

Mikrotia – ei ainoastaan korvaongelma

Mikrotia tarkoittaa korvalehden poikkeavaa pienikokoisuutta, johon suurimmalla osalla potilaista liittyy myös korvakäytävän kehityshäiriö. Sen esiintyvyys Suomessa on noin 4/10000. Potilaista noin 70 % vaikuttaisi olevan ei-syndromaattisia. Mikrotiapotilailla tiedetään esiintyvän tavallista enemmän myös muita rakennepoikkeavuuksia. Lievimpiä tapauksia lukuun ottamatta tulisi kaikkia mikrotiapotilaita tutkittaessa pyrkiä sulkemaan pois liitännäissairaudet sekä seuraamaan kasvojen ja purennan kehitystä. Alueellinen sopiminen potilaiden hoitopaikasta, tutkimuksista ja seurannasta on aiheellista.

Mikrotia tarkoittaa korvalehden pienikokoisuutta, johon liittyy rakennevirheitä. Korvalehden ilmiäsu vaihtelee tuskin havaittavista muutoksista täydelliseen puuttumiseen. Mikrotian astetta voidaan kuvata useilla tavoilla, joista ehkä käytetyin on ns. Marxin luokittelu

(Marx 1926) (KUVA 1). Valtaosalla potilaista mikrotiaan liittyy korvakäytävän puuttuminen (atresia) tai ahtaus (stenoosi).

Mikrotian esiintyvyys vaihtelee välillä 0,83–17,4/10000 eri väestöissä. Kehityshäiriön syntymekanismi on tuntematon. Suurentunut riski on yhdistetty lukuisiin tekijöihin, kuten rotuun, sukupuoleen, syntymäpainoon ja sikiöaikaiseen altistumiseen lääkaineille (Suutarla ym. 2007).

Ei-syndromisen mikrotian katsotaan olevan osa okuloaurikulovertebraalista tautikirjoa (OAVS), johon kuuluvat myös mm. hemifasiaalinen mikrosomia (HFMS) ja Goldenharin syndrooma. OAVS on heterogeeninen kehityshäiriö, joka ilmenee ensimmäisestä ja toisesta kiduskaaresta kehittyvissä rakenteissa. Siihen kuuluu korvan tai silmän tai molempien kehityshäiriöitä, hemifasiaalista mikrosomiaa sekä nikama- ja luustomuutoksia. OAVS-potilailla on raportoitu esiintyvän kehityksen viivästy mistä sekä munuaisten, sydämen, keuhkojen ja ruoansulatuskanavan poikkeavuuksia. On tär-



KUVA 1. Marx 1-luokan korvalehti on epätavallisen pieni mutta kaikki anatomiset rakenteet ovat tunnistettavissa. Marx 2-luokkaan (ns. conchatyyppinen mikrotia) kuuluvat normaalia pienemmät korvalehdet, joissa vain osa anatomisista rakenteista on tunnistettavissa. Marx 3:ssa on jäljellä vain korvalehden jäänne, jossa on usein tunnistettavissa vain korvalehden napukka (ns. lobulustyyppinen mikrotia). Marx 4:ää käytetään kuvaamaan korvalehden puutosta (anotia), joskaan se ei sisällynyt alkuperäiseen Marxin (1926) luokitteluun.

TAULUKKO 1. Mikrotian piirteet Suomessa ja maailmalla rekisteritutkimusten perusteella (Suutarla ym. 2007).

	Suomi	Maailma
Esiintyvyys (/10 000)	4,34	0,83–17,4/10 000
Anotia (%)	5	2–45
Mikrotia (%)		
ei-syndrominen	67	25–85
toispuolinen	85	79–93
molemminpuolinen	9	7–20
oikealla	63	57–67
Potilaista miehiä (%)	61	50–61

keää ymmärtää, että mikrotia, hemifasiaalinen mikrosomia ja Goldenharin syndrooma edustavat saman tautikirjon (OAVS) eri vaikeusasteita (Grabb 1965, Rollnick ym. 1987).

Mikrotian tutkimuksella on Suomessa pitkät perinteet: yksi siteeratuimpia tutkimuksia on puoli vuosisataa sitten julkaistu Yrjö Meurmanin (1957) artikkeli. Aiheesta on ilmestynyt katsaus tässä lehdessä runsas vuosikymmen sitten (Saarinen ym. 1996). Viime aikoina olemme kuvanneet mikrotian esiintyvyyttä, periytymistä ja ominaispiirteitä Suomessa sekä vertailleet taudinkuvaa eri väestöissä (Klockars ym. 2007, Suutarla ym. 2007).

