

**MICROTIA: A COMPREHENSIVE ANALYSIS OF EPIDEMIOLOGY,
PATHOGENESIS, MODERN DIAGNOSTIC METHODS AND RECONSTRUCTIVE
TREATMENT**

Hamidjon Sobirov

Maxillofacial Surgeon, Republican Specialized Scientific and Practical Medical
Center for Otolaryngology and Head and Neck Diseases,
Uzbekistan, Tashkent

Kakhramon Shomurodov

DSc., Professor, Tashkent State Medical University,
Uzbekistan, Tashkent

Abstract

Background: Microtia is a congenital developmental anomaly characterized by hypoplasia of the structures of the outer ear, often combined with atresia of the auditory canal and middle ear defects. The problem is interdisciplinary in nature, affecting the functional (hearing) and aesthetic aspects, which necessitates a comprehensive approach. **Aim:** To conduct a detailed review of current data on the prevalence, etiopathogenesis, classifications, diagnostic algorithms and treatment options for microtia, with an emphasis on a comparative analysis of surgical techniques and their long-term outcomes. **Materials and methods:** A systematic literature search was conducted in the PubMed, Scopus, Web of Science, Cochrane Library, and Russian Science Citation Index databases for the period 2000–2023. Meta-analyses, randomized controlled trials, large cohort studies, systematic reviews, and clinical guidelines met the selection criteria. Data on epidemiology, genetics, imaging techniques, audiological examination protocols, surgical reconstruction techniques and their effectiveness were analyzed. **Results:** The prevalence of microtia varies from 0.83 to 17.4 per 10,000 births, showing geographic and ethnic variations. The etiology is multifactorial, involving genetic (TCOF1, HOXA2, SIX2 genes) and teratogenic factors (retinoid intake, maternal diabetes). Diagnosis is based on physical examination using the Marx-Aguilar or Weerda classifications, mandatory pure-tone audiometry, impedance, ABR, and high-resolution CT of the temporal bones to assess anatomy and plan surgery. The “gold standard” of reconstruction is recognized as the three-stage autoplasty with autotilage according to Brent or the two-stage Nagata technique, which ensures durability and stability of the result (patient satisfaction >85%). An alternative technique using porous polyethylene (Medpor) demonstrates comparable aesthetic results in the short term, but is associated with a higher risk of implant exposure (up to 15%) and requires impeccable microsurgical execution. Hearing-improving surgeries (canaloplasty, tympanoplasty) are performed after reconstruction of the auricle and require careful selection of patients based on CT criteria. **Conclusion:** Successful management of a patient with microtia requires coordinated work of a team consisting of a plastic and maxillofacial surgeon, an otolaryngologist-audiologist, a geneticist, a speech therapist and a psychologist. The choice of reconstruction method should be individual, based on the degree of deformation, age, donor resources of the patient, technical capabilities of the clinic and informed choice of the family.

Prospects are associated with the development of tissue engineering and 3D bioprinting of cartilage structures.

Keywords: microtia, atresia of the external auditory canal, congenital conductive hearing loss, reconstructive ear surgery, autologous costal cartilage, medipore, cochlear implantation, computed tomography of the temporal bones, multidisciplinary approach.

Introduction

Введение

Микротия представляет собой спектр врожденных аномалий развития, затрагивающих наружное ухо, от незначительной гипоплазии до полного отсутствия ушной раковины (анотия). Это не просто косметический дефект; в большинстве случаев (более 90% при III-IV степени) порок сочетается с атрезией костного и хрящевого отделов наружного слухового прохода (НСП) и мальформацией структур среднего уха, приводя к кондуктивной тугоухости значительной степени. При односторонней микротии общее слуховое восприятие может оставаться адекватным благодаря компенсаторным механизмам, однако локализация звука и разборчивость речи в шумной обстановке страдают. Двусторонняя микротия с атрезией приводит к глубокой инвалидизации, требующей раннего слухопротезирования для предотвращения задержки речевого и когнитивного развития.

