

# Een tweejarige met een gedupliceerde uitwendige gehoorgang: een anomalie van de eerste kieuwspleet

Christianne Veugen, Henk Blom

Sint Antonius  
Ziekenhuis, Nieuwe-  
gein. Afd. KNO:  
C.C.A.F.M. Veugen,  
anios.

Haga Ziekenhuis,  
Den Haag. Afd. KNO:  
dr. H.M. Blom,  
KNO-arts.

**Contactpersoon:**  
Henk Blom  
E-mail: h.blom@  
hagaziekenhuis.nl

## Samenvatting

Anomalieën van de eerste kieuwspleet zijn zeldzaam. Zij kunnen zich voordoen als cysten, sinussen of fistels en kunnen overal langs het traject van de eerste kieuwboog voorkomen. Het huidige classificatiesysteem is gebaseerd op zowel histologische als klinische kenmerken. Chirurgische excisie met monitoring van de nervus facialis is momenteel de behandeling van eerste keuze. Wij presenteren een casus van een tweejarige met een gedupliceerde uitwendige gehoorgang, uitgaande van een anomalie van de eerste kieuwspleet. Op basis van het klinische beeld is deze casus geclassificeerd als een sinus van de eerste kieuwspleet Work-type 1 van ectodermale en mesodermale origine. Marsupialisatie van de sinus door de kraakbenige uitwendige gehoorgang is een effectieve en minimaal invasieve behandeling gebleken.

## Trefwoorden

Congenitale afwijkingen, anomalie van de eerste kieuwspleet, uitwendig oor

## Abstract

First branchial cleft anomalies are uncommon. They may present as cysts, sinuses or fistulae and can occur anywhere along the course of the first branchial arch tract. The current classification system is based on both histological and clinical features. Surgical excision with monitoring of the facial nerve is the accepted treatment of choice. We present the case of a two-year-old with a duplication of the external auditory canal, arising from a first branchial cleft anomaly. Based on the clinical presentation, this case was classified as first branchial cleft sinus Work Type 1 with ectodermal and mesodermal derivatives. Marsupialization through the cartilaginous external auditory canal proved to be an effective and minimally invasive treatment.

## Keywords

Congenital anomalies, first branchial cleft anomaly, external ear

## Inleiding

De kieuwbogen zijn de embryologische voorlopers van het hoofd, de hals en de farynx. Anomalieën van de kieuwbogen zijn de op één na meest voorkomende aangeboren hals-afwijking, na de ductus thyroglossus cyste.<sup>1-3</sup> Hierbij vormen anomalieën van de tweede kieuwboog ongeveer 95% van alle gevallen.<sup>1</sup> Anomalieën van de eerste kieuwspleet zijn zeldzamer: het betreft < 8% van alle kieuwboog anomalieën.<sup>4-6</sup> De jaarlijkse frequentie is grotendeels onbekend en is vermeld als 1 op 1.000.000.<sup>7</sup> Omdat anomalieën van de eerste kieuwspleet zeldzaam zijn, kan het moeilijker zijn om ze te herkennen en worden ze vaak verkeerd gediagnosticeerd.<sup>8</sup> Ze kunnen zich voordoen als cysten, sinussen of fistels en kunnen overal voorkomen langs het traject van de eerste kieuwboog, verspreid over het laterale halsgebied onder de uitwendige gehoorgang, boven het hyoïd, anterior van de musculus sternocleidomastoideus en posterieur van de mandibula.<sup>4,6</sup> In 1972 stelde Work een classificatiesysteem voor van de anomalieën van de eerste kieuwspleet gebaseerd op histologische en klinische kenmerken.<sup>9</sup> Type 1-anomalieën zijn van ectodermale oorsprong en worden gezien als een verdubbeling van de membraneuze uitwendige gehoorgang. Type 2-anomalieën zijn van ectodermale en mesodermale oorsprong en worden gezien als een verdubbeling van de membraneuze en kraakbenige uitwendige gehoorgang (*figuur 1*).<sup>9</sup> Echter, de bruikbaarheid van dit systeem is onderwerp geweest van discussie.<sup>10</sup> Chirurgische excisie, met monitoring van de nervus facialis, is algemeen geaccepteerd als de behandeling van keuze bij anomalieën van de eerste kieuwspleet.<sup>5,8</sup>

