

Otorhinolaryngol. 2019; 124:129-133. doi: 10.1016/j.ijporl. 2019.06.001.

11. Zhong Z, Zhang J, Xiao S, Liu Y, Zhang Y. Long-term effectiveness of ear molding in infants using

the EarWell Infant Correction System in China. *Plast Reconstr Surg.* 2021;148(3):616-623. doi:10.1097/PRS.00000000000008293.

УДК 616.281-007-053.2:616.28-008.14-07-089.843

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ВНУТРЕННЕГО УХА У ДЕТЕЙ С СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ: ОТ ДИАГНОСТИКИ К КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ

Мусаев А.А., Абдукамилова М.М., Иноятова Ф.И., Абдукаюмов А.А.,
Наджимутдинова Н.Ш., Раззаков А.Д.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии, г. Ташкент

XULOSA

Tadqiqot maqsadi. Sensorinevral eshitish zaifligi bo'lgan erta yoshdagi bolalarda ichki quloqning tug'ma rivojlanish anomaliyalari uchrash chastotasini aniqlash, aniqlangan anomaliyalarning tuzilmasini o'rganish hamda koхlear implantatsiyani amalga oshirish imkoniyatlarini baholash.

Materiallar va usullar. 2020-yil yanvaridan 2022-yil dekabrighacha Toshkent shahridagi Respublika ixtisoslashtirilgan ilmiy-amaliy pediatriya tibbiyot markazida tekshirilgan, 0 yoshdan 5 yoshgacha bo'lgan sensorinevral eshitish zaifligiga ega 1136 nafar bolaning tibbiy hujjatlari retrospektiv tahlil qilindi. Bemorlarning o'rtacha yoshi 3,4 yoshni tashkil etdi. Tekshirilgan bolalarning 692 nafari (60,9%) o'g'il bolalar, 444 nafari (39,1%) qiz bolalardan iborat bo'ldi. Barcha bolalarda chakka suyaklarining yupqa kesimli kompyuter tomografiyasi (KT) va magnit-rezonans tomografiyasi (MRT) o'tkazildi. Ichki quloqning rivojlanish anomaliyalari L. Sennaroglu tasnifiga muvofiq baholandi.

Natijalar. Ichki quloqning rivojlanish anomaliyalari tekshirilgan 1136 nafar bolaning 209 nafarida aniqlanib, 18,4% ni tashkil etdi. Aniqlangan anomaliyalar orasida eng ko'p uchraganlari incomplete partition type II (IP-II/Mondini) – 81 ta holat (38,7%) va incomplete partition type I (IP-I) – 56 ta holat (26,7%) bo'ldi. Koхlea gipoplaziyasi 24 nafar bolada (11,4%), common cavity – 16 nafarida (7,6%), koхlea aplaziyasi esa 13 nafarida (6,2%) aniqlandi. Kengaygan vestibulyar suv yo'li (enlarged vestibular aqueduct – EVA) 123 ta holatda (58,8%) aniqlangan. Mazkur anomaliya ichki quloqning boshqa rivojlanish anomaliyalari bilan birgalikda uchrashi mumkin. Umumiy kogortadagi 1120 nafar bemorda koхlear implantatsiya amalga oshirildi. 16 nafar bolada koхleaning va/yoki eshitish nervining mavjud emasligi sababli koхlear implantatsiyani amalga oshirish imkoni bo'lmadi. Aniqlangan ichki quloq anomaliyalarining 92,3% holatida koхlear nervning

SUMMARY

Objective. To determine the prevalence of inner ear malformations in young children with sensorineural hearing loss, characterize the spectrum of identified anomalies, and assess the feasibility of cochlear implantation.

Materials and methods. A retrospective analysis of the medical records of 1,136 children aged 0-5 years with sensorineural hearing loss who were evaluated at the Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Pediatrics, Tashkent, Uzbekistan, between January 2020 and December 2022 was performed. The mean age of the patients was 3.4 years. The study population included 692 boys (60.9%) and 444 girls (39.1%). All children underwent high-resolution thin-slice computed tomography (CT) of the temporal bones and magnetic resonance imaging (MRI). Inner ear malformations were classified according to the classification proposed by L. Sennaroglu.

