment optimal et de l'association éventuelle de l'amélioration de l'audition et de la reconstruction plastique du pavillon. Un contact précoce avec un centre spécialisé en otologie décharge non seulement le médecin traitant, mais génère en plus la confiance nécessaire pour les décisions ultérieures.*

● *La reconstruction plastique du pavillon se fait en trois temps et, pour autant que l'oreille moyenne soit intacte, peut être associée à la reconstruction du conduit auditif et du tympan. Alors qu'en cas d'atrésie bilatérale cette association s'impose à partir de l'âge de 5 à 6 ans, il faut attendre l'adolescence (à partir de 12 ans) dans l'atrésie unilatérale, car d'une part le patient doit donner son accord, et de l'autre il faut qu'il y a assez de côte pour la plastie.*

● *L'AI prend entièrement en charge le traitement chirurgical et prothétique de cette malformation de naissance (selon RS 831.232.21, Ann. chiff. 441) jusqu'à l'âge de 20 ans. Après ce moment, seules les prothèses acoustiques éventuelles peuvent être à la charge de l'AI. La reconstruction plastique du pavillon après l'âge de 20 ans doit être prise en charge par le patient, alors que la reconstruction du conduit est prise en charge par les caisses maladie.*

Traduction Dr G.-A. Berger

Congenital aural atresia – how to advise, when to treat?

Summary

● In bilateral aural atresia provision of hearing aids with bony conduction for sound transmission is of utmost priority. The necessary investigation and hearing-aid adjustment should take place early in the first year of life in a centre for paediatric audiology.

● Though unilateral aural atresia with a normal contralateral ear is usually associated with parents who push for an expedient cosmetic correction, the decision as to the optimal timing of the combination of hearing improvement and plastic surgical pinna reconstruction must carefully evaluated. Taking up contact early with an aural surgical centre not only relieves pressure on the family doctor but also promotes the necessary trust for later decision-making.

● Surgical reconstruction of the pinna is a three-stage procedure and can – provided the middle-ear anatomy is favourable – be combined with a reconstruction of the acoustic meatus and eardrum. Whereas this combined approach in cases of bilateral atresia should ideally be planned between the 5th and the 6th year of life, in unilateral atresia it may be delayed until adolescence, when patients are able to participate in decision-making and sufficient rib should be available for the reconstruction.

● Invalidity insurance entirely covers the surgical treatment and provision of audiological devices for this congenital defect (according to SR 831.232.21, App. no. 441) until the age of 20. Thereafter invalidity insurance only pays for the necessary hearing-aids. After the age of 20 the plastic surgical reconstruction of the pinna must be self-financed, whereas surgical reconstruction of hearing itself is covered by the health insurance.

Translation T. Brink, MD

¹ Dieser Artikel erscheint im Rahmen einer zweiteiligen Fortbildungsreihe, die sich der Korrektur abstehender Ohrmuscheln sowie der aktuellen Technik zum Ohrmuschelaufbau mit Gehörgangrekonstruktion widmet. Den ersten Artikel von Gunther Pabst und Werner Müller finden Sie in der letzten Nummer.

* CME zu diesem Artikel finden Sie auf S. 910 oder im Internet unter www.smf-cme.ch.

* Vous trouverez les questions à choix multiple concernant cet article à la page 911 ou sur internet sous www.smf-cme.ch.

Einführung


Ausgeprägtere Missbildungen der Ohrmuscheln gehen häufig mit Anomalien des Gehörgangs und der Gehörknöchelchenkette einher. Hierbei ist die Ohrmuschel oft nur als knorpelig-häutiges Rudiment ausgebildet (Mikrotie Grad I–III) und der Gehörgang in der Mehrzahl der Fälle gar nicht angelegt (Atresia auris congenita). Der folgende Artikel geht auf diese häufigste Konstellation (Mikrotie und Atresie) im Bereich der Ohrdysplasien ein (Abb. 1 ) , wobei jedoch vorwiegend der Begriff «Atresie» verwendet wird.



Abbildung 1.
Mikrotie dritten Grades und Atresia auris congenita.
(Die Abbildung wird mit dem Einverständnis des Patienten und seiner Mutter publiziert.)

