

Федеральное государственное бюджетное учреждение “Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи” Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

ГОНЧАРОВ

Олег Игоревич

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С
ИЗОЛИРОВАННЫМИ АНОМАЛИЯМИ СРЕДНЕГО УХА**

3.1.3 – Оториноларингология

Диссертация

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

доктор медицинских наук,

профессор И.А. Аникин

Санкт-Петербург - 2022

ОГЛАВЛЕНИЕ

ОГЛАВЛЕНИЕ	2
ВВЕДЕНИЕ	4
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	13
1.1 Распространенность ВИАСУ	13
1.2 Эволюция представлений об изолированных врожденных аномалиях среднего уха	15
1.3 Эмбриологические основы морфологии среднего уха	23
1.4 Современные подходы к слуховой реабилитации пациентов с изолированными аномалиями среднего уха	29
1.5 Приоритетные направления изучения	40
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	42
2.1 Общая характеристика обследованных пациентов	42
2.2 Распределение пациентов по группам	44
2.3 Использование виртуальной КТ эндоскопии в диагностике ВИАСУ	52
2.4 Материально-техническое оснащение клиники	58
2.5 Методика предоперационной подготовки	60
2.6 Методики хирургических вмешательств	61
2.7 Методика послеоперационного лечения	75
2.8 Критерии оценки результатов	75
2.9 Средства документации и презентация данных	76
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	78
3.1 Результаты хирургического лечения пациентов с аномалиями развития звукопроводящего аппарата с интактным стременем и гипоплазированным аттиком (1 группа)	78
3.2 Результаты хирургического лечения пациентов с врожденной аплазией окна преддверия (2 группа)	82

3.3 Результаты хирургического лечения ВИАСУ, сопровождающихся частичной атретической пластинкой (3 группа)	87
3.4 Использование виртуальной КТ эндоскопии среднего уха в диагностике ВИАСУ	93
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	96
ВЫВОДЫ	104
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	105
ЛИТЕРАТУРА	106
ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ СОКРАЩЕНИЯ	118

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Снижение слуха в детском возрасте чаще всего бывает приобретенным. Наиболее частой причиной в 70 – 90% случаев является секреторный отит, который обусловлен сопутствующей патологией носоглотки – гипертрофией аденоидов и тубарных валиков [36,75]. Однако причиной снижения слуха может быть и врожденная патология, такая как аномалии развития наружного и среднего уха и изолированные пороки развития слуховых косточек. Если установка диагноза при сочетанной аномалии развития наружного и среднего уха не вызывает больших сложностей – диагноз можно установить, проведя внешний осмотр пациента, то при врожденном нарушении развития слуховых косточек диагностический процесс нередко затруднителен. Сложности выявления подобных состояний обусловлены низкой настороженностью врачей в связи с тем, что изолированные аномалии среднего уха являются достаточно редкой формой патологии (частота встречаемости 1 из 10000-15000 новорожденных) [44, 73, 80, 81]. Кроме того, анатомически изолированные аномалии развития среднего уха ничем не отличаются от здорового уха при проведении отоскопии (отомикроскопии). Всё это приводит к поздней диагностике, особенно при одностороннем поражении. Варианты мальформаций среднего уха могут варьировать от изменений в конфигурации и размере барабанной полости до изменения количества и конфигурации слуховых косточек. Также встречаются нарушения формирования окна улитки и, реже, окна преддверия, вплоть до полной его аплазии [80].

По данным Jahrsdoerfer R. 1980, большинство аномалий развития носят спорадический характер [60], но около одной четверти случаев формируются в контексте генетических синдромов, таких как синдромы Крузона, Клиппеля-Фейля, Пфейффера, CHARGE-синдром и других [25,35,92,107]. В случае отсутствия других мальформаций, решающую роль играет анамнез.

Наиболее распространенной является ситуация, при которой в поле зрения оториноларинголога оказывается ребенок со снижением слуха, задержкой речевого развития и низкой успеваемостью в школе, с минимальными структурными отклонениями при отоскопии. Многие из них переносили аденотомию с установкой тимпано-вентиляционной трубки, так как рассматривались как больные секреторным отитом, без значимого эффекта.

Успешно завершенное в 2013 году диссертационное исследование “Хирургическое лечение пороков развития наружного, среднего и внутреннего уха” [12], выполненное на базе клиники ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ Х.М. Диабом, несомненно, повысило осведомленность врачей-оториноларингологов об успехах в отохирургии по такому чрезвычайно важному и приоритетному направлению. В связи с этим поток пациентов с рассматриваемой патологией значительно возрос. В результате клинический опыт хирургического лечения аномалий среднего уха лег в основу новых научно-практических направлений. В частности, данное утверждение касается изолированных аномалий среднего уха с интактным стремением.

Аплазия окна преддверия является крайне редким явлением среди прочих вариантов врожденных аномалий среднего уха (до 0,5% детей с кондуктивной тугоухостью) [28]. На данном этапе сформировалось представление об основной причине неудовлетворительных результатов, а именно о зарастании сформированной вестибулостомы с фиксацией протеза. Решение данной проблемы является одной из приоритетных задач хирургии пороков развития среднего уха в настоящее время.

Частичная атретическая пластинка при изолированных аномалиях развития среднего уха является редкой патологией. Основной проблемой хирургии частичных атретических пластинок является развитие латерализации неотимпанальной мембраны, затупление переднего меатотимпанального угла, стенозирование наружного слухового прохода и развитие сенсоневральной тугоухости в послеоперационном периоде [69]. Методика сохранения цепи слуховых косточек, даже с учетом ее

интраоперационной мобилизации, не зарекомендовала себя как оптимальный метод лечения, в связи с выраженным нарастанием костно-воздушного интервала в первые месяцы после операции, что обусловлено рефиксацией тела наковальни и головки молоточка в аттике.

Предоперационная диагностика частичных атретических пластинок при помощи двухмерной компьютерной томографии сопряжена с рядом сложностей, в частности, трудно оценить их объем и связь со слуховыми косточками, что требует разработки дополнительных алгоритмов диагностики (уточнения методики проведения КТ) на предоперационном этапе.

С развитием компьютерно-математических технологий со временем стало возможно на основе аксиальной проекции моделировать результат в трехмерном пространстве, что привело к появлению ветви лучевой диагностики, получившей название виртуальная КТ-эндоскопия. Таким образом, появился диагностический инструмент, позволяющий максимально эффективно визуализировать строение исследуемого органа или структуры, путем создания ее трехмерной модели, основанной на компьютерном рендере первичной цифровой информации [13].

Следует отметить, что метод виртуальной эндоскопии среднего уха активно развивался в начале 2000-х годов, о чем свидетельствует количество научных работ, опубликованных по этой теме в указанный период. К сожалению, в то время, в виду низкого качества выполняемых КТ-исследований, формировавшаяся трехмерная модель имела большую погрешность и не давала какой-либо значимой информации. В связи с этим, большинство авторов признавали данный метод как уступающий перед обычным двухмерным изображением [29,57,79].

Очевидно, что качество получаемой трехмерной модели напрямую зависит от количества срезов, полученных при первичном исследовании, другими словами — от их толщины. Поэтому постепенное совершенствование и повышение доступности систем компьютерной

томографии высокого разрешения открывают новые возможности в виртуальной КТ-эндоскопии.

Получение неудовлетворительных результатов хирургических вмешательств при изолированных аномалиях с гипоплазированным аттиком, в первую очередь развитие перфораций и ретракционных карманов неотимпанальной мембраны, является серьезным фактором, ухудшающим качество жизни пациента, особенно если этому сопутствует неудовлетворительный функциональный результат [95].

Поэтому такие проблемы хирургии изолированных аномалий среднего уха, как устранение аплазии окна преддверия, удаление частичной атретической пластинки, профилактика ретракционных карманов у пациентов с гипоплазированным аттиком требуют решений. Помимо этого, необходимо усовершенствовать алгоритмы диагностики изолированных мальформаций среднего уха.

Цель исследования:

Повышение эффективности хирургического лечения пациентов с врожденными изолированными аномалиями развития среднего уха.

Объект исследования: изолированные аномалии развития среднего уха у пациентов, нуждающихся в хирургическом лечении.

Предмет исследования: различные подходы к хирургическому лечению пациентов с изолированными аномалиями развития среднего уха

Гипотеза исследования: усовершенствование подходов к хирургическому лечению пациентов с изолированными аномалиями развитиями среднего уха способствует достижению устойчивых морфофункциональных результатов.

Задачи исследования:

1. Разработать способ хирургического лечения при ВИАСУ с гипоплазированным аттиком и интактным стременем.
2. Разработать новый способ хирургического вмешательства при врожденной аплазии окна преддверия, позволяющий добиться лучших анатомо-функциональных результатов по сравнению с известными методиками.
3. Предложить новый способ хирургического вмешательства у пациентов с аномалиями развития уха, сопровождающимися наличием частичной атретической пластинки.
4. Изучить возможности виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха у пациентов с изолированными аномалиями развития среднего уха с интактным стременем, сравнить диагностические возможности данного метода с результатами двухмерной компьютерной томографии височных костей и интраоперационными находками.

Научная новизна

1. Выявлена причина развития ретракционных карманов в послеоперационном периоде, разработан способ профилактики этого осложнения у пациентов с аномалиями развития среднего уха с гипоплазией аттика.
2. Разработана новая методика хирургического лечения пациентов с различными вариантами изолированных аномалий развития среднего уха.
3. Проведена сравнительная оценка компьютерной томографии височных костей и виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха при изолированных аномалиях развития среднего уха.

Практическая значимость

Разработан оригинальный способ хирургического лечения аплазии окна преддверия (патент РФ №2694519 от 15.07.2019, приоритет от 05.12.2018);

Разработан комплексный протез, включающий модифицированный эндолимфатический шунт и титановый протез (пистон), для выполнения реконструктивных хирургических вмешательств у пациентов с изолированными аномалиями развития среднего уха;

Разработан и предложен оригинальный способ профилактики образования ретракционных карманов (патент РФ №2753141 от 12.08.2021, приоритет от 25.12.2020);

Разработан и предложен оригинальный способ хирургического лечения изолированной аномалии развития среднего уха (патент РФ №2755080 от 13.09.2021, приоритет от 25.12.2020);

Установлено, что введение виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха на предоперационном этапе как обязательного элемента диагностики врожденных изолированных аномалий развития среднего уха позволяет хирургу планировать тактику хирургического вмешательства.

Методология и методы исследования

Работа выполнена в дизайне проспективного исследования. Применялись физикальные, аудиологические, рентгенологические, интраоперационные и статистические методы исследования.

Положения, выносимые на защиту

1. Разработанный способ хирургического лечения ВИАСУ с гипоплазированным аттиком позволяет предотвратить развитие ретракционных карманов в послеоперационном периоде у пациентов с аномалиями развития среднего уха с гипоплазией аттика.
2. Оригинальный способ хирургического лечения аплазии окна преддверия позволяет достичь стойкого положительного функционального результата в отдаленные сроки после операции.
3. Разработанный способ хирургического вмешательства при аномалиях развития среднего уха, сопровождающихся наличием частичной атретической пластинки, позволяет достичь стойких анатомо-функциональных результатов хирургического лечения.
4. Метод виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха в диагностике изолированных аномалий развития среднего уха имеет преимущества перед рутинной компьютерной томографией височных костей.

Личный вклад автора в результаты исследования

Автором самостоятельно проведен аналитический обзор отечественной и зарубежной литературы, сформулированы цели и задачи исследования. Выполнено полное комплексное оториноларингологическое обследование пациентов. Осуществлено наблюдение за больными в динамике. Выполнена обработка и обобщение полученных результатов исследования. Автор принимал непосредственное участие в проведении хирургических вмешательств.

Связь темы диссертации с планом основных научных исследований института

Диссертационная работа соответствует паспорту научной специальности 3.1.3 – оториноларингология. Работа выполнена в рамках комплексной научной темы отдела разработки и внедрения высокотехнологичных методов лечения ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава РФ. Тема, план и сроки диссертационной работы утверждены на заседании Ученого совета ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Минздрава России от 30 ноября 2017 года.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 5 печатных работ, из них 3 – в журналах, рецензируемых ВАК РФ. Получено 3 патента на изобретение: патент РФ №2694519 «Способ хирургического лечения аплазии окна преддверия» от 15.07.2019, приоритет от 05.12.2018; патент РФ №2753141 «Способ профилактики образования ретракционных карманов» от 12.08.2021, приоритет от 25.12.2020; патент РФ №2755080 «Способ хирургического лечения изолированной аномалии развития среднего уха» от 13.09.2021, приоритет от 25.12.2020.

Степень достоверности и апробация работы

Материалы диссертации доложены и обсуждены на 6 региональных и всероссийских конференциях: 65-я, 66-я, 67-я, 68-я научно-практические конференции «Молодые ученые — российской оториноларингологии» (Санкт-Петербург, 2018 – 2022 г.), VIII Петербургский международный форум оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2019г), III Всероссийский конгресс НМАО (Нижний Новгород, 2019 г).

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 118 страницах машинописного текста, имеет традиционную структуру, состоит из введения, обзора литературы, материалов и методов исследования, глав собственных исследований, заключения, выводов и практических рекомендаций. Список использованной литературы включает 117 источников, из которых 23 отечественных и 94 зарубежных.

Внедрение результатов исследования в практику

Результаты исследований внедрены в работу клинических отделений Федерального государственного бюджетного учреждения “Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи” Министерства Здравоохранения Российской Федерации, оториноларингологического отделения СПб ГБУЗ “Городская больница №26”, оториноларингологического отделения СПб ГБУЗ “Покровская больница”.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 Распространенность ВИАСУ

Согласно статистическим данным Всемирной Организации Здравоохранения (далее – ВОЗ), во всем мире более 32 млн. детей имеют инвалидизирующие заболевания, связанные с расстройством слуха [5]. В Российской Федерации на сегодняшний день число детей с клинически значимой тугоухостью оценивается в 1 млн. человек [16].

Среди всего спектра патологий ЛОР-органов аномалии развития имеют сравнительно небольшой удельный вес. Однако их вклад в формирование заболеваний, приводящих к выраженным нарушениям адаптации людей к социальной и профессиональной деятельности в более позднем возрасте, сложно переоценить. Врожденные аномалии развития органа слуха являются самыми частыми в ЛОР-практике и составляют около половины всех случаев [7]. При этом аномалии среднего уха встречаются с частотой 1:15000 новорожденных и, таким образом, занимают около 22% внутри рассматриваемой группы [7, 116]. Именно эта часть ответственна за развитие от 1 до 6 % всех случаев тугоухости среди населения Земли [10].

Не смотря на все современные достижения науки, медицинских и информационных технологий, проблема врожденных аномалий среднего уха всё еще не является полноценно решенной [109].

Одним из наиболее значимых в контексте рассматриваемой нами области является тот факт, что врожденные аномалии имеют низкую встречаемость. Низкая частота патологии приводит к низкой осведомленности как населения в целом, так и профессиональных работников здравоохранения в частности, в том числе, оказывающих специализированную оториноларингологическую помощь [17, 18]. В серии отечественных научных работ подчеркнута идея о недостаточности использования информационных интернет-сайтов, социальных сетей и прочих онлайн-ресурсов в качестве источников информации. Высказаны

призывы к централизованному распространению сведений о данной группе заболеваний в Российской Федерации [17].

Помимо этого, низкая встречаемость патологии обуславливает и ограниченную возможность научного исследования данной проблемы. Что особенно актуально в силу того, что оказание медицинской помощи пациентам с данной группой патологии является очень наукоёмким и ресурсоёмким мероприятием [17]. Хирургическое лечение таких больных на современном этапе требует высокой технологической оснащённости медицинских учреждений, а также наличия специалистов, в особенности хирургов, с большим опытом работы с патологией среднего уха. Такими возможностями обладают, как правило, только ведущие медицинские организации федерального уровня [3].

Развитие хирургических технологий, а также способов аппаратной реабилитации слуха, в течение последних двух десятков лет значительно улучшило качество проводимого лечения. Были внедрены имплантируемые системы воздушной и костной проводимости, изобретены новые подходы в реконструкции анатомических структур, созданы более совершенные слуховые системы. Тем не менее вплоть до сегодняшнего дня многие врачи вынуждены сталкиваться со сложностями в достижении удовлетворительного анатомо-функционального результата лечения. По данным различных источников частота неудовлетворительных результатов слуховой реабилитации достигает от 8 до 64 % у данной группы пациентов [10, 67, 109].

Таким образом, изучение врожденных аномалий среднего уха является актуальной проблемой современной оториноларингологии, а также перспективной темой для дальнейшего изучения. Решение данной проблемы требует как тщательного знания анатомии структур среднего уха, понимания механизмов развития тугоухости при формировании врожденных аномалий, так и разработки более совершенных технологий диагностического поиска и методик хирургического лечения. Усовершенствование данных аспектов

позволит повысить качество проводимой слуховой реабилитации пациентов. Что особенно важно с точки зрения улучшения их психологической, социальной и профессиональной адаптации.

1.2 Эволюция представлений об изолированных врожденных аномалиях среднего уха

1.2.1 Общие сведения

На сегодняшний день существует огромное множество видов врожденных аномалий среднего уха. Все они традиционно разделяются на большие и малые. Малыми врожденными аномалиями принято называть те, которые ограничены пределами среднего уха, в то время как большие аномалии могут вовлекать в патологический процесс помимо этого и соседние структуры: барабанную перепонку, наружный слуховой проход, ушную раковину и пр. [41]. В российской научной литературе принятым считается разделение на изолированные аномалии среднего уха (что совпадает с термином «малые») и комбинированные (с аномалиями соседних анатомических областей, что совпадает с термином «большие») [8].

Большинство из этих случаев происходят спорадически [10]. На сегодняшний день известно, что около 25% нарушений структурной организации элементов среднего уха является следствием развития того или иного генетического синдрома. Наиболее актуальными наследственными состояниями являются брахио-ото-ренальный синдром (BOR-syndrome), синдром Крузона, синдром Клиппеля-Фейля, синдром Голденхара, синдром Мебиуса или синдром Пфейффера, CHARGE-синдром и некоторые другие [27, 109]. Особого внимания заслуживают несиндромальные случаи появления аномалий развития, потому как отсутствие сочетанных симптомов приводит к большим трудностям с выявлением таких случаев, своевременной диагностикой и реабилитацией. Задержка в принятии решения может сильно сказаться на конечных результатах, ввиду того, что пациентами в этом случае оказываются, как правило, дети, для которых «слуховое взросление» тесно

связано с развитием речи, возможностью получения образования, разрешением психологических проблемам и пр. [8]. Однако ввиду ограниченности использования генетических методов исследования в рутинной практике, зачастую этиологический фактор заболевания установить не удастся.

Проявления изолированных аномалий среднего уха могут широко варьировать от изменений размеров и конфигурации самой барабанной полости до, например, изменения количества и архитектоники слуховых косточек. Также нередко встречаются аномалии формирования окна улитки или, реже, окна преддверия. Наиболее же распространенными, согласно данным мировой литературы, являются изолированные изменения суперструктур стремени и/или длинного отростка наковальни [27].

1.2.2 Классификации изолированных аномалий среднего уха

С начала внедрения тимпаноластики и хирургии стремени лечение врожденных изолированных аномалий вызывало интерес у многих исследователей. Было разработано большое количество классификаций изолированных аномалий, но практически ни одна из них не получила широкого распространения. Одними из первых предприняли попытку систематизации Henner и Buckingham в 1956г [55]. Они разделили аномалии слуховых косточек на 2 типа – изолированные и комбинированные с другими аномалиями, при этом разделив изолированные аномалии на 8 типов:

- 1) Наличие костной перемычки между стремением и наружным коленом канала лицевого нерва
- 2) Наличие оссифицированной связки между наковальней и стенкой аттика
- 3) Синостоз наковальне-молоточкового сустава
- 4) Разрыв цепи слуховых косточек
- 5) Недоразвитие длинного отростка наковальни
- 6) Аплазия стремени
- 7) Аплазия аннулярной связки подножной пластики (анкилоз стремени)

8) Аплазия подножной пластинки стремени (аплазия окна преддверия)

В 1962 году итальянские хирурги De Stefani G. B. и Giacomelli F. выделили следующие типы малых аномалий:

- Аплазия длинного отростка наковальни
- Аплазия окна преддверия и подножной пластинки стремени
- Аплазия окна преддверия, подножной пластинки и стремени
- Аплазия окна преддверия, подножной пластинки, стремени и фиксация наковальне-стремени сустава [37, 50]

Следующая классификация была предложена французским детским хирургом Ombredanne M., которую он описал в 1964г, разделив малые аномалии на 3 типа:

- 1) Разрыв цепи слуховых косточек
- 2) Анкилоз цепи слуховых косточек
- 3) Аплазия окна преддверия и стремени [76].

House H. P. в 1969 г выделил 5 групп малых аномалий:

- 1) Врожденный анкилоз стремени
- 2) Разрыв цепи слуховых косточек
- 3) Врожденный синдром фиксированного молоточка
- 4) Врожденный синдром фиксированной наковальни
- 5) Оссификация сухожилия стремени мышцы [58].

Funasaka S. в 1979 г разделил малые аномалии на 3 группы:

- 1) Разрыв наковальне-стремени сочленения
- 2) Фиксация молоточка и\или наковальни
- 3) Фиксация стремени [46 - 48].

Мы видим, что представленные в 50 – 70-е годы классификации носили, в большей степени, описательный характер и основывались на личном опыте конкретных хирургов и их единичных случайных находках. В связи с этим, многие фактические разновидности оказались упущены, и ни одна из

опубликованных концепций не стала классической. При этом также отсутствовали попытки создания обобщенной классификации, учитывающий опыт всех предыдущих поколений, а все предложенные основывались лишь на индивидуальном эмпирическом знании авторов.

Значительный успех в понимании природы и разнообразия врожденных изолированных аномалий среднего уха (далее – ВИАСУ) был достигнут в 1993 году, когда свою классификацию предложили Teunissen E.V. и Cremers W.R., основанную на опыте наблюдений 144 случаев ВИАСУ[93]. Классификация представляла собой разделение на 4 основных класса:

1 класс (30,6% наблюдений) – изолированный анкилоз (или врожденная фиксация) стремени;

2 класс (38,1% наблюдений)– анкилоз стремени, сочетающийся с аномалиями других косточек;

В данном классе выделяют два подкласса:

Подкласс **2А** – наличие деформированного молоточка и/или наковальни

Подкласс **2В** – наличие костной фиксации молоточка и/или наковальни

3 класс (21,6% наблюдений)– аномалия цепи слуховых косточек при наличии подвижной подножной пластинкой стремени. Данный тип подразделяют на:

Подкласс **3А** – разрыв цепи слуховых косточек;

Подкласс **3В** – фиксация косточек в аттике;

4 класс (9,7% наблюдений)– аплазия или выраженная дисплазия овального и/или круглого окон.

Данная классификация была взята за основу многими последующими поколениями отохирургов. В дальнейшем она была доработана и модифицирована. Стоит упомянуть о модификациях Keehyun Park и Yun-Noon Choung от 2009 года (Рисунок 1) [77, 78]. В ней были расширены некоторые классы, особенно в отношении аномалий подножной пластики стремени. Авторами отмечается, что степень развития стремени имеет

большее значение в улучшении качества слуха при выполнении хирургических вмешательств [77, 78].

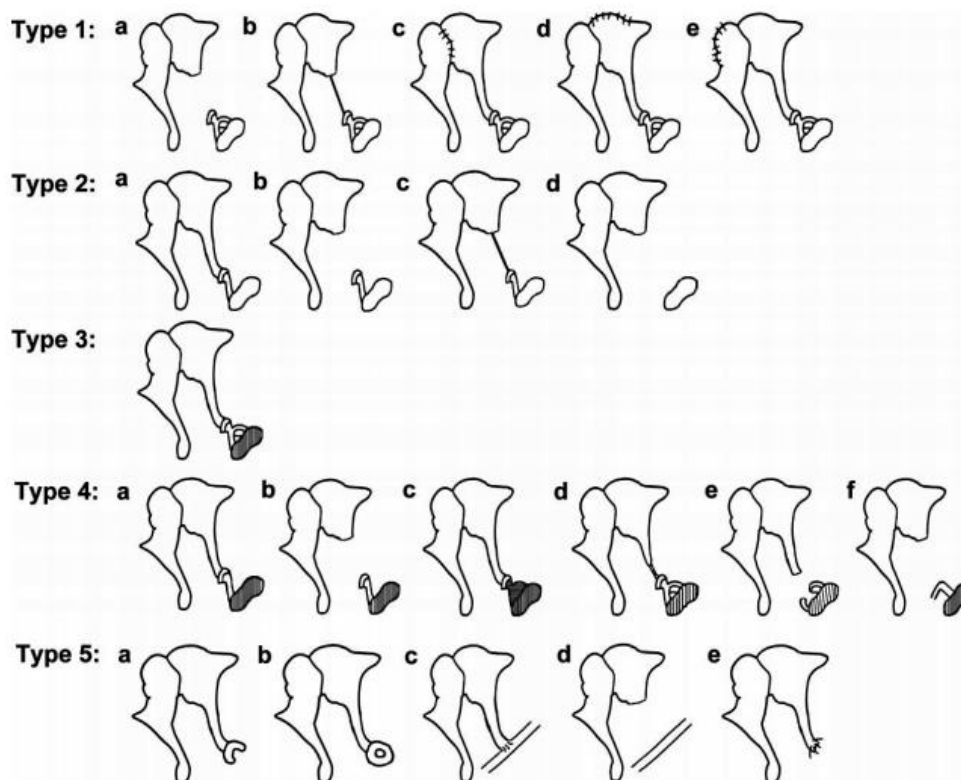


Рисунок 1 – Типы изолированных аномалий по классификации Park и Choung, 2009 [78].

Однако наиболее удачным дополнением оказалась модифицированная классификация Teunissen E.B. и Cremers W.R. (1993г.), предложенная классификация Tos в 1998 году (Таблица 1) [97].

Таблица 1 – Классификация ВИАСУ Teunissen и Cremers в модификации Tos, 1998 [97].

<p>1 класс - Изолированный врожденный анкилоз стремени</p>	<p><i>А. Фиксация подножной пластинки:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Нормальная дуга стремени 2) Моноподиальная дуга стремени 3) Монокруральная дуга стремени 4) Дисплазия дуги <p><i>В. Фиксация суперструктур</i> <i>стремени:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Удлинение пирамидального выступа 2) Костная перекладина между стремением и pr. pyramidalis 3) Костная перекладина между стремением и каналом лицевого нерва 4) Костная перекладина между стремением и мысом 5) Несколько костных перекладин
<p>2 класс – Анкилоз стремени в сочетании с другой врожденной аномалией оссикулярной системы</p>	<p><i>А. Разрыв цепи слуховых косточек</i></p> <p><i>В. Фиксация в эпитимпануме</i></p> <p><i>С. Фиксация в мезотимпануме:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1) рукоятки молоточка 2) длинного отростка наковальни

<p>3 класс - Врожденная аномалия цепи слуховых косточек (далее – ЦСК) на фоне мобильной подножной пластинки стремени</p>	<p><i>А. Разрыв системы слуховых косточек</i></p> <p><i>В. Фиксация в эпитимпануме</i></p> <p><i>С. Фиксация в мезотимпануме:</i></p> <p>1) рукоятки молоточка</p> <p>2) длинного отростка наковальни</p>
<p>4 класс – Аплазия или дисплазия окон</p>	<p><i>А. Аплазия</i></p> <p><i>В. Дисплазия</i></p>

По нашему мнению, последние две классификации оказались наиболее удачными на современном этапе развития. Они в максимальной степени соответствуют актуальным научным представлениям и являются очень удобными для восприятия и понимания.