Results. Inner ear malformations were identified in 209 of the 1,136 children evaluated, corresponding to a prevalence of 18.4%. The most frequently identified anomalies were incomplete partition type II (IP-II/Mondini malformation), observed in 81 cases (38.7%), and incomplete partition type I (IP-I), observed in 56 cases (26.7%). Cochlear hypoplasia was identified in 24 children (11.4%), common cavity in 16 (7.6%), and cochlear aplasia in 13 (6.2%). An enlarged vestibular aqueduct (EVA) was identified in 123 cases (58.8%); this anomaly could coexist with other inner ear malformations. Cochlear implantation was performed in 1,120 patients from the overall cohort. Cochlear implantation was not feasible in 16 children due to the absence of the cochlea and/or cochlear nerve. Among children with inner ear malformations, cochlear implantation was feasible in 92.3% of cases when an adequate functional response of the cochlear nerve was present.

Conclusion. Inner ear malformations are relatively common findings in children with severe sensorineural

funksional jihatdan yetarli holati mavjud bo'lganida koхlear implantatsiyani amalga oshirish mumkin bo'ldi.

Xulosa. Ichki quloqning rivojlanish anomaliyalari og'ir darajadagi sensonevral eshitish zaifligi bo'lgan bolalarda tez-tez uchraydigan patologiya hisoblanadi. Tadqiqotda shu anomaliyalar bemorlarning 18,4 foizida aniqlangan. Ichki quloqning strukturaviy anomaliyalari mavjudligiga qaramay, aksariyat hollarda koхlear implantatsiya eshitish rehabilitatsiyasining samarali usuli bo'lib qolmoqda. Operatsiyadan oldingi kompleks baholashda KT va MRTdan foydalanish anomaliya turini aniqlash, koхlear nerv holatini baholash, elektrod tizimini to'g'ri tanlash hamda jarrohlik amaliyotining ehtimoliy xususiyatlarini oldindan baholash uchun muhim ahamiyatga ega.

Kalit so'zlar: sensonevral eshitish zaifligi, bolalar, ichki quloqning rivojlanish anomaliyalari, koхlear implantatsiya, incomplete partition, IP-I, IP-II, enlarged vestibular aqueduct, kompyuter tomografiyasi, magnit-rezonans tomografiyasi.

Врожденная и ранняя сенсоневральная тугоухость является одной из наиболее значимых причин нарушения речевого и коммуникативного развития ребенка [3]. При тяжелой и глубокой степени потери слуха своевременное восстановление слухового восприятия имеет особое значение в связи с ограниченным периодом максимальной нейропластичности центральной слуховой системы [10,11].

Одной из причин тяжелой сенсоневральной тугоухости являются врожденные пороки развития внутреннего уха. Они представляют собой гетерогенную группу анатомических изменений, возникающих вследствие нарушения эмбриогенеза лабиринта и включающих различные варианты аномалий улитки, преддверия, полукружных каналов, внутреннего слухового прохода и вестибулярного водопровода [4,5].

Внедрение высокоразрешающей компьютерной томографии височных костей и магнитно-резонансной томографии существенно расширило возможности диагностики таких аномалий. КТ позволяет детально оценивать костную анатомию внутреннего уха, тогда как МРТ имеет ключевое значение для визуализации кохлеарного и вестибулярного нервов, а также структур внутреннего слухового прохода [6]. Для клинической практики важна не только диагностика порока, но и правильная его классификация [8]. Анатомический вариант мальформации непосредственно влияет на выбор хирургического доступа, электродной решетки, вероятность интраоперационного истечения ликвора или перилимфы (*gusher*), риск неправильного расположения электродов и прогноз послеоперационной слухоречевой реабилитации [9].