Hintergrundwissen für den Hausarzt

Angeborene Ohrmissbildungen können einseitig oder bilateral vorkommen sowie isoliert oder als Teil eines Missbildungssyndroms auftreten und stellen je nach Ausprägung grosse Anforderungen an die ästhetische und funktionelle Rekonstruktionsmedizin. Schwere Missbildungen treten bei rund 0,01% der Geburten auf [1–3], wobei bilaterale Anomalien sehr viel seltener vorkommen. Bei rund 20% dieser Fälle liegt eine familiäre Häufung vor, bei 10% lässt sich ein kraniofaziales Syndrom feststellen (z.B. Treacher-Collins-Syndrom, Goldenhar-Syndrom). Während exogene Faktoren selten als Ursache eruiert werden können (z.B. Rötelnembryopathie oder Einnahme von Vitamin-A-Derivaten), vermutet man bei der Mehrzahl der Fälle Spontanmutationen. Die Embryogenese der Ohrmuschel, des Gehörgangs sowie des Mittelohrs aus dem ersten und zweiten Kiemenbogen und den Kiemenfurchen ist komplex, weshalb je nach Zeitpunkt der Entwicklungsstadien verschiedenartige Dysplasien auftreten können.

Klinisch relevant ist der Umstand, dass das Innenohr und die neuralen Strukturen zum Hirnstamm in der Regel normal ausgebildet sind. Die Fehlbildung der Atresie beinhaltet demnach nur den schalleitenden Anteil des Sinnesorgans: eine Ohrmuscheldysplasie, einen fehlenden äusseren Gehörgang ohne Trommelfell und eine verklumpte, fixierte Gehörknöchelchenkette. Daraus resultiert ein Schalleitungsblock, durch welchen die Hörschwelle bei etwa 60 dB liegt.

Die Erstberatung

Dysplasien der Ohrmuschel werden unmittelbar nach der Geburt diagnostiziert. Liegt eine beidseitige Atresie vor, dann steht eine Wiederherstellung des Hörvermögens an erster Stelle. In dieser Situation erfolgt die Zuweisung an ein pädaudiologisches Zentrum.

Bei Neugeborenen mit unilateraler Atresie ist das Gegenohr meist vollständig ausgebildet und zeigt eine normale Hörschwelle. Dies kann durch ein Neugeborenen-Hörscreening mittels Messung der otoakustischen Emissionen bereits in den ersten Lebenstagen bestätigt werden. Für die Sprach- und Sprechentwicklung genügt in der Regel ein einseitig normalhörendes Ohr. Auch wenn das Richtungshören fehlt und das Verstehen in lauter Umgebung leicht beeinträchtigt sein kann, wachsen Kinder erfahrungsgemäss unbeschwert mit diesem Handicap auf. Voraussetzung dafür ist allerdings, dass dem normalhörenden Ohr grösste Sorge zu tragen ist.



Für Eltern stellt eine fehlende Ohrmuschel oftmals eine grosse Belastung dar, während Kinder meist erst im Schulalter darauf aufmerksam werden. Die orientierende Erstberatung durch den Kinder- oder Hausarzt ist zwar sehr wichtig [4], sollte jedoch durch die frühzeitige Kontaktaufnahme an einem ausgewiesenen Zentrum ergänzt werden. Dabei werden ein Rehabilitationsplan erstellt und in regelmässigen Abständen der definitive Zeitplan festgelegt. Die Erfahrung zeigt, dass gerade diese orientierenden Gespräche mit Eltern und Kind die Basis für die spätere Entscheidungsfindung im Rahmen des Rehabilitationsplanes bilden.

Der Rehabilitationsplan

Die Rehabilitation einer Ohratresie erfordert Teamarbeit zwischen dem beteiligten Zentrum und dem Hausarzt. Der Zeitplan wird im Detail von den beteiligten Chirurgen festgelegt, wobei die jeweiligen Konzepte bei bilateraler Atresie bzw. unilateraler Fehlbildung variieren. Von grundlegender Bedeutung ist die Absprache zwischen dem Hals- und Gesichtschirurgen und dem Ohrchirurgen. Sowohl der plastisch-rekonstruktive als auch der hörverbessernde Anteil zählen

zu den schwierigsten Operationen unseres Fachgebietes. Die Beratung der Eltern und die Berücksichtigung der Wünsche des minderjährigen Patienten erfordern hohe Kompetenz und grosses Einfühlungsvermögen. Auch die Wahl des optimalen Operationszeitpunktes muss aufgrund verschiedener Gesichtspunkte getroffen werden, weshalb Beratung und Rehabilitation nur an entsprechend eingerichteten Zentren erfolgen sollten. Idealerweise werden alle relevanten Informationen von den beteiligten Chirurgen gleichzeitig in einer eigens dafür eingerichteten Spezialsprechstunde an die Eltern weitergegeben.