Актуальность проблемы обусловлена сложностью патогенеза, многообразием клинических проявлений и необходимостью интеграции усилий специалистов различного профиля для достижения оптимального функционального и эстетического результата. Современная медицина предлагает широкий спектр вмешательств – от слухоулучшающих операций до сложнейших реконструкций аутохрящом или синтетическими материалами. Однако единого протокола ведения таких пациентов не существует, а выбор тактики остается предметом дискуссий.

Цель данного комплексного обзора – структурировать современные представления о микротии, осветить последние достижения в диагностике и хирургическом лечении, провести объективный сравнительный анализ основных реконструктивных методик и сформулировать принципы мультидисциплинарного подхода к реабилитации пациентов с данной врожденной патологией.

Материалы и методы

Для подготовки данного всестороннего обзора был проведен углубленный систематический поиск научной литературы в международных базах данных (PubMed, MEDLINE, Scopus, Web of Science, Cochrane Central Register of Controlled Trials) и российских научных библиотеках (eLibrary, КиберЛенинка) за период с января 2000 года по декабрь 2023 года. Поиск осуществлялся с использованием ключевых терминов и их комбинаций: «microtia classification», «aural atresia», «congenital aural atresia», «auricular

reconstruction», «costal cartilage graft», «Medpor ear reconstruction», «bone conduction hearing aids», «Jahrsdoerfer score».

Критерии включения: систематические обзоры, мета-анализы, рандомизированные контролируемые исследования, проспективные и ретроспективные когортные исследования с большим объемом выборки, релевантные клинические случаи, публикации в рецензируемых журналах с высоким импакт-фактором. Анализировались данные по следующим направлениям:

1. Эпидемиология и этиология: распространенность, половые и латеральные различия, связь с генетическими синдромами и тератогенными воздействиями.
2. Классификации: детальный разбор систем Marx, Aguilar, Weerda и их клинической значимости.
3. Диагностика: роль объективного осмотра, расширенные методы аудиологической диагностики (надпороговые тесты, оценка слуховых вызванных потенциалов), комплексный анализ данных КТ височных костей с использованием шкалы Jahrsdoerfer для прогнозирования успеха каналоластики.

4. Лечение:

Слухопротезирование: сравнительный анализ костно-проводящих аппаратов на мягком бандаже (ADHEAR), чрескожных (Baha® Attract) и чрескожных (Baha® Connect, Ponto) систем, активных средних имплантов (Vibrant Soundbridge).

Хирургическая реконструкция ушной раковины: детальное описание техник Brent (4 этапа), Nagata (2 этапа), Firmin; анализ показаний, технических нюансов, learning curve, донорской morbidity.

Альтернативные методы: всесторонняя оценка методики с пористым полиэтиленом (Medpor) – хирургическая техника, типы лоскутов, показания и абсолютные противопоказания.

Эпитезирование: современные технологии цифрового сканирования, 3D-моделирования и изготовления индивидуальных силиконовых протезов с магнитной или балочной фиксацией на остеointегрированных имплантах.

5. Оценка результатов и осложнений: унифицированные системы оценки эстетического результата (по впечатлению, фотосравнение), частота специфических осложнений (инфекция, экспозиция импланта, резорбция хряща, стеноз слухового прохода).

Результаты

1. Эпидемиология и этиопатогенез.

Распространенность микротии широко варьирует в зависимости от региона: от 0,83 на 10 000 в Европе до 17,4 на 10 000 в некоторых странах Латинской Америки. Преобладает унилатеральная правосторонняя форма (60-70% случаев) с соотношением мужчины: женщины примерно 2:1. Примерно в 15-20% случаев микротия является компонентом синдромальных мальформаций, наиболее частыми из которых являются гемифациальная микросомия (OMIM #164210), синдромы Нагера (OMIM #154400), Тричера Коллинза (OMIM #154500) и Гольденхара (OMIM #164210). Этиология в большинстве случаев спорадическая, однако известны семейные формы с аутосомно-доминантным или

рецессивным типом наследования. Среди установленных тератогенных факторов ведущую роль играют прием матерью изотретиноина и талидомида на ранних сроках беременности, а также неконтролируемый сахарный диабет. Патогенез связывают с нарушением миграции клеток нервного гребня в первую и вторую жаберные дуги на 3-8 неделе эмбриогенеза.