## Achtergrond

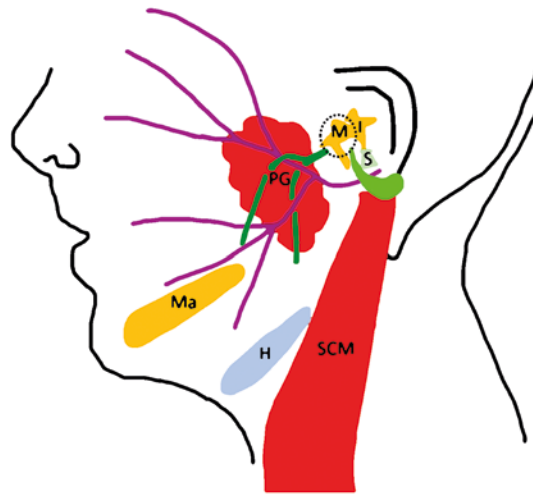
### Classificatie van kieuwboogafwijkingen

Vroeg in de humane embryonale ontwikkeling ontstaan vanuit het mesenchym van de neurale lijst de kieuwbogen. Er zijn zes kieuwbogen, waarvan de vijfde bij mensen rudimentair is en snel verdwijnt. Gezien de kleine omvang van de zesde kieuwboog, wordt deze vaak schematisch samen genomen met de vierde kieuwboog. Elke kieuwboog bestaat uit mesenchym, invaginaties aan de binnenzijde in de laterale farynxwand zijn bekleed met endoderm, deze worden de kieuwzakken genoemd. Invaginaties aan de buitenzijde van het embryo zijn bekleed met ectoderm, deze worden de kieuwspleten genoemd.

Voorkeurslokalisaties voor eerste kieuwboog afwijkingen zijn in het peri-auriculair gebied, vaak hebben eerste kieuwboog afwijkingen een nauwe relatie met de glandula parotis en de nervus facialis. Eerste kieuwboog afwijkingen worden onderscheiden in Work-type 1 en Work-type 2 (figuur 1). Tweede kieuwboog afwijkingen presenteren zich in de laterale hals, supraclaviculair, submandibulair, anterior van de musculus sternocleidomastoideus. Wanneer er een verbinding bestaat met de kieuwzak bevindt het ostium zich doorgaans in de fossa tonsillaris. Gezien de prevalentie van tweede kieuwboog afwijkingen, is een sinus, fistel of cyste in de laterale hals veelal een tweede kieuwboog afwijking. Derde en vierde kieuwboog afwijkingen presenteren zich doorgaans uitwendig hetzelfde als tweede kieuwboog afwijkingen, supraclaviculair in de laterale hals. Echter, wanneer er een verbinding bestaat met de kieuwzak bevindt het ostium zich normaliter in de sinus piriformis. Derde- en vierde kieuwboog afwijkingen zijn te onderscheiden door hun relatie met de nervus laryngeus superior. Derde kieuwboog afwijkingen verhouden zich craniaal van de nervus laryngeus superior, terwijl vierde kieuwboog afwijkingen doorgaans caudaal van de nervus laryngeus superior voorkomen.

### Casus presentatie

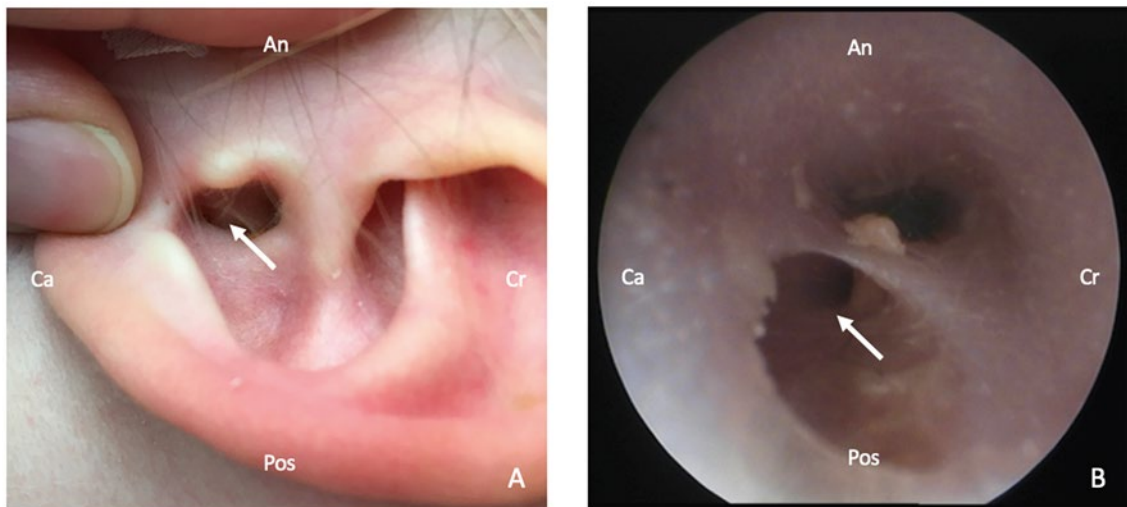
Een tweejarig meisje werd in het ziekenhuis gezien met recidiverende infecties van een extra ostium in de linker uitwendige gehoorgang. Bij klinisch onderzoek werd een sinus gezien van de kraakbenige uitwendige gehoorgang (figuur 2). Er