Beidseitige Ohratresie

Bei Neugeborenen mit bilateraler Atresie steht die Wiederherstellung des Hörvermögens an erster Stelle, da für die Sprach- und Sprechentwicklung in den ersten Lebensjahren ein ausreichendes Gehör unabdingbar ist. Die plastische Rekonstruktion der Ohrmuschel ist bei beidseitiger Atresie hingegen vorerst zweitrangig. Glücklicherweise sind die Innenohrfunktion und die zentrale Verarbeitung der Schallsignale normal ausgebildet, während die Hörschwelle durch die Atresieplatte über alle Frequenzen bei 60 dB liegt. Das Ziel ist es, den Schall über die Knochenleitung direkt ins Innenohr zu führen. Früher mussten zu diesem Zweck schwerfällige Bügel mit knochenleitenden Hörgeräten angepasst werden. Heute ist es möglich, bereits im ersten Lebensjahr ein farbiges Stirnband mit einem knochenleitenden Hörgerät an die Kleinkinder abzugeben. Sobald der Schädelknochen eine Dicke von etwa 3 mm erreicht hat, kann ungefähr ab dem ersten Lebensjahr einseitig ein sogenanntes BAHA implantiert werden. «BAHA» steht für «bone anchored hearing aid», ein im Knochen verankertes Hörgerät [5]. Für die Implantation wird eine Titanschraube hinter dem Ohr im Knochen eingesetzt und daran nach einer Einheilungszeit von zwei bis drei Monaten ein Hörgerät auf einer durch die Haut ragenden Distanzhülse angebracht (Abb. 2 ). Da der Schall im Schädelknochen auf beide Innenohren übertragen wird, genügt zu Beginn eine einseitige Versorgung. Vor der Implantation wird ein Schädel-CT durchgeführt, das Ausmass der Fehlbildung analysiert, die Seitenwahl bestimmt und ein zusätzliches kongenitales Cholesteatom ausgeschlossen (Abb. 3 ). Nach dem erfolgreichen Einsetzen des BAHA gewinnt man erst einmal Zeit. Die Sprach- und Sprechentwicklung wird durch die Hörgeräteversorgung ermöglicht, während die kosmetischen Aspekte vorerst noch von sekundärer Bedeutung sind. Dennoch sollten die Eltern regelmässig mit dem behandelnden Atresiezentrum in Kontakt treten, einerseits um die erwartete Entwicklung des Kindes verfolgen und den Zustand der Haut um die Titan-

schraube beurteilen zu können, andererseits um der Ungeduld vieler Eltern, die auf einen frühzeitigen operativen Eingriff drängen, entgegenzutreten.