Особенно важным является вопрос о том, означает ли наличие порока развития внутреннего уха невозможность проведения кохлеарной имплантации. Современный клинический опыт показывает, что большинство мальформаций сами по себе не являются

hearing loss. In the present study population, they were identified in 18.4% of patients. Despite the presence of structural abnormalities of the inner ear, cochlear implantation remains a feasible option for auditory rehabilitation in the majority of cases. Comprehensive pre-operative assessment using CT and MRI is essential for accurate classification of the malformation, evaluation of cochlear nerve integrity, selection of an appropriate electrode array, and prediction of potential surgical challenges.

Keywords: sensorineural hearing loss, children, inner ear malformations, cochlear implantation, incomplete partition, IP-I; IP-II, enlarged vestibular aqueduct, computed tomography, magnetic resonance imaging.

ся абсолютным противопоказанием к операции [2]. Решающее значение имеют наличие функционального кохлеарного нерва, возможность введения электродной решетки и индивидуальные анатомические особенности пациента [1,7].

В связи с этим изучение структуры пороков внутреннего уха среди детей с тяжелой сенсоневральной тугоухостью представляет значительный клинический интерес.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определить долю пороков развития внутреннего уха у детей с сенсоневральной тугоухостью, изучить структуру выявленных мальформаций и оценить возможность проведения кохлеарной имплантации у данной категории пациентов.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведено ретроспективное исследование медицинской документации пациентов с сенсоневральной тугоухостью, обследованных в Республиканском специализированном научно-практическом медицинском центре педиатрии в Ташкенте, Республика Узбекистан. В исследование были включены дети в возрасте от рождения до 5 лет, обследованные в период с января 2020 года по декабрь 2022 года. Всего проанализированы данные 1136 пациентов. Средний возраст детей составил 3,4 года.

По полу пациенты распределялись следующим образом:

- мальчики – 692 (60,9%);
- девочки – 444 (39,1%).

Всем пациентам проводилось комплексное аудиологическое обследование и лучевая диагностика. Протокол визуализации включал тонкосрезовую компьютерную томографию височных костей и магнитно-резонансную томографию.

КТ использовалась преимущественно для оценки костных структур лабиринта, формы и размеров улитки, внутреннего слухового прохода, преддверия

и вестибулярного водопровода. МРТ применялась для оценки мягкотканых структур и, прежде всего, наличия и состояния кохлеарного нерва. Выявленные пороки развития внутреннего уха классифицировались с учетом современной классификации Sennaroglu [8].

РЕЗУЛЬТАТЫ

Частота пороков развития внутреннего уха. Из 1136 обследованных детей с сенсоневральной тугоухостью различные пороки развития внутреннего уха

были обнаружены у 209 пациентов.

Таким образом, общая частота мальформаций составила: $209 / 1136 = 18,4\%$. Это означает, что приблизительно у каждого пятого ребенка исследованной когорты с сенсоневральной тугоухостью имелись структурные изменения внутреннего уха.

Структура выявленных мальформаций

Среди 209 пациентов с аномалиями внутреннего уха выявлялись различные варианты мальформаций (табл.).

Структура пороков развития внутреннего уха у детей с сенсоневральной тугоухостью (n=209)

Тип аномалии	n	%*
Incomplete Partition Type II (IP-II/Mondini)	81	38,7
Incomplete Partition Type I (IP-I)	56	26,7
Cochlear hypoplasia (гипоплазия улитки)	24	11,4
Common cavity	16	7,6
Cochlear aplasia (аплазия улитки)	13	6,2
Прочие/сочетанные формы	19	9,1
Enlarged Vestibular Aqueduct (EVA)	123	58,8

* Проценты рассчитаны относительно 209 пациентов с выявленными мальформациями. EVA может сочетаться с другими аномалиями, поэтому категории не являются взаимоисключающими.

Наиболее распространенной кохлеарной аномалией была IP-II, выявленная у 38,7% пациентов с мальформациями.

Второе место занимала IP-I – 26,7%. Особого внимания заслуживает высокая частота расширенного вестибулярного водопровода (EVA) – 58,8%. EVA может встречаться как изолированно, так и сочетаться с другими аномалиями, в частности с IP-II.