**Figuur 1.** Schematische reproductie van de meest voorkomende lokalisaties van de verschillende kieuwboogafwijkingen.

H= os hyoideum; I = incus; M = malleus; Ma = mandibula; PG = glandula parotis; SCM = m. sternocleidomastoideus; zwarte stippellijn = uitwendige gehoorgang; paarse doorgetrokken lijn = n. facialis. In lichtgroen de meest voorkomende lokalisatie van eerste kieuwspleetafwijkingen Work Type 1. In donkergroen de meest voorkomende lokalisatie van eerste kieuwspleetafwijkingen Work Type 2. Deze kunnen zowel mediaal als lateraal van de n. facialis verlopen.

werden geen andere anatomische afwijkingen van het uitwendig oor gezien. Otoscopisch onderzoek liet een niet afwijkend, intact trommelvlies zien. Een preoperatieve CT-scan bevestigde de sinus, afkomstig vanuit de kraakbenige uitwendige gehoorgang (figuur 3). Het traject van de sinus verliep aanliggend aan de uitwendige gehoorgang, zonder zich dieper uit te strekken in de glandula parotis of de nervus facialis. De sinus eindigde in een blindzak lateraal van het trommelvlies. Gezien de lokalisatie en het verloop van de sinus werd de diagnose eerste kieuwspleetafwijking gesteld. Het trommelvlies en de gehoorbeentjes van de eerste kieuwboog (malleus en incus) waren aanwezig. Er was geen misvorming van de buis van Eustachius of van de structuren van het middenoor. Er werd een bilaterale otitis media met effusie gezien. Het uitgevoerde audiologisch onderzoek (OAE) toonde een conductief gehoorverlies, passend bij bilaterale otitis media met effusie. Gezien patiënte veel hinder ondervond van de recidiverende infecties en er een indicatie bestond voor het plaatsen van trommelvliesbuisjes is ervoor gekozen om gelijktijdig een excisie van de eerste kieuwspleetafwijking te verrichten. Er werd gekozen voor een minimaal invasieve marsupiali-



**Figuur 2.** Preoperatieve beelden. **A.** Preoperatieve foto, de witte pijl wijst naar de sinus van de kraakbenige uitwendige gehoorgang. **B.** Preoperatief otoscopisch beeld, opnieuw wijst de witte pijl naar de sinus van de kraakbenige uitwendige gehoorgang. (An = anterior; Ca = caudaal; Cr = craniaal; Pos = posterieur)

satie techniek, in tegenstelling tot de gebruikelijk uitgevoerde excisie, voornamelijk vanwege de gunstige positie van de afwijking naast de uitwendige gehoorgang en het feit dat deze zich niet dieper uitstrekte naar de glandula parotis of de nervus facialis. Voorafgaand aan de marsupialisatie werd het einde van de sinus gelokaliseerd met behulp van een sonde. De sinus leek te bestaan uit zowel huid als kraakbeen. Er werd een lengte-inci-sie gemaakt in de kraakbenige uitwendige gehoorgang over de sinus. Aansluitend werd de sinus maximaal gemarsupialiseerd, waarna er bilateraal trommelvliesbuisjes werden geplaatst. De operatie werd uitgevoerd met behulp van NIM<sup>®</sup> zenuwmon-itoring van de nervus facialis. Bij de follow-upaf-spraak, drie maanden postoperatief, was de uit-wendige gehoorgang genezen en waren er geen tekenen van een recidief (*figuur 4*). Er waren geen klachten van recidiverende infecties, geen compli-caties en de patiënt had een ongestoorde genezing. Het uitgevoerde audiologisch onderzoek (OAE) toonde bilateraal een normaal gehoor.

