

ISSN 2181-337X

EURASIAN JOURNAL OF OTORHINOLARYNGOLOGY - HEAD AND NECK SURGERY

Volume 3 • Issue 2

2024



ejohns.scinnovations.uz



АНОМАЛИЙ СЛУХОВЫХ КОСТОЧЕК ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА (НАШ ОПЫТ)

Гулямов Ш.Б.¹, Карабаев Х.Э.², Мукумов Б.Б.¹

¹ Национальный детский медицинский центр

² Ташкентский педиатрический медицинский институт

Аннотация. Врожденные дефекты наружного слухового прохода относятся к числу заболеваний, очень сложных как в медицинском, так и в реабилитационном плане. Лечение подобных заболеваний по-прежнему актуально. Хирургические вмешательства, проводимые для улучшения слуха у пациентов, направлены на решение социальной проблемы. Более чем у 95% больных с врожденными аномалиями наружного слухового прохода наблюдаются аномалии среднего уха, особенно при врожденных дефектах барабанной перепонки и слуховых косточек, реагирующих на систему звукопередачи.

Ключевые слова: аномалия, атрезия, наружный слуховой проход, слуховые косточки.

Для цитирования:

Гулямов Ш.Б., Карабаев Х.Э., Мукумов Б.Б. Аномалий слуховых косточек при врожденных пороках наружного слухового прохода (наш опыт). *Евразийский журнал оториноларингологии - хирургии головы и шеи.* 2024;3(2):22–27. <https://doi.org/10.57231/j.ejohns.2024.3.2.003>

ANOMALIES OF THE AUDITORY BONES IN CONGENITAL MALFORMATION OF THE EXTERNAL AUDITORY CANAL (OUR EXPERIENCE)

Gulyamov Sh.B.¹, Karabaev Kh.E.², Mukumov B.B.¹

¹ National Children's Medical Center

² Tashkent Pediatric Medical Institute

Abstract. Congenital defects of the external auditory canal are among the diseases that are very complex both in medical and rehabilitation terms. Treatment of such diseases is still relevant. Surgical interventions performed to improve hearing in patients are aimed at solving a social problem. More than 95% of patients with congenital anomalies of the external auditory canal have anomalies of the middle ear, especially with congenital defects of the eardrum and auditory ossicles that respond to the sound transmission system.

Keywords: anomaly, atresia, external auditory canal, auditory ossicles.

For citation:

Gulyamov Sh.B., Karabaev Kh.E., Mukumov B.B. Anomalies of the auditory bones in congenital malformation of the external auditory canal (our experience). *Eurasian Journal of Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery.* 2024;3(2):22–27. <https://doi.org/10.57231/j.ejohns.2024.3.2.003>

АКТУАЛЬНОСТЬ ПРОБЛЕМЫ

Пороки развития уха составляют 50% от всех врожденных пороков, встречающихся в ЛОР - практике [1]. Распространенность врожденной атрезии наружного слухового прохода составляет 0,83–17,4 на 10 000 новорожденных [2,3,4,5]. По данным различных исследователей, данная патология встречается с частотой 1 случай на 10 000–20 000 новорожденных. [6,7]. Частота врожденной слуховой атрезии изолированно или в сочетании с пороками развития наружного, среднего и (редко) внутреннего уха оценивается как 1:10 000. Атрезия наружного слухового про-

да в большинстве случаев односторонняя, чаще поражается правая сторона у мужского пола. Это может встречаться как изолированное состояние или в сочетании с другими врожденными аномалиями или синдромальными расстройствами, такими как синдром Гольденхара, синдром Тричера-Коллинза и трисомия 21 [8,9,10,11].

Согласно эмбриологическим исследованиям, наружный слуховой проход, барабанная перепонка и цепь слуховых косточек имеют различное эмбриональное происхождение, возможны различные варианты изолированных аномалий среднего уха, это и обуславливает частоту встре-

чаемости изолированных пороков развития [12]. Мальформации звеньев слуховой цепи может встречаться при интактной барабанной перепонке и наружном слуховом проходе: барабанная перепонка и наружный слуховой проход в ходе эмбриогенеза развиваются независимо от слуховых косточек, из другого источника [13].