Клиническое значение отдельных типов мальформаций

Incomplete Partition Type II (IP-II), традиционно ассоциируемая с деформацией Mondini, была наиболее распространенным вариантом кохлеарной мальформации в нашей группе. Для IP-II характерно нарушение формирования апикальной части улитки при относительно сохраненной базальной части. Данная анатомия имеет непосредственное значение для хирурга и аудиолога.

Несмотря на структурную аномалию, у большинства пациентов возможно полноценное введение соответствующей электродной решетки. Однако при планировании операции необходимо учитывать повышенную вероятность истечения жидкости при вскрытии улитки и индивидуально выбирать тип и длину электрода.

Incomplete Partition Type I (IP-I) выявлена у 56 детей и составила 26,7% мальформаций. Этот вариант характеризуется более выраженным нарушением внутренней архитектуры улитки. При планировании кохлеарной имплантации особое внимание необходимо уделять состоянию внутреннего слухового прохода и кохлеарного нерва, а также потенциальным особенностям введения электрода.

Enlarged Vestibular Aqueduct (EVA) был выявлен у 123 пациентов. Высокая частота EVA имеет важное

клиническое значение. Данная аномалия может быть изолированной, но также часто сочетается с другими пороками внутреннего уха.

Наличие EVA требует внимательного предоперационного анализа КТ и МРТ. Однако само по себе расширение вестибулярного водопровода обычно не исключает возможность проведения кохлеарной имплантации.

Common cavity и гипоплазия улитки. Common cavity и различные варианты гипоплазии улитки встречались реже, однако представляют более сложную категорию с точки зрения хирургического планирования.

При таких аномалиях стандартные представления о расположении scala tympani и пространственном распределении нейронных элементов могут быть изменены. Поэтому особое значение приобретают индивидуальный выбор электродной решетки и интраоперационный электрофизиологический контроль.

Аплазия улитки и отсутствие кохлеарного нерва. Наиболее серьезные ограничения для проведения стандартной кохлеарной имплантации возникают при отсутствии улитки и/или кохлеарного нерва.

В нашей серии именно такие изменения стали причиной отказа от кохлеарной имплантации у части пациентов.

Кохлеарная имплантация была выполнена у 1120 из 1136 обследованных пациентов общей когорты. В 16 случаях проведение стандартной кохлеарной имплантации оказалось невозможным вследствие отсутствия слухового нерва и/или улитки.

Таким образом, наличие мальформации внутреннего уха в большинстве случаев не являлось противопоказанием к хирургическому вмешательству.

При выявленных аномалиях проведение кохлеарной имплантации было возможно в 92,3% случаев при наличии соответствующих анатомических условий и адекватного ответа слухового пути. Этот результат имеет важное практическое значение. Выявление мальформации при КТ не должно автоматически рассматриваться как основание для отказа от кохлеарной имплантации.

Необходимо комплексно оценивать:

1. тип мальформации;
2. наличие и состояние кохлеарного нерва;
3. размеры внутреннего слухового прохода;
4. анатомию улитки;
5. предполагаемый путь введения электрода;
6. возможность выбора оптимальной электродной решетки;
7. результаты аудиологического и электрофизиологического обследования.

ОБСУЖДЕНИЕ

Полученные результаты показывают высокую распространенность структурных аномалий внутреннего уха среди детей раннего возраста с сенсоневральной тугоухостью.

В нашей когорте пороки развития были выявлены у 18,4% пациентов, то есть практически у каждого пятого обследованного ребенка.

Эти данные подтверждают необходимость обязательного включения высокоразрешающей визуализации височных костей в алгоритм обследования кандидатов на кохлеарную имплантацию.

Особенно важным представляется сочетанное использование КТ и МРТ. Эти методы не являются взаимозаменяемыми, а предоставляют взаимодополняющую информацию.

КТ позволяет определить тип костной мальформации и предоставляет хирургу информацию, необходимую для планирования операции. МРТ, в свою очередь, позволяет оценить наличие кохлеарного нерва, что имеет фундаментальное значение для определения потенциальной эффективности кохлеарной имплантации.