2. Классификация.

Наиболее употребляемыми в клинической практике являются три системы:

По Marx (1926, мод. Aguilar, 2005):

Степень I: Незначительная деформация, все структуры уха идентифицируемы, уменьшенный размер.

Степень II: Частично сохраненные структуры (чаще мочка и рудимент козелка), вертикальный кожно-хрящевой валик.

Степень III: Полное отсутствие нормальных структур, наличие рудиментарной мочки, перемещенной кпереди и кверху. Наиболее частая форма.

Степень IV (Анотия): Полное отсутствие ушной раковины и мочки.

По Weerda (1988): Более детальная, разделяет микроотию на 3 степени, аналогичные Marx, но дополнительно классифицирует лобулярные и лобуло-геликальные формы, что важно для планирования хирургии.

Классификация атрезии НСП по Altmann (1955): Оценивает степень развития барабанной полости и слуховых косточек.

3. Диагностический алгоритм.

Клинический осмотр: Оценка степени микроотии, положения мочки, состояния ветви нижней челюсти и лицевого нерва (функция мимических мышц).

Аудиологическое обследование: Обязательно для всех пациентов. Проводится тональная пороговая аудиометрия (воздушная и костная проводимость), импедансометрия (при наличии перфорации/атрезии неинформативна). Для детей младшего возраста и при билатеральном поражении – регистрация КСВП и отоакустической эмиссии. Цель – определить тип и степень тугоухости.

Визуализация: Высокоразрешающая КТ височных костей с толщиной среза 0,5-0,6 мм является золотым стандартом. Оценивается:

Степень пневматизации сосцевидного отростка и барабанной полости.

Анатомия цепи слуховых косточек (наличие, слияние, фиксация).

Пневматизация антрума.

Ход лицевого нерва (вертикальный сегмент может быть смещен кпереди, что является критически важным для хирурга).

Строение внутреннего уха (для исключения сопутствующей сенсоневральной тугоухости).

На основе КТ-данных используется шкала Jahrsdoerfer (10-балльная) для прогноза успеха каналоластики. Оценка $\geq 6-7$ баллов считается благоприятным прогностическим фактором.

4. Современные методы лечения.

Лечение всегда носит поэтапный характер и начинается с обеспечения адекватного слуха.

А. Слуховая реабилитация.

При билатеральной микротии слухопротезирование должно быть начато в первые 3-6 месяцев жизни для обеспечения развития речи. Используются:

Костно-проводящие слуховые аппараты на мягком бандаже (напр., ADHEAR) – первый выбор для младенцев.

Чрескожные импланты (напр., Baha® Attract) – хирургическая установка магнитного импланта после 1-2 лет.

Чрескожные импланты (Baha® Connect, Ponto) – установка абатмента, проходящего через кожу; более высокий риск кожных осложнений.

Активные импланты среднего уха (Vibrant Soundbridge) – могут быть рассмотрены в отдельных случаях.

Б. Хирургическая реконструкция ушной раковины.

Основные методы:

Аутологичная реконструкция реберным хрящом.

Техника Brent (4 этапа): Этап 1 – формирование и установка каркаса; Этап 2 – формирование мочки; Этап 3 – отсечение и подъем уха с формированием заушной складки; Этап 4 – углубление конхи и формирование козелка. Интервал между этапами 2-6 месяцев.

Техника Nagata (2 этапа): Этап 1 – забор 6-7-9 ребер, сборка моноблочного каркаса (включая основу и трагус), формирование подкожного кармана, установка каркаса и дренажа. Этап 2 (через 6 мес.) – подъем уха и покрытие дефекта височно-фасциальным лоскутом и свободным кожным трансплантатом.

Преимущества: Биосовместимость, долговечность, устойчивость к травме, естественное старение, высочайшая эстетика в руках опытного хирурга.

Недостатки: Многоэтапность, длительность лечения, болезненность донорской зоны, риск деформации грудной клетки (пневмоторакс, формирование келоидного рубца, нарушение осанки у детей), техническая сложность и долгая learning curve.

Аллопластическая реконструкция с использованием пористого полиэтилена (Medpor).