Широко признано, что дети с двусторонней потерей слуха подвержены повышенному риску задержки речи и речевого развития и плохой успеваемости [14]. Несколько исследований, проведенных с 1980-х годов, показали, что у детей с односторонней потерей слуха также значительно выше доля академических, социальных и поведенческих проблем по сравнению с их сверстниками с нормальным слухом [15]. Аудиограммы у пациентов с пороком развития наружного слухового прохода демонстрируют явную кондуктивную тугоухость с воздушно-костным интервалом (КВИ) 30–60 дБ. [16,17]. Лишь несколько исследователей упомянули о слухе у этих пациентов с костной проводимостью [18, 8]. Некоторые авторы сообщили, что у этих пациентов слух костной проводимости был в пределах нормы, но некоторые сообщили, что у них было нарушение слуха по типу костной проводимости. Это говорит о том, что если к врожденным аномалиям наружного слухового прохода присоединяется аномалии среднего и внутреннего уха, тогда у пациентов может наблюдаться нарушение слуха по смешанному и сенсоневральному типу [19,20].

Компьютерная томография височной кости с высоким разрешением (КТВК) в настоящее время является наиболее важным радиологическим тестом для стандартной предоперационной оценки перед атрезииопластикой [8, 12]. Многие авторы разработали различные классификации и балльные системы, основанные на данных компьютерной томографии височных костей, для предварительной оценки прогноза результата операции. Среди них классификация R.A. Jahrsdoerfer считается популярным и оценивается по баллам: 2 балла – наличие стремени; 1 балл – наличие окна преддверия; нормальный размер полости среднего уха; нормальное расположение лицевого нерва; наличие молоточка и наковальни нормальная пневматизация сосцевидного отростка; нормальное наковальне – стременное сочленение; нормальное окно улитки нормальный вид

ушной раковины [5,15].

Хирургия пороков развития наружного уха - одна из самых сложных процедур в отологии, поскольку это состояние часто сопровождается различными аномалиями височной кости, включая аберрантное расположения лицевого нерва, деформация косточек, дефект овального окна и отсутствием пневматизацией сосцевидного отростка [20]. Повреждение лицевого нерва представляет собой серьезный риск при восстановлении атрезии наружного слухового прохода. Расположение лицевого нерва часто изменено, что в свою очередь затрудняет диагностику у пациентов с атрезией наружного слухового прохода [3,19].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Повышение эффективности слухоречевой реабилитации пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Обследования проводили в отделении «Пластическая хирургия и оториноларингология» Национальном детском медицинском центре и в частной клиники “Saomed” за период с 2020 по 2023 г. В соответствии с поставленными задачами было проведено обследование и хирургическое лечение 115 пациентов с врожденными пороками развития наружного уха с сочетанной патологией среднего уха.

Больные распределены с учетом их возраста и пола: дошкольный (2-6 лет), школьный (7-16 лет) и юношеский (16-18 лет) Из таблицы видно, что аномалия чаще встречалась у мальчиков (n=67; 58,3%). Большую часть составили пациенты в возрасте от 7 до 16 лет (n=98; 85,3%).

Соответственно с целью и задачами работы, и учитывая вышеизложенные данные, все обследованные и прооперированные пациенты были разделены на две основные группы:

I группу составили 52 (45,2 %) пациентов, при этом отмечалась стеноз перепончато- костного отдела наружного слухового прохода или стеноз перепончатого отдела наружного слухового прохода и атрезия медиальных (костного) отделов наружного слухового прохода, нормальная или слегка гипоплазированная барабанная полость, деформированные слуховые косточки и хорошо

вентилируемый сосцевидный отросток; Кроме того, 39 (75 %) пациентов этой группы были больными с врожденным стенозом наружного слухового прохода, а у 13 (25 %) больных выявлена атрезия медиальных отделов наружного слухового прохода. Холестеатома наружного слухового прохода и барабанной полости выявлена у 4 (7,7 %) больных с врожденным стенозом наружного слухового прохода.

II группу составили 63 (54,8 %) пациентов, которое отсутствовал наружный слуховой проход, среднее ухо было гипопластично, косточки сильно деформированы, кроме того, было выявлено торможение пневматизации клеток сосцевидного отростка.

В качестве основного метода исследования применялась спиральная компьютерная томография височных костей с компьютерной томографом Revolution Discovery CT (256-512) в отделение лучевой диагностики Национальном детском медицинском центре. Исследование проведено по программе спирального сканирования с толщиной среза 0,1 мм (по протоколу для навигационной системы).

Кроме этого, для исследования было включено МРТ головного мозга, для исключить врожденную холестеатому среднего уха. МРТ головного мозга проводилась с магнитно-резонансным томографом SIGNA Architect 3T в отделении лучевой диагностики Национальном детском медицинском центре.

Для создания 3 D моделирование среднего уха во всех случаях было использованы программы RadiAnt DICOM Viewer и Vidar Dicom Viewer. Программа RadiAnt DICOM Viewer и Vidar Dicom Viewer являет собой программу для просмотра медицинских изображений формата DICOM (Digital Imaging and Communications in Medicine).