1.2.3 Дальнейшее изучение

Не смотря на достигнутые успехи систематики и внедрения последних классификаций в реальную клиническую практику, в течение последних 15-20 лет всё чаще и чаще стали появляться научные публикации, заявляющие об обнаружении новых типов аномалий, не укладывающиеся в ранее описанные общие представления. Например, в 2000 году Nandapalan V. и Tos M. сообщили о случае монокурального стремени, фиксированного к промоториуму [74]. В 2014 году Selinsky C.R. и Kuhn J.K. описали случай фиксации длинного отростка наковальни к костной капсуле канала лицевого нерва [88]. В 2020 году коллектив японских авторов во главе с Kasahara K. сообщил о случае удвоения барабанной струны [64].

Новому витку в изучении изолированных аномалий среднего уха способствует бурное развитие генетики и активное внедрение генетических методов исследования в клиническую практику. При этом новые данные, публикуемые на эту тему, касаются как уже ранее изученных синдромальных состояний, так и совершенно новых мутаций. Наиболее часто в научной литературе появляются статьи о влиянии синдрома Тречера-Коллинса на формирование аномалий развития структур височной кости [42, 63, 85, 114, 117]. В частности, описаны случаи атипичного расположения интратимпанального сегмента лицевого нерва, нарушения в развитии его костной капсулы, а также фиксации наковальне-стременного сочленения к фаллопиеву каналу [114]. При этом ведущую роль в развитии подобных изменений ученые отводят гену TCOF1, мутации в котором были зарегистрированы у пациентов с различными аномалиями развития цепи слуховых косточек и наличием монокурального стремени (Рисунок 2) [42, 63, 85, 117].

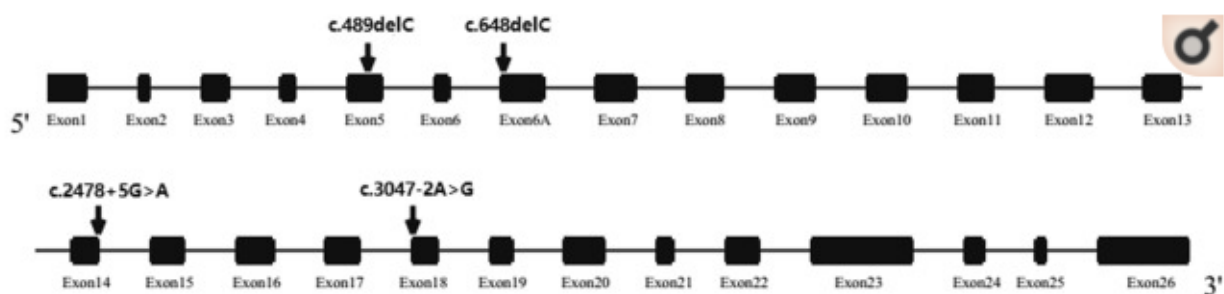


Рисунок 2 – Мутации в гене TCOF1, предположительно связанные с развитием ВИАСУ [42]

Вторым важным генетическим синдромом, приводящим к формированию ВИАСУ, является синдром множественных синостозов (multiple synostosis syndrome, SYNS1). В его формировании участвует ген NOG, мутации в котором приводят к развитию врожденного анкилоза стремени (как правило, в сочетании с синфалангизмом – сращением фаланг пальцев конечностей) [98]. Его особое значение заключается в том, что

именно этот вариант патологии довольно сложно клинически дифференцировать с фенестральной формой отосклероза, из-за чего именно этим пациентам в итоге часто устанавливается ошибочный диагноз [40]. Предполагается, что именно молекулярно-генетический метод исследования может оказаться решающим в дифференциальной диагностике этих состояний [40].

В дальнейшем количество информации, раскрывающей тонкости возникновения и формирования изолированных аномалий среднего уха будет расти, в силу более широкого распространения новых технологий. Поэтому все имеющиеся у мирового сообщества представления и подходы к классификации рассматриваемых нами состояний в будущем будут подвергнуты переосмыслению. Вполне перспективным выглядит использование этиологического подхода к систематизации ВИАСУ. Этиологические классификации, основанные на результатах молекулярно-генетического поиска, становятся всё более и более популярны в научной литературе и клинической практике, что можно объяснить высокой актуальностью индивидуалистического подхода в эпоху персонифицированной медицины.

Однако стоит отметить, что на текущий день в реальной клинической практике всё ещё используются фундаментальные классификации, содержание которых было нами рассмотрено выше.

1.3 Эмбриологические основы морфологии среднего уха

Ключом к изучению природы изолированных аномалий среднего уха является понимание механизмов их формирования. Ввиду того, что мы в своей работе рассматриваем исключительно врожденные изменения, соответственно, ведущую роль стоит уделить механизмам эмбриогенеза, лежащим в основе этой патологии.

1.3.1 Эмбриогенетические основы нормального слуха

Среднее ухо млекопитающих имеет очень важные анатомические особенности, фундаментально отличающие этот класс поперечноротых позвоночных от других. Основным различием является развитие системы слуховых косточек, состоящей из трех компонентов: молоточка, наковальни и стремени. В то время как у остальных классов, включая рыб, амфибий, рептилий и птиц, система механического проведения вибрации от барабанной перепонки до внутреннего уха представлена одним единственным костным элементом – подъязычно-челюстной костью у рыб и колюмеллой у земноводных, пресмыкающихся и птиц [2, 19, 105].

У человека, как у всех млекопитающих, в начале эмбриогенеза по обе стороны от срединной линии будущей головы и шеи формируются несколько парных выпячиваний. Это так называемые жаберные дуги, которые поддерживают область краниального отдела передней кишечной трубки, относящейся к глотке (Рисунок 3) [30, 32].

Первая дуга носит название нижнечелюстной, а вторая подъязычной. Дуги покрыты снаружи эктодермой, кишечная трубка выстлана изнутри энтодермой. Между этими выстилками находится мезодерма. Каждая дуга отделена от последующей снаружи жаберной щелью, а изнутри глоточным мешочком [32].

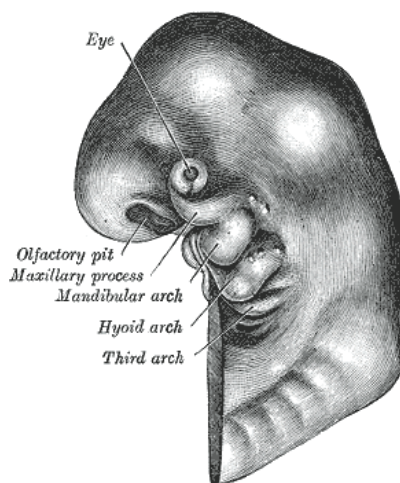


Рисунок 3 - Жаберные дуги млекопитающих [30]

Глоточный мешочек между первой и второй дугами образует туботимпанальный карман. В процессе развития ушная впадина постепенно погружается в мезодерму, формируя ушной пузырек. Скопления прилежащих мезенхимальных клеток формируют стремя, наковальню и молоточек. Мезенхимальные клетки вокруг ушного пузырька, уплотняясь, образуют ушную капсулу (Рисунок 4) [32].

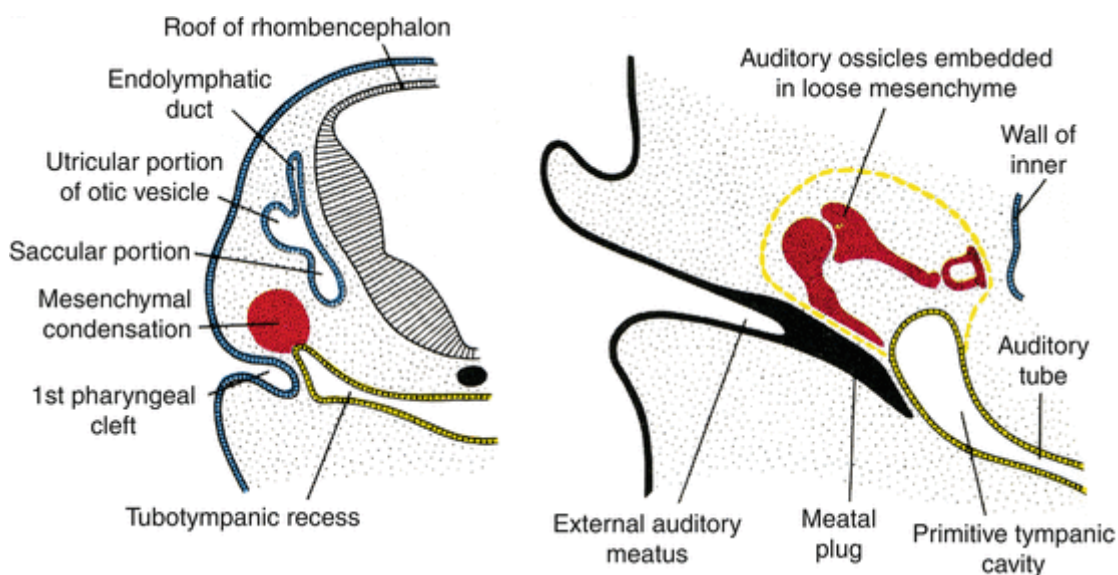


Рисунок 4 – Эмбриогенез структур среднего уха [32]

Происхождение косточек из жаберной дуги подтверждается и иннервацией мышц среднего уха. *M. tensor tympani* является дериватом первой жаберной дуги и иннервируется тройничным нервом, который развивается из первой жаберной дуги. *M. stapedius* - дериват второй дуги и иннервируется нервом, происходящим из этой дуги, а именно лицевым нервом [4].

1.3.2 Эмбриогенез среднего уха и его связь с формированием изолированных аномалий

Первая глоточная дуга – нижнечелюстная дуга – включает верхнюю и нижнюю челюсти, называемые соответственно небным квадратом (*palatoquadrate*) и хрящом Меккеля.

К. Reichert еще в XIX веке сформулировал гипотезу, которая актуальна и по сей день, согласно которой молоточек и наковальня млекопитающих происходят из хрящей, эквивалентных элементам нижней и верхней челюсти в других амниотах: суставной и квадратной [83]. Gaupp в 1891г. указал, что, в отличие от челюсти не млекопитающих, в которой «первичная челюсть» состоит из квадратной и суставной, у млекопитающих есть уникальная «вторичная челюсть» между двумя дермальными элементами, так называемыми «сквамозальной» и «зубной» [49].

На сегодняшний день известно, что первая жаберная дуга, связанная с хрящом Меккеля, служит предшественником для развития головки молоточка и тела наковальни – то есть структур, которые в будущем будут локализованы в эпитимпануме. Вторая жаберная дуга, связанная с хрящом Рейхарта, служит предшественником для развития рукоятки молоточка, длинного отростка наковальни и суперструктур стремени – элементов будущего мезотимпанума. Вестибулярная часть подножной пластинки стремени формируется из ушной капсулы, то есть из зачатка, не связанного с зачатком суперструктур. Таким образом, стремя имеет сложное происхождение, при котором источники обоих компонентов образуют единую структуру после слияниядвигающихся на встречу элементов-предшественников [30, 32, 72, 82].

Из трёх слуховых косточек, первой подвергается оссификации наковальня, затем следует молоточек и только потом стремя. Их внешняя эндохондральная оссификация завершается к началу образования костного каркаса канала лицевого нерва. До начала оссификации канала лицевого нерва хрящи Меккеля и Рейхарта могут оказывать некоторое влияние на позицию лицевого нерва. Независимо от того, являются ли слуховые косточки и лицевой нерв нормальными по архитектонике и положению, или уже подверженными мальформации и дислокации, видимо, они оказывают лишь незначительное влияние на развивающийся костный остов фаллопиева канала [72, 82].

На 5-6 неделе гестации определяются горизонтальный и вертикальный сегменты лицевого нерва. Если передненижнее смещение лицевого нерва происходит в это время, то нерв встает между развивающейся ушной капсулой и бластемой стремени. Этот процесс может мешать нормальному развитию стремени. Нарушение контакта между этими двумя структурами приводит к полному отсутствию аннулярной связки и формированию полуоткрытого окна преддверия. [39, 72]

Лицевой нерв развивается из второй жаберной дуги. Во время развития он пересекает предварительно оссифицированную височную кость. При этом его курс определяется еще до полного завершения оссификации височной кости. Оссификация канала лицевого нерва завершается после первого года жизни [87].

Оссификация фаллопиева канала начинается с 2 различных центров, которые впоследствии после рождения сливаются. Большой центр оссификации начинает возникать спереди на 21 неделе гестации, в конечном итоге формируя 80% костной капсулы канала. Малый центр оссификации начинает распространяться в задних отделах на 26 неделе рядом со стремени мышцей. При нормальном развитии плода оба центра в конечном итоге сливаются рядом с овальным окном. Дегисценции тимпанального сегмента канала лицевого нерва наиболее часто являются проявлением нарушения слияния этих двух центров после рождения. Аномалии лицевого нерва обнаруживаются у 59-76% пациентов с аномалиями круглого или овального окон [87].

Суперструктуры стремени и тимпанальная часть подножной пластинки стремени развиваются из хряща 2 жаберной дуги (хрящ Рейхарта), тогда как вестибулярная часть подножной пластинки развивается из ушной капсулы (*lamina stapediale*). Две части, развивающиеся одна независимо от другой, позже соединяются на 11 неделе гестации [72]. Развивающееся стремя соединяется с ушной капсулой в области *lamina stapediale*. Во время этого процесса, предположительно, мезенхима, предназначенная для

формирования мыса, может наслаиваться на развивающийся зачаток стремени, в результате чего формируется контакт. Зачаток стремени сливается с промонториумом, позже подвергаясь оссификации и возможной фиксации [69, 77]. Эта же теория может объяснить формирование фиксации между стремением и каналом лицевого нерва.

Среди сосудистых мальформаций среднего уха особое место занимает персистирующая стапедиальная артерия. Она является редкой врожденной аномалией с распространенностью 0,02%-0,05% [51]. Эмбриологически стапедиальная артерия является важным кровеносным сосудом. На 6-й неделе гестации бластема стремени заворачивается вокруг стапедиальной артерии, в результате чего формируется плотное мезенхимальное кольцо с запирательным отверстием. На 10-й неделе внутриутробного развития, после формирования стремени, артерия атрофируется, в результате чего запирательное отверстие остается зияющим. Персистирующая стремени артерия выходит из костного канала в промонториуме, проходит через запирательное отверстие, перекрывая обзор передних 2/3 подножной пластинки стремени, после чего артерия скрывается в канале лицевого нерва [51, 56].

Изолированная аномалия молоточка или наковальни является очень редким случаем даже в структуре всех изолированных аномалий среднего уха. В литературе описано несколько случаев врожденной фиксации или отсутствия наковальни [89, 90]. Изменениям при этом может подвергаться не тело наковальни, а изолированы её отростки [106].

Врожденная аплазия окна преддверия обычно сопровождается отсутствием или наличием рудиментарного стремени, аномалиями наковальни и атипичным расположением лицевого нерва. При этом до 75% пациентов с врожденной аплазией окна преддверия имеют аномалии лицевого нерва [99]. Так, оптимальной ситуацией для хирургического вмешательства является ситуация, при которой лицевой нерв имеет нормальную позицию.

Несмотря на то, что за многие годы детального изучения эмбриогенетических механизмов развития структур среднего уха мировое научное сообщество достигло больших успехов, стоит признать, что большая часть имеющейся информации представляет собой широкое поле для дискуссии. На сегодняшний день мы вынуждены иметь дело преимущественно не столько с точными знаниями, сколько с версиями и теориями, которые зачастую являются взаимоисключающими. Большинство из них помогают в понимании происходящих с пациентом явлений, а также способствуют успешному планированию тактики медицинской помощи. Однако существует высокая вероятность того, что в будущем медицинскому сообществу придется столкнуться с переосмыслением многих позиций и изменением своих представлений.

1.4 Современные подходы к слуховой реабилитации пациентов с изолированными аномалиями среднего уха

Перед рассмотрением современных методов лечения пациентов с ВИАСУ стоит особо уделить внимание основным представлениям об особенностях клинического течения и современных способах диагностики данных состояний.

1.4.1 Особенности клинической картины

Основной жалобой у пациентов с ВИАСУ является тугоухость, появляющаяся преимущественно в детском возрасте, прогрессирующая с течением времени [6, 8, 9, 94, 115, 116]. Однако это правило зачастую нарушается, при этом первые признаки изменения слуха пациент может отмечать уже во взрослом возрасте [17, 109]. Тугоухость может быть, как моноауральной, так и бинауральной в зависимости от вовлеченности одного или обеих ушей в патологический процесс [71]. Тугоухость при врожденных

аномалиях относительно стабильная с тенденцией к постепенному прогрессированию.

При этом для врожденных аномалий среднего уха не характерна анамнестическая связь тугоухости с затруднением носового дыхания и ринхопатией, механическим шумом и чувством перетекания жидкости в ухе, выделениями из уха и появлением эпизодов временного улучшения, которые чаще встречаются у пациентов детского возраста с экссудативным средним отитом, как следствием развития гипертрофии глоточной миндалины. Однако в виду возможного сочетания этих заболеваний у одного и того же ребенка, такие процессы часто путаются, что приводит к позднему обследованию и поздней постановке правильного диагноза.

Также для врожденных аномалий среднего уха не характерна анамнестическая связь с гормональным воздействием, полом, беременностью и родами. А также не характерен высокочастотный шум в ушах [6, 94, 115]. Из всех разновидностей ВИАСУ тиннитус встречается только в случае персистирующей стапедиальной артерии. При этом шум имеет пульсирующий характер, схожий с шумом при артериальной гипертензии [86].

1.4.2 Диагностика ВИАСУ на современном этапе

Всем пациентам с врожденными изолированными аномалиями среднего уха должно быть проведено базовое клиническое и оториноларингологическое обследование, согласно общему протоколу обследования пациентов с нарушением слуха [14]. При выполнении осмотра важно уделить особое внимание выполнению отоскопии, которую при необходимости можно дополнить отомикроскопией. При этом у пациентов с изолированными аномалиями среднего уха, никаких признаков патологических изменений при осмотре структур наружного уха и барабанной перепонки может не быть. Характерные изменения со стороны структур ушной раковины и/или наружного слухового прохода

свидетельствуют о комбинированной аномалии развития. Также возможно выявление сопутствующих воспалительных изменений со стороны структур наружного или среднего уха: секреторного отита, хронических ретракционных втяжений барабанной перепонки, холестеатомы и т.д. [112].

Важную роль в диагностике пациентов с ВИАСУ являются дополнительные инструментальные методы исследования, включающие исследования слуха, методов рентгенологической визуализации. Лабораторные методы при обследовании таких пациентов мало информативны, за исключением молекулярно-генетических методов, осуществляемых с целью определения этиологического фактора аномалии. Однако в современной клинической практике данные исследования выполняются крайне редко, так как больший интерес представляют преимущественно для научного изучения [15, 104].

Среди методов исследования слуха целесообразно выполнение камертональных проб, тональной пороговой аудиометрии, импедансометрии. При сложностях с проведением субъективных методов исследования у пациентов детского возраста допустима замена этих методов объективными (регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов – далее КСВП).

При этом для рассматриваемой нами группы патологий характерно наличие кондуктивной тугоухости различных степеней или смешанной тугоухости с преобладанием кондуктивного компонента [45]. По результатам импедансометрии у пациентов с ВИАСУ, как правило, не наблюдается отклонений податливости барабанной перепонки (тимпанограмма тип А). Однако в некоторых случаях возможно наличие признаков изменения подвижности ЦСК [18, 45]. В случае аномалий, связанных с фиксацией стремени возможно получение отрицательного результата при регистрации акустического мышечного стапедального рефлекса, что служит поводом для дифференциальной диагностики данного состояния с отосклерозом [24, 40, 98, 114].

Для оценки структурных изменений элементов среднего уха используются методы лучевой визуализации. Наиболее оптимальным является использование компьютерной томографии (далее – КТ) в высоком разрешении [100]. Польза проведения предоперационной КТ височных костей пациентам с подозрением на врожденную аномалию развития среднего уха очевидна: исследование может отразить как состояние цепи слуховых косточек, полноту анатомии окна преддверия и расположение лицевого нерва, так и выявить сопутствующие аномалии внутреннего уха и лицевого нерва. В частности, КТ остается золотым стандартом диагностики аплазии окна преддверия [113]. Кроме того, научная литература в настоящее время сосредоточена на потенциальной роли конусно-лучевой КТ, которая демонстрирует схожую эффективность при более низкой дозе облучения по сравнению с КТ высокого разрешения [53]. В течение последних нескольких лет набирает популярность применение технологий 3D-моделирования, выполненных на основе КТ-снимков. Хотя на сегодняшний день данный метод не является широко распространенным, многие авторы отмечают высокую перспективность её применения в будущем, как для использования с диагностической целью, так и для планирования хирургических вмешательств [11, 53].

Так или иначе, врожденные аномалии среднего уха являются той группой патологии, для которой актуальным методом диагностики всё еще остается применение ревизионной тимпанотомии [103]. Во многих случаях именно её результаты становятся критерием для постановки окончательного клинического диагноза или же являются эталоном сравнения для оценки качества других диагностических методов [116].

Таким образом, в сфере диагностических технологий также достигнуты значительные успехи в течение последних десятилетий. Однако группа ВИАСУ всё еще остается сложной для проведения дифференциальной диагностики с другими схожими по клиническим проявлениям состояниями, наиболее актуальными из которых являются:

- ❖ Отосклероз
- ❖ Экссудативный отит
- ❖ Тимпаносклеротическая фиксация ЦСК
- ❖ Комбинированные аномалии органа слуха
- ❖ Врожденная сенсоневральная тугоухость

1.4.3 Методы слуховой реабилитации

Причинами развития кондуктивной тугоухости у пациентов с ВИАСУ являются структурная неполноценность системы проведения механической вибрации с поверхности барабанной перепонки во внутреннее ухо. В связи с этим основной задачей лечения пациентов с изолированными аномалиями среднего уха является устранение структурной неполноценностей системы звукопроводения. Оптимального результата при этом можно добиться с помощью использования методов хирургической реконструкции, которые и являются основным направлением слуховой реабилитации данной категории пациентов [103].

Однако существуют обстоятельства, ограничивающие возможность применения этих методик. К таким обстоятельствам относятся:

- противопоказания к проведению хирургического лечения;
- отказ пациента от хирургического лечения;
- отсутствие хирурга, достаточно компетентного для проведения сложных реконструктивных вмешательств на среднем ухе;
- вариант архитектоники аномально сформированных структур, при котором риск послеоперационных осложнений превышает вероятность успешной реабилитации (особенно актуально при аномальном положении лицевого нерва или неполноценном формировании его костного канала)

В таком случае слуховую реабилитацию можно осуществить более щадящими хирургическими методами или же вообще неоперативными.

Более щадящим вариантом проведения оперативной реабилитации является установка имплантируемых систем костного звукопроводения [43] или цифровое слухопротезирование. Преимуществами данной методики являются малая инвазивность, возможность проведения операции без использования общей анестезии (по крайней мере, у взрослых пациентов), меньший риск послеоперационных осложнений. В последнее время развитие технологий в значительной степени помогло расширить спектр показаний для использования таких систем. Согласно опыту некоторых хирургов, использование имплантируемых аппаратов костного проведения целесообразно даже при выраженной смешанной тугоухости вплоть до порогов костного звукопроводения в 65 дБ [17, 18, 26]. Однако у этого подхода также существуют недостатки, ограничивающие его использование. Во-первых, это более сложный реабилитационный период, требующий дополнительной работы по настройке аудиопроцессора, его корректировки, периодической замены и зависимость пациента от наличия и рабочего состояния самого девайса. Во-вторых, это высокая стоимость самой системы, общая цена по использованию которой превосходит как хирургическую реконструкцию, так и использование обычных слуховых аппаратов [1, 109].

К нехирургическим методам относится применение неинвазивной аппаратной реабилитации. Данный способ исключает риски хирургического лечения, является более доступным для населения, однако не гарантирует получение оптимального и надежного результата относительно качества слуха и разборчивости речи, особенно в случае ВИАСУ с прогрессированием тугоухости [38]. Более того, использование слуховых аппаратов может быть ограничено у пациентов с комбинированной аномалией развития с вовлечением наружного уха (атрезия наружного слухового прохода, микроtia и пр.), а также с хроническим инфекционным процессом в наружном или среднем ухе [101].

1.4.5 Методы хирургической реконструкции

Выбор метода хирургической реконструкции осуществляется в зависимости от вида наблюдаемой аномалии, локализации и распространения мальформации, рисков повреждения соседних структур, не вовлеченных в патологический процесс, опыта и навыков работы хирурга и технологических возможностей медицинского учреждения [21]. Из всех возможных вариантов реконструкции, исторически предложенных для решения поставленных задач, на сегодняшний день актуальность сохранили лишь некоторые из них. Именно они будут рассмотрены далее.

Как было отмечено ранее, случаи патологических изменений со стороны первых двух слуховых косточек: молоточка и наковальни – фиксации, гипоплазии, суставного анкилоза или же, наоборот, неполноценность суставного контакта – встречаются довольно редко. При этом в случае их изолированных изменений с сохранением нормально сформированного и подвижного стремени, выбор способа реконструкции, как правило, осуществляется из двух:

- сохранения и мобилизации слуховых косточек с сохранением адекватного суставного контакта (если последнее возможно) [22] или
- удаление молоточка и\или наковальни с последующим замещением частичным оссикулярным протезом [34].

Первый способ целесообразно применять в случае сохранения полноценного суставного сочленения косточек в цепи и отсутствия критичного изменения формы косточек [22]. Как правило, к такой ситуации относятся случаи умеренной изолированной фиксации. Второй способ актуален при выраженном анкилозе молоточко-наковальневого сустава, выраженной фиксации обеих косточек в эпитимпануме, гипоплазии или аплазии с фиброзным замещением длинного отростка наковальни [34].

При вовлечении в область мальформации стремени важным критерием при выборе подхода становится подвижность его подножной пластинки. В

случае аномального строения или положения суперструктур с сохранением подвижности основания, возможным вариантом реабилитации является замещения ЦСК полным оссикулярным протезом [62]. В случае сопутствующей фиксации подножной пластики при наличии нормально развитого овального окна, целесообразно выполнение оссикулопластики с помощью оссикулярного протеза типа piston с фиксацией его крючка за длинный отросток наковальни или ротированную рукоятку молоточка, как при малеостапедопластике [102].