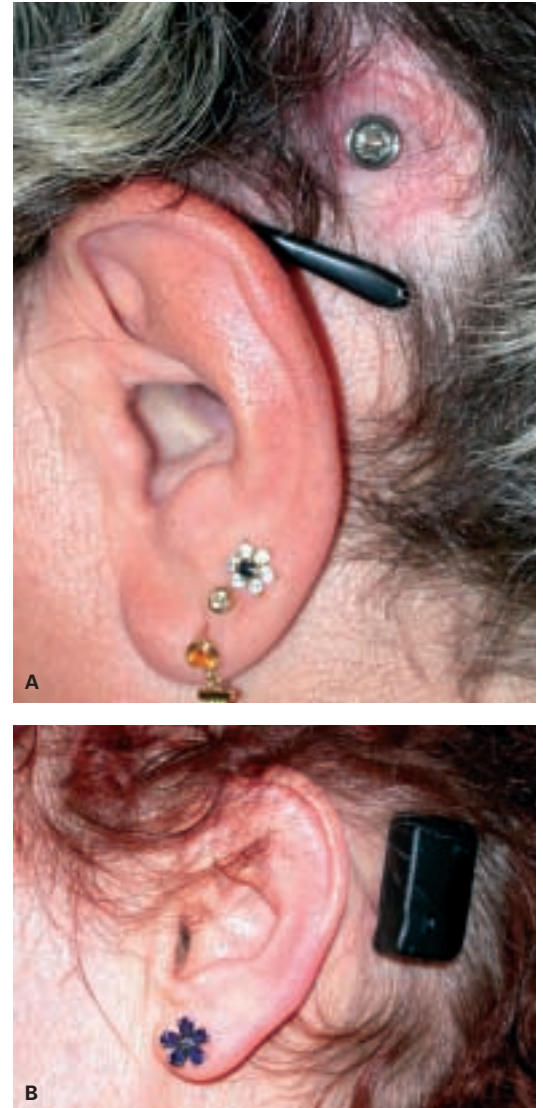


Abbildung 2. BAHA-Titanschraube (A) und darauf aufgesetztes Hörgerät (B).



Abbildung 3. CT bei Gehörgangatresie mit verplumpter und ossär fixierter Gehörknöchelchenkette.

Kurz vor Beginn der Einschulung, etwa im Alter von fünf Jahren, erfolgt eine wichtige Weichenstellung: Nun stellt sich die Frage, ob die Möglichkeit eines hörverbessernden Eingriffs besteht und ob ein operativer Ohrmuschelaufbau durchgeführt werden soll. Der Ohrchirurg entscheidet anhand eines neuen Computertomogramms, ob eine operative Verbesserung der Schalleitungsschwerhörigkeit ein- oder beidseitig technisch machbar und sinnvoll ist [6]. Eine neuere Arbeit bestätigt den klinischen Eindruck, dass das Prinzip Gültigkeit hat: «the better developed the auricle, the better developed the middle ear». Trotzdem erfüllten noch mehr als 60% der Patienten mit Mikrotie dritten Grades die Kriterien für eine Gehörgangrekonstruktion [7]. Zeigt das Felsenbein-CT hingegen beidseits ausgeprägte Missbildungen, ist ein hörverbessernder Aufbau der Schalleitungskette nicht möglich. In diesem Fall benötigt das Kind eine definitive Hörgeräteversorgung, wobei auf Wunsch der Eltern und des Kindes auch auf der Gegenseite ein BAHA implantiert werden kann.

Was den Ohrmuschelaufbau betrifft, gelten die gleichen Grundsätze wie bei der viel häufigeren einseitigen Atresie.

Einseitige Ohratresie

Vorausgesetzt, dass das Gegenohr normalhörend ist, kann der Rehabilitationsplan ohne Zeitdruck erarbeitet werden. Dazu gehören die Entscheidungen bezüglich der Gehörverbesserung und der Rekonstruktion der Ohrmuschel. Während für viele Eltern vor allem das Hörvermögen wichtig ist, drängen andere – mit zunehmendem Alter häufig auch der Patient – auf eine Ohrmuschelrekonstruktion. Aus chirurgischer Sicht muss in jedem Fall mit dem plastischen Aufbau der Ohrmuschel begonnen werden. Die intakte Haut ist hierbei die Grundvoraussetzung für ein optimales kosmetisches Resultat und darf deshalb nicht durch einen vorgängigen gehörverbessernden Eingriff verletzt werden.

Die Grundsatzentscheidung und die Frage nach dem Zeitpunkt für den Beginn der Rekonstruktionen sollen gemeinsam mit allen Beteiligten in mehreren Gesprächen diskutiert werden.

Folgende Varianten stehen zur Diskussion:

- plastische Rekonstruktion der Ohrmuschel;
- plastische Rekonstruktion der Ohrmuschel mit Gehörverbesserung;
- Ohrmuschelepithese.

Plastische Rekonstruktion der Ohrmuschel

Ist die Entscheidung dahingehend gefällt worden, dass nur die Ohrmuschel rekonstruiert werden soll, muss mit dem Kind und den Eltern der genaue Plan für die verschiedenen Eingriffe festgelegt werden. Einige Faktoren spielen dabei eine wichtige Rolle, so zum Beispiel die schulische Situation, aber


auch der individuelle Körperbau, denn für das Ohrgerüst soll idealerweise eigener Rippenknorpel verwendet werden [2, 8]. Der erstmögliche Termin kann bereits zu Beginn des Schulalters gegeben sein, etwa zwischen dem 6. und dem 8. Lebensjahr. Besser ist es jedoch, mit dem Aufbau erst ab dem 12. Lebensjahr zu beginnen, da der Rippenknorpel dann gut ausgebildet und in genügender Menge vorhanden ist (Abb. 4 .



