

## КОХЛЕАРНАЯ ИМПЛАНТАЦИЯ У ДЕТЕЙ ПРИ АНОМАЛИИ УЛИТКИ. ОБЗОР ОСЛОЖНЕНИЙ И ДЕМОНСТРАЦИЯ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Мусаев А.А., Абдукаюмов А.А., Каримов А.Ш., Абдукамилова М.М.  
Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии, г.Ташкент

### ХУЛОСА

**Мақсад.** Болаларда кохлеар имплантация (КИ) жараёнида улитка аномалиялари билан боғлиқ бўлган хавф омилларини ва уларнинг асоратлар частотаси ҳамда табиатига таъсирини баҳолаш.

**Тадқиқот натижалари.** Ўтказилган кенг қамровли текширувлар шуни кўрсатдики, тугма ички қулоқ аномалияларига эга бўлган болаларда операция жараёни ва кейинги нутқ- эшитиш натижаларига таъсир этувчи энг кўп учрайдиган мальформация турлари *Incomplete Partition Type II (IP Type II, Мондини аномалияси)* ва кенгайган вестибуляр водопровод (*EVA/LVA*) ҳисобланади. *IP Type II* бўлган беморларда операция вақтида типик қийинчиликлар кузатилди: турли даражадаги ликворея (*CSF gusher*) (орқа мия суюқлигининг оқиши), электродлар қаторини киритишдаги қийинчилик, лабиринт тузилмаларига зарар етказиш хавфининг ошиши.

**Хулоса.** Шундай қилиб, Мондини типидagi аномалиялар кохлеар имплантация учун мутлақ қарши кўрсатма эмас, аммо улар шахсийлаштирилган жарроҳлик режаслаштирувини, комбинацияланган операция олди визуаллаштириш (*KT + MPT*) ва барча босқичларда синчков аудиологик мониторингни талаб қилади.

**Калит сўзлар:** кохлеар имплантация, чиганок аномалиялари, асоратлар.

Врожденные пороки развития внутреннего уха (ВПР ВУ) представляют собой одну из наиболее сложных и клинически значимых причин глубокой сенсоневральной тугоухости (СНТ) у детей и взрослых. Актуальность темы кохлеарной имплантации (КИ) в этой когорте пациентов обусловлена необходимостью разработки высокоспециализированных и одновременно, индивидуализированных клинических протоколов.

Эпидемиологические данные подтверждают, что, хотя ВПР ВУ являются относительно редким явлением, они составляют значительную долю среди кандидатов на КИ. Проведенные исследования показывают, что распространенность аномалий внутреннего уха среди реципиентов КИ варьируется от 5,8% до 7,5% [1,3]. Например, в одном крупном исследовании было обнаружено, что ВПР ВУ имелись у 24 из 316 пациентов, что составило 7,5% [2,7]. Наиболее часто встречающимися аномалиями, влияющими на

### SUMMARY

**Objective.** To evaluate risk factors associated with cochlear anomalies that influence the frequency and nature of complications during cochlear implantation (CI) in children.

**Results.** Comprehensive examination of children with congenital inner ear anomalies showed that the most common types of malformations affecting the surgical procedure and subsequent auditory-verbal outcomes are *Incomplete Partition Type II (Mondini malformation)* and enlarged vestibular aqueduct (*EVA/LVA*).

Patients with *IP Type II* exhibited typical intraoperative challenges, including varying degrees of cerebrospinal fluid (*CSF*) gusher, difficulty inserting the electrode array, and an increased risk of damage to labyrinthine structures.

**Conclusion.** Thus, *Mondini-type anomalies* are not an absolute contraindication for cochlear implantation; however, they require individualized surgical planning, combined preoperative imaging (*CT + MRI*), and careful audiological monitoring at all stages.

**Keywords:** cochlear implantation in children, cochlear anomalies, complications.

процесс имплантации, являются расширенный водопровод преддверия (*LVA/EVA*) и мальформация Мондини (*Incomplete Partition Type II, IP-II*) [2,5]. К другим распространенным аномалиям относятся дисплазия полукружных каналов (*SCC*) и, реже, кохлеарная гипоплазия [1,2].

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить факторы риска, связанные с аномалией улитки, которые влияют на частоту и характер осложнений при кохлеарной имплантации у детей.