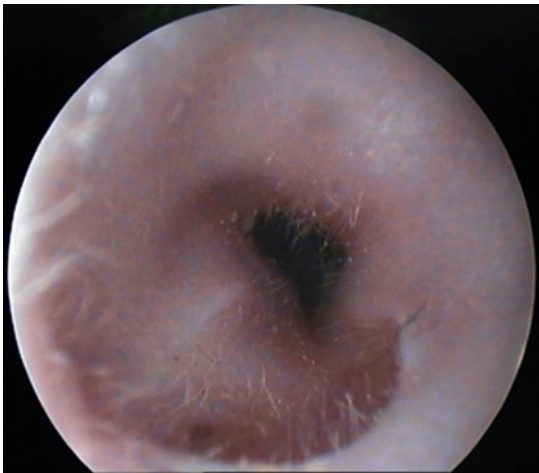
## Discussie

### Classificatie van anomalieën van de eerste kieuwspleet

Anomalieën van de eerste kieuwspleet ontstaan door een onvolledige sluiting van het ectodermale gedeelte van de eerste kieuwspleet. Ze kunnen zich voordoen als cystes, sinussen of fistels, afhankelijk van de mate van sluiting.<sup>8,11</sup> Ze zijn door Work geclassificeerd op basis van histologische en klinische kenmerken.<sup>9</sup> Type 1-anomalieën zijn van ectodermale oorsprong. Kenmerkend voor deze laesies is de locatie mediaal van de oorschelp. Ze liggen oppervlakkig ten opzichte van de nervus facialis en verlopen parallel aan de uitwendige gehoorgang. Ze eindigen in een blindzak bij de kraakbenig-benige overgang van de uitwendige gehoorgang op het niveau van het mesotympanum. Ze doen zich gewoonlijk voor als een cyste; een sinus ontstaat door laceratie of secundaire infectie.<sup>8,9</sup> In 1979 beschreven Cremers et al. een Work-type 1-anomalie met secundaire fisteling naar de parotis bij recidiveren-



**Figuur 3.** Preoperatieve CT-scan. Opereenvolgende axiale coupes, de witte pijl wijst naar de sinus van de kraakbenige uitwendige gehoorgang.



**Figuur 4.** Postoperatief otoscopisch beeld. Deze foto is genomen tijdens de follow-up afspraak 3 maanden na marsupialisatie.

de infectie van de eerste kieuwspleetcyste.<sup>12</sup> Type 2 anomalieën zijn van ectodermale en mesodermale oorsprong en bevatten zowel huid als kraakbeen. Een sinus verloopt kenmerkend van een uitwendige opening craniaal in de hals, anterior van de musculus sternocleidomastoideus, mediaal of lateraal van de nervus facialis en in nauwe relatie met de glandula parotis. De sinus eindigt blind of open in de kraakbenige uitwendige gehoorgang.<sup>9,11</sup> Type 1-anomalieën van de eerste kieuwspleet zijn zeer zeldzaam, terwijl type 2-anomalieën van de eerste kieuwspleet meer frequent voorkomen.<sup>13</sup>

Deze casus zou, gebaseerd op de klinische presentatie van deze eerste kieuwspleet anomalie, moeten worden geclassificeerd als een Work-type 1-anomalie van de eerste kieuwspleet. De sinus bevond zich oppervlakkig ten opzichte van de nervus facialis en had geen nauwe relatie met de glandula parotis of de nervus facialis. Verder verliep de sinus parallel aan de uitwendige gehoorgang en eindigde hij in een blindzak lateraal van het trommelvlies op het niveau van het mesotympanum. De sinus bleek tijdens de chirurgische procedure te bestaan uit zowel huid als kraakbeen. Dit zou erop duiden dat deze casus, gebaseerd op histologisch onderzoek, vermoedelijk een Work-type 2-anomalie van de eerste kieuwspleet zou betreffen.