Oma aineisto

Tutkimuksemme aineistona ovat tiedot 190 suomalaisesta mikrotia- tai OAVS-potilaasta, jotka on lähetetty HYKS:n huuli- ja suulakihalkiokeskukseen (HUSUKE) vuosien 1985–2005 aikana. Käytössämme oli HUSUKE:n sairauskertomusmerkintöjen lisäksi kasvojen valokuvat (85 % potilaista), kuulokäyrä (37 %) ja potilaille lähetetty kyselylomake (57 %). Kyselylomakkeessa kartoitettiin muita sairauksia, sukulaisten sairastavuutta, tehtyjä tutkimuksia ja tyytyväisyyttä leikkaukseen. Mikrotian esiintyvyys, tois- tai molemminpuolisuus ja sukupuolijakauma määritettiin Suomen Epämuodostumarekisterin (www.stakes.fi) tiedoista.

Mikrotia Suomessa

Mikrotian esiintyvyys Suomessa on noin 4/10 000. Mikrotian piirteissä on merkittäviä eroja eri väestöjen välillä. Suomalaisista poti-

laista noin 70 % on ei-syndromaattisia. Muissa väestöissä ei-syndromaattisen mikrotian osuus vaihtelee 25 %:n ja 85 %:n välillä. Kehityshäiriö on yleisempi miehillä (Suomessa 61 %). Tapauksista 85 % oli toispuolisia ja 60 % oikeanpuoleisia (Suutarla ym. 2007, **TAULUKKO 1**). HUSUKE:n aineistosta (190 potilasta) vajaat 60 % oli miehiä. Valtaosalla oli toispuolinen mikrotia ja lähes kaikilla mikrotiaan liittyi korvakäytävän atresia tai stenoosi. Kaikissa tutkituissa terveen puolen korvissa oli normaali kuulo. Kyselylomakkeen palautti 109 potilasta (69 miestä, 40 naista, ikäjakauma 3–56 vuotta). Potilaiden syntymäpainossa tai sikiöajan kestossa ei ole eroa normaali- väestöön. Potilaista tai heidän vanhemmistaan 11 % ilmoitti raskaudenaikaisista ongelmista. Potilaista 11 % kertoi synnynnäisestä sydänviasta ja lähes 5 %:lla oli jonkinasteinen raajaa-anomalia. Neljännes potilaista (23 %) kertoi selkärankaongelmista, lähinnä skolioosista. Yli 5 %:lla oli jonkinasteinen puheen tai motorii- kan kehityshäiriö ja yli 5 % kertoi psyykkisistä ongelmista, joista masennus oli yleisin (Suutarla ym. 2007) (**TAULUKKO 2**).

Aineistomme ei anna täysin oikeaa kuvaa mikrotiasta, sillä se koostuu HUSUKE:n kirurgiseen arvioon lähetetyistä potilaista, mikä vääristää tuloksia. Todennäköisesti aineistotamme puuttuvat lievimmät (ei tarvetta korjaukseen) ja vaikeimmat tapaukset (muut ongelmat peittävät kosmeettiset haitat). Lisäksi kyselylomakkeen mahdollinen epätarkkuus tulee huomioida. Epämuodostumarekisterin tietoja täytyy tulkita rekisteritutkimusten yleiset ongelmat muistaen.

Liitännäissairaudet ja perinnöllisyseuromenta

Geeneillä on osuutensa ainakin osassa mikrotiatapauksista: perinnöllisten tapausten määrä vaihtelee välillä 3–34 %. On löydetty sukuja, joissa mikrotia periytyy autosomissa peittyvästi tai vallitsevasti. Mikrotia voi liittyä erilaisiin kromosomipoikkeavuuksiin ja voi olla osa harvinaisempia oireyhtymiä.

Yli viidenneksellä (22 %) suomalaispotilaista kehityshäiriö on selkeästi perinnöllinen.

Näissä tapauksissa mikrotia vaikuttaa olevan autosomissa vallitsevasti periytyvä ja penetranssi on noin 40–50 %. Myös monigeeninen periytyminen on mahdollinen. Kliininen kuva perheen sisällä vaihtelee ja saattaa kattaa koko OAV-kirjon. Perinnöllisten ja sporadisten tapausten kliinisessä kuvassa ei ole merkittäviä eroja (Klockars ym. 2007).