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В нейротологии точная классификация ВПР ВУ имеет решающее значение, поскольку она напрямую коррелирует с ожидаемым хирургическим риском и функциональным прогнозом. Стандартом для описания и картирования этих аномалий служат классификации, основанные на данных компьютерной томографии (*КТ*) и магнитно-резонансной томографии (*МРТ*), например, классификация Сеннаротлу и

Саатчи [2,4,6].

Эта классификация охватывает аномалии улитки, вестибулярного аппарата, полукружных каналов (SCC), внутреннего слухового канала (IAC) и водопроводов. В контексте КИ наиболее значимыми являются аномалии улитки:

1. Malformation Mondini (IP Type II): Характеризуется наличием 1.5 завитка улитки вместо нормальных 2.5, кистозным апексом, расширенным вестибулумом и часто ассоциирована с расширенным водопроводом преддверия (EVA). Это одна из наиболее частых аномалий среди кандидатов на КИ.

2. Common Cavity (CC): Наиболее тяжелая форма, при которой улитка и вестибулум сливаются в одну кистозную полость. Это состояние связано с наихудшими аудиологическими прогнозами.

3. Incomplete Partition Type I (IP-I): Сферическая улитка с полным отсутствием костных перегородок.

4. Enlarged Vestibular Aqueduct (EVA) / Large Vestibular Aqueduct (LVA): Чрезмерное расширение водопровода (диаметр превышает 1.5 мм по критериям Вальвассори и Клемиса).

Необходимость точного предоперационного картирования обусловлена тем, что ВПП ВУ не просто усложняют хирургию, но требуют принципиально иной, индивидуализированной стратегии. КТ позволяет оценить костную архитектуру, степень оссификации и конфигурацию улитки и водопроводов. Однако для пациентов с ВПП ВУ критически важно комбинированное использование КТ и МРТ [4,6]

Таким образом, предоперационное картирование выступает как ключевой элемент превентивной хирургии, позволяя определить необходимость специфического доступа (например, трансмастоидная лабиринтотомия для CC) и заблаговременно подготовить бригаду к высокому риску ликвореи.

Классификация Аномалии (Тип)	Анатомическая Характеристика	Связанные Проблемы (СН)	Ключевой Хирургический Риск	Прогноз Аудиологических Исходов
IP Type II (Mondini)	Кистозный апекс, 1.5 завитка, LVA	Возможно, CNH	CSF Gusher, Менингит	Прогресс замедленный, но возможен хороший результат
Common Cavity (CC)	Улитка и вестибулум слиты в одну полость	Высокий риск CNA/CNH	CSF Gusher (высокий), Трудности введения	Значительно ниже, чем у нормы
IP Type I	Сферическая улитка, отсутствие перегородок	Часто CNH/CNA	Перилимфатическая фистула, CSF Gusher	Прогресс значительно замедленный
Cochlear Nerve Aplasia (CNA)	Отсутствие/резкое истончение СН	Аплазия	Риск неэффективного лечения	Значительно ниже, медленное развитие open-set восприятия
Enlarged Vestibular Aqueduct (EVA)	Расширенный водопровод (>1.5 мм)	Обычно CNH	Перилимфатическая «течь» (oozing)	Сравнимо с нормой

### Клинический случай:

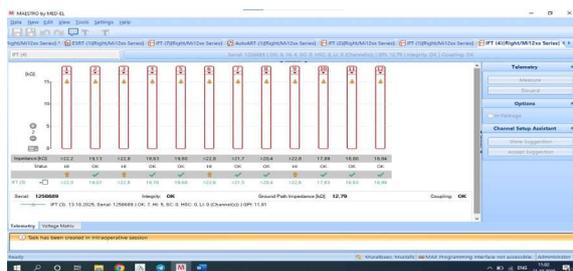
Рассматривается клинический случай ребенка (1 год 10 месяцев) с двусторонней сенсоневральной тугоухостью IV степени (95-90дБ). Предоперационная высокоточная визуализация (КТ – срез 0,6 мм и МРТ – в T2 режиме 3D Fiesta) установила диагноз IP Type II (Mondini) с обеих сторон. Критически важным шагом было подтверждение наличия вестибуло-кохлеарного нерва (VCN) с помощью МРТ, что позволило рассматривать на КИ. Отсутствовали признаки оссификации улитки. Родители были детально проинформированы о крайне высоком риске массивной интраоперационной ликвореи и о том, что ожидаемый долгосрочный прогресс в развитии речи (баллы CAP/SIR) будет значительно замедлен и потенциально

ниже, чем у детей с нормальной анатомией, что соответствует данным литературы по IP Type II (Mondini). Интраоперационные хирургические трудности: секреторный процесс в барабанной полости, ликворея (Gusher), резистентность при введении электродной решетки в улитку.