Abbildung 4.
Ohrgerüst aus Rippenknorpel.

Insgesamt müssen für den Ohrmuschelaufbau drei Eingriffe unter Vollnarkose eingeplant werden, welche in der Regel zwischen zwei und vier Stunden dauern. In einer ersten Sitzung werden die Ohrmuschelrudimente entfernt und ein aus Rippenknorpel angefertigtes Ohrgerüst unter die Haut gelegt. Nach Ablauf von mindestens drei Monaten kann der nächste Eingriff erfolgen. Dabei wird nun das eingheilte Ohrgerüst vom Hinterkopf abgehoben und das Ohrläppchen richtig positioniert. Die so freigelegte Wundfläche hinter dem neuen Ohrgerüst wird mit einem Hauttransplantat versorgt, um so die natürliche Ohrfalte anzulegen. Nun steht das Ohr vom Kopf ab und ermöglicht das Tragen einer Brille. Mit diesen beiden Eingriffen sind die wichtigsten Schritte des Ohrmuschelaufbaus abgeschlossen. Die dritte Operation kann zu jedem späteren Zeitpunkt durchgeführt werden und dient im wesentlichen der Feinabstimmung der rekonstruierten Ohrmuschel. Dabei können feine Narben retouchiert, überschüssige Haut entfernt und eine Einsenkung des Gehörgangs modelliert werden. Nach diesem plastischen Aufbau bestehen keinerlei Einschränkungen mehr, etwa was das Tragen einer Brille oder von Ohrschmuck, aber auch was sportliche Aktivitäten wie z.B. Wasser- oder Wintersportarten betrifft.

Die mit körpereigenem Knorpel und Hautgewebe rekonstruierte Ohrmuschel wird in Grösse und Relief dem Gegenohr angepasst; sie ist aber insgesamt etwas gröber und fester in der Struktur. Um Enttäuschungen vorzubeugen, ist es deshalb sehr wichtig, die Eltern speziell darauf hinzuweisen, dass das neue Ohr lediglich annäherungsweise dem Gegenohr entspricht.


Die aktuelle Forschung befasst sich mit den Möglichkeiten des Einsatzes eines gezüchteten Ohrknorpelgerüsts [9] sowie der Verwendung von künstlichen Ohrmuschelimplantaten, welche sowohl zu einer deutlich kürzeren Operationszeit als auch einer markant geringeren Morbidität bei den Patienten führen würden. Allerdings darf bei der Verwendung eines künstlichen Ohrgerüsts später kein Gehörgang angelegt werden, da die Infektionsgefahr des Fremdimplantates zu gross wäre (Abb. 5 ). Die Verwendung von körpereigenem Rippenknorpel erlaubt hingegen auch zu einem späteren Zeitpunkt eine Gehörgangrekonstruktion. Kosmetisch und funktionell ist es jedoch vorteilhafter, wenn diese beiden Verfahren gemeinsam geplant werden (vgl. das folgende Kapitel).



Abbildung 5. Präoperative (A) und frisch postoperative (B) Ansicht eines mittels künstlichen Ohrgerüsts aufgebauten äusseren Ohrs ohne Gehörgang.

Plastische Rekonstruktion der Ohrmuschel mit Hörverbesserung

Die Konzepte der kombinierten Rekonstruktion variieren in den verschiedenen Fachkliniken geringfügig. Sind die Voraussetzungen zur Hörverbesserung gegeben, soll sie idealerweise mit einer Ohrmuschelrekonstruktion kombiniert werden [10]. Dabei werden in der zweiten Phase der Ohrmuschelrekonstruktion in der gleichen Narkose der Gehörgang angelegt (Kanalplastik) und die mit der Atresieplatte verbundenen Gehörknöchelchen mobilisiert. Der Kanal wird bis zur nächsten Operation mit einer Silastikfolie gefüllt. Besonders geachtet werden muss bei die-