Mikrotia- ja OAVS-potilailla tiedetään esiintyvän enemmän myös muita rakennepoikkeavuuksia. Kirjallisuudessa synnynnäisiä sydänvikoja on raportoitu 5–58 %:lla potilaista. Eteis- tai kammioväliseinäen aukot ja Fallot'n tetralogia ovat tavallisimpia poikkeavuuksia (Digilio ym. 2008). Lisäksi mikrotia- ja OAVS-potilaista 40 %:lla on kuvattu erilaisia halkioita, 18 %:lla munuaisten tai virtsateiden poikkeavuuksia, 17 %:lla aivoanomalioita, 14 %:lla motorisen kehityksen viivästymistä ja 12 %:lla raajapoikkeavuuksia (Tasse ym. 2005).

Hoitoa ja seuranta suunniteltaessa on tärkeää selvittää, onko lapsella mikrotian lisäksi muita rakennepoikkeavuuksia. Vastasyntyneen kliinistä tutkimusta täydentämään tulee harkita sydämen, vatsan ja pään kaikututkimuksia. Jos mikrotian lisäksi paljastuu muita rakennepoikkeavuuksia, on suositeltavaa konsultoida perinnöllisyyslääkärinä. Vastaanotolla arvioidaan mahdollisten muiden oireyhtymien olemassaoloa ja tarvittaessa järjestetään lisätutkimuksia. Kromosomitutkimus on aiheellinen, jos mikrotian lisäksi esiintyy muita rakennepoikkeavuuksia ja jos lapsen kasvussa tai kehityksessä ilmenee poikkeavuutta.

Kun lapsella on synnynnäinen rakennepoikkeavuus, perhettä kiinnostaa toistumisriski ja mahdollisuudet sen selvittämiseksi seuraavissa raskauksissa. Tätä pohditaan yksilöllisesti perinnöllisyyslääkärin vastaanotolla. Perinnöllisyysneuvontaa antavat yliopistosairaaloiden perinnöllisyyslääketieteen yksiköt, Väestöliitto ja Folkhälsan. Tarkat sikiödiagnostiset tutkimukset mikrotian tai OAV-spektrin suhteen eivät ole yleensä mahdollisia. Viime vuosina kaikukuvauslaitteet ovat kehittyneet ja parantaneet mahdollisuuksia havaita rakennepoikkeavuuksia, ja perheet usein toivovat kaikututkimusta, etenkin jos mikrotian lisäksi esiintyy muita rakennepoikkeavuuksia.

TAULUKKO 2. Mikrotian ominaispiirteet. Tiedot perustuvat HYKS:n huuli- ja suulakihalkiokeskuksen 190 potilaan aineistoon (Suutarla ym. 2007).

Miehiä (%)	58
Mikrotian puoli (%)	
toispuolisia	88
molemminpuolisia	12
oikealla	60
Korvakäytävän atresia tai stenoosi (%)	93
Mikrotian luokat (%)	
Marx 1	8
Marx 2	33
Marx 3	58
Marx 4	2
Syntymäpaino (g; mediaani ja vaihteluväli)	3450, 2050–4600
Sikiöajan pituus (viikkoa; mediaani, vaihteluväli)	40, 33–42
Keskosia (%)	5
Perinnöllinen (%)	22
Kuulon heikkenemä (%)	
johtumistyyppinen	96
sensorineuraalinen	9
Selkärankaongelmia (%)	23
Synnynnäinen sydänvika (%)	11
Raaja-anomalia (%)	5
Psyykkisiä ongelmia (%)	5
Puheen tai motoriikan kehityshäiriö (%)	5

Kuulo ja sen kuntoutus

Mikrotiaan liittyvä korvakäytäväatresia aiheuttaa johtumistyyppisen kuulovian, jossa ilma-johtokynnykset asettuvat noin 60 dB:n tasoon. Molemminpuolisena atresia edellyttää kuulon kuntoutusta kojeella. Korvalehden puuttuminen ja korvakäytävän rakennepoikkeavuus estävät tavallisen kuulokojeen käytön, ja kuulon kuntoutukseen käytetään BAHAn-kojetta (bone anchored hearing aid).

BAHAn toiminta perustuu luuvärähtelyyn. Laite kiinnitetään kalloon titaaniruuvein (kuva 2). BAHAn käyttäjiä on maailmassa yli 25 000. Ennen leikkausta luuvärähtelykuulokojetta kokeillaan pannan kanssa, jotta havaitaan, onko siitä toivottua apua. Mahdolliset leikkausongelmat liittyvät yleensä ruuvia ympäröivän iholapun paksuuteen, nekroosiin, haavainfektioihin ja ruuvien huonoon kiinnittymiseen (Snik ym. 2005).