Значительно более сложной проблемой являются случаи аплазии овального окна. Потому как при данной ситуации возникает необходимость в формировании искусственного сообщения с внутренним ухом. При этом характерным является появления высокого риска интралабиринтных послеоперационных осложнений: сенсоневральной тугоухости, вестибулопатии и пр. Такие же риски всегда присутствуют и в случае с манипуляциями при фиксированной подножной пластике стремени, однако их риск считается сравнительно меньшим. Для решения поставленной задачи были предложены следующие техники:

- фенестрация латерального полукружного канала, которая сопровождается дополнительным формированием антростоидальной полости [111]; в данный момент техника признана малоперспективной, устаревшей;
- вестибулотомия с созданием максимально анатомично расположенного неоовального окна [68];
- вестибулотомия в области окна улитки с последующей укладкой фасциального лоскута, дополненная оссикулопластикой полным протезом [113].

Наиболее предпочтительным считается второй вариант с созданием анатомически близкого неоовального окна. Такое решение является максимально качественным с точки зрения функциональности, однако сопровождается более высоким риском осложнений со стороны внутреннего

уха и лицевого нерва [10, 108]. Поэтому оно требует высоких профессиональных навыков от хирурга. В дальнейшем оссикулопластика может быть выполнена или с применением искусственного оссикулярного протеза, например, типа piston с погружением его ножки в просвет неовального окна, или методом инкудостапедопексии или малеостапедопексии [33, 65]. На данном этапе сформировалось представление об основной причине неудовлетворительных результатов, а именно о зарастании сформированной вестибулостомы с фиксацией протеза. Решение данной проблемы является одной из приоритетных задач хирургии пороков развития среднего уха на данном этапе [10].

A. de Alarcon и соавт. 2008 г. описывают 17 пациентов с врожденной аплазией овального окна. Из них 13 перенесли хирургическое лечение, заключавшееся в формировании вестибулостомы, и только 9 (69%) имели социально адекватный слух после длительного наблюдения [35].

P.R. Lambert 1990 описывает 7 пациентов с аплазией окна преддверия, из которых у 6 была проведена оссикулопластика, выполненная по той же методике. Автор отметил нарастание костно-воздушного интервала в отдаленном послеоперационном периоде, что связывал с реоссификацией неовального окна [68].

R. Jahrsdoerfer 1996 г. сообщает о 13 случаях аплазии овального окна, 6 из которых были прооперированы. У 4 пациентов отмечалось уменьшение костно-воздушного разрыва до 20 дБ в ближайшем послеоперационном периоде, однако отдаленные результаты не описываются [61].

H. Thomeer с соавт. 2012 г. описывают 15 случаев аплазии окна преддверия, 8 пациентам была проведена вестибулотомия с установкой стапедиального протеза. Через месяц после операции у 4 из 8 пациентов отмечалось сокращение костно-воздушного интервала до 25 дБ, однако позже костно-воздушный разрыв нарастал и социально-адекватных слух сохранился лишь у одного пациента. По мнению авторов, связано это было именно с зарастанием неовального окна. Авторы приходят к выводу о том,

что в случаях аплазии окна преддверия следует прибегать к установке имплантируемых слуховых аппаратов [96].

Основной проблемой хирургии ЧАП является неудовлетворительный анатомо-функциональный результат, заключающийся в латерализации неотимпанальной мембраны, затуплении переднего меатотимпанального угла, стенозировании наружного слухового прохода, рефиксации слуховых косточек и развитие сенсоневральной тугоухости в послеоперационном периоде в результате вибротравмы. При этом чаще всего причиной неудовлетворительных результатов является затупление переднего меатотимпанального угла и латерализация неотимпанальной мембраны [33].

Carfrae M.J. с соавт. 2010 г., анализируя эффект хирургических вмешательств по поводу устранения ЧАП (8 операций), в своем исследовании показал достаточно низкую результативность в связи с развитием рефиксации оссикулярной системы, они отмечали сокращение костно-воздушного интервала менее 30 дБ только при 4 из 8 вмешательств. Всем пациентам проводилась мобилизация слуховых косточек без оссикулопластики, неоанулюс не формировался. Латерализация неотимпанальной мембраны с затуплением переднего меатотимпанального угла встречалась в 2 случаях. Стенозирование наружного слухового прохода отмечалось у 1 пациента [31].

Похожие результаты описывает Jahrsdoerfer R. A. 1996 г. При выполнении 12 хирургических вмешательств при аномалиях с частичными атретичными пластинками с мобилизацией фиксированных косточек и без сохранения фиброзного слоя, с удалением костных перемычек, фиксирующих косточки к ЧАП бором, в 7 случаях наблюдалось нарастание костно-воздушного интервала через год после операции. При этом в ближайший послеоперационный период у всех пациентов костно-воздушный разрыв был менее 30 дБ. В 2 случаях отмечалась рефиксация слуховых косточек, в 3 случае произошла латерализация неотимпанальной мембраны с затуплением переднего меатотимпанального угла, в 1 случае рефиксация

косточек сопровождалась латерализацией неотимпанальной мембраны. Сенсоневральная тугоухость в послеоперационном периоде наблюдалась у 2 пациентов [61].

Kim H.C. с соавт. 2020 г. в статье, освещающей клинический случай частичной атретической пластинки описывают удовлетворительный функциональный результат от хирургического вмешательства, но наблюдение пациента после 6 месяцев от момента операции не проводилось. В своем способе они, аналогично нашему, производят тщательную отсепаровку фиброзного слоя и призывают разъединять костные перемычки, соединяющие слуховые косточки с частичной атретической пластинкой с помощью кюретки или микрощипцов во избежание вибротравмы, а также укладывают фрагмент силастика на костное барабанное кольцо, что позволило достичь хорошего стойкого функционального результата. Однако в их способе не производилось формирования канавки и неоаннулюса, что могло плохо сказаться на анатомическом результате [66].

Konrad Schwager 2007 г., описывая результаты хирургических вмешательств при аномалиях среднего уха, упоминает 6 аномалий с ЧАП. После хирургического вмешательства, при котором не проводилось формирование канавки и неоаннулюса, стойкое сокращение костно-воздушного разрыва было выявлено в 4 случаях, в 2 случаях была выявлена перфорация неотимпанальной мембраны, в 1 случае – рефиксация слуховых косточек, и еще в 1 случае – латерализация неотимпанальной мембраны с затуплением переднего меатотимпанального угла. При выполнении операций автор склонялся к сохранению слуховых косточек [91].

Robert F. et Yellon 2009 г., а также Granstrom G. с соавторами 2001 г. отмечают, что у пациентов с врожденным стенозом наружного слухового прохода, сопровождающимся частичной атретической пластинкой и фиксацией косточек, результаты реконструктивных операций чаще неудовлетворительные в связи с рефиксацией слуховых косточек в послеоперационном периоде, и предлагают в таких случаях использовать

имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости типа ВАНА [52, 110].

При выполнении реконструктивных вмешательств при ВИАСУ важно уделять внимание положению тимпанального сегмента лицевого нерва. При врожденных аномалиях лицевой нерв сам может быть вовлечен в мальформацию или же иметь нормальный ход и строение. Однако с учетом нетипичной анатомической картины и возможности «смещения ориентиров» увеличивается вероятность его повреждения. В связи с этим настоятельно рекомендуется при хирургических вмешательствах на среднем ухе использовать систему интраоперационного мониторинга лицевого нерва и, таким образом, избегать его неумышленного повреждения [20, 23, 54].

1.5 Приоритетные направления изучения

Как видно из рассмотренных нами аспектов данной проблемы, врожденные изолированные аномалии среднего уха являются высоко актуальной темой современной оториноларингологии. Она представляет собой быстро развивающуюся область на стыке фундаментальных исследований и клинических разработок.

Не смотря на большие достижения в сфере развития медицинских технологий, в рамках рассматриваемой нами темы остается еще много нерешенных задач. Эти задачи связаны как с организационными недостатками, в том числе в информационном обеспечении медицинских работников и населения страны о данной категории заболеваний, так и с чисто прикладными вопросами диагностики и лечения.

Приоритетной задачей в данной области является ранняя диагностика таких состояний, однако ввиду редкой встречаемости патологии, зачастую правильный диагноз выставляется с большим опозданием, что особенно критично для детей раннего возраста ввиду большого влияния слухового опыта на развитие речи у данной категории пациентов.

Хорошие анатомо-функциональные результаты лечения находятся в тесной связи с хорошим техническим оснащением медицинских учреждений и наличием высококвалифицированных хирургов с большим опытом работы в этой области.

Таким образом, приоритетными направлениями развития данной сферы являются:

- оптимизация алгоритмов диагностического поиска с целью создания условия для раннего выявления данных состояний;
- усовершенствование методов лучевой диагностики для получения более качественной визуализации структур среднего уха, возможности точного выявления имеющегося состояния у пациента, а также более подробного планирования хирургического этапа реабилитации;
- усовершенствование хирургических методик с целью достижения максимально высоких результатов слуховой реабилитации, снижения вероятности послеоперационных осложнений и частоты повторных хирургических вмешательств.

ГЛАВА 2

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Диссертационное исследование производилось на базе хирургических отделений (детского и взрослого) Федерального государственного бюджетного учреждения «СПБ НИИ ЛОР» МЗ РФ с сентября 2017 года по январь 2020 года. Был проведен проспективный анализ результатов предоперационного обследования (данные базового клинического, оториноларингологического осмотра, результатов компьютерной томографии височных костей, КТ-эндоскопии, аудиологического обследования – тональной пороговой аудиометрии, акустической импедансометрии), изучение особенностей хирургического лечения 71 пациента с изучаемой патологией. Также был проведен ретроспективный анализ первичной медицинской документации пациентов из групп сравнения (данные карт стационарного лечения, амбулаторного лечения, видеозаписи хирургических вмешательств), включивший пациентов, проходивших хирургическое лечение в ФГБУ «СПБ НИИ ЛОР» МЗ РФ с 2004 по 2017 гг.

2.1 Общая характеристика обследованных пациентов

В группу исследований был вовлечен 71 пациент (32 пациента мужского и 39 пациентов женского пола, в возрасте от 4 до 32 лет, средний возраст – $16,3 \pm 5,6$ года), которым было выполнено 76 хирургических вмешательств. Статистически значимых различий в половозрастном составе обследованных пациентов выявлено не было.

Включение пациентов в группы исследования и сравнения основывалось на критериях, представленных ниже.

2.1.1 Критерии включения больных в исследование

1. Подтвержденный по результатам предоперационного обследования диагноз Q16.3 «Врожденная аномалия слуховых косточек»;

2. Полный комплект первичной медицинской документации, с отраженным комплексным предоперационным обследованием;
3. Наличие перспективности хирургического лечения – костно-воздушный интервал более 25 дБ по результатам тональной пороговой аудиометрии или КСВП;
4. Проживание пациента на момент хирургического вмешательства и в послеоперационный период не менее года в СПб или Ленинградской области, что позволяло обеспечить надлежащее послеоперационное наблюдение, контроль и оценку результата хирургического вмешательства на амбулаторном этапе;
5. Возможность подписания информированного согласия на участие в исследовании. В случае пациентов детского возраста данное согласие подписывалось родителем или опекуном.

2.1.2 Критерии исключения больных в исследовании

1. Порог костного звукопроведения на предоперационном этапе более 30 дБ;
2. Сочетанный порок развития мягкого и твердого неба, в том числе прооперированный, вне зависимости от эффективности хирургической реабилитации;
3. Обрыв связи с пациентом в послеоперационном периоде на сроке менее 12 месяцев;
4. Наличие хронической анемии различного генеза, сахарного диабета (любого типа), болезней соединительной ткани и другой системной патологии, обладающей негативным эффектом на результаты реконструктивного вмешательства;
5. Наличие аномалии развития наружного и внутреннего уха на ипсилатеральной стороне;
6. Наличие у пациента на момент осмотра патологии со стороны полости носа и носоглотки – искривление перегородки носа, гипертрофия

аденоидов, инфекционные воспалительные заболевания носа и носоглотки.

В группах исследования возраст пациента варьировал от 4 до 32 лет (средний возраст 16,3 лет).

2.2 Распределение пациентов по группам исследования

2.2.1 Общие принципы разделения

Общая выборка пациентов разделена на группы в зависимости от выявленной аномалии развития:

- Группа 1 представлена пациентами с интактным стременем и гипоплазией аттика (37 пациентов);
- В группу 2 включены пациенты с аплазией окна преддверия (23 хирургических вмешательства у 18 пациентов);
- Группа 3 представлена пациентами с частичной атретической пластинкой (16 пациентов).

Каждая группа была разделена на две подгруппы: подгруппу контроля, где хирургическое вмешательство было выполнено классическим (общепринятым) способом, и подгруппу исследования, в которой применялись новые разработанные методики реконструкции среднего уха.

Разделение пациентов на подгруппу исследования и подгруппу контроля (сравнения) производилось в зависимости от следующих параметров:

- ✓ тип тимпаноластики (1 или 2) – с сохранением оссикулярной цепи, где это возможно или без сохранения оссикулярной цепи даже с учетом сохранности ее непрерывности;
- ✓ реконструкция переднего пути вентиляции среднего уха (выполнялась или не выполнялась) – оценивался эффект профилактических мероприятий, направленных на профилактику образования ретракционных карманов

2.2.2 Характеристика пациентов 1 группы (с интактным стременем и гипоплазией аттика)

На основе критериев включения и исключения была сформирована выборка пациентов 1 группы, включающая 37 пациентов в возрасте от 4 до 26 лет (средний возраст – $13 \pm 2,6$ лет): 22 женского пола, 15 мужского пола, которым хирургическое вмешательство было выполнено на клинических базах ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ с 2004 до 2020 гг.

- Подгруппа Ia (N=13) включила пациентов, которым реконструкция была выполнена традиционным способом (группа сравнения) путем мобилизации фиксированных слуховых косточек с сохранением их межоссиккулярных связей и ремоделированием окружающих их костных структур;
- Подгруппа Ib (N=24) включила пациентов, которым реконструкция выполнялась с удалением аномально развитых слуховых косточек и применением частичных титановых протезов (группа исследования).

Анатомо-функциональные результаты хирургического лечения в этой группе оценивались по классически применяемым критериям: функциональным и анатомическим.

Функциональные критерии подразумевали исследование слуховой функции методом тональной пороговой аудиометрии спустя 1 месяц и 6 месяцев после хирургического лечения. Следует указать на то, что пациенты, поступавшие на хирургическое лечение, по сути, имели лишь *functio laesa*, то есть основной и единственной жалобой со стороны больного было лишь снижение слуха различной степени выраженности. Следовательно, выполненные операции надлежало рассматривать как сугубо функциональные, преследующие единственную цель – обеспечение социально-адекватного слуха.

Анатомические критерии включали в себя: отсутствие или наличие ретракционных карманов, затупления переднего меатотимпанального угла,

дислокации протеза, латерализации или перфорации барабанной перепонки (неотимпанальной мембраны). Данные особенности выявлялись у пациентов с помощью выполнения отомикроскопии во время послеоперационной консультации через 1 месяц и 6 месяцев.

Следует также уточнить необходимость применения указанных строгих критериев исключения пациентов из формируемой выборки. В связи с поставленной в исследовании целью, необходимо было обеспечить максимально корректное сравнение двух подгрупп пациентов, во избежание получения так называемых статистических «выбросов», обусловленных заведомо заниженными шансами на получение приемлемого анатомо-функционального результата, способных исказить заключительные результаты в пользу той или иной применявшейся методики хирургического вмешательства.

Также необходимо отметить, что хирургические вмешательства за указанный временной промежуток (15 лет) выполнялись несколькими отохирургами, использовавшими различную тактику хирургического вмешательства, что так же в определенной степени сказалось на результате лечения.

2.2.2 Характеристика пациентов 2 группы (с аплазией окна преддверия)

С 2009 по 2018гг. в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ было выполнено 23 хирургических вмешательства по поводу врожденной аплазии окна преддверия (у 18 пациентов). Средний возраст пациентов составил 14 лет (от 6 до 32 лет), 11 лиц мужского пола и 7 – женского. Наличие врожденной аплазии окна преддверия у каждого пациента было подтверждено в протоколах операций, указанных в первичной медицинской документации. Во всех случаях на основе компьютерной томографии височных костей исключались нарушения в конфигурации внутреннего уха.

У всех пациентов с аплазией окна преддверия наблюдалась та или иная

аномалия суперструктур стремени – моноподиальное стремя (3 случая), гипоплазированные суперструктуры стремени, полное отсутствие суперструктур стремени (9 случаев). Аномальное расположение лицевого нерва наблюдалось у 7 пациентов. Среди них у 2 было раздвоение лицевого нерва, у 1 — дистопия кверху в область аттика, у 1 лицевой нерв проходил по мысу (между овальным и круглым окнами), у 4 отмечалось нависание лицевого нерва, проходящего в костном канале над овальным окном, у 4 он нависал без костной стенки, у 1 отмечалось выраженное утолщение лицевого нерва в его горизонтальном отделе, у 1 отсутствовала костная стенка на протяжении всего тимпанального сегмента лицевого нерва.

Все хирургические вмешательства пациентов второй группы (несколько пациентов перенесли более одного вмешательства) были разделены на две подгруппы.

Подгруппа IIa (N=14) – хирургические вмешательства выполнялись по методике формирования вестибулостомы с установкой титанового протеза (пистон) на длинный отросток наковальни или рукоятку молоточка – подгруппа контроля.

Подгруппа IIb (N=9) – хирургические вмешательства выполнялись по оригинальной разработанной методике формирования вестибулостомы с установкой комплексного протеза, включающего модифицированный эндолимфатический шунт и титановый протез (пистон), закрепляемого на длинном отростке наковальни или рукоятке молоточка – группа исследования. В подгруппе IIb 4 хирургических вмешательства были первичными, в то время как в 5 случаях производилось повторное вмешательство, связанное с неудовлетворительным функциональным результатом предыдущего.

В подгруппе IIa после пластического устранения частичной атретической пластинки (если таковая имелась), после проведения ревизии барабанной полости, проводилась вестибулотомия в проекции окна преддверия (формирование неовального окна) с последующей установкой

протеза к-пистон. Фиксация петли протеза проводилась за длинный отросток наковальни (8 операций), а при его отсутствии, фиксация проводилась за рукоятку молоточка (6 операций).

Для проведения оссикулопластики у пациентов IIb подгруппы в первую очередь конструировался комплексный протез, состоящий из ремоделированного титанового эндолимфатического шунта (регистрационное удостоверение - РЗН 2015/2345 от 03.02.2015) (female-элемент, далее в тексте f-элемент) (Рисунок 5) и протеза (при необходимости удлиненного) типа к-пистон (male-элемент, далее в тексте m-элемент). Диаметр f-элемента по осевому цилиндру составляет 1.02 мм, а длина равна толщине костной пластины неовального окна пациента (размер подбирается по данным компьютерной томографии и *in vivo*), форма фланцев так же моделируется в зависимости от индивидуальных анатомических особенностей *in vivo*. Оссикулопластику описываемым протезом возможно применить только в отношении пациентов, у которых расстояние между коленом канала лицевого нерва и мысом барабанной полости превышает 1 мм, в противном случае f-элемент установить в вестибулостому не представляется возможным.

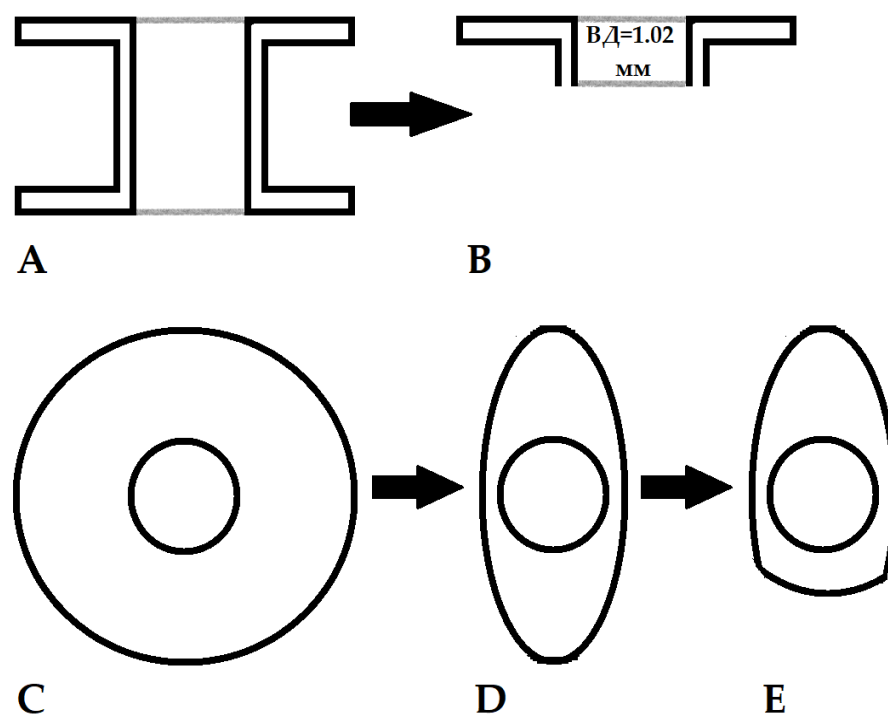


Рисунок 5 – Этапы ремоделирования титанового эндолимфатического шунта в f-элемент. А – вид шунта до ремоделирования; В – после стачивания одного из фланцев и осевого цилиндра; С, D, Е – этапы ремоделирования формы фланца в зависимости от анатомических особенностей *in situ*.

Функциональный результат лечения в данной группе осуществлялся методом тональной пороговой аудиометрии через 1 месяц и 12 месяцев. В данной группе для оценки функциональных результатов операций рассчитывали средние значения порогов костного, воздушного звукопроводения и костно-воздушного интервала в каждой группе по данным аудиометрического исследования.

Анатомический результат оценивался на основе отомикроскопии аналогичным способом с пациентами 1 группы.

2.2.3 Характеристика пациентов 3 группы (с частичной атретической пластинкой)

С 2009 по 2018гг. в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ было выполнено 16 хирургических вмешательств (16 пациентов, 16 ушей) по поводу изолированных аномалий развития среднего уха с наличием ЧАП (Рисунок 6, 7, 8). Средний возраст пациентов составил 12 лет (от 5 до 28 лет), 11 лиц мужского пола и 5 - женского.

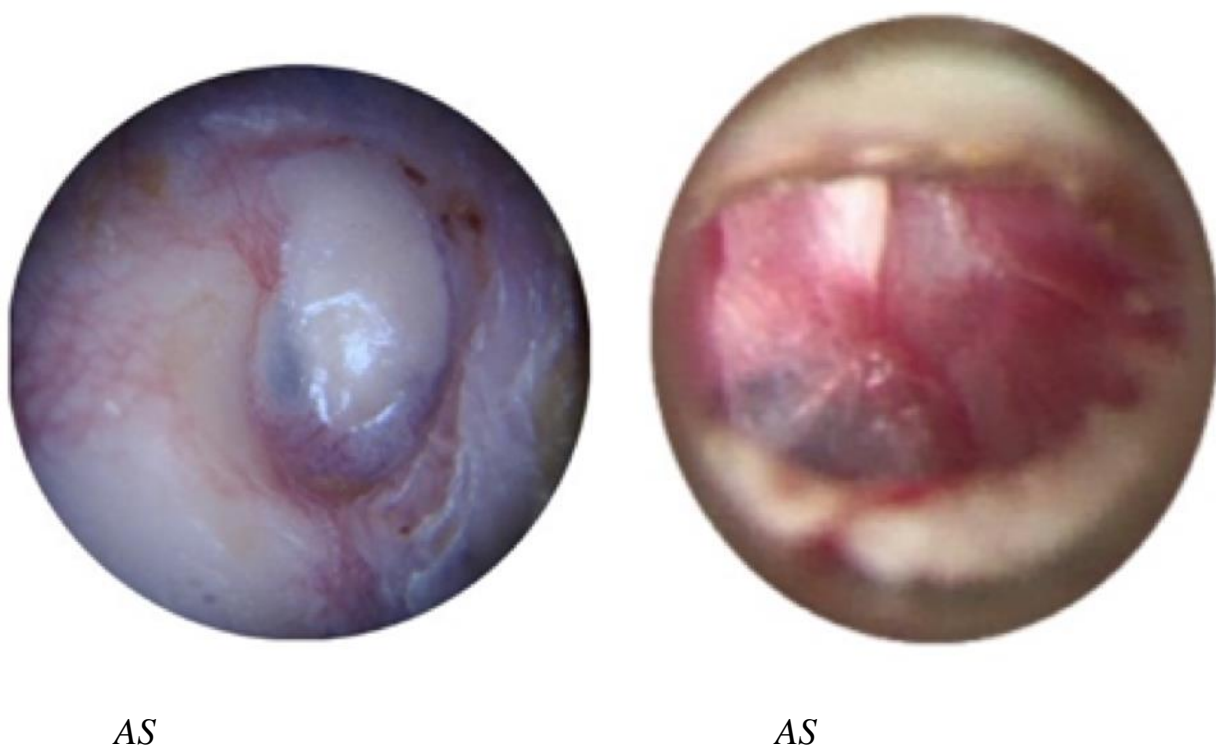


Рисунок 6 – Предоперационная отоскопическая картина барабанно-чешуйчатых вариантов ЧАП. Отоскопическая картина ориентирована следующим образом – предполагаемый латеральный отросток молоточка на 12 часов.

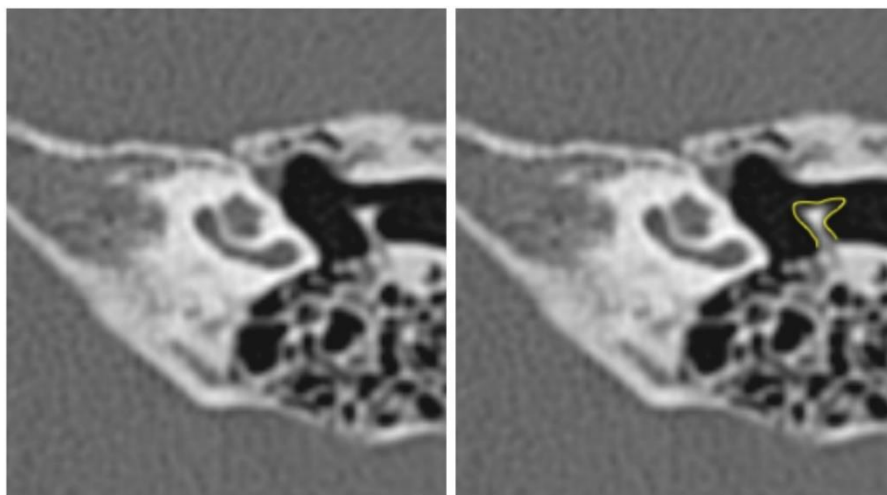


Рисунок 7 – КТ височных костей, аксиальный срез. Левое ухо. Визуализируется барабанно-сосцевидный вариант ЧАП. Желтой линией отмечен контур ЧАП.