ser Operation auf die Schonung der Gesichtsnerven, die atraumatische Freilegung von Hammer und Amboss sowie die bestmögliche Platzierung des späteren Gehörgangeingangs im rekonstruierten Ohrmuschelgerüst. In der dritten Operationssitzung werden schliesslich Feinkorrekturen für ein optimales ästhetisches Resultat vorgenommen, der Gehörgangeingang geöffnet, der vorgängig angelegte Kanal mit einer Spalthaut bedeckt und das Trommelfell über die mobilisierte Gehörknöchelchenkette gelegt [11]. Diese Kombination von plastischem Aufbau und funktioneller Rekonstruktion stellt sowohl für den Patienten als auch für das betreuende Team die Idealsituation dar. Probleme in der postoperativen Wundheilung sind Narbenstenosen des Gehörgangs oder eine ungenügende Epithelialisation des Kanals. Das Ziel der Hörverbesserung ist das Erreichen einer Hörschwelle von 25–35 dB (Abb. 6 ).



Abbildung 6. Ansicht des mit Rippenknorpel rekonstruierten Ohrs nach dem Anlegen des Gehörgangs in der Endphase (vgl. Abb. 1, 4). (Die Abbildung wird mit dem Einverständnis des Patienten und seiner Mutter publiziert.)

Ohrmuschlepipthese


Zeigt das Computertomogramm ungünstige Verhältnisse für eine spätere ausreichende Gehörgangrekonstruktion und wünscht auch der Patient keinen aufwendigen plastisch-rekonstruktiven Eingriff, kann das Ohrmuschelrudiment vollständig entfernt und eine künstliche Ohrmuschel durch einen Epithetiker angefertigt werden [12]. Diese entspricht in Form und Textur dem natürlichen Gegenohr und wird mittels implantierbarer Magnete oder Titanschrauben in Position gehalten (Abb. 7 ). Von weitem ist der Unterschied zum natürlichen Ohr kaum zu erkennen. Das künstliche Ohr wird alle paar Jahre erneuert und der «Hautalterung» angepasst. Nachts jedoch muss es entfernt werden. Während in Nordeuropa noch häufig Epithesen verwendet werden, sinkt deren Akzeptanz, je weiter südlich die Herkunft der Patienten liegt. Wichtig ist der Umstand, dass nach dem Einsetzen der Verankerung für die Epithesen eine später gewünschte plastische Rekonstruktion der Ohrmuschel ausgeschlossen ist. Deshalb ist die Entscheidung für eine Epithese endgültiger und muss vollumfänglich vom Patienten mitgetragen



Abbildung 7.
Epithese: Knochenverankerung (A) und Epithese in situ (B).

werden. Dies ist oft erst nach der Pubertät oder im frühen Erwachsenenalter möglich. Die Epithese lässt sich auch problemlos mit einem BAHA-Hörgerät kombinieren, wodurch Form und Funktion rehabilitiert werden. Die epithetische Versorgung stellt mitunter auch eine Option nach dem allfälligen ungünstigen Verlauf einer mit Rippenknorpel rekonstruierten Ohrmuschel dar.

Die Kosten der Behandlung werden bis zum 20. Lebensjahr sowohl für die Ohrmuschel als auch für den funktionellen Mittelohraufbau von der IV getragen (gemäss der «Verordnung über Geburtsgebrechen», SR 831.232.21, Anh. Ziff. 441). Nach diesem Zeitpunkt übernimmt die Krankenkasse die Kosten für funktionserhaltende Massnahmen, nicht aber für den Ohrmuschelaufbau. Aus diesem Grund sollte mit den ersten operativen Schritten nicht länger als bis zum 18. Lebensjahr zugewartet werden.

Einfache Antworten für besorgte Eltern

Kann mein Kind trotz seiner Ohrfehlbildung etwas hören?

Das Sinnesorgan ist grundsätzlich intakt; es besteht jedoch eine Unterbrechung der Schallübertragung durch die Fehlbildung von Ohrmuschel, Gehörgang und Mittelohr.

Behindert die Ohrfehlbildung die Sprachentwicklung und die späteren schulischen Leistungen meines Kindes?

Bei einseitiger Ohratresie besteht kein Grund zur Beunruhigung. Die beidseitige Ohratresie muss hingegen auf jeden Fall frühzeitig mit speziellen Hörgeräten versorgt werden.

Sollte die Missbildung der Ohrmuschel so schnell als möglich korrigiert werden?