KUVA 2. BAHA-koje (bone anchored hearing aid) kiinnitetään kalloon titaaniruuvein. Se muuttaa äänen värähtelyksi, joka johtuu luuta pitkin sisäkorvaan. Kuva julkaistaan Mika Teivaisen (Cochlear) luvalla.

Molemminpuolisessa atresiassa BAHAN edut ylittävät kosmeettisen tai epämukavuuden aiheuttaman haitan. Hyödyistä toispuolisessa korvakäytävätresiassa käydään keskustelua. Potilaat, joilla on toisessa korvassa täysin normaali kuulo, eivät yleensä merkittävästi hyödy BAHA-kojeesta.

Ruotsissa selvitettiin lasten kuntoutusta BAHA-kojeella tois- ja molemminpuolisessa atresiassa (Priwin ym. 2007). Molemminpuolisessa johtumistyyppisessä kuuloviassa molemminpuolinen BAHA paransi puheenerotuskykyä ja äänenpaikannusta. Toispuolisessa atresiassa BAHA sen sijaan ei parantanut äänen paikannusta eikä merkittävästi puheenerotuskykyäkään (94,5 % vs 99 %). Lisäksi nämä lapset eivät useinkaan käyttäneet BAHA-laitettaan. Tutkimuksen tulos vastaa omia kokemuksiamme HUS:n kuulokeskuksessa: valtaosa lapsista, joilla on toispuolinen atresia, ei pantakokeilun jälkeen ole halunnut jatkaa BAHAN käyttöä. Koska mikrotiaa potevilla lapsilla voi esiintyä myös muita kuin kuulosta johtuvia kehitysviiveitä, on oltava varovainen, kun perheille kerrotaan toispuolisen mikrotian BAHA-kuntoutuksella saavutettavista hyödyistä. Näin vanhemmille ei synny käsitystä, että BAHAN saaminen ratkaisee lapsen kaikki ongelmat.

Mikrotian vaikeusaste ja poikkeavuuden aiheuttama haitta vaihtelevat potilaasta toiseen.

Koska ongelmat eivät ole ainoastaan kuulon kuntoutukseen liittyviä, potilaat tapaavat HUS:ssa myös kuulokeskuksen psykologin. Lapsille ja heidän vanhemmilleen suositellaan Kuulonhuoltoliiton järjestämää sopeutumismennuskurssia, jossa he tapaavat muita vastaavassa tilanteessa olevia lapsia ja perheitä. Myös puheterapeutti arvioi tarvittaessa lasten puheen kehitystä.

Kuulonparannuskirurgian mahdollisuudet ja korvan kuvantaminen

Valtaosalla mikrotiapotilaista on korvakäytävän atresia tai stenoosi, joka aiheuttaa johtumistyyppisen kuulonheikkenemän. Harkittaessa kuulonparannusleikkausta on aluksi varmistettava sisäkorvan rakenteet ja toiminta.

Leikkaustulosten ennustamiseksi on kehitetty kliiniseen kuvaan, kuulontutkimukseen ja tietokonetomografiaan perustuvia luokituksia. Näistä käytetyin on ns. Jahrsdoerferin luokittelu, jossa atresia pisteytetään ulkokorvan ja tietokonetomografian perusteella. Pisteytys auttaa valitsemaan leikkauksesta eniten hyötyvät potilaat ja vastaavasti tunnistamaan ne tapaukset, joissa leikkauksesta ei ole hyötyä (Jahrsdoerfer ym. 1992).

Kuulon parantamisen lisäksi atresialeikkaukselle on myös muita aiheita. Erityisesti potilailla, joilla on stenoottinen korvakäytävä, on suurentunut kolesteatooman eli helmiäiskasvaman riski. Atreettinen tai stenoottinen korva saattaa myös infektoitua helposti. Helmiäiskasvama ja infektio-ongelmainen korvakäytävä tulee herkästi hoitaa leikkauksella riippumatta pisteytyksestä.