Одним из наиболее важных результатов нашего исследования является то, что подавляющее большинство пациентов с аномалиями внутреннего уха потенциально могут получить кохлеарный имплантат.

Следовательно, основной клинический вопрос заключается не только в наличии мальформации, но и в том, какой тип мальформации имеет ребенок и насколько сохранен периферический слуховой путь.

Полученные данные также демонстрируют высокую частоту IP-II и EVA. Эти аномалии имеют особое значение для практики кохлеарной имплантации, поскольку могут сопровождаться специфическими хирургическими особенностями, но при адекватном планировании во многих случаях позволяют успешно выполнить операцию [8].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пороки развития внутреннего уха являются важной причиной и сопутствующим анатомическим фактором сенсоневральной тугоухости у детей.

В исследованной когорте из 1136 детей различные мальформации внутреннего уха выявлены у 209 пациентов (18,4%).

Среди кохлеарных аномалий наиболее часто выявлялись IP-II (38,7%) и IP-I (26,7%), а расширенный вестибулярный водопровод был обнаружен у 58,8% пациентов с мальформациями, включая случаи сочетания с другими аномалиями.

Несмотря на высокую частоту структурных изменений, наличие порока развития внутреннего уха в большинстве случаев не исключало возможность слуховой реабилитации методом кохлеарной имплантации. По представленным данным, операция была возможна в 92,3% случаев выявленных аномалий при наличии необходимых анатомических условий и адекватного ответа слухового пути.

Совместное применение тонкосрезовой КТ и МРТ должно рассматриваться как обязательный компонент предоперационной оценки детей с тяжелой и глубокой сенсоневральной тугоухостью.

Перспективным направлением дальнейших исследований является изучение генетической структуры детской сенсоневральной тугоухости в Узбекистане, возможной роли родственных браков, а также взаимосвязи между конкретным типом мальформации, хирургическими особенностями, электрофизиологическими параметрами и долгосрочными результатами слухоречевой реабилитации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Воробьева Н.Н., Киселева Т.Н., Гусева Е.С. Междисциплинарный подход к лечению детей с микро- и аномалиями // Российская оториноларингология. 2020. № 6. С. 47-54.
2. Крюков А.И., Сапова Е.А., Полякова Т.С. Врожденные аномалии уха у детей: диагностика, лечение, реабилитация. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019.
3. Лопотко А.И., Николаев В.Н. Современные подходы к слухопротезированию у детей с врожденными аномалиями уха // Вестник оториноларингологии. 2021. № 3. С. 25-31.
4. Electrically evoked stapedial reflex threshold and behavioral method usefulness in the cochlear implant programming in pediatric population/ Pérez-Rodríguez MÁ, Torres-Gómez SF, Conde-Pacheco ME, Romero-Díaz A. // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2023; 166:111473. doi: 10.1016/j.ijporl.2023.111473.
5. Jahrsdoerfer R.A. Congenital Atresia of the Ear // Laryngoscope. 2018;128(2):295-302.
6. Lambert P.R., Brackmann D.E., Gidley P.W., Pillsbury H.C. Otologic Surgery. Philadelphia: Elsevier, 2019.

7. Ohlms L.A., Chen D.A. Psychosocial Aspects of Congenital Ear Deformities in Children // Journal of Pediatric Psychology. 2019;44(5):512-520.
8. Sennaroglu L., Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations // Laryngoscope. 2002;112(12):2230-2241.
9. Tanzer R.C., Brent B. Congenital Microtia. Reconstruction of the Auricle // Clinics in Plastic Surgery. 2020;47(2):157-169.
10. Vargas J.L., Sainz M., Roldan C., Alvarez I., de la Torre A. Long-term evolution of the electrical stimulation levels for cochlear implant patients // Clin Exp Otorhinolaryngol. 2012;5(4):194-200. doi:10.3342/ceo.2012.5.4.194.
11. Wang Y., Zhang T., Chen Y. Advances in Auricular Reconstruction for Microtia // Journal of Otology. 2021;16(1):20-29.

