

Oorschelpprothese voor een jongetje met de VATER-associatie

Een bijna zevenjarige jongen had psychosociale problemen met de aplasie van de linker oorschelp. Hij was bekend met de diagnose VATER-associatie. Besloten werd tot een zuiver probleemgerichte behandeling in de vorm van vervaardiging van een met lijm te fixeren oorschelpprothese. Met de oorschelpprothese werd het jongetje in korte tijd veel vrijer en zelfverzekerder in de omgang met anderen.

Baat C de, Peters R, Iperen-Keiman CM van. Oorschelpprothese voor een jongetje met de VATER-associatie
Ned Tijdschr Tandheelkd 2006; 113: 66-68

Gegeven

Ruben was bij het eerste consult op een afdeling mondziekten, kaakchirurgie en bijzondere tandheelkunde van een academisch medisch centrum bijna zeven jaar oud. Reden van het consult was dat Ruben psychosociale problemen had met de aplasie van de linker oorschelp. De huisarts van de familie had een televisieprogramma gezien waarin was getoond dat het mogelijk is een oorschelpprothese te maken en omdat de huisarts van Ruben's

problemen op de hoogte was, had hij de ouders van Ruben op deze mogelijkheid geattendeerd.

Anamnese, onderzoek en behandelplan

Ruben is in Taiwan geboren en toen hij vier maanden oud was, is hij door een Nederlands echtpaar geadopteerd. Hij bleek een zogeheten congenitale associatie, de VATER-associatie, te hebben. Een kenmerk van deze associatie is oorafwijkingen. In het

Afb. 1. Aplasie van de oorschelp aan de linkerzijde.



Afb. 2. Onderontwikkelde oorschelp met hoortoestel aan de rechterzijde.





Afb. 3. Passen van het wasontwerp van de oorschelpprothese.

geval van Ruben betekent dit slechthorendheid, een onderontwikkelde rechter oorschelp en aplasie van het gehoororgaan en de oorschelp aan de linkerzijde (afb. 1). Vanaf zijn tweede jaar droeg hij aan de rechterzijde een hoortoestel achter de oorschelp (afb. 2). Vanwege andere lichamelijke afwijkingen heeft hij in zijn nog jonge leven al diverse operaties ondergaan. Op de leeftijd van

Afb. 4. Het direct uitvoeren van kleurcorrecties aan de oorschelpprothese.



zeventien maanden heeft hij tijdens een anusoperatie een cerebrovasculair accident gekregen. Als gevolg hiervan had hij een achterstand in algemene ontwikkeling van meer dan een jaar. Vanaf zijn vierde jaar had hij onderwijs genoten op een reguliere basisschool. Al in zijn tweede schoolweek merkte zijn moeder dat hij zich bewust werd van het feit dat hij een oorschelp miste. Op een middag vouwde hij een pleister dubbel en plakte deze op de plaats van de ontbrekende oorschelp. Daarmee heeft hij de rest van die dag rondgelopen. Ongeveer een jaar later begon hij uit te spreken dat hij graag twee oren zou willen hebben. Nu eens maakte hij van watten een oorschelp en plakte die met lijm vast, dan weer bevochtigde hij een 'snoepspekje' en plakte dit tegen zijn hoofd. Omdat Ruben bleef vragen om twee oren, hebben zijn ouders een consult gevraagd bij een plastisch chirurg. Deze zag mogelijkheden om met behulp van een ribtransplantaat, een kraakbeentransplantaat en een huidlap, een oorschelp te construeren. Hiervoor zouden wel een paar operaties nodig zijn en tijdens de verdere groei van Ruben zou de geconstrueerde oorschelp een aantal keren moeten worden aangepast. De vele operaties die Ruben al om andere redenen had moeten ondergaan, hadden hem de nodige traumatische ervaringen opgeleverd. Bovendien had hij zijn ontwikkelingsachterstand inmiddels vrijwel volledig ingelopen en zijn ouders wilden die situatie graag stabiel houden. Daarom vonden zij het niet verstandig hem weer operaties te laten ondergaan. Bovendien zou een operatie zoals voorgesteld altijd nog op latere leeftijd kunnen volgen en dan zou Ruben dit ook zelf kunnen beslissen.

Tijdens de anamnese en bij het onderzoek van zijn hoofd was Ruben enerzijds zeer verwachtingsvol, anderzijds zenuwachtig en onrustig. In overleg met Ruben en zijn ouders werd besloten een zuiver probleemgericht behandelplan op te stellen. Ruben had nooit enige klacht over zijn onderontwikkelde rechter oor-

Afb. 5. Oorschelpprothese bevestigd met lijm.



schelp geuit, terwijl het ontbreken van de oorschelp aan de linkerzijde min of meer tot een psychische fixatie had geleid. Het behandelplan bestond daarom uit een met lijm te fixeren oorschelpprothese voor de linkerzijde. Zowel Ruben als zijn ouders werden uitgebreid geïnformeerd over de voor- en nadelen van deze oorschelpprothese en over de verschillende stappen die tot het eindresultaat moesten leiden.