Atresiakorvan kuulonparannusleikkaus on yksi vaativimmista korvakirurgisista toimenpiteistä. Onnistunut leikkaus parantaa merkittävästi kuuloa ja molemminpuolisesta korvakäytävätresista kärsivien lasten elämänlaatua. Leikkaukseen liittyy kuitenkin merkittäviä riskejä. Kasvohermon kulku on usein epätyypillinen, ja hermo on siten altis vauriolle. Sisäkorvakuulo voi huonontua poraukseen liittyvän suoran sisäkorvavamman tai värinän seurauksena. Lisäksi korvakäytäväkirurgiaan

liittyy stenoosin, kolesteatooman tai hankala-
hoitoisen ulkokorvatulehduksen riski. Leik-
kauksessa muodostettava kookas korvakäy-
tävän ulkosuu koetaan joskus kosmeettiseksi
ongelmaksi. Erilaiset leikkaukskomplikaatiot
ovat yleisiä: niitä on raportoitu jopa yli viiden-
neksellä potilaista. Leikkauksen jälkeenkin yli
90 % potilaista hyötty myös kojeellisesta kuu-
lonkuntoutuksesta (Evans ja Kazahaya 2007).

Kolesteatooman pois sulkemiseksi ja leik-
kausarvioita varten korvien tietokonetomo-
grafiaa tulee harkita atresia- ja stenoosipotila-
lille, kun se on mahdollista ilman anestesiaa
– käytännössä viidennen ikävuoden jälkeen.

Suomessa atresialeikkauksia on toistaiseksi
tehty hyvin vähän. Leikkaustuloksiin liittyy
selkeä oppimiskäyrä, ja vasta kymmenien suor-
itettujen leikkausten jälkeen voidaan saavut-
taa hyviä ja pitkäkestoisia tuloksia (Patel ja
Shelton 2007). Anatomisten poikkeavuuksien
ja riskien vuoksi tulisi leikkaukset maassam-
me tulevaisuudessa keskittää niihin erityisesti
kouluttautuneille korvakirurgille riittävän
leikkausmäärän takaamiseksi.

Purenan ja alaleuan ongelmat

Mikrotiaan liittyy usein (noin 40 %:lla) kas-
vojen epäsymmetria, jolloin puhutaan hemi-
fasiaaliseen mikrosomiasta (HFMS). Näistä
tapauksista noin 20 %:ssa toispuolisuus on
merkittävä (Gorlin 2001, Keogh ym. 2007).
Omassa aineistossamme Marx 2 -potilaista
lähes viidenneksellä ja Marx 3 -potilaista yli
puolella oli kasvojen puoliero (Suutarla ym.
2007) (TAULUKKO 3).

Kasvojen epäsymmetria ei usein vielä ole
havaittavissa vauvavaiheessa. Kasvun myötä
peittävän pehmytkudoksen määrä vähenee ja
luiset rakenteet sekä avausliikkeen vinoutumi-
nen tulevat selvemmin esille. Kaikkien mikro-
tiapotilaiden tulisi käydä kahdeksanvuotiaana
erikoissairaanhoidon hammastarkastuksessa
kasvojen mahdollisen epäsymmetrian tunnis-
tamiseksi.

Kasvojen rakennepoikkeaman aste vaihte-
lee. Hoitotavat ja niiden ajoitus vaihtelevat vai-
keusasteen mukaan. Lievimmissä tapauksissa
riittää oikomishoito, vakavammassa siihen yh-

TAULUKKO 3. Mikrotia ja okuloaurikulovertebraalinen tauti-
kirjo. Korvalehden ilmiäns vaikeusasteen on todettu korre-
loivan korvakäytävän ja välikorvan rakennepoikkeavuuksiin
mutta myös muihin löydöksiin (Suutarla ym. 2007). Marx 2
-luokan (conchatyyppinen mikrotia) potilaista lähes viiden-
neksellä ja Marx 3 -luokan (lobulustyyppinen mikrotia) poti-
laista yli puolella oli myös kasvojen tai rangan kehityshäiriö.
Sulkeissa olevat luvut ovat absoluuttisia potilasmääriä, sul-
keettomat luvut prosentteja.

Mikrotian luokka	Kliininen kuva					
	ESM		HFMS		GS	
Marx 1	(4/4)	100	(0/4)	0	(0/4)	0
Marx 2	(38/46)	83	(3/46)	7	(5/46)	7
Marx 3	(44/88)	50	(37/88)	42	(7/88)	42
Marx 4	(0/2)	0	(0/2)	0	(2/2)	0
Molemmipuoliset:						
Marx 1	(2/3)	67	(1/3)	33	(0/3)	33
Marx 2	(10/12)	83	(1/12)	8	(1/12)	8
Marx 3	(8/26)	31	(14/26)	54	(4/26)	54
Marx 4	(0/1)	0	(0/1)	0	(1/1)	0

ESM = ei-syndrominen mikrotia, HFMS = hemifasiaalinen
mikrotia, GS = Goldenharin syndrooma

distetään kirurgiaa. Oikomishoidolla voidaan
pyrkä stimuloidaan alaleuan toispuolista
kasvua ja purentatason korjausta. Se on syytä
ajoittaa hampaiston puhkeamisen ja leukojen
nopean kasvun vaiheeseen. Toiminnallisin ja
esteettisin aiheihin voidaan leikkaushoitoa har-
kita 8–9-vuoden iästä alkaen (Silvestri ym.
1996).