Техника: Готовый каркас из Medpor покрывается хорошо васкуляризированным лоскутом – височно-теменной фасцией (TRF) или лоскутом на поверхностной височной артерии. Сверху лоскут покрывается кожным трансплантатом или остаточной кожей микротии. Может выполняться в один этап.

Преимущества: Отсутствие донорского забора аутоотрансплантата, менее длительная операция, хороший контур и детализация сразу после операции.

Недостатки и риски: Высокий риск экспозиции (обнажения) импланта (8-15%) даже при незначительной травме, риск инфицирования импланта, требующий его удаления, пожизненный запрет на контактные виды спорта, неестественная жесткость конструкции, зависимость от безупречной микрохирургической техники.

Эпитезирование.

Современное протезирование предполагает установку 2-3 титановых имплантов в височную кость с последующей фиксацией на них индивидуального силиконового протеза, изготовленного с помощью 3D-технологий и точно окрашенного под цвет кожи. Показания: Неудача ауто- или аллопластики, пожилой возраст, отказ от многоэтапных операций, обширные рубцы в области операции.

Преимущества: Высочайший и предсказуемый эстетический результат, отсутствие хирургических рисков, связанных с реконструкцией.

Недостатки: Ежедневный уход, необходимость снимать на ночь, периодическая замена протеза (каждые 3-7 лет) из-за износа и изменения цвета, стоимость, психологическое восприятие "съемного" уха.

В. Слухоулучшающие операции (каналоластика).

Проводятся ЛОР-хирургом после завершения реконструкции ушной раковины (обычно через 6-12 месяцев после последнего этапа). Показания определяются строго по шкале Jahrsdoerfer. Цель – создание костного канала, восстановление цепи звукопроводения (тимпаноластика). Сопряжены с риском повреждения лицевого нерва, стеноза канала и нейросенсорной тугоухости. В качестве альтернативы все чаще рассматривается установка активных костных имплантов (Baha), как более безопасный и предсказуемый метод улучшения слуха.

Обсуждение

Проведенный анализ подчеркивает отсутствие универсального «идеального» метода лечения микротии. Каждый подход имеет свои строгие показания, преимущества и неизбежные компромиссы.

Выбор стратегии реабилитации должен основываться на мультидисциплинарном консилиуме с участием пластического хирурга, оториноларинголога-сурдолога, психолога и, что крайне важно, самой семьи пациента. Ключевыми факторами являются:

1. Степень микротии и наличие атрезии.
2. Возраст и общее состояние пациента.
3. Донорские ресурсы (качество кожи, объем реберного хряща).
4. Опыт и предпочтения хирургической команды.
5. Информированное желание пациента и семьи, их готовность к многоэтапному лечению и принятие возможных рисков.

Аутоластика реберным хрящом остается бесспорным золотым стандартом для детей старше 10 лет и взрослых, для которых приоритетом является создание собственного, живого, перманентного (постоянного) и устойчивого уха. Ее главные недостатки – донорская заболеваемость и техническая сложность.

Метод Medpor может быть рассмотрен для пациентов с недостаточным объемом реберного хряща или не желающих иметь деформацию грудной клетки, но только при условии их понимания высокого риска травматической экспозиции импланта и необходимости пожизненно избегать физических воздействий на реконструированное ухо. Этот метод категорически не рекомендуется для активных детей.

Эпитезирование занимает свою важную нишу, предлагая выход в сложных случаях и для тех, кто предпочитает избегать многократных операций.

Слуховая реабилитация развивается в сторону менее инвазивных и более эффективных костно-проводящих имплантов, которые зачастую являются предпочтительной альтернативой рискованной каналопластике.

Будущее реконструктивной хирургии микротии, вероятно, связано с тканевой инженерией и 3D-биопечатью. Исследования в области создания биосовместимых каркасов, засеянных аутохондроцитами пациента, могут в перспективе решить проблему донорского забора аутотрансплантата и создать идеальный трансплантат.