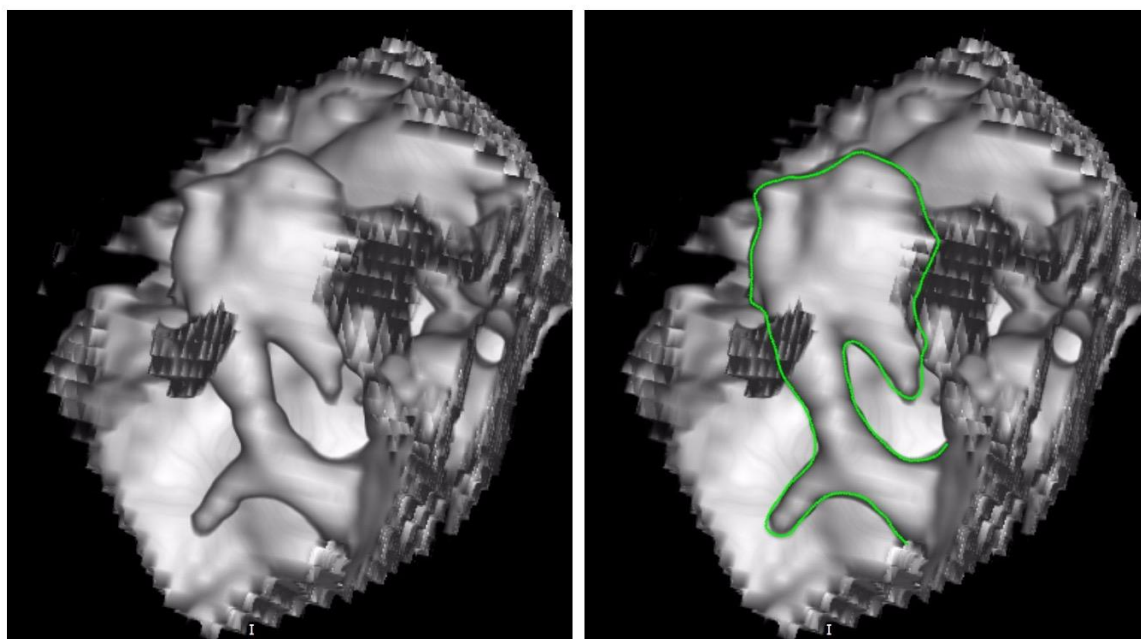


Рисунок 8 – 3D-модель барабанной полости, построенная на основе компьютерной томографии височных костей (шаг 0.6 мм), выполненной до операции. Левое ухо. Зеленым контуром выделен молоточко-наковальневый конгломерат. Рукоятка молоточка сливается с костным барабанным кольцом, отсутствует наковальне-стременное сочленение.

Во всех случаях на основе компьютерной томографии височных костей исключались нарушения в конфигурации внутреннего уха. Стоит отметить, что среди сопутствующих заболеваний у 1 пациента был зарегистрирован синдром Дауна, у 1 — брахио-ото-ренальный синдром, у 2 — бронхиальная астма, у 1 — врожденный порок сердца (дефект межжелудочковой перегородки, прооперированный после рождения).

Пациенты данной группы были разделены на подгруппы:

- 3a (N=12) – удаление частичной атретической пластинки по оригинальному разработанному способу;
- 3b (N= 4) – удаление частичной атретической пластинки без применения разработанного способа.

Обе подгруппы оказались подгруппами исследования. Подгруппа сравнения отсутствовала. Полученные результаты сравнивались с данными литературы, полученными при проведении систематического обзора.

Анатомический результат оценивался на основе отомикроскопии, функциональный – на основе тональной пороговой аудиометрии, выполненной в ранний послеоперационный период и на сроке не менее 12 месяцев.

2.3 Использование виртуальной КТ-эндоскопии в диагностике ВИАСУ

В ходе предоперационного обследования пациентов проводилось сравнение результатов визуализации двухмерной компьютерной томографии структур среднего уха и виртуальной КТ-эндоскопии для оценки уровня специфичности последней по сравнению с рутинной КТ височных костей.

Механизм обработки трехмерной модели среднего уха с помощью использованного программного обеспечения прост в исполнении, но требует определенных временных затрат.

В процессе анализа виртуальной КТ-эндоскопии последовательно производилось отсечение анатомических зон от исходной модели. Этапность этого процесса демонстрирует Рисунок 9.

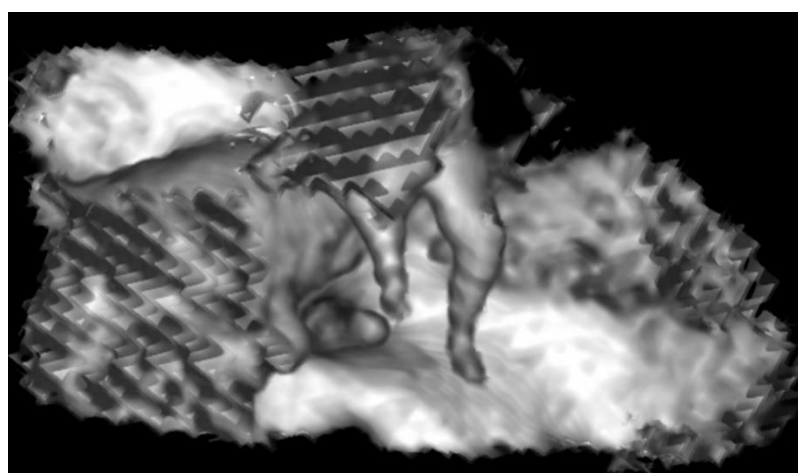
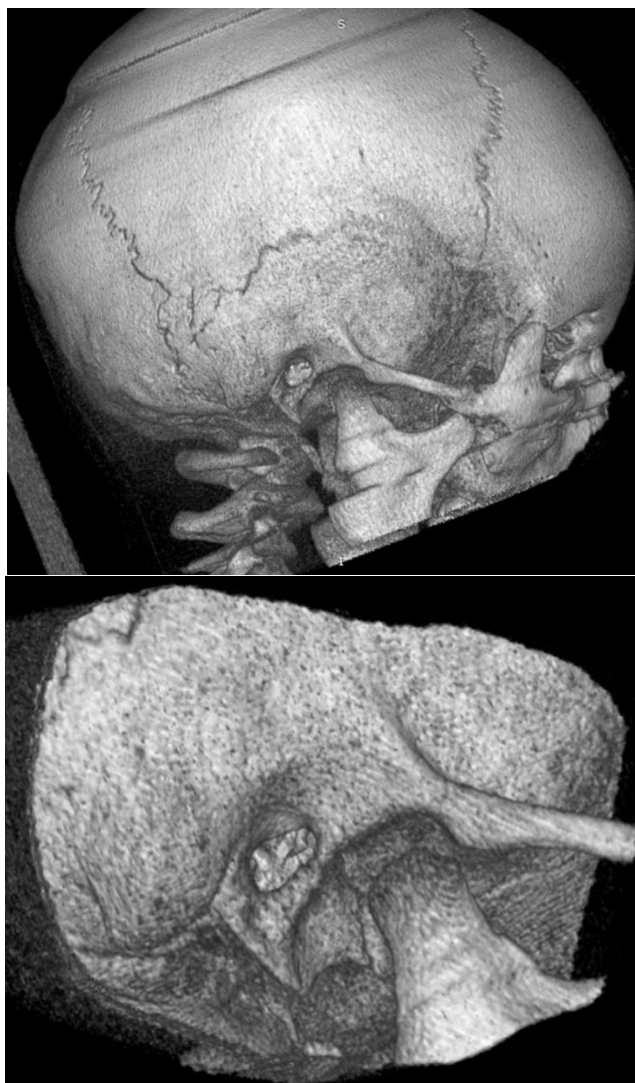


Рисунок 9 – Этапность отсечения анатомических зон от исходной модели.

На промежуточном этапе формировалась трехмерная модель, представляющая собой комплекс следующих элементов: медиальную стенку барабанной полости, валик канала лицевого нерва, слуховые косточки, передняя стенка костного отдела слуховой трубы, латеральная стенка аттика (Рисунок10).

Далее с боковой позиции оценивалось наличие или отсутствие того или иного элемента цепи слуховых косточек, непрерывность их соединения (Рисунки 10, 11).

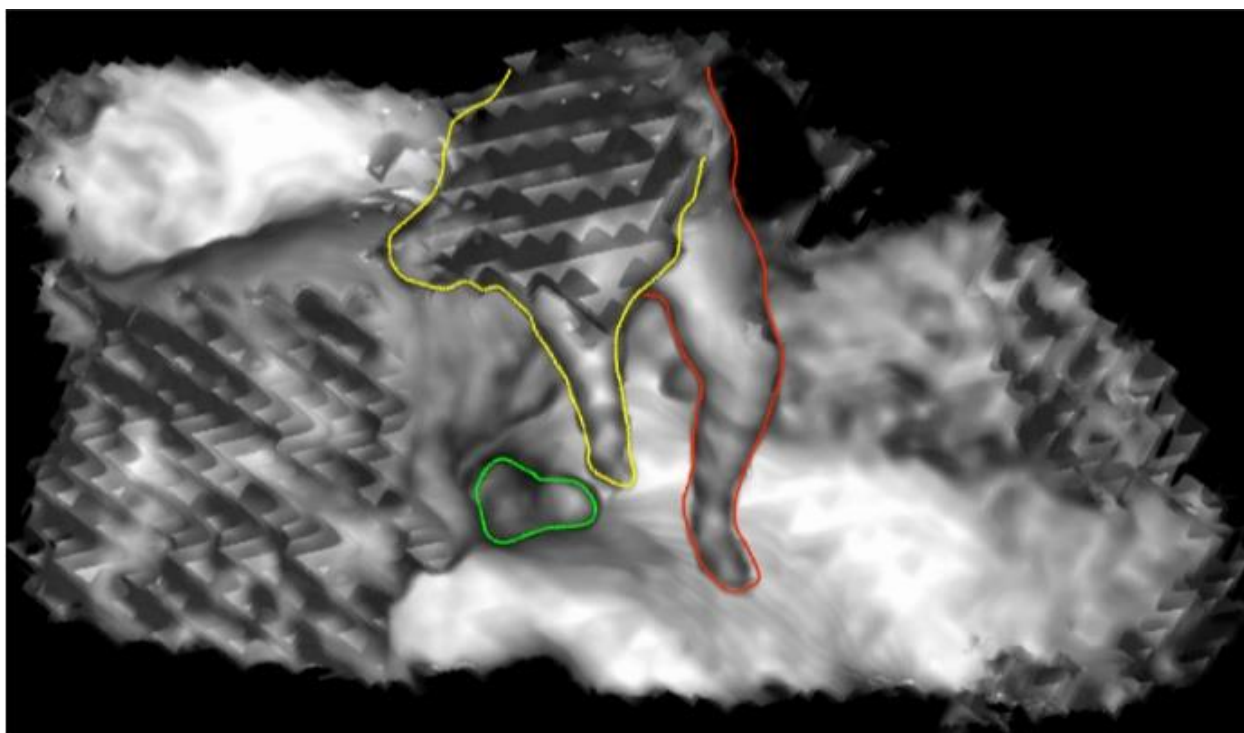


Рисунок 10 – Трехмерная модель структур барабанной полости. Правое ухо. Красной линией выделены контуры молоточка; желтой линией выделены контуры наковальни; зеленой линией выделены контуры стремени. Контакт между стремением и длинным отростком наковальни отсутствует.

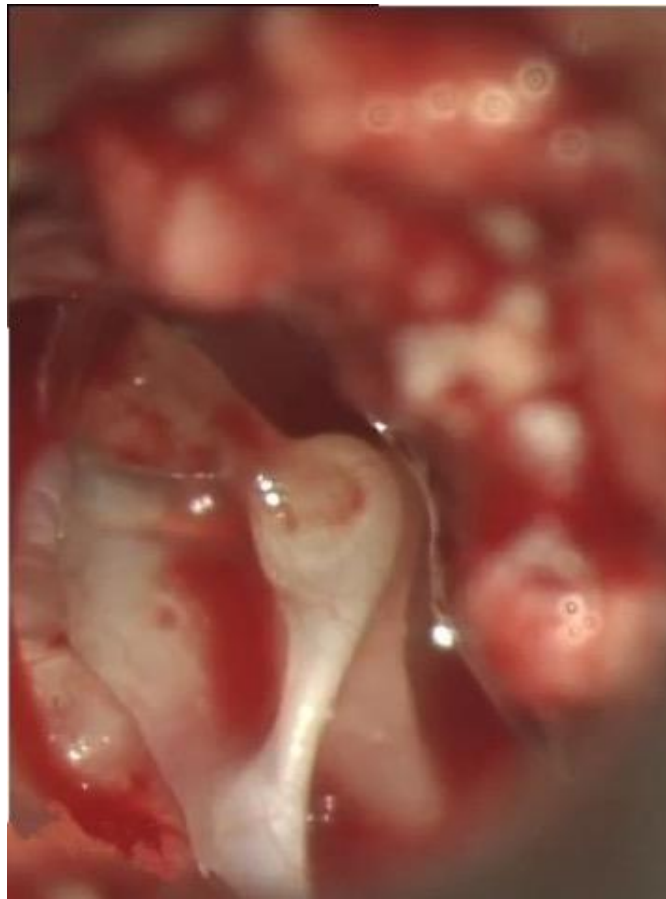


Рисунок 11 – Интраоперационные находки в указанном случае. Правое ухо. Визуализируется недоразвитие длинного отростка наковальни (частично представлен фиброзным тяжом).

Далее проводилось сопоставление данных виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха с данными двухмерной компьютерной томографии (шаг 0,4 мм) и с интраоперационными находками.

В контексте проводимого научного исследования, данный метод предоперационной диагностики проспективно применялся в отношении 25 пациентов группы исследования и ретроспективно 18 пациентам, отнесенных к целевой группе исследования. На представляемых пациентами дисках с записанными первичными данными исследования, толщина срезов не превышала 0,4 мм.

Всем пациентам проводилось хирургическое лечение по различным методикам. Находки при хирургическом вмешательстве соотносились с

результатами виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха и протоколами описания компьютерной томографии височных костей, выполняемыми врачами лучевой диагностики.

Для анализа рентгенологических снимков использовалось программное обеспечение RadiAnt DICOMViewer/ruver.5.2 (распространение free ware), которое позволяло обработать снимки компьютерной томографии височных костей в формате dicom и представить конечный результат в виде трехмерной модели. Функционал программы позволяет оперативно работать с получаемой моделью, что заключается в возможности «отсечения» ненужных для визуализации анатомических зон, измерения анатомических структур в необходимой плоскости, отличной от классических плоскостей компьютерной томографии и возможность экспорта скорректированной модели в формат *.stl, дающий возможность выполнения трехмерной печати на 3D-принтере.

Далее с передней позиции оценивалось пространство Кретчмана, исключались костные сращения между головкой молоточка и (или) телом наковальни и латеральной стенкой аттика или медиальной стенкой аттика (Рисунок 12). Оценивался объем и наличие дополнительных костных структур в аттике.

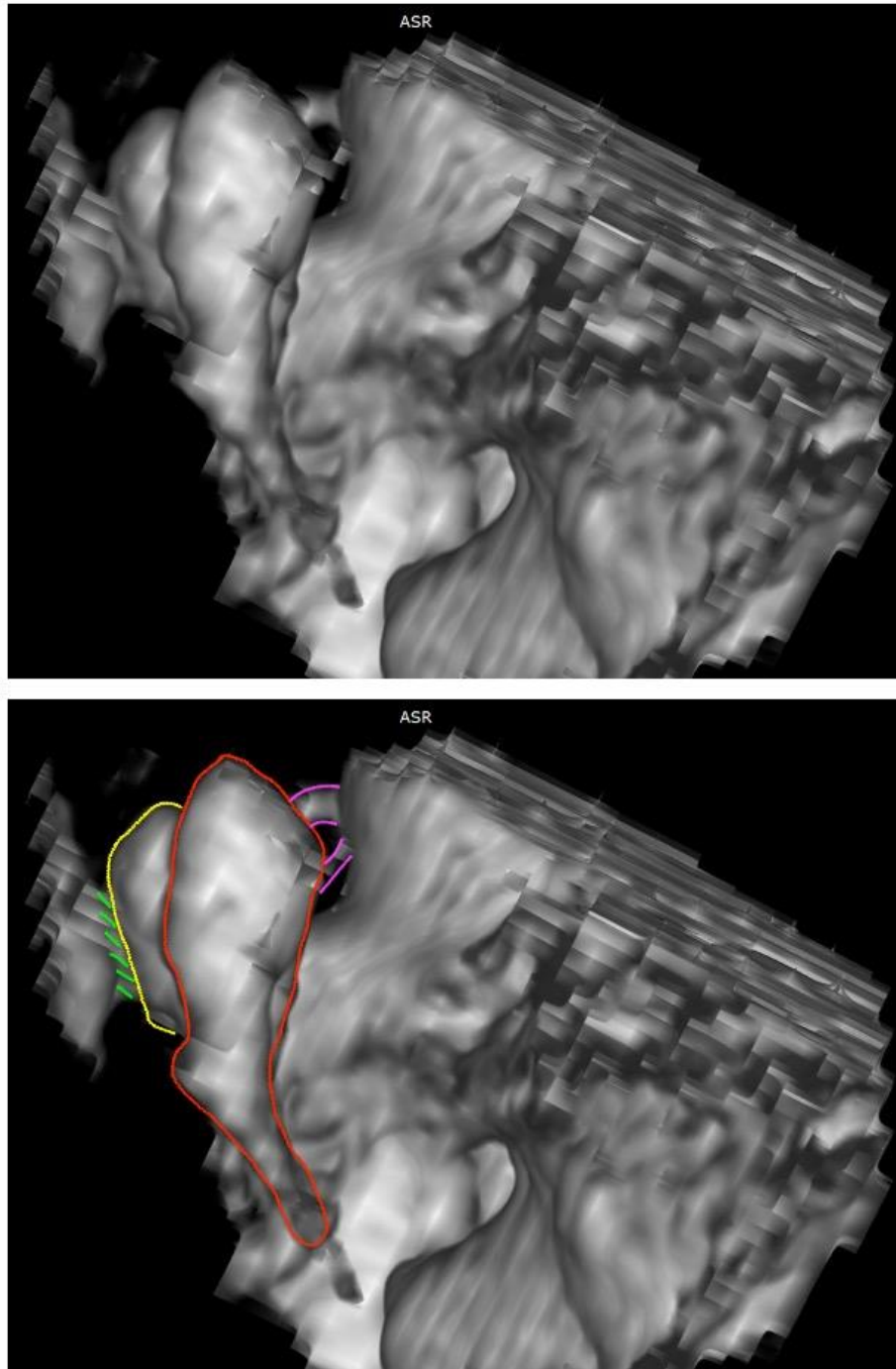


Рисунок 12 – Трехмерная модель структур барабанной полости, передняя позиция. Правое ухо. Красной линией выделены контуры молоточка; желтой линией выделены контуры наковальни; зеленой штриховкой выделена область сращения тела наковальни с латеральной стенкой аттика; розовыми линиями выделены костные перемычки, фиксирующие тело наковальни и головку молоточка к медиальной стенке аттика.

После этого при необходимости выполнялись измерения между той или иной костной структурой в произвольной плоскости (минимальное расстояние между слуховыми косточками и стенками аттика, расстояние между головкой стремени и рукояткой молоточка и ряд других, размеры самого аттика) (Рисунок 13).

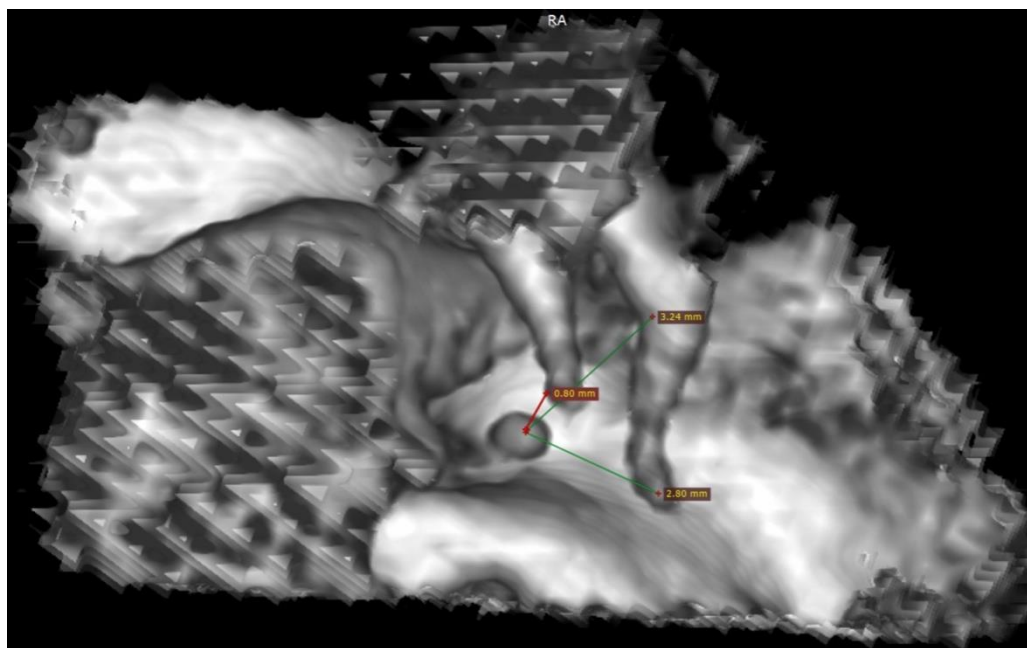


Рисунок 13 – Трехмерная модель структур барабанной полости с измерениями расстояний между ее структурами. Правое ухо.

При сравнении протоколов описания КТ височных костей, виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха и интраоперационных находок, прежде всего, рассматривались 3 ключевых параметра: непрерывность цепи слуховых косточек, отклонение от нормальной конфигурации и наличие сращений с окружающими костными структурами.

2.4 Материально-техническое оснащение клиники.

Структура ФГБУ «СПБ НИИ ЛОР» МЗ РФ включает в себя:

- хирургическое отделение для взрослых и хирургическое отделение для детей, в составе которых действуют перевязочные кабинеты, оснащенные

перевязочными столами, микрохирургическим инструментарием для проведения манипуляций, ЛОР-микроскопами;

- операционный блок, оснащенный наиболее полными комплектами микрохирургического инструментария для выполнения любой сложности хирургических вмешательств на ухе. Анестезиологическая служба оборудована современными наркозно-дыхательными аппаратами, оснащенная необходимыми расходными материалами и медикаментами для проведения анестезии с управляемой гипотонией, что обеспечивает состояние сухого операционного поля;

- сурдологическое отделение, оснащенное современной аппаратурой для проведения тональной пороговой аудиометрии, речевой аудиометрии, импедансометрии, определения отоакустической эмиссии, КСВП и других диагностических процедур;

- поликлиническое отделение, в котором проводится амбулаторный прием пациентов, имеющее в своем составе смотровой и процедурный кабинеты, оснащенные смотровым ЛОР-микроскопом и эндоскопическим оборудованием;

- рентгенологическое отделение, оснащенное многослойным компьютерным томографом «SOMATOM Emotion» фирмы SIEMENS толщиной срезов до 0,4 мм и возможностью трехмерной реконструкции для виртуальной эндоскопии.

2.5 Методика предоперационной подготовки

Всем пациентам на предоперационном этапе было проведено:

- сбор жалоб для выявления характера тугоухости (одностороннее\двустороннее), степень снижения слуха, оценка уровня сформированности речи, возможности социальной коммуникации;

- сбор анамнеза заболевания – возраст наступления жалоб, динамика развития тугоухости, этапность формирования речи и социальной коммуникации;

- сбор анамнеза жизни – для оценки социальных психологических навыков возможности получения образования (у детей) и наличие профессиональных навыков (у взрослых);

- базовый оториноларингологический осмотр – для оценки объективного состояния ЛОР-органов, исключения сопутствующей ЛОР патологии. Важным компонентом осмотра является отоскопия, дополненная отомикроскопией. В случае выявления сопутствующей патологии со стороны верхних дыхательных путей полости носа, носоглотки, пазух носа пациент попадает в критерии исключения;

- консультация терапевта/педиатра, анестезиолога – для исключения сопутствующей соматической патологии;

- клинический анализ крови, коагулограмма, общий анализ мочи, биохимический анализ крови, серологический анализ на ВИЧ, гепатиты В, С, туберкулез, сифилис, справка о санации полости рта, флюорография, электрокардиограмма в рамках клинического минимума для госпитализации в стационар для проведения планового хирургического вмешательства;

- тональная пороговая аудиометрия для регистрации порогов воздушной и костной проводимости. Исследование выполнялось в условиях сурдологического отделения в специализированной шумоизолированной комнате по стандартной методике с применением аппарата для проведения тональной аудиометрии – аудиометра диагностического AD 629 Interacoustics;

- регистрация КСВП у пациентов, которым выполнение пороговой тональной аудиометрии было невозможно, осуществлялось по стандартной методике с помощью оборудования Bravo-EP, Nicolet. Исследование проводилось для регистрации объективных порогов костного и воздушного проведения;

- импедансометрия выполнялась по стандартной методике для оценки функционального состояния проводящей системы среднего уха и наличия стапедиальных рефлексов при ипси- и контралатеральной стимуляции. Исследование выполнялось в условиях сурдологического отделения с помощью клинического анализатора среднего уха (импедансного аудиометра) GSI TympanStar;

- компьютерная томография височных костей для оценки структурных компонентов наружного, среднего и внутреннего уха, исключения аномалий структур внутреннего уха, воспалительных и деструктивных изменений в височных костях, для обнаружения признаков изолированных аномалий развития среднего уха. Толщина среза составляла 0,4 мм. Исследование проводилось в условиях рентгенологического отделения, оснащенного многослойным компьютерным томографом «SOMATOM Emotion» фирмы SIEMENS толщиной срезов до 0,4 мм;

- виртуальная КТ-эндоскопия среднего уха выполнялась пациентам, включенным в группу сравнения в исследовании диагностической оценки метода виртуальной КТ-эндоскопии.

2.6 Методики хирургических вмешательств

2.6.1 Методика хирургического вмешательства у пациентов I группы

Хирургические вмешательства проводились в условиях эндотрахеального наркоза. Для исключения повреждения ветвей лицевого нерва в случаях аномального расположения канала лицевого нерва во всех случаях был использован интраоперационный мониторинг лицевого нерва

(система Medtronic). Ориентацию в структурах среднего уха проводилась согласно данным компьютерной томографии височной кости, виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха и, при необходимости, системы хирургического навигационного контроля.

Хирургическая методика в подгруппе Ia обобщенно заключалась в следующем с незначительными вариациями:

Трансмеатальный путь к барабанной полости осуществлялся из заушного доступа. Отсепаровывали кожу задневерхней стенки наружного слухового прохода кпереди до фиброзного кольца. Выполняли тимпанотомию и ревизию структур барабанной полости. При ревизии барабанной полости уточнялось состояние оссикулярной цепи: оценивалось подвижность стремени, наличие и подвижность наковальни, наличие и подвижность молоточка (Рисунок 14). При наличии частичной атретической пластинки, последняя удалялась.