Varhaisvaiheessa suoritettu leikkaus vaatii
usein täydennykseksi kasvukauden päätyttyä
uuden laaja-alaisen kirurgisen korjauksen.
Kasvojen merkittävä epäsymmetria voidaan
korjata parhaiten kasvukauden päätyttyä. Hoi-
tona on yleensä ylä- ja alaleuan leikkaus yh-
distettynä oikomishoitoon. Pehmytkudosten
epäsymmetrian korjaamiseen voidaan käyttää
rasva- tai mikrovaskulaarisirteitä. Hyvä hoi-
totulos vaatii kokemusta ja hyvää yhteistyötä
kirurgilta ja oikojahammaslääkäriltä.

Kasvojen epäsymmetrian hoito on aina yk-
silöllistä. Hoitopäätös perustuu aina potilaan
ja hänen vanhempiansa tahtoon. Hoidossa
voi olla useita vaiheita kasvukauden aikana ja
sen päätyttyä. Vaikeassa epäsymmetriassa on
vaikeaa saavuttaa täydellistä hoitotulosta. Hoi-
don suunnittelu vaatii monialaista osaamista ja



KUVA 3. Korvalehden rekonstruktiossa Nagatan tekniikalla ensimmäisessä vaiheessa rakennetaan kolmesta tai neljästä kylkirustosta kehikko, jossa on kaikki korvalehden osat. Se peitetään laajalla paikallisella ihokielekkeellä. Leikkauksen toisessa vaiheessa korvalehti käännetään siirrettävään asentoon ja tuetaan rustosiirteellä, joka on peitettävä verisuonittuneella kielekkeellä. Tämän päälle asetetaan ihosiirre peittämään korvalehden taustaa (Nagata 1994).

hyvän hoitotuloksen saavuttaminen usean eri alan yhteistyötä.

Korvalehden rekonstruktio

Korvalehden muodostamisessa kultainen standardi on rakentaa korvalehti kylkirustosta muodostetulla kehikolla (Nagata 1994, Brent 2002) (KUVA 3). Kylkiruston ottokohta on varsin kivulias. Tästä syystä on yritetty kehittää tehdasvalmisteisia kehikkoja. Niiden käyttöön liittyy kuitenkin monia ongelmia, eikä niitä voida pitää vakiintuneena hoitomuotona (Romo ja Reitzen 2008).

Yhtenä vaihtoehtona on käyttää silikonista valmistettua korvalehteä eli epiteesiä. Se asetetaan metallikiskoon, joka on kiinnitetty luuhun. Kisko vaatii päivittäistä puhdistamista, koska iho ruuvien ympärillä voi tulehtua. Kiskojen asennukseen tarvitaan kaksi pienehköä leikkausta, jotka aiheuttavat kuitenkin niin hankalan arpeutumisen, että myöhempi korvalehden rakennus omista kylkirustoista tulee huomattavan vaikeaksi (Thorne ym. 2001). Vaihtoehtona on jättää korvalehti rakentamatta. Osa potilaista tyytyy omaan poikkeavaan korvalehteensä, ja leikkaukset tai epiteesiin liittyvät päivittäiset hankaluudet eivät tunnu vaivan arvoisilta.

korvalehden rekonstruktiossa. Potilaan ratkaisun pohjana tulisi olla käsitys eri vaihtoehtojen eduista ja haitoista. Sen enempää lääkärin kuin perheenkään ei pitäisi painostaa potilasta leikkaukseen.

Vasta-aiheena leikkaukselle voi olla muu sairaus, joka aiheuttaa kohtuuttoman leikkauriskin saavutettavaan hyötyyn nähden. Leikkauksia ei yleensä tehdä alle 9–10-vuotiaille kylkiruston koon riittämättömyyden vuoksi.

