

Major and minor congenital anomalies of the ear

Classification and surgical results

Dit proefschrift beschrijft de bevindingen en resultaten tijdens chirurgische behandeling van congenitale minor en major afwijkingen van het oor. Minor afwijkingen zijn congenitale afwijkingen van het middenoor, major afwijkingen betreffen anomalieën van de gehoorgang, veelal ook in combinatie met anomalieën van het middenoor. Naast een uitvoerige inventarisatie van de vele vormen van anomalieën, wordt ook een classificatie hiervan aangegeven. Het gebruik van de voorgestelde classificatie van minor anomalieën geeft de mogelijkheid resultaten van oorchirurgie uit eigen series met die uit de literatuur te vergelijken. De classificatie van minor anomalieën maakt onderscheid in al of niet bestaan van fixatie van de stapes voetplaat, met al of niet geassocieerde anomalieën van de gehoorbeenteten.

Resultaten van chirurgie bij een geïsoleerde congenitale stapesankylose zijn gunstig gebleken. Oorchirurgie bij congenitale stapesankylose in combinatie met anomalie van de gehoorbeenteten kan een ruime variatie in pathologie geven en is derhalve meer complex. De postoperatieve beoordelingen tonen dat in ervaren handen goede resultaten kunnen worden bereikt. Middenoor anomalieën met een fixatie of onderbreking van de keten, maar met daarbij een mobiele stapes vormen een andere subgroep. In deze groep oren is de oorchirurgie eveneens complex en kunnen de resultaten wisselen per casus.

Resultaten voor chirurgie bij major congenitale anomalieën, synoniem voor congenitale gehoorgang atresieën worden geanalyseerd met behulp van een eerder voorgestelde classificatie methode. Unilaterale gehoorgangatresie is meer frequent dan bilaterale atresie. Resultaat van chirurgie in milde gevallen met atresie type I en atresie type IIA zijn gunstig en ook van voordeel bij patiënten met unilaterale atresie. Type IIB anomalie vormt een grotere chirurgische uitdaging vanwege de complexiteit van de pathologie.

Congenitale ooranomalieën blijken in deze serie in 25% van de gevallen onderdeel van een syndroom. In het proefschrift wordt een grote variëteit aan syndromen met oor anomalieën besproken met bijzondere aandacht voor de relatie tussen de te verwachten anomalie en resultaten van chirurgie. Speciale aandacht krijgt een nieuw ontdekt autosomaal dominant overervend syndroom met stapes ankylose. Dit syndroom heeft naast de geleidingsslechthorendheid, hyperopie, brede duimen, brede grote tenen, korte distale phalangen en syndactylie.

Geavanceerde gehoormetingen hebben kunnen aantonen dat succesvolle chirurgie bij congenitale anomalieën een nuttige bijdrage levert aan het horen, vooral in rumoerige omstandigheden.