Далее выполнялась трансмеатальная аттикотомия. После обеспечения адекватной визуализации головки молоточка и тела наковальни алмазной фрезой (диаметр 0,5 мм) выполнялось удаление окружающей костной ткани (Рисунок 15), параллельно рассекались спайки, с формированием вокруг косточек воздушного пространства. Далее проверялось наличие передачи перилимфатического давления с мобилизованной цепи слуховых косточек на окно улитки.

Здесь следует подчеркнуть, что в случае сращения одной из косточек с окружающей костью, или в случае отсутствия составляющей части одной из косточек – тело наковальни и головка молоточка (если присутствовали) удалялись, таким образом, пациент относился к подгруппе IIb.

Далее слуховые косточки в аттике обкладывались пластинками карбоксиметилцеллюлозы (8 пациентов). После чего выполнялась пластика латеральной стенки аттика аутохрящом ушной раковины (8 пациентов) либо фрагментом кортикальной кости, опционально фиксируемым стекло-иономерным цементом (5 пациентов).

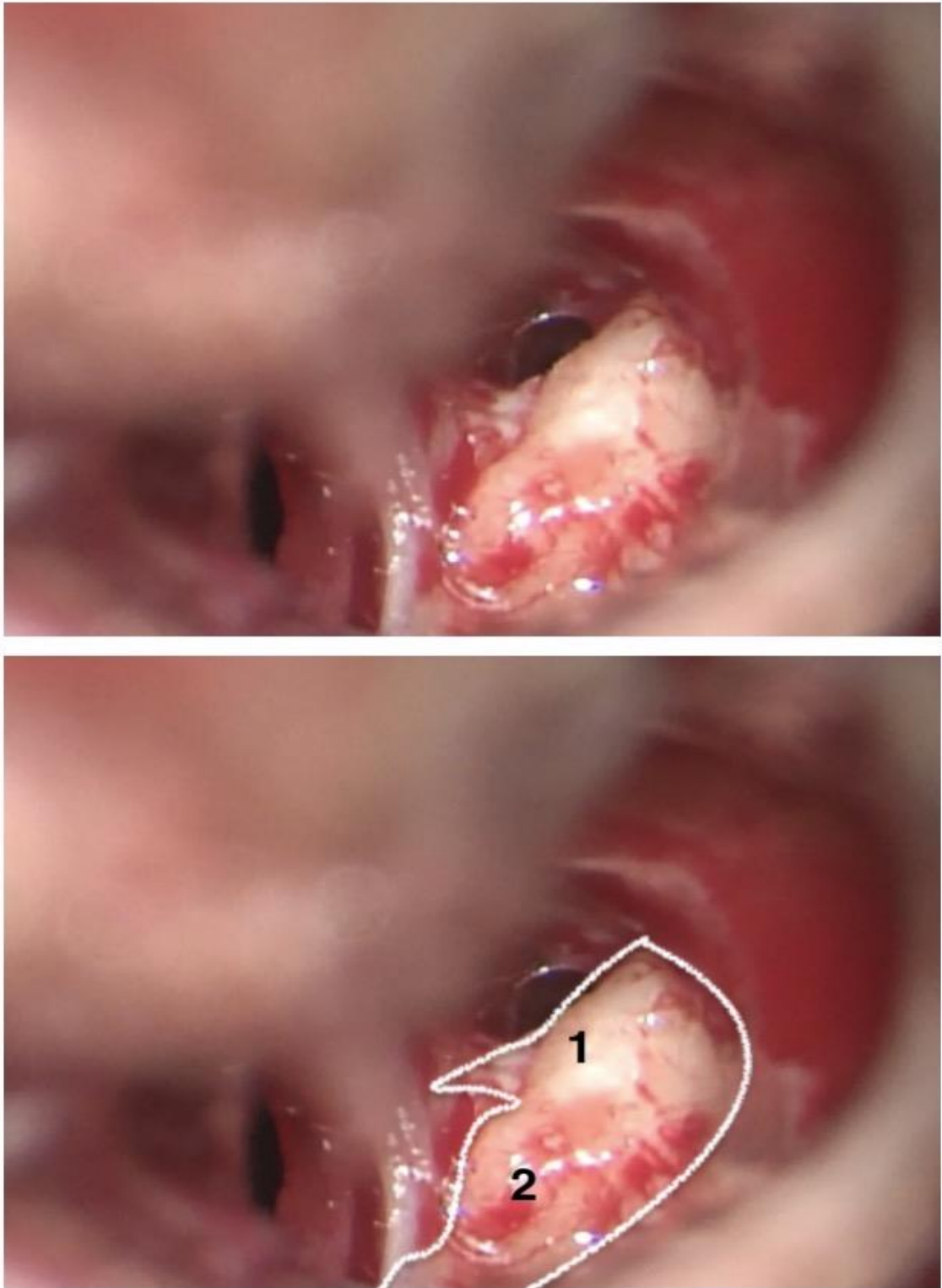


Рисунок 14 – Интраоперационная картина. Левое ухо. Фиксация тела наковальне-молоточкового конгломерата в аттике. 1 – молоточек; 2 – наковальня.

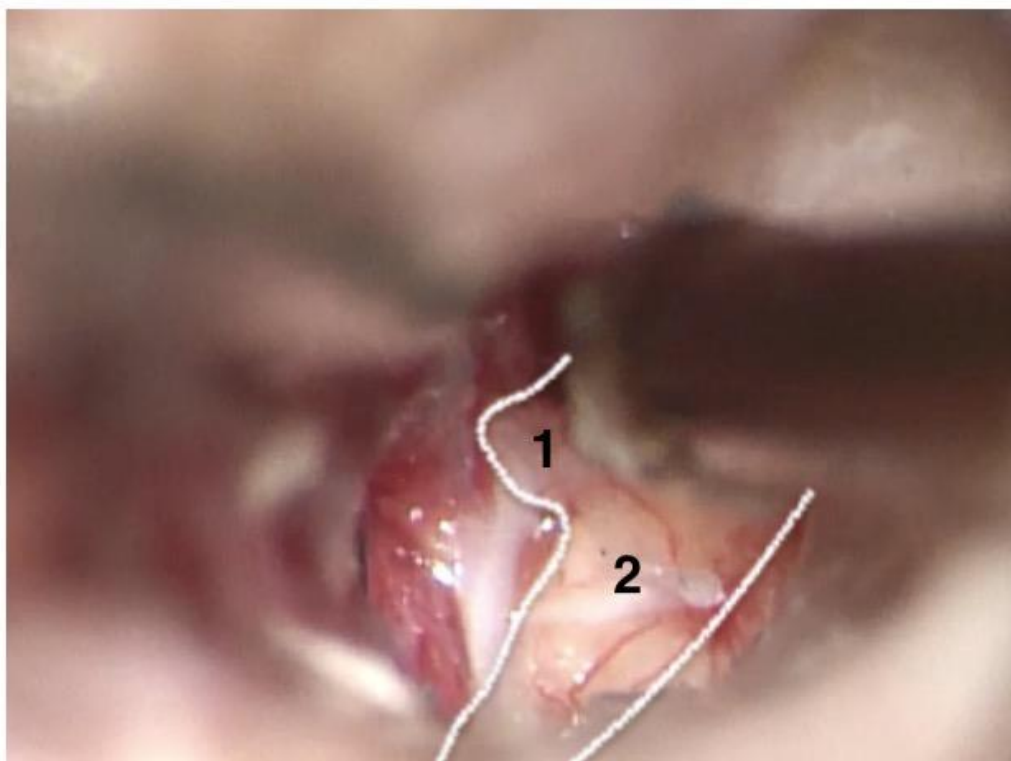


Рисунок 15 – Интраоперационная картина. Левое ухо. Фиксация наковальне-молоточкового конгломерата в аттике. Удаление окружающей костной ткани для осуществления мобилизация цепи слуховых косточек. 1 – молоточек; 2 – наковальня.

Барабанная перепонка в верхних двух квадрантах, укреплялась аутофасцией по методу медиальной укладки (11 пациентов).

Хирургическая методика в группе Пв описывается следующим образом:

Трансмеатальный путь к барабанной полости осуществлялся с применением эндомеатального доступа (2 пациента), доступа по Neerman (1 пациент), заушного доступа (21 пациент).

При выполнении ревизии барабанной полости так же оценивалось состояние каждого элемента оссикулярной цепи. Длинный отросток наковальни был гипоплазироваан у 3 пациентов, отсутствовал (Рисунок 16) у 4 пациентов, наковальня и молоточек представляли единый конгломерат у 5 пациентов, фиксация молоточка и (или) тела наковальни в аттике была у 12 пациентов. Частичная атретическая пластинка отмечалась у 7 пациентов.

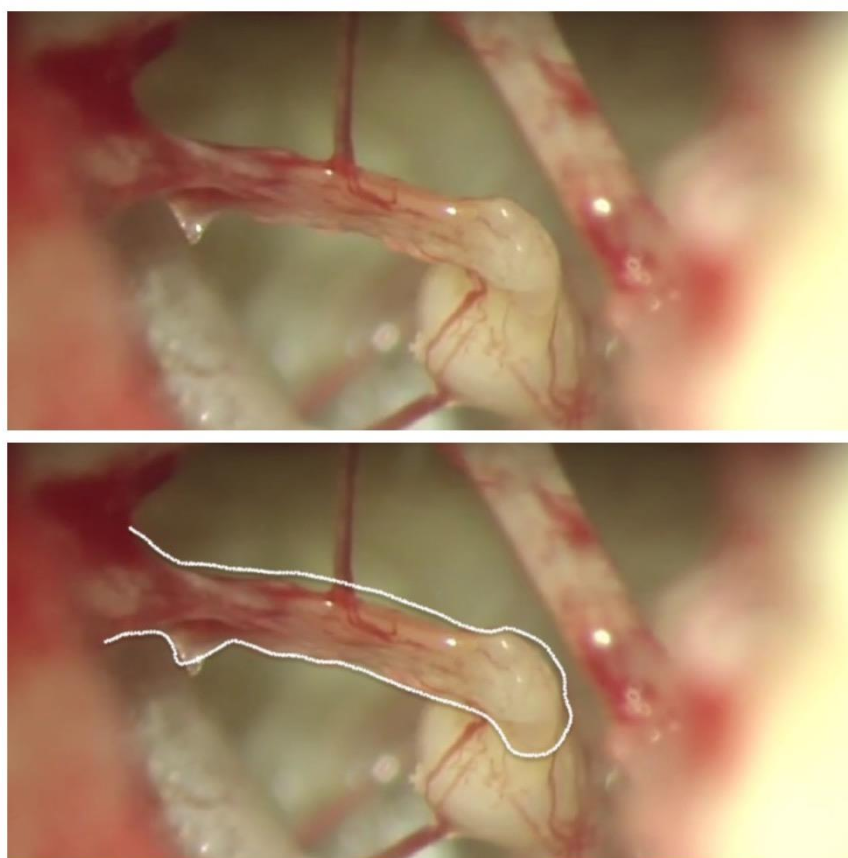


Рисунок 16 – Интраоперационная картина. Правое ухо. Отсутствие длинного отростка наковальни – представлен фиброзным тяжом (выделен белой линией).

У всех пациентов с частичной атретической пластинкой выполнялось удаление последней.

У 3 пациентов с отсутствием наковальни оставшиеся слуховые косточки не удалялись, и хирургическое вмешательство завершалось установкой частичного титанового протеза и разграничением барабанной перепонки и шляпки протеза аутохрящевой пластинкой.

У 2 пациентов тело наковальни было удалено, но не была резецирована головка молоточка, хирургическое вмешательство было завершено таким же образом (установкой частичного титанового протеза и разграничением барабанной перепонки и шляпки протеза аутохрящевой пластинкой).

У остальных 19 пациентов фрагменты слуховых косточек удалялись полностью, визуализация выполнялась посредством трансметальной аттикотомии с разъединением фрагментов косточек, сросшихся с окружающей костной тканью. Во всех случаях было выполнено удаление поперечного гребня и эпитимпанального зубца. Бором выполнялось remodelирование гипоплазированного аттика путем его расширения в зоне передней части. Стачивали складку мышцы, натягивающей барабанную перепонку, находящуюся кверху и кзади от тимпанального устья слуховой трубы. Выполнялась укладка пластинок натриевой соли карбоксиметилцеллюлозы в области remodelированного аттика, удаленного поперечного гребня и эпитимпанального зубца и в области сточенного валика мышцы, натягивающей барабанную перепонку. Проводилась пластика латеральной стенки remodelированного аттика аутокостной пластинкой, которую фиксировали стекло-иономерным цементом. После чего выполнялась пластика цепи слуховых косточек частичным титановым протезом, разграничение шляпки протеза и барабанной перепонки пластинкой аутохряща и укрепление верхних ее квадрантов аутофасцией.

Заушный разрез послойно ушивался. Производилась тампонада слухового прохода губкой или нитевой тампонадой.

2.6.2 Методика хирургического вмешательства у пациентов II группы

Хирургические вмешательства проходили под эндотрахеальным наркозом. Для исключения повреждения ветвей лицевого нерва (в случаях аномального расположения его канала или верхушки сосцевидного отростка) использовали интраоперационный мониторинг лицевого нерва. Ориентацию проводили по данным компьютерной томографии височных костей.

Заушным доступом, проводя разрез позади ушной раковины, отступя 1 см от заушной складки, отсепаровывали мягкие ткани кпереди от костного массива с выходом на костную часть канала наружного слухового прохода. Затем кожу НСП отсепаровывали до фиброзного кольца. Борами расширяли канал костной части НСП, устраняли навес задней стенки костного отдела НСП для лучшей визуализации. Проводили тимпанотомию, ревизию барабанной полости (оценивали состояние и положение слуховых косточек: молоточка, наковальни, суперструктур стремени и барабанного отдела лицевого нерва, особое внимание уделяли их взаиморасположению друг относительно друга).

В Па подгруппе проводилась вестибулотомия в проекции окна преддверия (формирование неовального окна) с использованием алмазной фрезы диаметром 0,6 – 1,0 мм на низких оборотах (2000 оборотов в минуту), локально обнажая перепончатый лабиринт. Сверление начинали у остатков стремени, а при отсутствии последних – сразу книзу от барабанного отдела лицевого нерва (при нормальном его расположении) без проникновения в перепончатый лабиринт. Размер сформированного неовального окна составлял 1,2 мм в диаметре. Далее устанавливали протез к-пистон, фиксация петли протеза проводилась за длинный отросток наковальни (8 операций), а при его отсутствии, фиксация проводилась за рукоятку молоточка (6 операций).

У пациентов IIв подгруппы на сформированное неовальное окно укладывали фасциальный лоскут (Рисунок 17), на который устанавливали f-

элемент и опускали его, вдавливая при этом фасциальный лоскут внутрь преддверия, далее плунжерную часть m-элемента вводили в просвет f-элемента, петлю протеза к-пистон закрепляли за длинный отросток наковальни (Рисунок 18), а в случае отсутствия последней – за рукоятку молоточка.

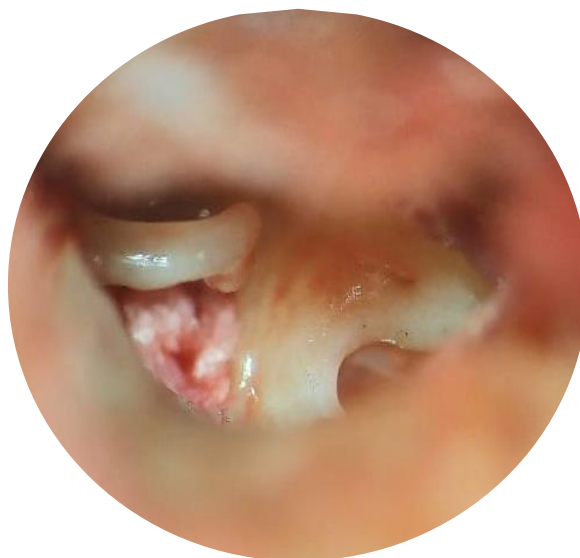


Рисунок 17 – Интраоперационное фото. Правое ухо. Этап укладки аутофасциального лоскута на сформированное неоовальное окно.



Рисунок 18 – Интраоперационное фото. Правое ухо. Этап после установки протеза К-пистон (m-элемент). Петля протеза фиксирована за длинный отросток наковальни, плунжерная часть протеза установлена в просвет f-элемента.

После фиксации петли протеза, отверстие вокруг плунжерной части протеза закрывали тремя фрагментами (“лепестками”) аутожира (Рисунок 19): один фрагмент укладывали на предварительно сточенный пирамидальный отросток, второй укладывали на предварительно скарифицированную слизистую оболочку промоториума, третий фрагмент укладывали на горизонтальный сегмент канала лицевого нерва, тем самым обеспечивалось питание жировых фрагментов, что предотвращало лизирование в послеоперационном периоде и исключало риск развития эндолимфатической фистулы (Рисунки 19, 20).

При проведении повторного вмешательства протез, установленный ранее – извлекался, далее вмешательство проводилось описанным выше способом.

Кровь из барабанной полости аспирировали во избежание развития адгезивного процесса в дальнейшем. В окончании операции меатотимпанальный лоскут укладывали на место.

Заушный разрез послойно ушивали. Производили тампонаду слухового прохода губкой или нитевым тампоном.



Рисунок 19 – Интраоперационное фото. Правое ухо. Этап закрытия отверстия вокруг плунжерной части протеза тремя фрагментами (“лепестками”) аутожира.

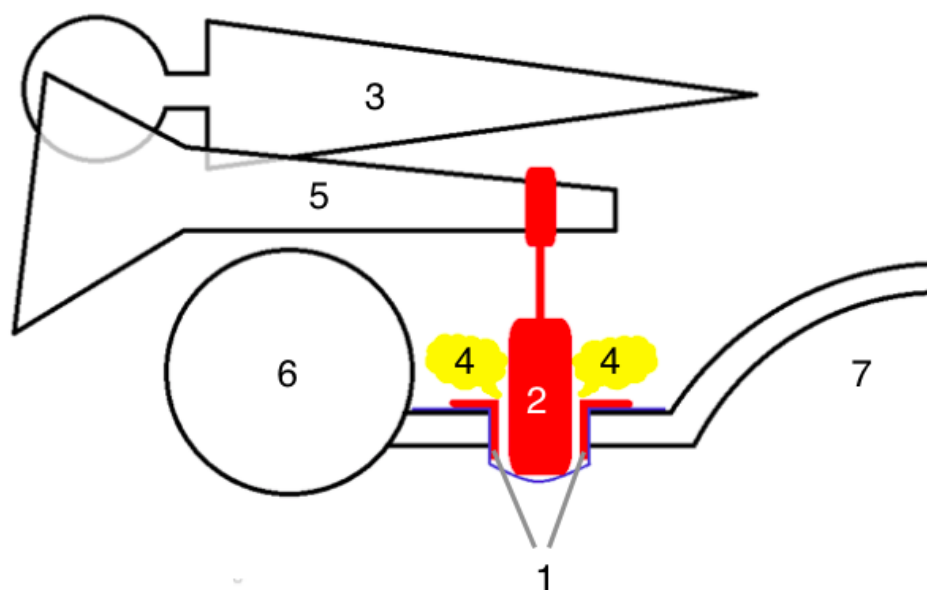


Рисунок 20 – Схематическое изображение этапа хирургического вмешательства после установки f-элемента (1) в неоовальное окно, фасциальный лоскут вдавлен в преддверие (синяя линия) и установлен протез к-пiston (2), который фиксирован за длинный отросток наковальни (3). Отверстие вокруг плунжерной части протеза закрыто фрагментами (“лепестками”) аутожира (4). 5 – молоточек; 6 – лицевой нерв; 7 – мыш.

2.6.3 Методика хирургического вмешательства у пациентов III группы

У всех пациентов с ЧАП наблюдалась та или иная аномалия молоточка, наковальни и стремени: слияние рукоятки молоточка и/или длинного отростка наковальни с ЧАП (Рисунок 21), сращение молоточка и наковальни в единый конгломерат, фиксация молоточка и/или наковальни к стенкам аттика. Аномальное расположение лицевого нерва наблюдалось у 3 пациентов. Из них - у 1 было раздвоение лицевого нерва (Рисунки 22, 23), у 2 отмечалось нависание лицевого нерва без костной стенки.

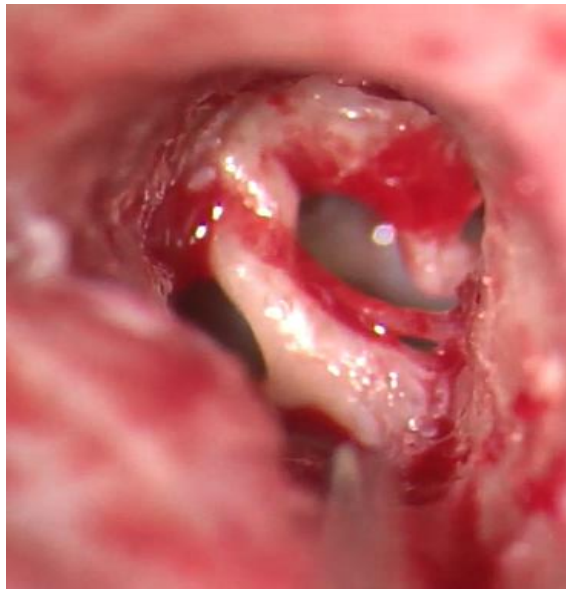


Рисунок 21 – Интраоперационная картина. Левое ухо. Сращение ЧАП с рукояткой молоточка.

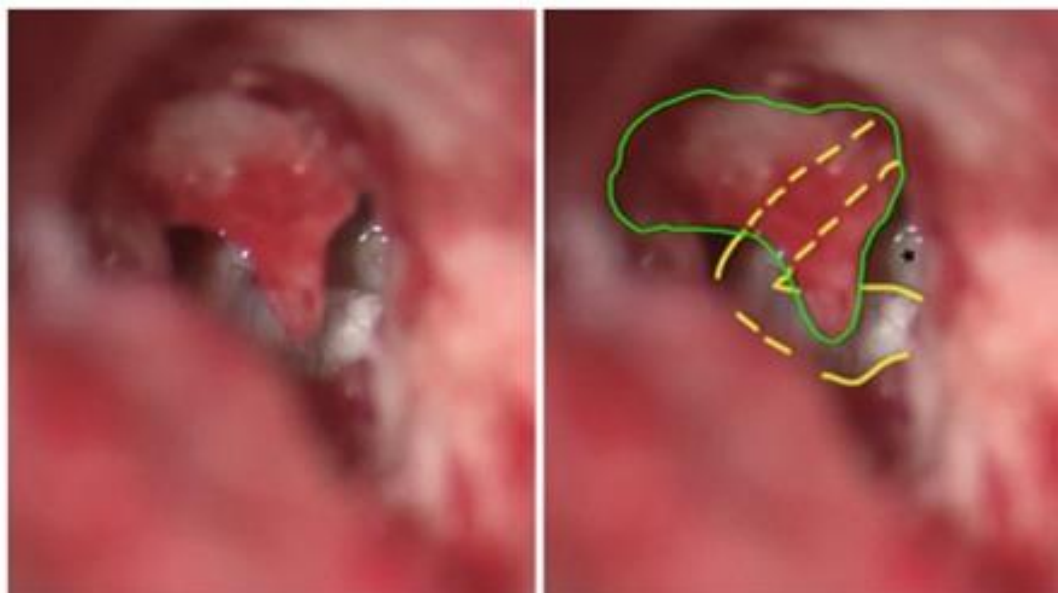


Рисунок 22 – Интраоперационная картина. Левое ухо. Раздвоение лицевого нерва (1 ствол проходит над нишей аплазированной овальной окна, другой под ним). Желтыми линиями отмечен ход стволов раздвоенного лицевого нерва. Зеленой линией отмечен контур наковальне-молоточкового конгломерата * – аплазированное окно преддверия.

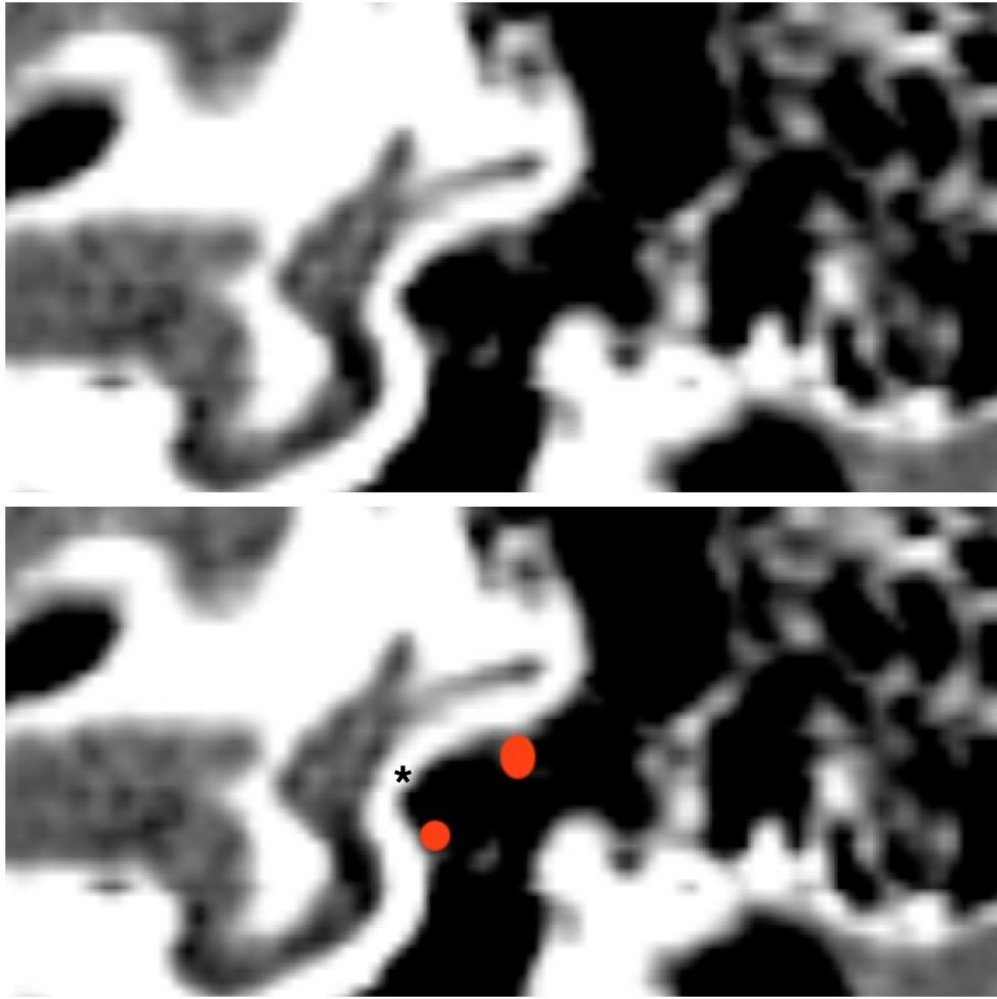


Рисунок 23 – КТ- картина, коронарная проекция. Раздвоение лицевого нерва (один ствол проходит над нишей аплазированной овальной окна, другой под ним). Красным цветом отмечены стволы лицевого нерва. * – аплазированное окно преддверия.