Korvalehden rakentaminen vaatii koulutusta ja kokemusta. Koulutusta joutuu hakemaan ulkomailta, eikä kokemusta saa, ellei potilaita ole riittävästi. Laadun varmistamiseksi leikkausten keskittäminen on välttämätöntä. Suomessa korvalehtien rakentaminen kylkirustoja käyttäen alkoi HUSUKEssa vuonna 1984, ja vuoden 2007 loppuun mennessä leikkauksia oli kertynyt yli 300.

Bioteknologian kehittyessä kantasolut, rustoviljelmät tai teknoaineet mahdollisesti korvaavat kylkirustosta valmistettavan kehikon. Kudosyhteensopivuus ja turvallisuusnäkökohdat ovat tärkeitä, koska korvalehden puutos ei sinänsä ole fyysinen terveysriski ja käytettävän materiaalin olisi kestettävä jopa 80–90 vuotta ilman haittavaikutuksia. Jo nyt voidaan laboratoriossa kasvattaa tekorustoa, mutta se ei ole riittävän jäykkää rekonstruktioa ajatellen (Neovius ja Kratz 2003). Luultavasti tulee

kulumaan vuosia ellei vuosikymmeniä, ennen kuin onnistutaan löytämään oman ruston korvaava materiaali näihin leikkauksiin.

Lopuksi

Korvalehden epämuodostuman vaikeusaste korreloi korvakäytävän ja välikorvan rakennepoikkeavuuksiin ja myös muihin löydöksiin (Suutarla ym. 2007). Lievimpiä tapauksia lukuun ottamatta tulee kaikissa mikrotiatapauksissa pyrkiä sulkemaan pois liitännäissairaudet sekä seuraamaan kasvojen ja purennan kehitystä.

Mikrotiapotilaiden hoidon koordinointi on suuri ongelma. Potilaita hoitaa suuri joukko eri erikoisalojen lääkäreitä, ja kokonaiskuva jää usein niin lääkärille kuin potilaalle pirstaleiseksi. Kuvaavaa on, että kun kysimme potilailta, millä eri erikoisaloilla he ovat olleet mikrotian vuoksi tutkimuksissa, niin 82 % (89/108) kertoi käyneensä korvalääkärillä, alle puolet (48 %) lastenlääkärillä ja vain noin joka kymmenes (12 %) perinnöllisyyslääkärillä. Kuitenkin kyseessä on niin monitahoinen kehityshäiriö, ettei vastuuta hoidon ja tutkimusten riittävydestä voi jättää yleislääkärin saatikka potilaan perheen harteille. Hoidon ja seurannan keskittäminen erityistyöryhmiin tai -yksi-

TUOMAS KLOCKARS, LT, erikoislääkäri
ERNA KENTALA, dosentti, osastonylilääkäri
JUSSI JERO, dosentti, osastonylilääkäri
HYKS:n korvaklinikka
PL 220, 00029 HUS

KIRSTI HURMERINTA, dosentti, ylihampaslääkäri
JORMA RAUTIO, LKT, erikoislääkäri
HYKS:n plastiikkakirurgian klinikka, huuli- ja suulakihalkiokeskus

SIRPA ALA-MELLO, LT, erikoislääkäri
HUSLAB, Perinnöllisyyslääketieteen laitos

SAMULI SUUTARLA, LL, erikoislääkäri
Kymenlaakson keskussairaala, korva-, nenä- ja kurkkutaudit

YDINASIAT

- ▶ Mikrotiapotilaille esiintyy tavallista enemmän myös muita rakennepoikkeavuuksia.
- ▶ Lievimpiä tapauksia lukuun ottamatta tulee mikrotiapotilailta pyrkiä aina sulkemaan pois liitännäissairaudet sekä seuraamaan kasvojen ja purennan kehitystä.
- ▶ Mikrotiapotilaan hoito ja seuranta vaatii moniammatillista osaamista.

köihin (esim. HUSUKE) olisi paras vaihtoehto mutta valitettavasti tuskin aina mahdollista. Toteutettavin vaihtoehto olisi tutkimusten ja seurannan koordinointi jo synnytyssairaalaista, joskaan hemifasiaalista mikrosomiaa tai purennan ongelmia ei vastasyntyneeltä ole usein mahdollista diagnosoida. Olennaista on, että kaikki mikrotiapotilaita hoitavat tahot ovat tietoisia mahdollisten ongelmien luonteesta ja laajuudesta. Alueellinen sopiminen potilaiden hoitopaikasta, tutkimuksista ja seurannasta on aiheen. ■