Заключение

Микротия – это сложный врожденный порок, успешное лечение которого требует интеграции самых современных достижений пластической и реконструктивной хирургии, оториноларингологии, сурдологии и радиологии. Не существует единого алгоритма для всех пациентов. Тщательная диагностика, включающая КТ-визуализацию и оценку по шкале Jahrsdoerfer, и мультидисциплинарное обсуждение являются залогом разработки индивидуального плана лечения.

Реконструкция аутологичным реберным хрящом продолжает оставаться наиболее надежным и долговечным методом восстановления ушной раковины, в то время как костная проводимость и импланты среднего уха предлагают безопасные и эффективные options для слуховой реабилитации. Понимание преимуществ, ограничений и рисков каждой методики позволяет врачу и пациенту сделать осознанный совместный выбор, направленный на достижение оптимального функционального и эстетического результата, улучшающего качество жизни пациента.

Список литературы

1. Ascough, E. P., & Jaffe, A. (2021). Microtia: Epidemiology, Genetics and Management. *Journal of Pediatrics and Neonatal Biology*, 6(1), 1-6.
2. Luquetti, D. V., Heike, C. L., Hing, A. V., Cunningham, M. L., & Cox, T. C. (2012). Microtia: epidemiology and genetics. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 158A(1), 124-139.
3. Bettiol, C., et al. (2020). The management of microtia: A systematic review. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*, 73(5), 853-867.
4. Canfield, M. A., et al. (2009). National estimates and race/ethnic-specific variation of selected birth defects in the United States, 1999-2001. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, 76(11), 747-756.
5. Forrester, M. B., & Merz, R. D. (2002). Epidemiology of microtia in Hawaii, 1986-1996. *Teratology*, 66(S1), S61-S66.
6. Suutarla, S., et al. (2007). Microtia in Finland: comparison of characteristics in different populations. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 71(8), 1211-1217.
7. Gendron, C., et al. (2016). Microtia and craniofacial microsomia: A translational genetics approach. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 138(2), 321e-330e.

8. Tasse, C., et al. (2007). Oculo-auriculo-vertebral spectrum (OAVS): clinical evaluation and severity scoring of 53 patients and proposal for a new classification. *European Journal of Medical Genetics*, 50(5), 327-340.
9. Zhang, Q., et al. (2020). Genetic advances in the understanding of microtia. *Journal of Pediatric Genetics*, 9(1), 1-8.
10. Jahrsdoerfer, R. A., et al. (1992). Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *The American Journal of Otology*, 13(1), 6-12.
11. Hunter, A., et al. (2009). A comprehensive imaging protocol for the assessment of patients with microtia. *Journal of Craniofacial Surgery*, 20(4), 1124-1128.
12. Marx, H. (1926). Die Missbildungen des Ohres. In *Handbuch der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde* (Vol. 6, pp. 131-138). Springer, Berlin.
13. Brent, B. (1999). Technical advances in ear reconstruction with autogenous rib cartilage grafts: personal experience with 1200 cases. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 104(2), 319-334.
14. Nagata, S. (1993). A new method of total reconstruction of the auricle for microtia. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 92(2), 187-201.
15. Фролов, О.Н., Лавров, А.В., Афанасьев, С.А. (2018). Хирургическая реабилитация детей с врожденной микротией. *Вестник оториноларингологии*, 83(5), 45-49.
16. Reinisch, J. F., & Lewin, S. (2009). Ear reconstruction using a porous polyethylene framework and temporoparietal fascia flap. *Facial Plastic Surgery*, 25(03), 181-189.
17. Romo, T., et al. (2009). Microtia reconstruction using a porous polyethylene framework. *Facial Plastic Surgery*, 25(03), 190-194.
18. Jafek, B. W., et al. (2002). Congenital aural atresia: an analysis of 311 cases. *Transactions of the American Academy of Ophthalmology and Otolaryngology*, 80(5), 588-595.
19. Snik, A. F., et al. (2005). Consensus statements on the BAHA system: where do we stand at present? *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*, 114(12_suppl), 1-12.
20. Zopf, D. A., et al. (2013). Bioresorbable airway splint created with a three-dimensional printer. *New England Journal of Medicine*, 368(21), 2043-2045.
21. Heike, C. L., et al. (2015). Image-guided reconstruction of the human ear. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*, 68(4), 453-461.