Хирургическое вмешательство проходило под эндотрахеальным наркозом. Для исключения повреждения ветвей лицевого нерва в случаях аномального расположения его канала использовали систему интраоперационного мониторинга лицевого нерва. Ориентацию в структурах среднего уха проводили по данным компьютерной томографии височной кости.

Хирургические вмешательства, проводимые пациентам, были разделены на 3 типа. При 1 варианте частичной атретической пластинки (барабанно-чешуйчатом) хирургическое вмешательство проводилось по следующему

способу (7 операций – 1 способ): отсепаровывали кожу задней стенки наружного слухового прохода кпереди до визуализации ЧАП. Затем барабанную перепонку отсепаровывали от частичной атретической пластинки с сохранением фиброзного слоя. Выполняли тимпанотомию, ревизию барабанной полости. Оценивали размер ЧАП, ее связь со слуховыми косточками. Костные перемычки, соединяющие слуховые косточки с частичной атретической пластинкой удаляли кюреткой или микрощипцами. Далее отсепаровывали фиброзный слой и слизистую оболочку от внутренней поверхности ЧАП. Остатки ЧАП (после ее разъединения со слуховыми косточками) удаляли бором до уровня костного барабанного кольца. Далее удаляли латеральную стенку аттика, после чего выполняли удаление фиксированных в аттике головки молоточка и наковальни (при их фиксации), удаляли эпитимпанальный зубец (при наличии), расширяли передний аттик кверху и кпереди. После создавали неоаннулюс, посредством формирования циркулярной костной канавки с 9 до 3 часов (с 9 до 11 и с 1 до 3 – разрыв канавки объясняется удаленной латеральной стенкой аттика). При формировании канавки применяли протекторы, защищающие эпидермальный слой барабанной перепонки и слизистую оболочку барабанной полости. На моделированное таким образом костное барабанное кольцо укладывали фрагмент силастика напротив конца рукоятки молоточка. Пластика аттика выполнялась аутокостью. Дефект барабанной перепонки (при его возникновении) закрывали аутофасциальным лоскутом по технике underlay.

При 2 варианте (барабанно-сосцевидном) частичной атретической пластинки (5 операций) подход отличался следующим образом (2 способ). Так, удлиненную рукоятку молоточка укорачивали выкусывателем для молоточка по House-Dieter, тем самым формировали зазор не менее 1,5 – 2 мм между концом рукоятки молоточка и костным барабанным кольцом. При фиксации молоточка и/или наковальни в аттике – снимали латеральную стенку аттика и мобилизовали слуховые косточки посредством высверливания окружающих костных стенок на расстояние не менее 1 мм. При этом

предварительно разъединяли наковальне-стременное сочленение во избежание вибротравмы. После формировали неоаннулюс, посредством формирования циркулярной костной канавки с 5 до 9 часов (рис.26). В остальном способ не отличался от вышеописанного.

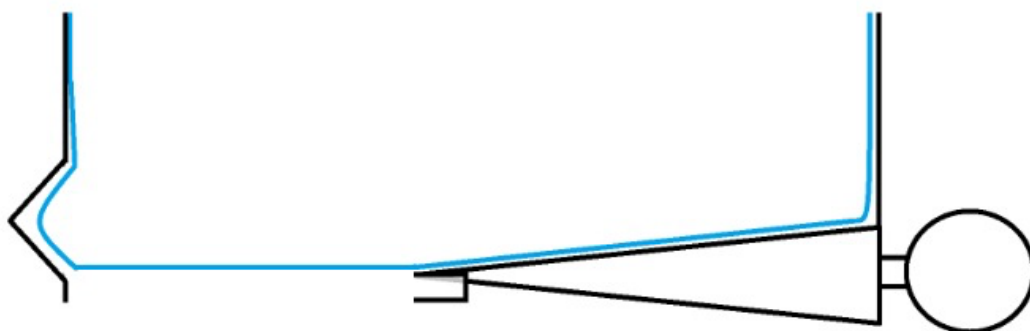


Рисунок 24 – Этап формирования костной канавки после удаления частичной атретической пластинки.

При первом способе всем пациентам проводилась оссикулопластика – частичным титановым протезом (4 пациента), в случае аплазии окна преддверия (3 пациента) проводилась установка комплексного протеза, включающего модифицированный эндолимфатический шунт и к-пистон закрепляемый на длинный отросток наковальни или рукоятку молоточка (Патент РФ № 2694519 от 15.07.2019г, приоритет от 05.12.2018).

При втором способе в 2 случаях проводилась оссикулопластика частичным титановым протезом и в 3 случаях наковальне-стременное сочленение восстанавливалось при помощи стекло-иономерного цемента.

4 пациентам хирургическое вмешательство проводилось не по разработанной методике (3 способ) – не проводилось создание неоаннулюса посредством формирования циркулярной костной канавки, не было упора на сохранение фиброзного слоя и слизистой оболочки барабанной полости. В 2 случаях проводилась мобилизация слуховых косточек, в 2 случаях наковальня

и молоточек удалялись с последующей оссикулопластикой частичным титановым протезом.

2.7 Методика послеоперационного лечения

Извлечение тампона из наружного слухового прохода производили на 7 сутки. Швы с заушной области удаляли на 7-е сутки. Антибактериальная терапия цефтриаксоном проводилась 7 дней. Противоневритическая терапия дексаметазоном проводилась 10 дней по нисходящей схеме. После удаления тампонов ежедневно до 12-х послеоперационных суток производилась отомикроскопия с туалетом наружного слухового прохода, при этом выполнялась оценка состояния барабанной перепонки (неотимпанальной мембраны). В зависимости от качества репаративных процессов назначались соответствующие капли в ухо (с содержанием фторхинолонов и кортикостероидов). Далее пациентов наблюдали дважды в неделю в течение месяца. После чего каждые 2 недели до 3 месяцев. И далее каждый месяц до 1 года. Контрольная аудиограмма выполнялась на 7-12 сутки после операции. При штатном течении послеоперационного периода – через 6 месяцев вместе с результатами контрольной импедансометрии.

2.8 Критерии оценки результатов

В работе оценивался как анатомический, так и функциональный результат проведенного хирургического лечения.

Критерии анатомического результата:

- Удовлетворительный анатомический результат (оценка при сроке послеоперационного наблюдения не менее 1 года); состоятельная, васкуляризированная, подвижная неотимпанальная мембрана; отсутствие грануляций, латерализации неотимпанальной мембраны, четко сформированный передний меатотимпанальный угол без признаков его затупления;

- Неудовлетворительный анатомический результат (оценка на любом сроке после выполненного хирургического вмешательства): перфорация неотимпанальной мембраны, смещение или фиксация оссикуляного протеза, «затупление» переднего меатотимпанального угла, латерализация неотимпанальной мембраны.

Для оценки функциональных результатов операций рассчитывали средние значения порогов костного, воздушного звукопроводения и костно-воздушного интервала по результатам тональной пороговой аудиометрии. Усредненные аудиологические показатели высчитывались по четырем (речевым) частотам: 500, 1000, 2000 и 4000 Гц согласно рекомендациям ВОЗ от 1997 г.

- Хороший функциональный результат: усредненный порог воздушного звукопроводения не более 25 дБ;
- Удовлетворительный функциональный результат: усредненный порог воздушного звукопроводения не более 40 дБ у пациентов, имевших на дооперационном этапе уровень усредненного порога звуковосприятия 30 дБ;
- Неудовлетворительный функциональный результат: повышение порога звуковосприятия не более чем на 10 дБ по сравнению с предоперационным показателем.

2.9 Средства документации и презентация данных

На каждого пациента, включенного в исследование, была создана карта-файл, отражавшая как персональные данные (с информированным согласием пациента на их обработку), так и особенности анамнеза послеоперационной подготовки, хирургического лечения и послеоперационного наблюдения.

Фотографический материал: фотоэндоотоскопия проводилась большинству пациентов на предоперационном этапе и различных сроках

послеоперационного этапа. Использовалась эндоскопическая аппаратура KarlStorz, соединенная адаптором с фотокамерой Sony и Canon.

Видеоматериал, содержащий информацию о хирургическом вмешательстве, был получен на основе подключения видеокамеры через адаптер дополнительного окуляра к операционному микроскопу с записью на жесткий диск HD-рекордера.

Для создания иллюстрированного материала использованы программы векторной графики Adobe Photoshop CC 2015, Microsoft Power Point 2010, Microsoft Excel 2010.

Статистическая обработка полученных данных проводилась с использованием непараметрических методов статистики (критерий Вилкоксона и критерий Манна-Уитни) и методов сравнения номинативных признаков (точный критерий Фишера).

Для статистической обработки полученных в исследовании данных использовался Microsoft Excel2010 с расширенным пакетом статистического анализа.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

3.1 Результаты хирургического лечения пациентов с аномалиями развития звукопроводящего аппарата с интактным стремением и гипоплазированным аттиком

У пациентов 1 группы подгруппы Ia (N = 13) среднее значение порогов воздушного звукопроведения до выполнения хирургического лечения составило $51,3 \pm 5,4$ дБ нПС с костно-воздушным интервалом – $31,7 \pm 8,9$ дБ. В то же время у пациентов подгруппы Ib (N = 24) этот показатель в среднем составил $64,2 \pm 13,2$ дБ нПС с костно-воздушным интервалом $44,9 \pm 9,6$ дБ.

По результатам хирургического лечения среднее значение порогов воздушного звукопроведения составило $41,6 \pm 15,4$ дБ нПС с костно-воздушным интервалом $22,4 \pm 17,4$ дБ. У пациентов Ib подгруппы данный показатель составил $24,6 \pm 6,2$ дБ нПС со средним костно-воздушным разрывом $7,4 \pm 5,2$ дБ.

Таким образом, в обеих подгруппах группы 1, то есть при обеих техниках хирургического вмешательства, было выявлено статистически значимое улучшение средних порогов звукопроведения, а также размеров КВИ, $p < 0,05$ (критерий Вилкоксона).

Однако у пациентов подгруппы Ib изменение порогов звукопроведения оказалось более значимым, чем у пациентов из подгруппы Ia. Данная разница также оказалась статистически значимой, $p < 0,05$ (критерий Манна-Уитни).

При этом количество пациентов с социально адекватным слухом в подгруппе Ia оказалось 5 человек (из 13), в подгруппе Ib – 23 (из 24). Данные показатели оказались статистически значимыми, $p = 0,00025$, $p < 0,05$ (точный тест Фишера).

В подгруппе Ia оказалось 9 человек (из 13) с анатомически неудовлетворительными результатами лечения: у всех 9 было зафиксировано формирование ретракционного кармана в отдаленном послеоперационном периоде. В подгруппе Ib было выявлено 7 пациентов (из

24) с анатомически неудовлетворительным результатом лечения: у 5 из них вследствие формирования ретракционного кармана неотимпанальной мембраны, у 1 было выявлено смещение оссикулярного протеза и ещё у 1 – перфорация неотимпанальной мембраны. Данные показатели также оказались статистически значимыми, $p=0,0192$, $p<0,05$ (точный тест Фишера)

Полученные результаты по группе I приведены в сводной Таблице 2.

Таблица 2 – Результаты хирургического лечения пациентов 1 группы исследования.

	Подгруппа Ia (13 пациентов)	Подгруппа Ib (24 пациента)
Пороги воздушного звукопроводения до операции, дБ	51,3±5,4	64,2±13,2
КВИ до операции, дБ	31,7±8,9	44,9±9,6
Пороги воздушного звукопроводения в отдаленном послеоперационном периоде, дБ	41,6±15,4	24,6±6,2
КВИ в отдаленном послеоперационном периоде, дБ	22,4±17,4	7,4±5,2
Количество пациентов с социально адекватным слухом (в абсолютных числах)	5	23
Неудовлетворительные результаты и их структура (в абсолютных числах)	9 ретракционный карман	1 смещение протеза 1 перфорация барабанной перепонки 5 ретракционный карман

Таким образом, несмотря на то, что оба подхода к хирургическому лечению привели к улучшению состояния слуховой функции пациентов, разработанный оригинальный способ хирургического вмешательства,

который был использован при лечении пациентов Ib подгруппы, продемонстрировал сравнительно более успешные показатели порогов звукопроводения по результатам тональной пороговой аудиометрии, а также сравнительно более низкую частоту развития неудовлетворительных результатов лечения.

В качестве иллюстрации можно рассмотреть следующий случай хирургического лечения: пациент К., 2007 г.р., в декабре 2017 г. поступил во взрослое хирургическое отделение ФБГУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» МЗ РФ с диагнозом: врожденная изолированная аномалия развития среднего уха слева, левосторонняя кондуктивная тугоухость III степени. При поступлении пациент отмечал не прогрессирующее снижение слуха на левое ухо с раннего детского возраста. При осмотре: слизистая оболочка носа розовая, влажная. Перегородка носа по средней линии. Носовые ходы свободные. Свод носоглотки свободный. Носовое дыхание удовлетворительное. Слизистая оболочка глотки розовая, влажная. Нёбные миндалины розовые, за дужками, налетов нет, в лакунах чисто. Слизистая оболочка гортани розовая, влажная. Голосовые складки белые, движение их – в полном объеме. Голосовая щель широкая, симметрична. AS – наружный слуховой проход широкий, свободный. Барабанная перепонка серая, контуры четкие. Шепотную речь не слышит, разговорную речь воспринимает с 1,5м. Проба Вебера – латерализация влево. Проба Ринне отрицательна. Проба Желе отрицательна. AD – наружный слуховой проход широкий, свободный. Барабанная перепонка серая, контуры четкие. Шепотная речь 6 м, разговорная речь – более 6 м. Проба Ринне положительна. Проба Желе положительна.

Результаты тональной пороговой аудиометрии: левосторонняя кондуктивная тугоухость III степени с порогом воздушного звукопроводения в зоне речевых частот 60 – 65 дБ при наличии костно-воздушного интервала 50 дБ. На компьютерной томограмме височных костей слева наружный слуховой проход свободен, клетки сосцевидного отростка пневматизированы,

барабанная полость свободна, наковальня и молоточек представлены единым конгломератом, фиксированным к медиальной и латеральной стенкам аттика.

Пациенту была выполнена реконструктивная операция на левом ухе.

В условиях эндотрахеального наркоза был выполнен дугообразный разрез кожи и мягких тканей до кости в заушной области длиной около 4 см отступя 1 см от переходной складки, ткани отсепарованы кпереди. Кожа слухового прохода отсепарована вплоть до фиброзного кольца. Выполнена тимпанотомия. При ревизии барабанной полости обнаружено, что наковальня и молоточек представлены единым неподвижным конгломератом. Выполнено удаление латеральной стенки аттика, удалены задневерхние отделы костного барабанного кольца. Разъединено наковальне-стремненное сочленение. Наковальне-молоточковый конгломерат удален. Стремя нормальной конфигурации. Выполнено удаление поперечного гребня и эпитимпанального зубца, произведено ремоделирование аттика путем его расширения в зоне переднего аттика, сточена складка полуканала мышцы, натягивающей барабанную перепонку. Выполнена укладка пластинок натриевой соли карбоксиметилцеллюлозы в области ремоделированного аттика, удаленного поперечного гребня, эпитимпанального зубца и в области сточенного валика мышцы, натягивающей барабанную перепонку. Произведена оксикюлопластика частичным титановым протезом. Выполнена аспирация крови из барабанной полости. Выполнена пластика латеральной стенки аттика аутокостной пластинкой, которая фиксирована стекло-иономерным цементом. Меатотимпанальный лоскут уложен на место. Произведена тампонада наружного слухового прохода губкой. Заушная рана послойно ушита. Наложена асептическая повязка

Для профилактики бактериальных инфекций антибактериальная терапия проводилась в течение 7 дней. Послеоперационный период протекал без осложнений. Швы сняты на 7 сутки. Тампоны из наружного слухового прохода удалены на 7 сутки.

При контрольном осмотре на 14 сутки после операции: AS – наружный слуховой проход широкий свободный, барабанная перепонка без дефектов, незначительно гиперемирована, отечна. Ретракция барабанной перепонки отсутствует.

При контрольном осмотре через 12 месяцев после операции: AS – наружный слуховой проход широкий свободный, барабанная перепонка без дефектов, серая, контуры сохранены. Ретракция барабанной перепонки отсутствует.

По результатам контрольной тональной пороговой аудиометрии: AS – пороги звукопроводения в зоне речевых частот 33 – 37 дБ при наличии костно-воздушного интервала до 15 дБ.

3.2 Результаты хирургического лечения пациентов с врожденной аплазией окна преддверия (2 группа)

По результатам предоперационного обследования у пациентов подгруппы 2а средние показатели порогов костного проведения составили $21,7 \pm 6,9$ дБ нПС с КВИ – $48,1 \pm 5,7$ дБ, у пациентов подгруппы 2б исследования – $20,6 \pm 7,3$ дБ нПС с КВИ – $53,3 \pm 8,1$, $p > 0,05$. При этом средние показатели порогов воздушного проведения у пациентов подгруппы 2а составили $69,8 \pm 7,4$ дБ нПС, 2б подгруппы – $73,9 \pm 8,9$ дБ нПС, $p > 0,05$. Статистически значимой разницы показателей состояния слуха у пациентов двух подгрупп при поступлении на лечение выявлено не было.

После прохождения хирургического лечения в раннем послеоперационном периоде (до 1 месяца) средние показатели порогов звукопроводения составили: у пациентов 2а подгруппы – $29,9 \pm 6,1$ дБ нПС с КВИ $8,2 \pm 4,4$, у пациентов 2б подгруппы – $30,3 \pm 7,4$ дБ нПС с КВИ $9,7 \pm 5,1$ дБ.

В позднем послеоперационном периоде средние показатели порогов звукопроводения составили: у пациентов 2а подгруппы – $52,1 \pm 18,4$ дБ нПС с

КВИ $32,6 \pm 16,5$, у пациентов 2b подгруппы – $29,8 \pm 6,8$ дБ нПС с КВИ $9,2 \pm 5,9$ дБ.

Все полученные результаты приведены в сводной таблице 3.

Таблица 3 – Усредненные данные аудиологического обследования у пациентов 2 группы.

Сроки	Показатели тональной аудиометрии	Группа 2a	Группа 2b
До операции	Костная проводимость, дБ	$21,7 \pm 6,9$	$20,6 \pm 7,3$
	Воздушная проводимость, дБ	$69,8 \pm 7,4$	$73,9 \pm 8,9$
	Костно-воздушный интервал, дБ	$48,1 \pm 5,7$	$53,3 \pm 8,1$
Ранний послеоперационный период (до 1 месяца)	Воздушная проводимость, дБ	$29,9 \pm 6,1$	$30,3 \pm 7,4$
	Костно-воздушный интервал, дБ	$8,2 \pm 4,4$	$9,7 \pm 5,1$
Поздний послеоперационный период (более 6 месяцев)	Воздушная проводимость, дБ	$52,1 \pm 18,4$	$29,8 \pm 6,8$
	Костно-воздушный интервал, дБ	$32,6 \pm 16,5$	$9,2 \pm 5,9$

Таким образом, в раннем послеоперационном периоде пациенты из обеих подгрупп в группе 2 исследования продемонстрировали статистически значимое улучшение слуховой функции по сравнению с показателями до операции ($p < 0,05$). Значимых различий в средних показателях звукопроводения в этих подгруппах спустя 1 месяц после хирургического лечения выявлено не было ($p < 0,05$).

Однако в позднем послеоперационном периоде (более 6 месяцев после хирургического вмешательства) у пациентов 2а подгруппы было выявлено ухудшение показателей слуховой функции по сравнению с показателями в раннем послеоперационном периоде ($p < 0,05$). У пациентов 2а подгруппы удовлетворительного функционального результата в отдаленном периоде удалось достичь лишь в 57% случаев. Причиной такого низкого результата у пациентов этой группы было зарастание вестибулостомы, что приводило к фиксации протеза с ограничением его подвижности, что подтверждалось при ревизионном вмешательстве.

У пациентов 2б подгруппы стойкие положительные функциональные результаты в отдаленном периоде наблюдались у 89% пациентов. Значимых различий по сравнению с показателями раннего послеоперационного периода у них выявлено не было ($p < 0,05$).

У одного пациента из 2б подгруппы в отдаленном периоде не удалось достичь приемлемого функционального результата в связи экструзией f-элемента. Что привело к сохранению костно-воздушного интервала на уровне 35 дБ. У данного пациента петля m-элемента протеза закреплялась за рукоятку молоточка.

Все полученные показатели свидетельствуют о том, что новый оригинальный разработанный способ хирургического вмешательства у пациентов с врожденной аплазией окна преддверия позволяет достигать стойких положительных анатомо-функциональных результатов хирургического лечения за счет профилактики зарастания вестибулостомы в позднем послеоперационном периоде.

Данный вывод может быть проиллюстрирован следующим примером.

Пациентка А., 2004 г.р. в марте 2018г. поступила в ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» с диагнозом «Врожденная изолированная аномалия развития среднего уха справа. Правосторонняя смешанная тугоухость IV с преимущественным нарушением звукопроводения». При поступлении пациентка отмечала не

прогрессирующее снижение слуха на правое ухо, отмечающееся с раннего детского возраста.

При осмотре: слизистая оболочка носа розовая, влажная. Перегородка носа по средней линии. Носовые ходы свободные. Свод носоглотки свободный. Носовое дыхание удовлетворительное. Слизистая оболочка глотки розовая, влажная. Нёбные миндалины розовые, за дужками, налетов нет, в лакунах чисто. Слизистая оболочка гортани розовая, влажная. Голосовые складки белые, движение их – в полном объеме. Голосовая щель широкая, симметрична. AD – наружный слуховой проход широкий, свободный. Барабанная перепонка серая, контуры четкие.

Шепотную и разговорную речь не слышит, определяет крик у уха. Проба Вебера – латерализация вправо. Проба Ринне отрицательна. Проба Желе отрицательна. AS – наружный слуховой проход широкий, свободный. Барабанная перепонка серая, контуры четкие. Шепотная речь 6 м, разговорная речь – более 6 м. Проба Ринне положительна. Проба Желе положительна. Результаты тональной пороговой аудиометрии: Правосторонняя смешанная тугоухость IV с преимущественным нарушением звукопроводения с порогом звукопроводения в зоне речевых частот 70 – 80 дБ при наличии КВИ 55 дБ.

На компьютерной томограмме височных костей справа наружный слуховой проход свободен, клетки сосцевидного отростка пневматизированы, барабанная полость свободна, суперструктуры стремени не визуализируются. Аплазия окна преддверия.

Больной была выполнена реконструктивная операция на правом ухе. В условиях эндотрахеального наркоза был выполнен дугообразный разрез кожи и мягких тканей до кости в заушной области длиной около 4 см отступя 1 см от переходной складки, ткани отсепарованы кпереди. Кожа слухового прохода отсепарована до фиброзного кольца. Бором снят навес задней стенки костного отдела наружного слухового прохода для лучшей визуализации. При ревизии барабанной полости обнаружено следующее: стремя

представлено лишь головкой, которая соединена с длинным отростком наковальни; наковальня и молоточек подвижны, без особенностей; сухожилие стременной мышцы и пирамидальный отросток отсутствуют. Отмечается аплазия окна преддверия. Барабанный отдел канала лицевого нерва без дефектов, имеет типичный ход, над областью, где должно быть окно преддверия не нависает. Головка стремени удалена. При помощи отологической микродрели Skeeter произведена фенестрация преддверия с использованием 0,6 – 1,0 мм алмазного бора на низких оборотах (2000 оборотов в минуту). Сверление начинали непосредственно книзу от тимпанального сегмента лицевого нерва. Полученное отверстие было 1,5 мм в диаметре. Из титановой тимпано-вентиляционной трубки была изготовлена втулка-протектор (наружный диаметр трубки по торцевому ограничителю 2,0 мм, внутренний диаметр трубки по осевому цилиндру 1,0 мм, длина 1,0 мм), по размеру сформированного окна преддверия. На сформированное неовальное окно был уложен фасциальный лоскут, который далее был вдавлен втулкой-протектором. По длине подобран протез к-пiston 4,75 мм, зафиксирован за длинный отросток наковальни, ножка протеза установлена в просвет втулки, вдавливая фасциальный лоскут. Меатотимпанальный лоскут уложен на место. Произведена тампонада наружного слухового прохода губкой. Заушная рана послойно ушита. Наложена асептическая повязка. Для профилактики бактериальных инфекций антибактериальная терапия проводилась 7 дней. Для профилактики острой сенсоневральной тугоухости проводилась гормональная терапия кортикостериодами в течение 10 дней.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Швы сняты на 7 сутки. Тампоны из наружного слухового прохода удалены на 7 сутки.

При контрольном осмотре на 14 сутки после операции: АД – наружный слуховой проход широкий свободный, барабанная перепонка без дефектов, незначительно гиперемирована, отечна.

При контрольном осмотре через 12 месяцев после операции: АД – наружный слуховой проход широкий свободный, барабанная перепонка без дефектов, серая, контуры сохранены.

По результатам контрольной тональной пороговой аудиометрии: АД – пороги звукопроведения в зоне речевых частот 30 – 35 дБ при наличии костно-воздушного интервала до 10 дБ.

3.3 Результаты хирургического лечения ВИАСУ, сопровождающихся частичной атретической пластинкой (3 группа)

На основе выполнения отомикроскопии, а также проведенного анализа КТ-изображений нами была выявлена следующая закономерность развития ЧАП относительно места ее расположения - первый вариант – барабанно-чешуйчатый, при котором пластинка происходила из sutura tympano-squamosa и второй - барабанно-сосцевидный вариант, при котором она росла из sutura tympano-mastoidea (Рисунок 25).