УДК 616.288.7-007-053.1-089.844

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ТКАНЕВОЙ ЭКСПАНСИИ ПРИ РЕКОНСТРУКЦИИ ВРОЖДЁННЫХ ДЕФЕКТОВ УШНОЙ РАКОВИНЫ

Холматов А.Д., Иноятова Ф.И., Наджимутдинова Н.Ш., Саидахмедов С.Б.,
Рашидов Х.Х.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр
педиатрии, г. Ташкент

XULOSA

Tadqiqot maqsadi. Mahalliy qoplovchi to'qimalar yetishmovchiligi mavjud bo'lgan quloq suprasining tug'ma nuqsonlarini bosqichma-bosqich jarrohlik rekonstruksiyasida to'qima ekspansiyasini qo'llash samaradorligini baholash.

Materiallar va usullar. Quloq suprasining tug'ma nuqsonlari bo'lgan 13 ta quloq suprasida bosqichma-bosqich jarrohlik davolash natijalari tahlil qilindi. Birinchi bosqichda quloq orqasi-so'rg'ichsimon o'simta sohasida teri osti cho'ntagi shakllantirilib, unga nominal hajmi 50 ml bo'lgan to'qima ekspanderi o'rnatildi. Operatsiyadan keyingi yara bitganidan so'ng ekspander fiziologik eritma bilan bosqichma-bosqich to'ldirildi. Kiritiladigan eritma hajmi qoplovchi to'qimalarning holati, elastikligi va taranglik darajasini hisobga olgan holda individual ravishda belgilandi. Keyingi rekonstruktiv bosqichni bajarish uchun yetarli mahalliy teri zaxirasi hosil bo'lguncha ekspansiya davom ettirildi. Ekspansiya davomiyligi, ekspanderning erishilgan to'ldirish hajmi, qoplovchi to'qimalarning holati, rejalashtirilgan rekonstruksiyanı bajarish imkoniyati va bevosita anatomik natija baholandi.

Natijalar. To'qima ekspansiyasining o'rtacha davomiyligi $42,6 \pm 8,3$ sutkani tashkil etdi. Ekspanderning o'rtacha erishilgan to'ldirish hajmi $63,3 \pm 5,9$ ml bo'lib, bu uning nominal hajmidan 26,6% yuqori edi. 13 holatdan 12 tasida (92,3%) qoniqarli bevosita anatomik natijaga erishildi. Hosil qilingan quloq orqasi teri zaxirasi keyingi rekonstruktiv bosqichni bajarish imkonini berdi hamda ko'pchilik kuzatuvlarda rekonstruksiya qilinayotgan sohani teri chetlarida yaqqol tarangliksiz to'liq qoplashni ta'minladi.

SUMMARY

Objective. To evaluate the effectiveness of tissue expansion in staged surgical reconstruction of congenital auricular defects associated with insufficient local soft-tissue coverage.

Materials and methods. The outcomes of staged surgical treatment of 13 auricles with congenital defects were analyzed. At the first stage, a subcutaneous pocket was created in the postauricular-mastoid region and a tissue expander with a nominal volume of 50 mL was inserted. After postoperative wound healing, the expander was progressively filled with saline. The volume administered at each session was individualized according to the condition, elasticity, and degree of tension of the overlying tissues. Expansion was continued until an adequate amount of local skin had been obtained for the subsequent reconstructive stage. The duration of expansion, achieved expander filling volume, condition of the overlying tissues, feasibility of the planned reconstruction, and immediate anatomical outcome were evaluated.

Results. The mean duration of tissue expansion was 42.6 ± 8.3 days. The mean achieved filling volume was 63.3 ± 5.9 mL, with a maximum of 70 mL. Thus, the mean achieved volume was 26.6% greater than the nominal expander volume. The planned degree of tissue expansion was achieved in 12 of 13 cases (92.3%). The additional postauricular skin generated by expansion was sufficient to proceed with the subsequent reconstructive stage and, in most cases, enabled coverage of the reconstructed auricular region without marked tension at the skin margins.

Conclusion. Preliminary tissue expansion represents an effective stage in the reconstructive treatment of congenital auricular defects associated with limited local