Behandeling

Al bij de eerste behandelaafspraak verbaasde Ruben zijn ouders. Ondanks zijn in de gewone omgang onrustige bewegingen en korte perioden van concentratie onderging hij gedurende meer dan een uur heel rustig alle verrichte metingen, het maken van foto's en het nemen van afdrucken. Drie weken later werd het wasontwerp van de oorschelp gepast en toen was er weer de onrustige, druk bewegende Ruben (afb. 3). De pasfase is uiteraard erg belangrijk en daarom werd hiervoor toch alle tijd genomen. Zowel het frontale als laterale en dorsale aanzicht van de prothese werd goed vergeleken met de oorschelp aan de andere zijde. Moeilijk was daarna de kleurbepaling van de huid en van de verschillende onderdelen van de oorschelp. Weer twee weken later kon de silicone oorschelpprothese worden geplaatst nadat de laatste kleurcorrecties hadden plaatsgevonden (afb. 4). De eerste dag heeft Ruben voortdurend trots in de spiegel gekeken en doorlopend aan de prothese gevoeld. Al fietsend schrok hij bij een onverwachte windvlaag en greep de prothese vast omdat hij vreesde dat zijn oor zou afwaaien. Hij was dus nog erg onzeker, maar binnen een week was hij er volledig aan gewend (afb. 5).

Beschouwing

Een congenitale associatie is een combinatie van congenitale afwijkingen die vaker samen voorkomen dan op statistische gronden mag worden aangenomen en zonder dat hiervoor een andere diagnose is te stellen. De bekendste congenitale associatie is de VATER-associatie, ook wel VACTERL-associatie of VATER-syndroom genoemd. VATER en VACTERL zijn acroniemen voor: Vertebrale afwijkingen, Anus-atresie, Cardiale afwijkingen, Trachea-oesofageale fistel, Ear (= oorafwijkingen), Radiusdysplasie en/of Renale afwijkingen en Ledemaatafwijkingen (Schander-Stumpel, 1999; Amato, 2002). Een exacte definitie van de VATER-associatie is moeilijk te geven omdat de associatie zeer sporadisch voorkomt, de combinatie van verschijnselen niet altijd volledig is en er vaak extra verschijnselen zijn (Källén et al, 2001).

Discussie

Hoewel het overduidelijk was dat het ontbreken van de linker oorschelp voor Ruben een moeilijk te accepteren afwijking was, was het toch voor zijn ouders verrassend en verheugend te constateren hoezeer hij op allerlei terreinen vooruitgang boekte toen hij de oorschelpprothese had. Hij schaamde zich totaal niet meer, maar verhulde ook niet dat hij een kunstoor had. Hij vertelde dit namelijk vol trots tegen ieder die het wilde horen. Als een echte jonge deugniet maakte hij er ook wel eens misbruik van. Het bezoeken van de zondagschool was niet zijn favoriete bezigheid. Op een zondag wilde hij de prothese niet aan zijn hoofd en zijn moeder vond dit een goed idee omdat zij dan gedurende die dag een aantal keren zijn ter plaatse iets geïrriteerde hoofdhuid kon behandelen. Toen het tijd werd voor de zondagschool zei hij dat

hij niet daarheen durfde zonder de prothese, mede omdat hij wist dat zijn moeder niet in staat was op stel en sprong de oorschelpprothese vast te lijmen.

Voor het bevestigen van een oorschelpprothese aan het hoofd bestaan drie methoden: lijmen, toepassen van hechtstrips en bevestiging op implantaten. Met lijm sluit de prothese volledig aan op het hoofd waardoor het er esthetisch fraai uitziet. Nadeel is dat er lijmresten op de prothese achterblijven die moeilijk verwijderbaar zijn. Hiervoor is een schoonmaakmiddel beschikbaar dat echter de silicone enigszins aantast waardoor de prothese sneller slijt. Voordeel van klevende strips is dat één keer lijmen voldoende is voor meerdere keren gebruik. Elke dag lijmresten verwijderen, is dus niet nodig. Ook voor de hechting aan de huid kan de hechtstrip meerdere keren worden gebruikt. Een op implantaten bevestigde prothese vindt steeds meer toepassing. Voorwaarde voor de duurzaamheid van een dergelijke constructie is dat de patiënt de prothese en de implantaten dagelijks zorgvuldig reinigt. Nadeel is dat de prothese niet exact tegen het hoofd aansluit. De implantaten worden geplaatst in het os temporale. Als mesostructuur kan gebruik worden gemaakt van magneten of van een staaf-hulsconstructie. Voor Ruben is dit een mogelijkheid voor in de toekomst. Ook kan dan nog worden overwogen alsnog een plastisch chirurgische behandeling uit te voeren.

Literatuur

- > Amato RSS. Human genetics and dysmorphology. In: Behrman RE, Kliegman RM (eds.). Nelson essentials of pediatrics. Fourth edition. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 2002.
- > Källén K, Mastroiacovo P, Castilla EE, Robert E, Källén B. VATER non-random association of congenital malformations: Study based on data from four malformation registers. *Am J Med Genet* 2001; 101: 26-32.
- > Schander-Stumpel CTRM, Beemer FA. Klinisch-genetische diagnostiek. In: Pronk JC, Leschot NJ, Bijlsma EK, Beemer FA, Geraedts JPM, Liebaers I (red.). *Leerboek medische genetica*. Maarssen: Elsevier/Bunge, 1999.

Summary

An auricle prosthesis for a boy with the Vater association

A nearly 7-year-old boy suffered from psychosocial problems because of aplasia of the left auricle. The auricle aplasia was a symptom of the VATER association. It was decided to conduct a purely problem-oriented treatment in preparing an auricle prosthesis, firmly fixed using an adhesive. Wearing the auricle prosthesis, the boy improved very quickly and substantially in being more free and self-confident.

Bron

Uit de afdeling Mondziekten, Kaakchirurgie en Bijzondere Tandheelkunde van het Erasmus Medisch Centrum in Rotterdam

Datum van acceptatie: 22 augustus 2005

Adres: Prof. dr. C. de Baat, Erasmus MC, Postbus 2040, 3000 CA Rotterdam

c.debaat@erasmusmc.nl