Тональная аудиометрия проводилась в соответствии с общепринятыми клиническими стандартами аудиологами в звукоизолированном помещении. Пороги костной проводимости и воздушной проводимости определяли на частотах 0,25, 0,5, 1, 2, 4 и 8 кГц.

Результаты тональной пороговой аудиометрии подтвердили наличие у пациентов кондуктивной тугоухости с выраженным КВИ, который в среднем составлял в I группе $55,7 \pm 21,3$ дБ и II группе $57,6 \pm 23,8$ дБ.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ:

3D-реконструкции цепи слуховых косточек могут помочь отоларингологам и рентгенологам визуализировать сложные связанные структуры, а также способствовать медицинскому обучению в медицинских учреждениях.

Кроме того, объемно-визуализированные (VR) изображения являются настоящими 3D, хотя MPR показал немного большую точность, чем объемно-визуализированные изображения, для представления некоторых более мелких структур.

Хорошо известно, что цепь слуховых косточек, состоящая из молоточка, наковальни и стремени, играет важную роль в звукопроведении. У пациента с любой аномальной косточкой будет наблюдаться кондуктивная тугоухость; поэтому знание анатомии слуховых косточек имеет большое значение для постановки соответствующего диагноза. Однако сложно полностью продемонстрировать косточки на любом обычном аксиальном или корональном изображении височной кости из-за их крошечного размера и чрезвычайной сложности. Клинически врачу очень необходимо трехмерное изображение косточек из протокола постобработки на основе HRCT, чтобы лучше оценить эти структуры.

Полученные результаты компьютерной томографии до хирургического лечения больных I и II-группы, представлены в таблице 1.

Как видно из таблицы, I-группы чаще всего было выявлено синостоз молоточка и наковальни с отсутствием рукоятки и латерального отростка молоточка у 21 (40,4%) пациентов, у 11 (21,1%) пациентов были выявлены гипоплазия длинного отростка наковальни или его отсутствие при наличии подвижного стремени.

Из II- группы тоже, чаще было выявлено синостоз молоточка, и наковальни с отсутствием рукоятки и латерального отростка молоточка у 8 (12,7 %) пациентов было выявлено гипоплазия стремени.

Результаты, полученные во время операции, не сильно отличались от данных компьютерной томографии до операции. Полная сравнительная характеристика данных предоперационных КТ и интраоперационных находок представлена у больных I и II-группы на таблице 2 и 3.

Как видно из таблицы видно, I- группе индиви-

дуальные особенности структур среднего уха, по данным предоперационных КТ височных костей, совпадали с интраоперационными находками в 91 % случаев.

Как видно из таблицы видно, II- группе индивидуальные особенности структур среднего уха, по данным предоперационных КТ височных костей, совпадали с интраоперационными находками в 97 % случаев.

Если у пациента была аномалия наковальня, стремя деформировано, но движения сохранены, а тимпанальный сегмент лицевого нерва находится в костном канале, хирургическая тактика заключалась в удалении молоточка и наковальни, с последующей оссикулопластикой частичным тefлоновым протезом (PORP), который устанавливался между головкой стремени и фрагментом аутофасции то пациенту применяли протез. Дистальную часть протеза отграничивали от неотимпанальной мембраны аутохрящевой пластинкой устанавливается его на головку стремени, взятой из ушной раковины. Если у больного обнаруживался дигисценция тимпанального сегмента лицевого нерва, то для протеза применяли аутохрящ. У 13 пациентов (22,9%) при гипоплазии стремени или его отсутствии и лицевой нерв костном канале, тогда использовали тefлоновый протез TORP, когда лицевой нерв решён от костной стенки тогда использовался аутохрящ в виде колумеллы или в виде таблетки устанавливали на головку стремени, а головка под фрагментом аутофасции (неотимпанальная мембрана).

I группы в ближайшем послеоперационном периоде порог звукопроводения составил $25,3 \pm 20,7$ дБ ($p < 0,01$ по отношению к дооперационным показателям), а послеоперационный КВИ составил $13,1 \pm 21,1$ дБ ($p < 0,05$ по отношению к дооперационным показателям). У пациентов II группы в ближайшем послеоперационном периоде порог звукопроводения составил $27,1 \pm 22,4$ дБ ($p < 0,01$ по отношению к дооперационным показателям), а послеоперационном периоде КВИ составил $15,5 \pm 21,3$ дБ ($p < 0,05$ по отношению к дооперационным показателям).