In een case series van Belenky et al. In 1980, werd al bevestigd dat de bruikbaarheid van de verschillende classificatiesystemen van anomalieën van de eerste kieuwspleet beperkt is en dat het gecompliceerd is om histologische criteria te verbinden met

het klinische beeld. Zij concluderen dat zowel Work-type 1- als Work-type 2-anomalieën van ectodermale en mesodermale oorsprong kunnen zijn<sup>10</sup>. Waarschijnlijk is het classificatiesysteem, zoals gepresenteerd door Olsen et al. in 1980, van meer klinische betekenis. Dit classificatiesysteem is afgeleid van het classificatiesysteem van de anomalieën van de tweede kieuwboog, in cystes, sinussen en fistels.<sup>4</sup> Cysten zijn verborgen restanten van de kieuwboog zonder opening. Een sinus is een blind eindigende buis die ofwel uitkomt op de huid (kieuwspleet anomalie) of in de farynx (kieuwzakanomalie). Een fistel is een verbinding tussen twee epitheeloppervlakken waarbij er een verbinding bestaat tussen de kieuwspleet en de kieuwzak.<sup>1,4</sup>

#### Behandeling van anomalieën van de eerste kieuwspleet

Chirurgische excisie met monitoring van de nervus facialis is de gouden standaard voor behandeling van anomalieën van de eerste kieuwspleet.<sup>3,6</sup> Work et al. stellen chirurgische excisie voor, bestaande uit dissectie van de glandula parotis en de nervus facialis. Nadat de laesie is geëxideerd, wordt de membraneuze uitwendige gehoorgang in de lengte geïncideerd, om dit gebied, waarin de afwijking kan recidiveren, te marsupialiseren.<sup>9</sup> Shinn et al. stellen in een stroomdiagram voor dat Work-type 1-anomalieën gewoonlijk alleen chirurgische behandeling behoeven van het deel dat oppervlakkig aan de nervus facialis verloopt. Terwijl bij Work-type 2-anomalieën een oppervlakkige parotidectomie noodzakelijk is. Bij beide anomalieën is otochirurgische behandeling nodig als het middenoor betrokken is.<sup>3</sup> In deze casus besloot de chirurg om enkel de marsupialisatie-techniek te gebruiken. Het besluit voor deze minimaal invasieve benadering werd genomen, omdat bij otoscopische- en CT-beeldvorming de sinus aanliggend bleek aan de uitwendige gehoorgang en zich niet diep uitstreekte naar de glandula of de nervus facialis. Op basis van het klinisch onderzoek werd de kans op toekomstige problemen, zoals terugkeer van de anomalie of recidiverende infecties, door ons zeer klein geschat, waardoor marsupialisatie een gepaste en veilige techniek was. In de follow-up waren er geen recidiverende infecties en de uitwendige gehoorgang was genezen. Deze minimaal invasieve techniek is een



effectieve behandeling gebleken voor eerste kieuwboog anomalieën die zich oppervlakkig van de nervus facialis bevinden en zich niet uitstrekken in de glandula parotis.

### Pre-auriculaire sinus en fistel

Een pre-auriculaire sinus of fistel presenteert zich doorgaans als een kleine kuiltje of ostium aan de anterieure zijde van de anterieure helix.<sup>14-16</sup> His beschreef in 1885 dat pre-auriculaire sinussen en fistels ontstaan door incomplete fusie van twee heuvels van His.<sup>17</sup> In 1983 presenteerden Cremers et al. een casus van een pre-auriculaire fistel bij een patiënt met het autosomaal dominante branchio-otorenale syndroom die in open verbinding stond met het middenoor.<sup>19</sup> Gezien de lage prevalentie van pre-auriculaire fistels met betrokkenheid van het middenoor werd er geconcludeerd dat de open verbinding van de pre-auriculaire sinus met de trommelholte alleen voorkomt bij syndromale afwijkingen gerelateerd met de eerste- en tweede kieuwboog. In een recente studie van Veugen et al. wordt beschreven dat pre-auriculaire sinussen en fistels gezien hun lokalisatie en verloop mogelijk ook geclassificeerd kunnen worden als eerste kieuwboog anomalieën.<sup>18</sup> Gebaseerd op deze recente studie zou de casus eerder beschreven door Cremers et al. ook onder de classificatie van de eerste kieuwboog anomalieën vallen.