KIRJALLISUUTTA

- Brent B. Microtia repair with rib cartilage grafts: a review of personal experience with 1000 cases. *Clin Plast Surg* 2002; 29:257–71.
- Digilio MC, Calzolari F, Capolino R, ym. Congenital heart defects in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Am J Med Genet A* 2008;15:1815–9.
- Evans AK, Kazahaya K. Canal atresia: "surgery or implantable hearing devices? The expert's question is revisited". *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:367–74.
- Gorlin RJ. Asymmetry. *Am J Med Genet* 2001;15:290–1.
- Grabb WC. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1965;36:485–508.
- 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.
- Keogh IJ, Troulis MJ, Monroy AA, Eavey RD, Kaban LB. Isolated microtia as a marker for unsuspected hemifacial microsomia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;133:997–1001.
- Klockars T, Suutarla S, Kentala E, Ala-Mello S, Rautio J. Inheritance of microtia in the Finnish population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:1783–8.
- Marx H. Die Missbildungen des Ohres. *Handbuch der Hals-, nasen- und Ohrenheilkunde mit Einschluss der Grenzgebiete* vol. VI. Toim. Denker A, Kahler O. Berliini: Springer-Verlag 1926, s. 131.
- Meurman Y. Congenital microtia and meatal atresia; observations and aspects of treatment. *AMA Arch Otolaryngol* 1957;66:443–63.
- Nagata S. Modification of the stages in total reconstruction of the auricle: Part I. Grafting the three-dimensional costal cartilage framework for lobule-type microtia. *Plast Reconstr Surg* 1994;93:221–30.
- Neovius EB, Kratz G. Tissue engineering by cocultivating human elastic chondrocytes and keratinocytes. *Tissue Eng* 2003; 9:365–9.
- Patel N, Shelton C. The surgical learning curve in aural atresia surgery. *Laryngoscope* 2007;117:67–73.
- Priwin C, Jönsson R, Hultcrantz M, Granström G. BAHA in children and adolescents with unilateral or bilateral conductive hearing loss: a study of outcome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:135–45.
- Rollnick BR, Kaye CI, Nagatoshi K, Hauck W, Martin AO. Oculoauriculovertebral dysplasia and variants: phenotypic characteristics of 294 patients. *Am J Med Genet* 1987;26:361–75.
- Romo T 3rd, Reitzen SD. Aesthetic microtia reconstruction with Medpor. *Facial Plast Surg* 2008;24:120–8.
- Saarinen P, Pettay M, Pulkkinen J, Salo H. Ulkokorvan epämuodostumat – tiedettyä laajempi ongelma-alue. *Duodecim* 1996; 112:1479–85.
- Silvestri A, Natali G, Iannetti G. Functional therapy in hemifacial microsomia: therapeutic protocol for growing children. *J Oral Maxillofac Surg* 1996;54:271–8.
- Snik A, Mylanus E, Proops D, ym. Consensus statements on the BAHA system: where do we stand at present. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2005;114:1–12.
- Suutarla S, Rautio J, Ritvanen A, Ala-Mello S, Jero J, Klockars T. Microtia in Finland: comparison of characteristics in different populations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:1211–7.
- Tasse C, Böhlinger S, Fischer S, ym. Oculo-auriculo-vertebral spectrum (OAVS): clinical evaluation and severity scoring of 53 patients and proposal for a new classification. *Eur J Med Genet* 2005;48:397–411.
- Thorne CH, Brecht LE, Bradley JP, Levine JP, Hammerschlag P, Longaker MT. Auricular reconstruction: indications for autogenous and prosthetic techniques. *Plast Reconstr Surg* 2001;15:1241–52.

Summary

Microtia – not just an ear problem

Microtia can be defined as a malformation of the auricle with varying severity. In the majority of patients it is combined with atresia or stenosis of the external auditory canal. The prevalence of microtia in Finland is approx. 4 out of 10 000. Associated anomalies should be actively sought and excluded. Approximately 70 % of the patients seem to be non-syndromatic. Patients with microtia are known to more than usual have other structural abnormalities. With the exception of the mildest cases, the development of facial structure and dental occlusion should be monitored in all microtia patients, attempting to actively exclude any associated diseases.

SIDONNAISUDEET

SIRPA ALA-MELLO, SAMULI SUUTARLA: Ei ilmoitusta.

TUOMAS KLOCKARS, ERNA KENTALA, KIRSTI HURMERINTA, JUSSI JERO, JORMA RAUTIO:
Ei sidonnaisuuksia.