У пациентов I группы в отдаленном послеоперационном периоде порог звукопроводения в среднем составил $35,3 \pm 21,2$ дБ ($p < 0,01$ по отношению к дооперационным показателям), а послеоперационный КВИ – $23,2 \pm 21,6$ дБ ($p < 0,001$

по отношению к дооперационным показателям). У пациентов II группы в отдаленном послеоперационном периоде порог звукопроводения в среднем $33,1 \pm 22,6$ дБ ($p < 0,01$ по отношению к дооперационным показателям), а в послеоперационном периоде КВИ $21,6 \pm 21,8$ ($p < 0,001$ по отношению к дооперационным показателям).

При анализе результатов тональной пороговой аудиометрии больных с врожденными пороками наружного и среднего уха выявлено достоверное снижение степени тугоухости во всех группах в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах. При анализе усредненного резидуального КВИ в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах во всех группах установлено достоверное сокращение данного интервала по сравнению с дооперационными показателями.

Статистическая обработка качественных показателей функционального результата прооперированных пациентов. За отличные результаты в послеоперационном периоде мы принимали значения КВИ $<$ или $= 10$ дБ; хорошие – КВИ 11–20 дБ, удовлетворительные – КВИ 21–25 дБ; неудовлетворительные – КВИ > 25 дБ.

Функциональные результаты, которые оценивались по сокращению КВИ, составили в I группе: в ближайшем послеоперационном периоде «отлично» в 11 (23,1%), «хорошо» – в 25 (48,1%), «удовлетворительно» – в 15 (28,2 %), «неудовлетворительно» – в 1 (1,6 %) случаях; в отдаленном периоде «отличное» – в 9 (17,3%), «хорошо» – в 19 (36,5 %), «удовлетворительно» – в 16 (30,8 %) и «неудовлетворительно» – в 8 (15,4%) случаях.

Функциональные результаты во II группе в ближайшем послеоперационном периоде «отлично» – в 13 (20,6 %), «хорошо» – в 28 (44,4%), «удовлетворительно» – в 20 (31,3%), «неудовлетворительно» – в 2 (3,2%) случаях; в отдаленном периоде «отлично» – 11 (17,5 %), «хорошо» – в 22 (34,9 %), «удовлетворительно» – в 21 (33,3 %) и «неудовлетворительно» – в 9 (14,3%) случаях.

Статистическая обработка аудиометрических показателей выявила, что значения порогов воздушного звукопроводения и КВИ в отдаленном послеоперационном периоде достоверно отличаются от дооперационных показателей ($p < 0,05$).

При анализе результатов тональной порого-

вой аудиометрии больных с пороками развития наружного и среднего уха выявлено достоверное снижение степени тугоухости во всех группах в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах.

При анализе усредненного КВИ в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах во всех группах установлено достоверное сокращение КВИ по сравнению с дооперационными показателями.

ВЫВОДЫ

1. У больных с врожденной атрезией наружного слухового прохода, если имеется врожденная фиксация слуховых косточек, их мобилизация небольшими борами и сохранение слуховых косточек приводит к хорошему функциональному результату в послеоперационном периоде.

2. Если у пациентов выявлена тот или иной тип аномалий слуховых косточек и заменить эти аномально измененные косточки искусственными протезами, можно восстановить систему звукопередачи и сократить кондуктивный компонент тугоухости.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.

ИСТОЧНИКИ ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ДОСТУПНОСТЬ ДАННЫХ И МАТЕРИАЛОВ

Все данные, полученные или проанализированные в ходе этого исследования, включены в настоящую опубликованную статью.

ВКЛАД ОТДЕЛЬНЫХ АВТОРОВ

Все авторы внесли свой вклад в подготовку исследования и толкование его результатов, а также в подготовку последующих редакций. Все авторы прочитали и одобрили итоговый вариант рукописи.

ЭТИЧЕСКОЕ ОДОБРЕНИЕ И СОГЛАСИЕ НА УЧАСТИЕ

Были соблюдены все применимые международные, национальные и/или институциональ-

ные руководящие принципы по уходу за животными и их использованию.

СОГЛАСИЕ НА ПУБЛИКАЦИЮ

Не применимо.

ПРИМЕЧАНИЕ ИЗДАТЕЛЯ

Журнал *"Евразийский журнал оториноларингологии - хирургии головы и шеи"* сохраняет нейтралитет в отношении юрисдикционных претензий по опубликованным картам и указаниям институциональной принадлежности.

Статья получена 22.05.2024 г.

Принята к публикации 03.06.2024 г.

CONFLICT OF INTERESTS

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

SOURCES OF FUNDING

The authors state that there is no external funding for the study.