### Conclusie

Anomalieën van de eerste kieuwspleet kunnen een nauwe relatie vertonen met de uitwendige gehoorgang, de nervus facialis en de glandula parotis en ze zijn typerend gelokaliseerd in het peri-auriculaire gebied. Het kan moeilijk zijn om ze te herkennen en ze worden vaak verkeerd gediagnosticeerd. Het gangbare classificatiesysteem van Work, met zowel histologische als klinische criteria, is verwarrend gebleken. Wij stellen het gebruik van het classificatiesysteem van Olsen voor, in combinatie met de classificatie van Work voor de klinische presentatie. De histologische classificatie kan worden verdeeld in ectodermale, mesodermale en endodermale oorsprong. Gebaseerd op het klinische beeld is deze casus geclassificeerd als een sinus van de eerste kieuwspleet Work-type 1 van ectodermale en mesodermale origine. Marsupialisatie door de kraakbenige uitwendige gehoorgang, bleek in deze casus

een effectieve behandeling. Wij stellen voor om deze minimaal invasieve techniek aan te nemen als behandeling van keuze bij anomalieën van de eerste kieuwspleet zonder betrokkenheid van de nervus facialis, de glandula parotis of het middenoor.

### Referenties

1. Adams A, Mankad K, Offiah C, et al. Branchial cleft anomalies: a pictorial review of embryological development and spectrum of imaging findings. *Insights Imaging*. 2016;7:69-76.
2. Al-Khateeb T, Al Zoubi F. Congenital neck masses: a descriptive retrospective study of 252 cases. *J Oral Maxillofac Surg*. 2007;65:2242-7.
3. Shinn JR, Purcell PL, Horn DL, et al. First branchial cleft anomalies: otologic manifestations and treatment outcomes. *Otolaryngol Neck Surg*. 2015;152:506-12.
4. Olsen K, Maragos N, Weiland L. First branchial cleft anomalies. *Laryngoscope*. 1980;90:423-36.
5. D'Souza AR, Uppal HS, De R, et al. Updating concepts of first branchial cleft defects: A literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002;62:103-9.
6. Quintanilla-Dieck L, Virgin F, Wooten C, et al. Surgical approaches to first branchial cleft anomaly excision: a case series. *Case Rep Otolaryngol*. 2016;2016:3902974.
7. Maithani T, Pandey A, Dey D, et al. First branchial cleft anomaly: clinical insight into its relevance in otolaryngology with pediatric considerations. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;66(SUPPL.1):271-6.
8. Triglia JM, Nicollas R, Ducroz V, et al. First branchial cleft anomalies: a study of 39 cases and a review of the literature. *Arch otolaryngol head neck surg*. 1998;124:291-5.
9. Work WP. Newer concepts of first branchial cleft defects. *Laryngoscope*. 1972;82:1581-93.
10. Belenky W, Medina J. First branchial cleft anomalies. *Laryngoscope*. 1980;90:28-39.
11. Ford GR, Balakrishnan A, Evans JNG, et al. Branchial cleft and pouch anomalies. *J Laryngol Otol*. 1992;106:137-43.
12. Cremers CWRJ, Manni JJ, Wes BJ, et al. Sialorrhoea: a manifestation of first-branchial cleft anomaly? *Head Neck Surg*. 1979;Jul/Aug:536-540.
13. Bajaj Y, Ifeacho S, Tweedie D. Branchial anomalies in children. *J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:1020-3.
14. Chami RG, Apesos J. Treatment of asymptomatic preauricular sinus: challenging conventional wisdom. *Ann Plast Surg*. 1989;23:406-11.
15. Tan T, Constantinides H, Mitchell TE. The preauricular sinus: A review of its aetiology, clinical presentation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005;69:1469-74.
16. Liaw J, Patel VA, Carr MM. Congenital anomalies of the external ear. *Oper Tech Otolaryngol Neck Surg*. 2017;28:72-6.
17. His W. Die Formentwicklung des ausseren Ohres. In: *Anatomie Menschlicher Embryonen*. Pt III. ; 1885:211-21.
18. Veugen CCAF, Dikkers FG, Bakker BS De. The developmental origin of the auricula revisited. *Laryngoscope*. 2020;130:2467-74.
19. Cremers CWRJ. Congenital pre-auricular fistula communicating with the tympanic cavity. *J Laryngol Otol*. 1983;97:749-53.

### Belangenverstrengeling/financiële ondersteuning

De auteurs verklaren dat er geen sprake is van belangenverstrengeling.