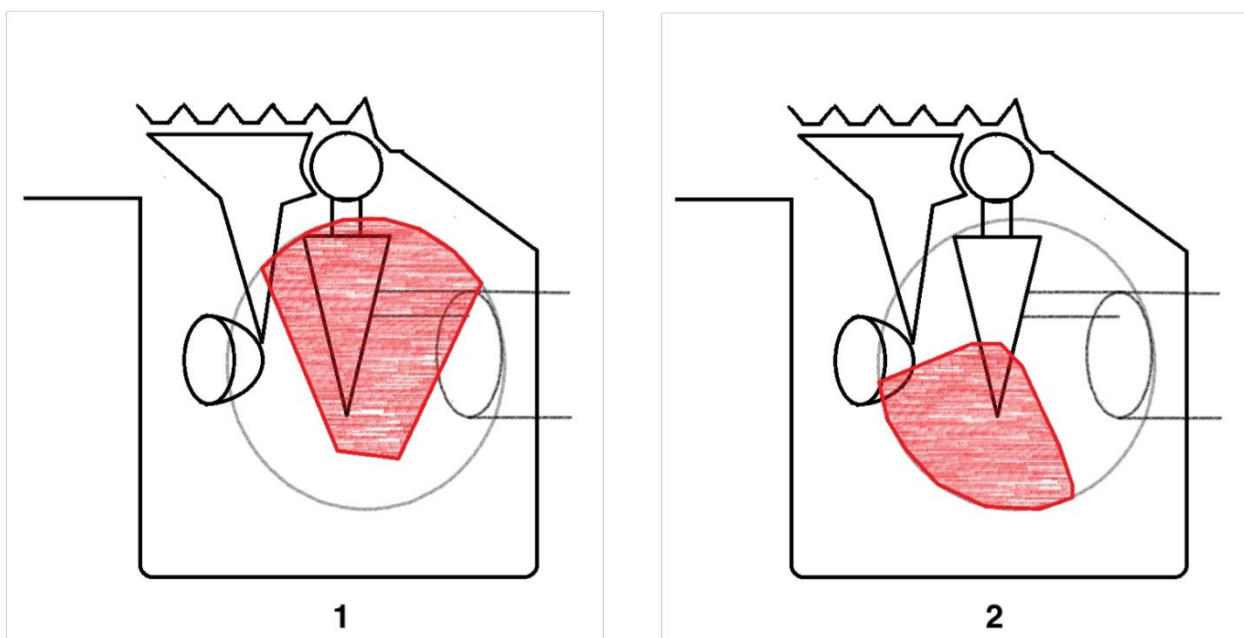


Рисунок 25 – Схематическое изображение вариантов ЧАП. 1 – барабанно-чешуйчатый вариант; 2 – барабанно-сосцевидный вариант.

Согласно результатам предоперационного аудиологического обследования, средний порог костного проведения у пациентов подгруппы 3а (операция 1, n=7) составил $15,8 \pm 7,4$ дБ нПС, у пациентов подгруппы 3а (операция 2, n=5) – $16,1 \pm 8,1$ дБ нПС, у пациентов подгруппы 3б (операция 3, n=4) – $15,1 \pm 6,9$ дБ нПС. Средний порог воздушного проведения у указанных подгрупп пациентов составил $61,9 \pm 12,9$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 1), $58,3 \pm 15,8$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 2) и $63,9 \pm 11,2$ дБ нПС (подгруппы 3б, операция 3) соответственно. Средние значения костно-воздушного интервала составили $46,3 \pm 12,2$ дБ (подгруппы 3а, операция 1), $42,8 \pm 11,0$ дБ (подгруппы 3а, операция 2) и $48,3 \pm 13,1$ дБ (подгруппы 3б, операция 3). Статистически значимых различий данных показателей выявлено не было ($p > 0,05$).

После выполнения хирургического вмешательства спустя 1 месяц соответствующие пороги костной проводимости составили: $16,1 \pm 6,9$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 1), $15,9 \pm 7,8$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 2) и $21,3 \pm 12,9$ дБ нПС (подгруппы 3б, операция 3) соответственно. Пороги воздушной проводимости составили: $37,1 \pm 12,7$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 1), $35,3 \pm 9,2$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 2) и $38,2 \pm 10,1$ дБ нПС (подгруппы 3б, операция 3). Средние размеры костно-воздушного интервала составили $20,9 \pm 7,1$ дБ (подгруппы 3а, операция 1), $19 \pm 6,8$ дБ (подгруппы 3а, операция 2) и $17,0 \pm 11,2$ дБ (подгруппы 3б, операция 3).

Спустя 6 месяцев после выполнения хирургического вмешательства соответствующие пороги костной проводимости составили: $15,9 \pm 8,2$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 1), $16,3 \pm 7,6$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 2) и $20,9 \pm 12,4$ дБ нПС (подгруппы 3б, операция 3). Средние пороги воздушной проводимости составили: $27,2 \pm 10,2$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 1), $46,2 \pm 20,8$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 2) и $49,3 \pm 21,7$ дБ нПС (подгруппы 3б, операция 3). Средние размеры костно-воздушного интервала составили: $11,3 \pm 6,6$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 1), $29,8 \pm 18,2$ дБ нПС (подгруппы 3а, операция 2) и $28,1 \pm 17,8$ дБ нПС (подгруппы 3б, операция 3).

Полученные результаты приведены в таблице 4.

Таблица 4 – Показатели аудиологического обследования у пациентов с ЧАП до хирургического лечения, спустя 1 месяц и 6 месяцев после хирургического лечения.

Подгруппа	3a (n=12)		3b (n=4)
	Операция 1 (n=7)	Операция 2 (n=5)	Операция 3 (n=4)
Пороги костной проводимости до операции, дБ	15,8±7,4	16,1±8,1	15,1±6,9
Пороги воздушной проводимости до операции, дБ	61,9±12,9	58,3±15,8	63,9±11,2
КВИ до операции, дБ	46,3±12,2	42,8±11,0	48,3±13,1
Пороги костной проводимости через 1 месяц после операции, дБ	16,1±6,9	15,9±7,8	21,3±12,9
Пороги воздушной проводимости через 1 месяц после операции, дБ	37,1±12,7	35,3±9,2	38,2±10,1
КВИ через 1 месяц после операции, дБ	20,9±7,1	19±6,8	17,0±11,2
Пороги костной проводимости через 6 месяцев после операции, дБ	15,9±8,2	16,3±7,6	20,9±12,4
Пороги воздушной проводимости через 6 месяцев после операции, дБ	27,2±10,2	46,2±20,8	49,3±21,7

КВИ через 6 месяцев после операции, дБ	11,3±6,6	29,8±18,2	28,1±17,8

Таким образом, спустя 1 месяц после хирургического лечения у всех пациентов отмечалась заметная положительная динамика в отношении порогов воздушного проведения и размеров костно-воздушного интервала ($p < 0,05$) вне зависимости от выбранного способа хирургического вмешательства. При этом статистически значимых различий среди подгрупп пациентов группы 3 исследования выявлено не было ($p > 0,05$).

Однако спустя 6 месяцев после выполнения операции пороги воздушного проведения и показатели КВИ у пациентов подгруппы 3а и операцией 1 остались неизменными. В то время как у пациентов с выбранным способом 2 и 3 хирургического вмешательства была отмечена негативная динамика в отношении основных аудиологических показателей. Разница в сравнении пациентов с хирургическим вмешательством 1 и пациентов с прочими вмешательствами оказалась статистически значимой ($p < 0,05$). Подобные результаты, с нашей точки зрения, можно объяснить развитием отдаленных послеоперационных осложнений и неблагоприятных анатомо-функциональных исходов у пациентов с традиционными способами хирургического вмешательства. Подробные сведения о выявленных случаях неблагоприятных исходов приведены в таблице 5.

Таблица 5 – Частота неблагоприятных анатомо-функциональных исходов у пациентов с разными способами хирургического вмешательства.

Способ Неблагоприятный исход	1 способ хирургического вмешательства	2 способ хирургического вмешательства	3 способ хирургического вмешательства
Латерализация неотимпанальной мембраны	0%	0%	50%
Затупление переднего меатотимпанального угла	0%	0%	50%
Образование ретракционного кармана	0%	40%	25%
Рефиксация слуховых косточек	0%	60%	50%
Сенсоневральная тугоухость	0%	0%	25%
Стенозирование костного отдела наружного слухового прохода	0%	0%	25%

Сравнивая абсолютное количество пациентов с неблагоприятными анатомическими и функциональными исходами, используя точный критерий Фишера, получили статистическую значимость различий.

У пациентов, которым хирургическое вмешательство проводилось не по разработанной методике (3 способ), отмечался самый большой процент

неудовлетворительных анатомо-функциональных результатов: у 2 из 4 пациентов (50%) отмечалась латерализация неотимпанальной мембраны, у 2 из 4 (50%) затупление переднего меатотимпанального угла, из них у 1 пациента (которому проводилась мобилизация цепи слуховых косточек) помимо затупления переднего меатотимпанального угла в послеоперационном периоде сформировался ретракционный карман. Еще у одного отмечалось стенозирование наружного слухового прохода в костном отделе. У 2 пациентов, которым проводилась мобилизация слуховых косточек, в отдаленном послеоперационном периоде наблюдалось нарастание костно-воздушного разрыва, что было связано с рефиксацией слуховых косточек. В 1 случае наблюдалась сенсоневральная тугоухость в послеоперационном периоде.

У пациентов со 2 вариантом частичной атретической (2 способ) пластинки анатомо-функциональные результаты оказались сравнительно лучше. Латерализация неотимпанальной мембраны, затупление меатотимпанального угла, стенозирование наружного слухового прохода и сенсоневральная тугоухость не наблюдались ни у одного пациента. У 3 из 5 пациентов в послеоперационном периоде отмечалось нарастание костно-воздушного разрыва, что так же было связано с рефиксацией цепи слуховых косточек. Ретракционный карман встречался в 2 случаях (Рисунок 26).

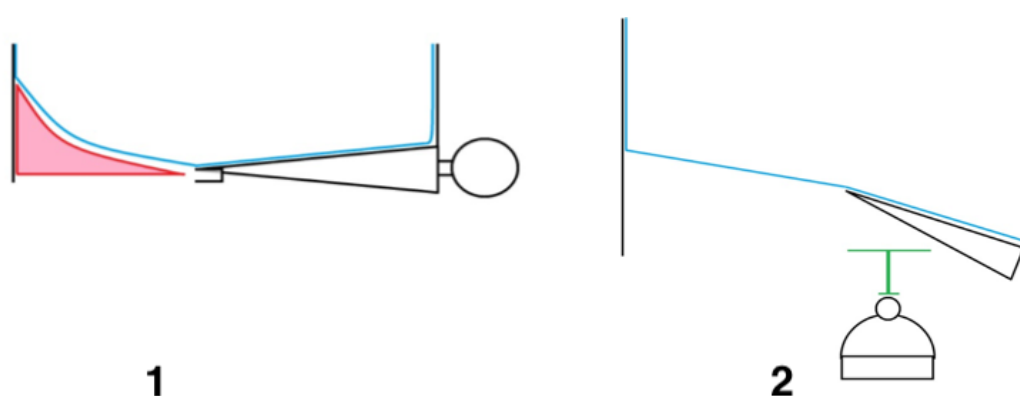


Рисунок 26 – Варианты неудовлетворительного анатомического результата: 1 – затупление переднего меатотимпанального угла; 2 – латерализация неотимпанальной мембраны.

У пациентов подгруппы 3а и операцией 1 неблагоприятных анатомо-функциональных результатов в отдаленном периоде отмечено не было. Это указывает на то, что данный разработанный способ хирургического лечения (Патент РФ №2755080 от 13.09.2021, приоритет от 25.12.2020) позволяет достигать стойких анатомо-функциональных результатов, демонстрируя оптимальные показатели как аудиологического тестирования в отделенном периоде, так и удовлетворительных анатомических исходов.

3.4 Использование виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха в диагностике ВИАСУ

По результатам анализа интраоперационных находок у 43 пациентов с ВИАСУ, а также соотнесением их с результатами предоперационной лучевой диагностики (КТ височных костей, виртуальная КТ-эндоскопия) были выявлены следующие закономерности.

Нарушение непрерывности цепи слуховых косточек методом стандартной КТ височных костей было обнаружено у 1 пациента, что составило 17% от числа обнаруженных интраоперационно. При использовании виртуальной КТ-эндоскопии данный вид патологии был выявлен у 6 пациентов (из 6), что составило 100% от числа обнаруженных интраоперационно.

При использовании КТ височных костей, отклонения от нормальной конфигурации элементов цепи слуховых косточек были выявлены в 56% случаев (10 пациентов) от числа обнаруженных интраоперационно, а при использовании виртуальной КТ-эндоскопии в 94% случаев (17 пациентов) от числа обнаруженных интраоперационно.

По результатам КТ височных костей, наличие костных сращений было зафиксировано у 60% пациентов (15 человек) от числа обнаруженных интраоперационно, а по данным виртуальной КТ-эндоскопии, данная патология была отмечена у 92% пациентов (23 человека) от числа обнаруженных интраоперационно.

Полученные результаты приведены в сводной таблице 6.

Таблица 6. Сравнение данных, полученных при выполнении виртуальной КТ-эндоскопии с данными протоколов описания КТ и интраоперационными находками.

	Протокол описания КТ височных костей	Виртуальная КТ эндоскопия среднего уха	Интраоперационные находки
Нарушение непрерывности ЦСК	1 (17%)	6 (100%)	6
Отклонения от нормальной конфигурации элементов ЦСК	10(56%)	17 (94%)	18
Наличие костных сращений	15 (60%)	23 (92%)	25

Нарушение непрерывности цепи слуховых косточек заключалось во всех случаях в дефекте наковальни разной степени выраженности. Минимальные изменения были выявлены только при виртуальной КТ-эндоскопии. При оценке результатов двухмерной компьютерной томографии было выявлено лишь однократно грубое нарушение целостности (полное отсутствие длинного отростка наковальни).

Отклонение от нормальной конфигурации включало сращение молоточка и наковальни в единый конгломерат, гипоплазию наковальни, удлинение рукоятки молоточка. При проведении двухмерной томографии, согласно протоколам исследования, были найдены только сращения между

наковальней и молоточком. Виртуальная КТ-эндоскопия среднего уха позволяла выявить гипоплазию длинного отростка наковальни, удлинение рукоятки молоточка.

Наличие костных сращений хорошо выявлялось при массивных сращениях молоточка и (или) наковальни с латеральной стенкой аттика при применении обоих методов. Однако, небольшие костные перемычки, а также сращения с медиальной стенкой аттика выявлялись только при виртуальной КТ-эндоскопии.

По результатам применения точного теста Фишера во всех случаях сравнения использованных методик была выявлена статистическая значимость различий. Таким образом, у пациентов с ВИАСУ виртуальная КТ-эндоскопия позволяет более точно выявить характер патологических изменений, которые в последующем в большем количестве случаев согласуются с интраоперационными находками в отличие от традиционной двумерной КТ височных костей.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Медицинская помощь пациентам с изолированными аномалиями развития среднего уха представляет собой одну из наиболее сложных практических задач в оториноларингологии. На современном этапе развития данная тема требует тщательного мультидисциплинарного изучения. Едва ли какой-либо аспект в ней можно рассматривать как в достаточной степени изученный.

Сложности слухопротезирования данной группы пациентов связаны с различными факторами:

- редкой встречаемостью патологии;
- низкой осведомленностью врачей первичного звена о тактике ведения таких пациентов;
- ограниченностью знаний о механизмах эмбриологического формирования аномалий развития и факторах, влияющих на них;
- сложностью диагностики, недостатками стандартных протоколов рентгенологической визуализации;
- необходимостью комплексного аудиологического обследования;
- широким спектром патологий, составляющих ряд для дифференциальной диагностики;
- индивидуальным подходом к определению показаний к хирургическому лечению;
- несовершенством технических методик выполнения оперативных вмешательств;
- развитием неудовлетворительных функциональных результатов лечения в отдаленном периоде после хирургического вмешательства.

Таким образом, преодоление этих затруднений предполагает консолидированный труд большого количества различных специалистов: хирургов, сурдологов, специалистов по лучевой диагностике, медицинских инженеров, генетиков, организаторов здравоохранения и пр. Соответственно,

полноценное решение всех поставленных задач возможно только в условиях мультидисциплинарного взаимодействия. Такую возможность, как правило, имеют учреждения с высококвалифицированным медицинским и научным персоналом и широким спектром медицинских специальностей.

В своей работе мы предприняли попытку улучшить качество оказания медицинской помощи пациентам с ВИАСУ за счет усовершенствования методик выполнения хирургических вмешательств, а также улучшения качества предоперационной диагностики, за счет внедрения более современных лучевых методов исследования.

Для пациентов с аномалиями развития звукопроводящего аппарата с интактным стремением и гипоплазированным аттиком был разработан оригинальный способ хирургического вмешательства. Его использование у пациентов подгруппы Ia позволило достичь более стойких анатомо-функциональных результатов благодаря профилактике образования ретракционных карманов. Вследствие чего даже в отдаленном послеоперационном периоде спустя более чем 6 месяцев, пороги восприятия звука оставались стабильными. В то время как у пациентов подгруппы Ib, у которых использовались классические методики, функциональный результат оказался нестабильным, что негативно сказалось на итоговых результатах на сроке более 6 месяцев, и обусловило значительный диапазон как порогов воздушного звукопроведения, так и костно-воздушного интервала.

Мы пытались ответить на вопрос о том, почему в послеоперационном периоде у пациентов в подгруппе Ia и в меньшей степени у пациентов в подгруппе Ib происходило развитие ретракционных карманов.

Пациенты, у которых в послеоперационном периоде развились ретракционные карманы, были подвергнуты повторным хирургическим вмешательствам. Анатомо-функциональные результаты этих вмешательств в контексте данного исследования не рассматриваются. Но интраоперационные находки однозначно свидетельствовали о нарушении

состоятельности путей вентиляции среднего уха, возникшие в результате недостаточной аэрации аттика.

Как было показано в одном из недавних исследований, выполненных в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ, развитие ретракционных карманов натянутой и ненатянутой частей барабанных перепонки напрямую и непосредственно зависит от качества функционирования верхнего, нижнего и реверсивного путей вентиляции среднего уха [124]. Судя по вышеуказанным находкам в послеоперационном периоде, и с учетом самих методик хирургических вмешательств, используемых в подгруппе Ia и в отношении некоторых пациентов подгруппы Ib (когда в аттике сохранялись деформированные слуховые косточки: тело наковальни и / или головка молоточка, а также малый объем самого аттика), можно заключить, что были нарушены именно верхний и реверсивный пути вентиляции, что привело к образованию ретракционных карманов в проекции переднего аттика, несмотря на предпринятые профилактические меры (пластинки карбоксиметилцеллюлозы, использовавшиеся для профилактики спаечного процесса в аттике).

Причину нестабильности функционального результата у некоторых пациентов в подгруппе Ia также следует рассматривать как результат спаечного процесса в аттике, приведшего к рефиксации цепи слуховых косточек.

Для пациентов с аплазией окна преддверия также был разработан и предложен способ хирургического лечения, заключающийся в выполнении вестибулотомии с последующим использованием оригинального f-элемента (группа исследования 2, подгруппа 2b). Согласно данным мировой научной литературы наиболее значимой проблемой у этой категории пациентов является повторная облитерация («заращение») просвета сформированной вестибулостомы. Это приводит к неудовлетворительным функциональным результатам в отдаленном послеоперационном периоде, которые выражаются в повышении порогов восприятия звука по воздушному проведению и

возвратному увеличению КВИ. Идея нашего способа заключалась в создании механической защиты стенок новосформированного овального окна для профилактики рестенозирования просвета вестибулостомы. Согласно полученным в исследовании показателям, предложенный нами оригинальный способ действительно приводит к более надежным результатам и позволяет в течение длительного времени сохранить пороги звукового восприятия на достигнутом уровне. В то время как показатели звукового восприятия пациентов из группы 2 подгруппы 2а (традиционное хирургическое вмешательство) не отличались от таковых же, описанных в мировой научной литературе.

При анализе неудовлетворительного результата в подгруппе 3б были сделаны следующие выводы: длина осевого цилиндра f-элемента должна подбираться индивидуально на всю толщину неоовального окна; установка f-элемента, имеющего длину осевого цилиндра меньше, чем толщина неоовального окна может привести к заращению неоовального окна в глубоких отделах, что постепенно приведет к выталкиванию f-элемента в барабанную полость и полному заращению просвета вестибулостомы (что наблюдалось у пациента в группе 2); диаметр f-элемента по осевому цилиндру равен 1,02 мм, что позволяет установить в ее просвет плунжер протеза К-пистон с минимально необходимым зазором для предотвращения заклинивания m-элемента в f-элементе.

У пациентов с частичной атретической пластиной разработанный оригинальный алгоритм выполнения хирургического вмешательства также позволил достичь наиболее стойких анатомо-функциональных результатов (пациенты группы 3 исследования, подгруппы 3а с первым способом хирургического вмешательства). Развития сенсоневральной тугоухости, затупления переднего меатотимпанального угла, латерализации неотимпанальной мембраны, повторной фиксации слуховых косточек, стенозирования наружного слухового прохода, а также формирования

ретракционных карманов не отмечалось ни у одного пациента как в ближайшем, так и в отдаленном послеоперационном периоде.

Результаты анализа отдаленных функциональных результатов свидетельствуют о том, что методика сохранения цепи слуховых косточек, даже с учетом ее интраоперационной мобилизации, не зарекомендовала себя как оптимальный метод лечения в связи с выраженным нарастанием костно-воздушного интервала в первые месяцы после операции. Это обусловлено рефиксацией тела наковальни и головки молоточка в аттике. При сохранении косточек отмечалась тенденция к образованию ретракционных карманов в области удаленной латеральной стенки аттика, что было связано с нарушением вентиляции задневерхнего этажа среднего уха.

Учитывая полученные данные, нарастание костно-воздушного интервала в отдаленном послеоперационном периоде с достаточно большим значением, σ -показатели функционального результата у пациентов, которым выполнялась оссикулопластика частичным титановым протезом или комплексным модифицированным протезом при аплазии окна преддверия были подсчитаны отдельно. Именно та часть пациентов, которая была прооперирована по способам 1 и 2, в подавляющем большинстве показала оптимальный функциональный результат, достигнув уровня социально-адекватного слуха.

Относительно методики проведения хирургического вмешательства следует уточнить, что щадящая отсепаровка фиброзного слоя от внутренней поверхности частичной атретической пластинки позволяет сохранить фиброзный слой, что положительно сказывается на приживляемости аутофасциального лоскута. Формирование циркулярной канавки позволяет обеспечить лучшую фиксацию аутофасциального лоскута, поскольку в таком случае увеличивается площадь соприкосновения лоскута и кости. Формирование неоаннулюса позволяет поставить максимально короткий протез, что предотвращает латерализацию неотимпанальной мембраны и «затупление» переднего меатотимпанального угла в послеоперационном

периоде. А применение протекторов при формировании циркулярной канавки позволяет снизить риск повреждения эпидермального слоя барабанной перепонки и слизистой оболочки барабанной полости, что благоприятно сказывается на приживлении аутофасциального лоскута и является профилактикой рубцово-спаечного процесса в барабанной полости.

Таким образом, разработанные нами способы проведения хирургической коррекции изолированных аномалий развития среднего уха продемонстрировали большую эффективность в сравнении с традиционно принятыми хирургическими вмешательствами. Именно поэтому они могут быть рекомендованы при выборе тактики проведения хирургических вмешательств.

Помимо усовершенствования методик проведения хирургических вмешательств нами была изучена возможность, а также эффективность внедрения виртуальной КТ-эндоскопии на диагностическом этапе лечения. Исследование возможностей КТ-эндоскопии как метода визуализации структур среднего уха уже проводилось ранее в серии научных работ различных мировых специалистов [15-17]. Однако его клиническая эффективность при хирургическом лечении ВИАСУ не была в должной мере установлена.

Виртуальная КТ-эндоскопия среднего уха доступна в применении и широко используется на клинических базах ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ в качестве инструмента предоперационной диагностики у пациентов с различными аномалиями среднего уха, посттравматическими отитами с подозрениями на дислокацию цепи слуховых косточек, в ряде случаев при возникновении необходимости в проведении дифференциальной диагностики.

Согласно результатам проведенного исследования, была продемонстрирована высокая специфичность данного диагностического метода, которая на современном этапе развития не только не уступает двумерной КТ-визуализации, но и превосходит ее. Сопоставление КТ-

эндоскопии и классической компьютерной томографии височных костей демонстрирует сравнительно большую погрешность двухмерной компьютерной томографии при оценке степени развития и точной локализации слуховых косточек. Выяснилось, что виртуальная КТ-эндоскопия среднего уха является полезным дополнением к рутинной КТ и позволяет получить представление о структурах барабанной полости, в т.ч. о цепи слуховых косточек, что играет особенно важную роль при подготовке к хирургическому вмешательству на среднем ухе. Точная предоперационная оценка степени состояния слуховых косточек имеет большое значение и определяет, в зависимости от целостности молоточка, наковальни и стремени, наиболее подходящую хирургическую технику, которая будет использована в том или ином случае.

Таким образом, в настоящее время мы считаем, что следует рассмотреть виртуальную КТ-эндоскопию, как метод, необходимый для включения в стандарт обследования пациентов с изолированными аномалиями развития среднего уха.

В общем и целом, в своей работе мы сделали акцент на усовершенствовании оказания медицинской помощи пациентам с ВИАСУ за счет улучшения качества хирургического лечения и предоперационной диагностики. Несмотря на достигнутые успехи в исследуемых вопросах, нам кажется важным отметить, что данная группа патологий всё еще требует дальнейших исследований, аспекты которых не удалось затронуть в рамках текущей диссертационной работы.

Дальнейшие перспективы изучения проблемы изолированных аномалий среднего уха заключаются в:

- ✓ поиске механизмов развития нарушений эмбриогенеза и методов их профилактики;
- ✓ организации своевременной диагностической верификации данного состояния, позволяющей определить тактику ведения таких пациентов на ранних стадиях развития тугоухости;

- ✓ усовершенствовании методов аудиологического обследования с целью своевременного и правильного определения характера и степени тугоухости у пациентов;
- ✓ разработке малотравматичных и малоинвазивных методик хирургических вмешательств;
- ✓ усовершенствовании средств электроакустической коррекции слуха в случае бесперспективности выполнения реконструктивного хирургического лечения;
- ✓ организации оказания специализированной высокотехнологичной помощи пациентам в отдаленных от центра регионах страны.

ВЫВОДЫ

1. Разработанный способ хирургического лечения изолированных аномалий среднего уха с интактным стременем и гипоплазией аттика позволяет повысить эффективность оказания медицинской помощи пациентам за счет достижения стойких функциональных результатов ($p < 0,05$), а также предотвратить развитие ретракционных карманов в отдаленном послеоперационном периоде ($p = 0,00025$).

2. Новый способ хирургического вмешательства у пациентов с аплазией окна преддверия (с применением f-элемента в качестве протектора просвета неовального окна) позволяет достичь сравнительно лучших функциональных результатов в отдаленном послеоперационном периоде по сравнению с общепринятыми техниками ($p < 0,05$), за счет профилактики рестенозирования просвета вестибулостомы.

3. Разработанный способ хирургического лечения пациентов с аномалиями, сопровождающимися формированием частичной атретической пластинки, является надежным способом профилактики послеоперационных осложнений ($p < 0,05$), в том числе рефиксации элементов цепи слуховых косточек, что способствует достижению стабильных функциональных результатов ($p < 0,05$).