Bei der beidseitigen Atresie steht die frühzeitige Hörverbesserung im Vordergrund, während bei der einseitigen Atresie genügend Zeit für die verschiedenen Behandlungsoptionen bleibt.

Können die Wiederherstellung des Hörvermögens und der Ohrmuschelaufbau gleichzeitig erfolgen?

Ein differenziertes Vorgehen ist unabdingbar. Regelmässige Gespräche mit dem Ärzteteam erlauben das gemeinsame Erarbeiten eines Behandlungsplans.

Genügt dazu eine einzige Operation, und gibt es mögliche Alternativen?

Zur operativen Rekonstruktion der Mikrotie und Atresie sind mindestens drei Operationssitzungen erforderlich. Mögliche Alternativen zur Operation sind knochenverankerte Hörgeräte und Ohrmuschelprothesen. Bei einseitiger Atresie besteht aber auch die Option, auf eine Korrektur zu verzichten.

Wer kommt für die Kosten auf?

Bis zum 20. Lebensjahr übernimmt die Inva-

lidenversicherung sämtliche Kosten. Die entsprechende Anmeldung muss durch die Eltern erfolgen. Nach dem 20. Lebensjahr deckt die Krankenkasse allfällige Kosten für den Aufbau des Gehörs, nicht jedoch für den plastisch-rekonstruktiven Teil der Ohrmuschel.

Sowohl die Rekonstruktion der fehlgebildeten Ohrmuschel als auch die funktionelle operative Korrektur der Atresieplatte zur Gehörverbesserung stellen besondere Herausforderungen für alle Beteiligten dar. Die Erwartungshaltung der

Eltern oft ist sehr hoch, und der Aufwand für den Patienten darf nicht unterschätzt werden. Gute Resultate erzielen eingespielte Teams mit entsprechender Erfahrung, weshalb eine Überweisung frühzeitig erfolgen sollte, damit der Therapieplan gemeinsam mit den Eltern und dem Patienten erarbeitet werden kann. Abgesehen von der bilateralen Atresie ist jedoch Geduld das oberste Gebot, was leider nicht immer leicht zu vermitteln ist.

Literatur

- 1 Linstrom CJ, Aziz MH, Romo T 3rd. Unilateral aural atresia in childhood. Case selection and rehabilitation. *J Otolaryngol* 1995;24:168-79.
- 2 Brent B. Microtia repair with rib cartilage grafts. A review of personal experience with 1000 cases. *Clin Plast Surg* 2002;29:257-71.
- 3 Weerda H. Anomalien. In: Weerda H, Hrsg. *Chirurgie der Ohrmuschel. Verletzungen, Defekte und Anomalien*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2004. p. 105-290.
- 4 Brent B. The pediatrician's role in caring for patients with congenital microtia and atresia. *Pediatr Ann* 1999;28:374-83.
- 5 Granstrom G, Tjellstrom A. The bone-anchored hearing aid (BAHA) in children with auricular malformations. *Ear Nose Throat J* 1997;76:238-40, 242, 244-7.
- 6 Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, Cole RR, Gray LC. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am J Otol* 1992;13:6-12.
- 7 Ishimoto S, Ito K, Yamasoba T, Kondo K, Karnio S, Takegoshi H, et al. Correlation between microtia and temporal bone malformation evaluated using grading systems. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;131:326-9.
- 8 Nagata S. Total auricular reconstruction with a three-dimensional costal cartilage framework. *Ann Chir Plast Esthet* 1995;40:371-99.
- 9 Kamil SH, Vacanti MP, Vacanti CA, Eavey RD. Microtia chondrocytes as a donor source for tissue-engineered cartilage. *Laryngoscope* 2004;114:2187-90.
- 10 Siegert R. Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia. *Laryngoscope* 2003;113:2021-7.
- 11 Mattox DE, Fisch U. Surgical correction of congenital atresia of the ear. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;94:574-7.
- 12 Somers T, De Cubber J, Govaerts P, Offeciers FE. Total auricular repair: bone anchored prosthesis or plastic reconstruction? *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1998;52:317-27.

Korrespondenz:

PD Dr. med. Thomas Linder
HNO-Klinik
Kantonsspital
Spitalstrasse
CH-6000 Luzern 16
Tel. 041 205 49 51
thomas.linder@ksl.ch