AVAILABILITY OF DATA AND MATERIALS

All data generated or analysed during this study are included in this published article.

AUTHORS' CONTRIBUTIONS

All authors contributed to the design and interpretation of the study and to further drafts. All authors read and approved the final manuscript.

ETHICS APPROVAL AND CONSENT TO PARTICIPATE

All applicable international, national, and/or institutional guidelines for the care and use of animals were followed.

CONSENT FOR PUBLICATION

Not applicable.

PUBLISHER'S NOTE

Journal of *"Eurasian Journal of Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery"* remains neutral with regard to jurisdictional claims in published maps and institutional affiliations.

Article received on 22.05.2024

Accepted for publication on 03.06.2024

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Katzbach R, Klaiber S, Nitsch S, et al. Auricular reconstruction for severe microtia: schedule of treatment, operative strategy, and modifications. //HNO 2006; 54:493-514.
2. Eavey RD. Microtia and significant auricular malformation. //Arch Otolaryngol 1995; 121:57-62.
3. Jorgensen G. Malformations in otorhinolaryngology. Genetic report. //Arch Ęklin Exp Ohren Nasen Kehlkopfheilkd 1972; 202:1-50;
4. Weerda H, Verletzungen. Defekte und Anomalien. In: Weerda, editor. Chirurgie der Ohrmuschel. Stuttgart: Thieme; 2004;105-226, 253-256;
5. Georgakopoulos B, Zafar Gondal A. Embryology, Ear Congenital Malformations. [Updated 2021 May 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing 2021;
6. Jan, Ma X., Xie, F., Zhang, C., Xu, J., Lu, J., & Teng, L. (2019). Correlation Between Mandible and External Ear in Patients with Treacher-Collins Syndrome. //Journal of Craniofacial Surgery, 2019; 30(4):975-979;
7. Kosling S., Omenzetter M., Bartel-Friedrich S. (2009). Congenital malformations of the external and middle ear. European Journal of Radiology, 2009;69(2):269-279;
8. Swartz JD, Faerber EN. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import. //AJR. 1985;144:501-6;
9. Thorn L. Entwicklung des Ohres (einschließlich Entstehung von Missbildungen, experimentelle Embryologie und In-vitro-Studien). In: Helms J, Hrsg. Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Bd. 1. Stuttgart: Thieme; 1994; 1-22.
10. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. //Am J Med Genet A 2012;158A(1):124-139.
11. Service GJ, Roberson JB Jr. Current concepts in repair of aural atresia. //Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2010;18(6):536-8.
12. Kesser B, Jahrsdoerfer R. Surgery for congenital aural atresia. In: Julianna Gulya A, Minor L, Poe D, editors. Surgery of the ear. 6th edition. Shelton (CT): People's Medical Publishing House; 2010;413-22.
13. Schloss MD. Congenital anomalies of the external auditory canal and the middle ear. Surgical management. In: Tewfik TL, Der Kaloustian VM, editors. Congenital anomalies of the ear, nose, and throat. //New York: Oxford University Press; 1997;119-2.
14. Гулямов Ш.Б., Карабаев Х.Э., Хамрокулова Н.О. О хирургических лечениях врожденной атрезии наружного слухового прохода // Доктор ахборотномаси/ № 3 (2023). Стр. 138-143;
15. Гулямов Ш.Б., Хамрокулова Н.О. Врожденные аномалии наружного слухового прохода // Тиббиётда янги кун. № 7 (2023). Стр. 98-105;
16. Гулямов Ш.Б., Карабаев Х.Э., Хамракулова Н.О. Болаларда ташқи эшитув йўли туғма атрезиясида юз нервнинг жойлашиши //Биомедицина ва амалиёт журнали. 2023, № 8 (2). – С. 69-76;
17. Li CL, Dai PD, Yang L, et al. A meta-analysis of the long-term hearing outcomes and complications associated with atresiaplasty. //Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2015;79(6):793-7.
18. Byun H, Moon IJ, Woo SY, et al. Objective and subjective improvement of hearing in noise after surgical correction of unilateral congenital aural atresia in pediatric patients: a prospective study using the hearing in noise test, the sound-spatial-quality questionnaire, and the Glasgow benefit inventory. Ear Hear 2015;36(4):e183-9.
19. Fons, J. M., Mozaffari, M., Malik, D., Marshall, A. R., Connor, S., Greene, N. D. E., et al. (2020). Epithelial dynamics shed light on mechanisms underlying ear canal defects. Development 147.
20. Bartel-Friedrich S, Wolke C. Classification and diagnosis of ear malformations. //GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg. 2007;6:Doc 05.