4. Виртуальная КТ-эндоскопия среднего уха при диагностике изолированных аномалий развития имеет преимущества перед рутинной компьютерной томографией височных костей в силу большей специфичности (92% - 100%) при сопоставлении полученных данных с интраоперационными находками ($p < 0,05$).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При наличии деформированной, но подвижной цепи слуховых косточек, целесообразно проводить удаление слуховых косточек и применять частичные титановые протезы, что позволяет достичь лучших анатомо-функциональных результатов в отдаленные сроки после операции.
2. Установка в сформированное неовальное окно модифицированного эндолимфатического шунта с вдавливанием предварительно уложенного фасциального лоскута, с последующей установкой протеза к-пистон позволяет предотвратить зарастание неовального окна в отдаленном послеоперационном периоде, не допустить развитие фиксации протеза и развитие перилимфатической фистулы.
3. Разработанный способ удаления ЧАП обеспечивает оптимальную вентиляцию задневерхнего этажа среднего уха, предотвращая развитие латерализации неотимпанальной мембраны и затупления переднего метотимпанального угла, а также снижает риск развития сенсоневральной тугоухости, которая может возникнуть в результате вибротравмы. При данной патологии мы рекомендуем производить удаление фиксированных молоточка и наковальни, что позволяет достичь стойкого положительного функционального результата и является профилактикой образования ретракционных карманов в послеоперационном периоде.
4. Включение виртуальной КТ эндоскопии среднего уха в алгоритм предоперационного обследования пациентов с изолированными аномалиями развития среднего уха позволяет отохирургу планировать объем хирургического вмешательства на основании измерений анатомических структур среднего уха в произвольных плоскостях до операции, рассчитать вид и длину протеза, предполагаемого для использования в качестве реконструкции оссикулярной цепи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Астащенко С. В. Имплантаруемый слуховой аппарат костной проводимости в реабилитации пациентов с тугоухостью высокой степени / С. В. Астащенко, С. Б. Сугарова, С. В. Левин // Российская оториноларингология. – 2014, №2. – С. 6 – 10.
2. Батуев А. С. Физиология высшей нервной деятельности и сенсорных систем / А. С. Батуев. — СПб.: Питер, 2010. — 317 с.
3. Ведущие ЛОР-центры РФ. Сайт главного внештатного оториноларинголога при МЗ РФ [Электронный ресурс] – Режим доступа: <http://glav-otolar.ru/vedushhie-lor-czentryi-rf.html> (дата обращения 28.05.2020)
4. Гайворонский И. В. Нормальная анатомия человека / И. В. Гайворонский. – СПб.: Спецлит, 2013. – 567 с.
5. Глухота и потеря слуха. ВОЗ: информационный бюллетень [Электронный ресурс] – Режим доступа: <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss> (дата обращения: 22.08.2020).
6. Диаб Х. М. Врожденные изолированные аномалии среднего уха у детей / Х. М. Диаб, Ш. Б. Гулямов // Детская оториноларингология. – 2019, №3. – С. 29-31.
7. Диаб Х. М. О классификации аномалий развития уха / Х. М. Диаб // Российская оториноларингология. – 2012, № 2 (57). – С. 154 – 161.
8. Диаб Х. М. Особенности диагностики изолированных аномалий среднего уха / Х. М. Диаб, Ш. Б. Гулямов, В. С. Корвяков [и др.] // Российская оториноларингология. – 2019, №4. – С. 30-38.
9. Диаб Х. М. Особенности хирургического лечения мальформаций среднего уха / Х. М. Диаб, И. А. Аникин, Д. С. Кондратчиков [и др.] // Российская оториноларингология. – 2013, №5. – С. 25 – 30
10. Диаб Х. М. О хирургическом лечении аномалий окна преддверия / Х. М. Диаб, И. А. Аникин, Д. С. Кондратчиков // Вестник оториноларингологии. – 2015, №1. – С. 66 – 69.
11. Диаб Х. М. Роль 3D КТ в оценке аномалий среднего уха / Х. М.

Диаб, Ш. Б. Гулямов, А. С. Коробкин [и др.] // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2019, №3. – С. 8-17.

12. Диаб Х. М. Хирургическое лечение пороков развития наружного, среднего и внутреннего уха. дис. д-ра мед. наук: 14.01.03 / Диаб Хассан Мохамад Али – СПб, 2013.

13. Карпищенко С. А. Возможности конусно-лучевой компьютерной томографии височных костей у пациентов с отосклерозом / С. А. Карпищенко, А. А. Зубарева, В. Н. Филимонов [и др.] // Вестник оториноларингологии. – 2016, № 81.- С. 10-13.

14. Карпова Е. П. Современные методы ранней диагностики и реабилитации нарушений слуха у детей и подростков / Е. П. Карпова, А. Г. Кисина // Педиатрия. – 2013, №1. – С. 181-182

15. Коноплев О. И. Этиологические аспекты врожденной тугоухости / О. И. Коноплев, В. Е. Кузовков, С. Б. Сугарова [и др.] // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2019, №1. – С. 122-127

16. Методики эпидемиологического исследования нарушений слуха: методические рекомендации / Таварткиладзе Г. А., Загорянская М. Е., Румянцева М. Г. и др. – М.; 2006. – 21 с.

17. Милешина Н. А. Алгоритм ведения больных с врожденными пороками развития наружного и среднего уха / Н. А. Милёшина, С. С. Осипенков, Г. А. Таваткиладзе // Вестник оториноларингологии. – 2018, № 4. – С. 51 – 55.

18. Милешина Н. А. Влияние имплантационных технологий на качество жизни пациентов с нарушением слуха / Н. А. Милёшина, С. С. Осипенков, В. В. Бахшиян [и др.] // Вестник оториноларингологии. – 2016, № 6. – С. 22 – 24.

19. Морозов В. П. Занимательная биоакустика / В. П. Морозов. - М.: Знание, 1987. — 208 с.

20. Олимов А. А. Хирургическое лечение пациентов с ретракционными карманами барабанной перепонки. дис. к-та мед. наук:

14.01.03 / А. А. Олимов. – СПб., 2017.

21. Рябинин А. Г. Реконструктивная хирургия и слухопротезирование при врожденных пороках развития уха у детей. дис. д-ра мед. наук: 14.01.03 / А. Г. Рябинин – М., 2005.

22. Рябинин А. Г. Хирургическая тактика лечения у детей с аномалиями уха / А. Г. Рябинин, А. С. Юнусов, С. В. Рыбалкин [и др.] // Оториноларингология. Восточная Европа. – 2015, №3. – С. 176-177.

23. Хамгушкеева Н. Н. Применение ЭМГ-мониторинга лицевого нерва в отохирургии / Н. Н. Хамгушкеева // Российская оториноларингология. – 2014, №1. – С. 218 – 221.

24. An Y. S. The surgical results of stapes fixation in children / Y. S. An, K. S. Lee // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2014. –78(1). – p. 55-59.

25. Balkany T. J. Ossicular abnormalities in Down's syndrome / T. J. Balkany, R. E. Mischke, M. P. Downs [et al.] // Otolaryngology - Head Neck Surgery. – 1979. – 87. – p. 372 - 384.

26. Barbara M. Transitions in auditory rehabilitation with bone conduction implants (BCI) / M. Barbara, E. Covelli, C. Filippi [et al.] // Acta Otolaryngologica. – 2010. – 139(4). – p. 379-382.

27. Bartel-Friedrich S. Classification and diagnosis of ear malformations / S. Bartel-Friedrich, C. Wulke // Otorhinolaryngology - Head Neck Surgery. – 2007. – 6. [Электронный ресурс] – Режим доступа: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3199848/> (дата просмотра 12.10.2019)

28. Briggs R. Corrections of conductive hearing loss in children / R. Briggs, W. Luxford // Otolaryngologic clinics of North America. – 1994. – 27. – p. 607 – 620.

29. Briggs R. D. Virtual endoscopic evaluation of labyrinthine fistulae resulting from cholesteatoma / R. D. Briggs, J. T. Vrabec, M. L. Cavey [et al.] // Laryngoscope. – 2001. - 111(10). – p. 1828-1833.

30. Campbell A. Atlas of Time Lapse Embryology / A. Campbell, S. Fishel // CRC Press. – 2015. – 1st Edition. – 136 p.
31. Carfrae M. J. Malleus Bar: An Unusual Ossicular Abnormality in the Setting of Congenital Aural Atresia / M. J. Carfrae, R. A. Jahrsdoerfer, B. W. Kesser // Otolology & Neurotology. – 2010. – 31. – p. 415-418.
32. Carlson B. M. Human Embryology and Developmental Biology / B. M. Carlson // Elsevier. – 2018. – 6th edition. – 564 p.
33. Charachon R. Les malformations mineures de la chaine ossiculaire / R. Charachon, M. Barthez, P. Salomon, J. P. Lavielle // Revue Laryngo. – 1994. – 115. – p. 325-328 (original in French).
34. Dazert S. Surgical and technical modalities for hearing restoration in ear malformations / S. Dazert, J. P. Thomas, S. Volkenstein // Facial Plastic Surgery. – 2015. – 31. – p. 581–586.
35. de Alarcon A. Congenital absence of the oval window: diagnosis, surgery, and audiometric outcomes / A. de Alarcon, R. A. Jahrsdoerfer, B. W. Kesser // Otolology & Neurotology. – 2008. – 29. – p. 23 – 28.
36. De Ru J.A. Otitis media with effusion: disease or defense? A review of the literature / J. A. De Ru, J. J. Grote // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2004. - 68(3). – p. 331 – 339
37. De Stefani G. B. Minor ear dysplasias as the cause of blocking of the stapes and oval window / G. B. De Stefani, F. Giacomelli // Archives of Italian Otolology, Rinology & Laringology. – 1962. - № 73. – p.182-207.
38. Dornhoffer J. R. Assessment of Hearing Aid Benefit Using Patient-Reported Outcomes and Audiologic Measures / J. R. Dornhoffer, T. A. Meyer, J. R. Dubno, T. R. McRackan // Audiology and neurootology. – 2020. – 2. – p. 1-9.
39. Eide J. Facial Nerve Duplication and First Branchial Cleft Cysts: An Association in an Uncommon Pathology / J. Eide, A. Isaac, J. Maddalozzo // Otolaryngology - Head Neck Surg. – 2019. – 161(5). – p. 904-905
40. Emery S. B. Otosclerosis or congenital stapes ankylosis? The diagnostic role of genetic analysis / S. B. Emery, A. Meyer, L. Miller [et al.] //

Otology & Neurotology. – 2009. – 30(8). – p. 1204-1208.

41. Esteves S.D. Congenital defects of the middle ear--uncommon cause of pediatric hearing loss / S. D. Esteves, A. P. Silva, M. B. Coutinho [et al.] // Brazilian Journal of Otorhinolaryngology. – 2014. – 80(3). – p. 251-256.

42. Fan X. TCOF1 pathogenic variants identified by Whole-exome sequencing in Chinese Treacher Collins syndrome families and hearing rehabilitation effect / X. Fan, Y. Wang, Y. Fan [et al.] // Orphanet journal of rare diseases. – 2019. – 14(1). – p. 178 – 183.

43. Fan Y. Efficacy in patients with outer and middle ear deformities of using bone-anchored hearing aids / Y. Fan, X. W. Chen, H. Yang [et al.] // Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. – 2012. – 47(4). – p. 265-269.

44. Farris J. B. Surgical management of congenital conductive deafness / J. B. Farris // Southern Medical Journal. – 1987. – 80 (4). – p. 450 – 453.

45. Frenzel H. Hearing Rehabilitation in Congenital Middle Ear Malformation / H. Frenzel // Advances in Otorhinolaryngology. – 2018. – 81. – p. 32-42.

46. Funasaka S. Congenital incudostapedial disconnection / S. Funasaka, T. Ushijima, J. Yano // Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho. – 1979. – 82(5). – p. 476-482.

47. Funasaka S. Congenital ossicular anomalies without malformations of the external ear / S. Funasaka // Archives Otorhinolaryngology. – 1979. – 224. – p. 231-240.

48. Funasaka S. Congenital ossicular fixation-its classification and surgical treatment / S. Funasaka , T. Ushijima, J. Yano // Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho. – 1979. – 82(8). – p. 793-799.

49. Gaupp E. Zur Kenntnis des Primordial-Craniums der Amphibien und Reptilien (original in German)/ E. Gaupp // Verhandlungen der Anatomischen Gesellschaft. – 1891. – 5. – p. 114–120.

50. Giacomelli F. Ankylosis of the stapes in congenital changes of the middle ear / F. Giacomelli // Rivista anatomica patologica e di oncologica. – 1962.

– 21. – p. 27 – 37.

51. Goderie T.P.M. Surgical Management of a Persistent Stapedial Artery: A Review / T. P. M. Goderie, W. H. F. Alkhateeb, C. F. Smit, [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2017. – 38(6). – p. 788-791

52. Granstrom G. Osseointegrated implants in children: experience from our first 100 patients / G. Granstrom, M. Bergstrom, M. Odersjo, A. Tjellstrom // *Otolaryngology, head and neck surgery*. – 2001. – 125. – p. 85–92.

53. Güldner C. Visualization of anatomy in normal and pathologic middle ears by cone beam CT / C. Güldner, I. Diogo, E. Bernd [et al.] // *European archives otorhinolaryngology*. – 2017. – 274(2). – p. 737-742.

54. Guntinas-Lichius O. Facial Nerve Monitoring / O. Guntinas-Lichius, D. W. Eisele // *Advances in otorhinolaryngology*. – 2016. – 78. – p. 46-52.

55. Henner R. The recognition and surgical treatment of congenital ossicular defects. / R. Henner, R. A. Buckingham // *Laryngoscope*. – 1956. – 66(5). – p. 526-539.

56. Hill F.C. Persistent stapedial artery with ankylosis of the stapes footplate / F.C. Hill, B. Teh, M. Tykocinski // *Ear Nose Throat Journal*. – 2018. – 97(8). – p. 227-228.

57. Himi T. Middle ear imaging using virtual endoscopy and its application in patients with ossicular chain anomaly / T. Himi, M. Sakata, T. [et al.] // *ORL; journal for oto-rhino-laryngology and its related specialties*. – 2000. – 62(6). – p. 316-320.

58. House H. P. Hearing standards--fact or fiction? / H. P. House // *Archives Otolaryngology*. – 1969. – 90(2). – p. 208-213.

59. Hunter L. L. Wideband acoustic immittance in children with Down syndrome: prediction of middle-ear dysfunction, conductive hearing loss and patent PE tubes / L. Hunter, D. H. Keefe, M. P. Feeney [et al.] // *International journal of audiology*. – 2017. – 56(9). – p. 622-634

60. Jahrsdoerfer R. Congenital malformations of the ear: analysis of 94 operations / *Annals of otology, rhinology & laryngology*. – 1980. – 89. – p.

348 – 352.

61. Jahrsdoerfer R.A. Head and neck surgery / R. A. Jahrsdoerfer, J. Helms, H. H. Naumann // Thieme, vol. II. – Stuttgart, Germany. – 1996. – 420 p.

62. Kaffenberger T. M. Pediatric ossiculoplasty: optimizing outcomes / T. M. Kaffenberger, B. Eichar, D. H. Chi // Current opinions in otolaryngology, head neck surgery. – 2019. – 27(6). – p. 489-494.

63. Kantaputra P.N. Treacher Collins syndrome: a novel TCOF1 mutation, and monopodial stapes / P. N. Kantaputra, K. Tripuwabhut, W. Intachai [et al.] // Clinical otolaryngology. – 2020. – [Электронный ресурс] – Режим доступа: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/coa.13560> (дата просмотра 02.09.2018)

64. Kasahara K. A Rare Case of Bifurcated Chorda Tympani / K. A. Kasahara, M. Hosoya, N. Oishi [et al.] // International advances in otology. – 2020. – 16(1). – p. 141-144.

65. Kidowaki N. Middle ear malformations in identical twins / N. Kidowaki, T. Kamitani, T. Nakamura [et al.] // Auris Nasus Larynx. – 2014. – 41. – p. 317-320.

66. Kim H. C. Congenital malleus bar without congenital aural stenosis or atresia / H. Kim, C. H. Jang, C. M. Sung [et al.] // Brazilian Journal of Otorhinolaryngology. – 2020. – 86 (5). – p. 662 – 664.

67. Kisilevsky V. E. Hearing results of stapedotomy and malleo-vestibulopexy in congenital hearing loss / V. E. Kisilevsky, N. A. Bailie, S. N. Dutt [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2009. – 73(12). – p. 1712-1717.

68. Lambert P.R. Congenital absence of the oval window / P. R. Lambert // Laryngoscope. – 1990. – 100(1). – p. 37-40.

69. Liu Y. Congenital middle ear malformation: clinical analysis and discussion of classification / Y. Liu, D. H. Zhao, Y. S. Lin [et al.] // Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. – 2019. – 54(7). – p. 481-488.

70. Liu Y. Scala tympani drill-out technique for oval window atresia with

malformed facial nerve: A report of three cases / Y. Liu, F. Yang // *Journal of otology*. – 2015. – 10(4). – p.154-158.

71. Loos E. Malformations of the middle and inner ear on CT imaging in 22q11 deletion syndrome / E. Loos, N. Verhaert, A. Willaert [et al.] // *American Journal of Medical Genetics*. – 2016. – 170(11). – p. 2975-2983.

72. Maier W. Evolution of the mammalian middle ear: a historical review / W. Maier, I. Ruf // *Journal of anatomy*. – 2016. – 228(2). – p. 270-283.

73. Nager G. T. Congenital aural atresia: embryology, pathology, classification, genetics and surgical management / G. T. Nager, L. S. Levin // *Otolaryngology*. Philadelphia: WB Saunders Company. – 1980. – p. 1303 – 1344

74. Nandapalan V. Isolated congenital stapes ankylosis: an embryologic survey and literature review. / V. Nandapalan. M. Tos // *American journal of otology*. – 2000. – 21(1). – p. 71-80.

75. Nguyen L. H. Adenoidectomy: selection criteria for surgical cases of otitis media / L. H. Nguyen, J. J. Manoukian, A. Yoskovitch, [et al.] // *Laryngoscope*. – 2004. - 114(5). – p. 863 – 866.

76. Ombredanne M. Surgery of "minor aplasia". its results in severe congenital deafness caused by ossicular malformations / M. Ombredanne // *Annales d'oto-laryngologie et de chirurgie cervico faciale*. – 1964. - №81. – p. 201-221.

77. Park H. Y. Congenital stapes anomalies with normal eardrum / H. Y. Park, D. H. Han, J. B. Lee [et al.] // *Clinical and experimental otorhinolaryngology*. – 2009. – 2(1). – p. 33-38.

78. Park K. Isolated congenital ossicular anomalies / K. Park, Y. H. Choung // *Acta Otolaryngologica*. – 2009. – 129. – p. 419-422.

79. Pauriol-Lacaze S. Advantage of virtual endoscopy in the evaluation of the ossicular chain / S. Pauriol-Lacaze, J. F. Pouget, F. Michel [et al.] // *Journal of radiology*. – 2003. - 84(12). – p. 1961-1968.

80. Philippon D. Hearing outcomes in functional surgery for middle ear malformations / D. Philippon , N. Laflamme, N. Leboulanger [et al.] // *Otology*

and Neurotology. – 2013. – 8. – p. 1417–1420.

81. Raz Y. Surgical management of conductive hearing loss in children / Y. Raz, L. Lustig // *Otolaryngologic clinics of North America*. – 2002. – 35 (4). – p. 853 – 875.

82. Rodriguez K. Anomalies of the middle and inner ear / K. Rodrigues, R. K. Shah, M. Kenna // *Otolaryngologic clinics in North America*. – 2007. – 40(1). – p. 81-96

83. Rodríguez-Vázquez J. F. Morphogenesis of the second pharyngeal arch cartilage (Reichert's cartilage) in human embryos / J. F. Rodríguez-Vázquez // *Journal of anatomy*. – 2008. – 208 (2). – p. 179–189.

84. Rodt T. 3D-Visualisation of the middle ear by computer-assisted post-processing of helical multi-slice CT data / T. Rodt, H. P. Burmeister, S. Bartling [et al.] // *Laryngorhinootologie*. – 2004. – 83(7). – p. 438-44.

85. Rosa F. Ear malformations, hearing loss and hearing rehabilitation in children with Treacher Collins syndrome / F. Rosa, M. B. Coutinho, J. P. Ferreira [et al.] // *Acta Otorhinolaringologica*. – 2016. – 67(3). – p. 142-147

86. Sánchez M. S. Corrales R. Persistent stapedial artery / M. S. Sánchez // *Acta Otorrinolaringologica*. – 2015. – 66(5). – p. 31-35.

87. Sataloff R. T. Embryology of the facial nerve and its clinical applications / R. T. Sataloff // *Laryngoscope*. – 1990. – 100(9). – p. 969-84.

88. Selinsky C.R. Congenital Incus Fixation to the Fallopiian Canal / C. R. Selinsky, J. K. Kuhn // *Otolaryngology – Head & Neck Surgery*. – 2014. – 140(8). – p. 762-764.

89. Staecker H. Temporal bone pathology case of the month. Congenital fixation of the incus. / H. Staecker, S. N. Merchant // *American Journal of Otology*. – 2000. – 21(1). – p. 137-138.

90. Soh K. B. Congenital absence of incus--a rare abnormality / K. B. Soh, K. K. Tan // *Annals of Academic Medicine Singapore*. – 1995. – 24(2). – p. 333-335.

91. Schwager K. Reconstruction of middle ear malformations / K.

Schwager // GMS Current Topics in otorhinolaryngology, head n neck surgery. – 2007. – 6.[Электронный ресурс] – Режим доступа: <https://www.egms.de/static/en/journals/cto/2008-6/cto000035.shtml>(дата просмотра 02.09.2020)

92. Tadaki T. Anomalies of the auditory organ in trisomy 18 syndrome: human temporal bone histopathological study / T. Tadaki, R. Kamiyama, H. O. Okamura [et al.] // The journal of laryngology and otology. – 2003. – 117. – p. 503 – 508.

93. Teunissen E. B. Classification of congenital middle ear anomalies. Report on 144 ears/ E. B. Teunissen, W. R. Cremers // Annals of otology, rhinology & laryngology. – 1993. - 102(8). – p. 606-612.

94. Teunissen B. Surgery for congenital stapes ankylosis with an associated congenital ossicular chain anomaly / B. Teunissen, C. W. Cremers // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 1991. – 21(3). – p. 217-226.

95. Thomeer H.G. Congenital ossicular chain anomalies associated with a mobile stapes footplate: surgical results for 23 Ears / H. G. Thomeer, H.P. Kunst, C.W. Cremers // Annals of otology, rhinology & laryngology. – 2012. –121. – p. 275-281.

96. Thomeer H. Congenital oval or round window anomaly with or without abnormal facial nerve course: surgical results for 15 ears / H. Thomeer, H. Kunst, B. Verbist, C. Cremers // Otology & neurotology. – 2012. – 33. – p. 779–784

97. nandaM. Surgical Solutions for Conductive Hearing Loss: Manual of Middle Ear Surgery / M. Tos // Thieme. – 2000. - Volume 4. – 280 p.

98. Usami S. Mutations in the NOG gene are commonly found in congenital stapes ankylosis with symphalangism, but not in otosclerosis / S. Usami, S. Abe, S. Nishio [et al.] // Clinical genetics. – 2012. – 82(6). – p. 514-520.

99. Ushio M. Facial nerve palsy / M. Ushio, K. Kaga // Advanced

Otorhinolaryngology. – 2014. – 75. – p. 106-109

100. Van Hoecke H. Middle ear damages / H. Van Hoecke, L. Calus, I. Dhooge // B-ENT. – 2016. – 26(1). – p. 173-183.

101. Verhagen C.V. The Baha Softband. A new treatment for young children with bilateral congenital aural atresia / C. V. Verhagen // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2008. – 72. – p. 1455–1459.

102. Vincent R. Congenital Stapes Ankylosis in Children: Surgical Findings and Results in 35 Cases / R. Vincent, I. Wegner, D. M. Kamalski [et al.] // Otology & neurotology. – 2016. – 37. – p. 367 – 373

103. Wang M.C. Epidemiology of common otologic surgical procedures in pediatric patients: A population-based birth cohort study / M. C. Wang, C. H. Chu, Y. P. Wang // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2019. – 127:109644.

104. Wang X. Genetic analysis of a Chinese family with members affected with Usher syndrome type II and Waardenburg syndrome type IV / X. Wang, X. J. Lin, X. Tang [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2017. – 102. – p. 114-118.

105. Weberian apparatus // Encyclopædia Britannica. – 2012. – Режимдоступа: <https://www.britannica.com/science/Weberian-apparatus> (датапросмотра 22.07.2019)

106. Wehrs R.E. Congenital absence of the long process of the incus / R. E. Wehrs // Laryngoscope. – 1999. – 109. – p. 192-197.

107. Wright C. G. Auditory and temporal bone abnormalities in CHARGE association / C. G. Wright, W. L. Meyerhoff, O. E. Brown [et al.] // Annals of otology, rhinology & laryngology. – 1986. – 95. – p. 480 – 486.

108. Yang F. Congenital malformation of the oval window: experience of radiologic diagnosis and surgical technique / F. Yang, Y. Liu, J. Sun [et al.] // European archives in otorhinolaryngology. – 2016. – 273(3). – p. 593-600.

109. Yang F. Reporting and description for congenital middle ear malformations to facilitate surgical management / F. Yang, Y. Liu // Annals of

Otology, Rhinology and Laryngology. – 2018. – 127(10). – p. 717-725.

110. Yellon R. F. Congenital external auditory canal stenosis and partial atretic plate / R. F. Yellon // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2009. – 73. – p. 1545-1548.

111. Yi Z. Bilateral congenital absence of stapes and oval window in 2 members of a family: etiology and management / Z. Yi, J. Yang, Z. Li [et al.] // Otolaryngology, Head & Neck Surgery. – 2003. – 128(6). – p. 777-782.

112. Zanetti D. Surgical management of middle ear cholesteatoma in children with Turner syndrome: a multicenter experience / D. Zanetti, F. Di Lella, M. Negri [et al.] // Acta Biomedica Scientifica. – 2018. – 89(3). – p. 382-388

113. Zdilla M. J. Oval Window Size and Shape: a Micro-CT Anatomical Study With Considerations for Stapes Surgery / M. J. Zdilla, J. Skrzat, M. Kozerska [et al.] // Otology & Neurotology. – 2018. – 39(5). – p. 558-564.

114. Zeleník K. Mild form of Treacher Collins syndrome imitating juvenile otosclerosis. / K. Zeleník, P. Komínek // Case reports in pediatric. – 2012. – [Электронный ресурс] – Режим доступа: <https://www.hindawi.com/journals/cripe/2012/616797/> (дата просмотра 02.03.2018)

115. Zhang J. P. Diagnosis and surgical reconstruction results for 14 cases of patients with congenital ossicular chain malformation./ J. P. Zhang, Z. Wen, X. J. [et al.] // Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. – 2016. – 30(23). – p. 1896-1898

116. Zhang N. Isolated Congenital Middle Ear Malformations: Comparison of Preoperative High-Resolution CT and Surgical Findings / N. Zhang, Y. Li, X. Ma, [et al.] // Annals of Otology, Rhinology & Laryngology. – 2020. – 129(3). – p. 216-223.

117. Zhang X. A novel mutation in the TCOF1 gene found in two Chinese cases of Treacher Collins syndrome / X. Zhang, Y. Fan, Y. Zhang [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2013. – 77(9). – p. 1410-1415.

Используемые сокращения

ВИАСУ – врожденные изолированные аномалии среднего уха

ВОЗ – Всемирная Организация Здравоохранения

КВИ – костно-воздушный интервал

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы

КТ – компьютерная томография

НСП – наружный слуховой проход

ЦСК – цепь слуховых косточек

ЧАП – частичная атретическая пластинка