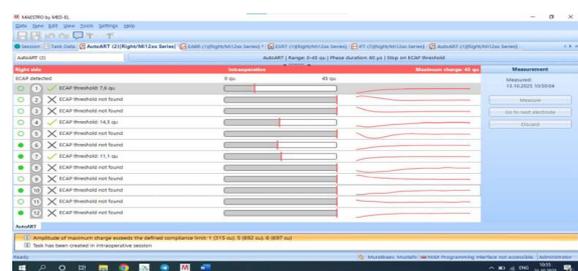
Интраоперационный аудиологический мониторинг: телеметрия – 12,79 ом рис А, амплитуда нервного ответа – на 1,4,7 каналах имеется положительный ответ, evoked Auditory Brainstem Response (eABR) – с 3-12 каналы амплитуда нервного составила от 500 до 1000 су, при норме 250 су. Послеоперационная КТ височных костей демонстрирует нам завернутую электродную решетку в области базального завитка улитки (указана красной стрелкой) рис. D, E.

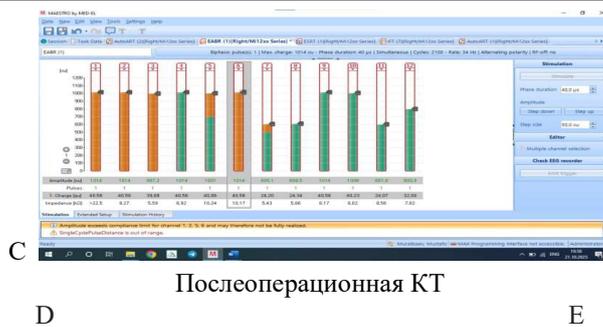
### Интраоперационный аудиологический мониторинг

А



В





## ВЫВОД

Таким образом, аномалии улитки, особенно типа Мондини (IP Туре II), делают операцию кохлеарной имплантации более сложной и рискованной (высокий риск ликвореи). Однако, если слуховой нерв сохранен, имплантация всё равно является эффективным способом восстановить слух и речь, хотя прогресс в развитии речи может быть медленнее, чем у детей с нормальной анатомией.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Диаб Хассан Мохамад Али / Хирургическое лечение пороков развития наружного, среднего и внутреннего уха стр 21
2. Benchetrit L, Jabbour N, Appachi S, Liu YC, Cohen MS, Anne S. *Laryngoscope*. 2022 Jul;132(7):1459-1472. doi: 10.1002/lary.29742. Epub 2021 Jul 7. / Cochlear Implantation in Pediatric Patients With Enlarged Vestibular Aqueduct: A Systematic Review.
3. Cheung LL, Kong J, Chu PY, Sanli H, Walton J, Birman CS. *Otol Neurotol*. 2022 Jun 1;43(5):567-579. doi: 10.1097/MAO.0000000000003523. Epub 2022 Mar 8. / Misplaced Cochlear Implant Electrodes Outside the Cochlea: A Literature

Review and Presentation of Radiological and Electrophysiological Findings.

4. Liu X, Huang W, Wang Y, Xu J, Xie L, Liu L, Chen J. *Front Neurol*. 2025 Mar 21;16:1562198. doi: 10.3389/fneur.2025.1562198. eCollection 2025. / Timing of cochlear implantation in large vestibular aqueduct syndrome-a retrospective cohort analysis.
5. Marie-Louise Uhre Hansen 1 2, Eva Rye Rasmussen 3, Per Cayé-Thomasen 1, Kristianna Mey / Cochlear Implantation in Children with Enlarged Vestibular Aqueduct: A Systematic Review of Surgical Implications and Outcomes/ DOI: 10.1097/AUD.0000000000001309
6. Radomska K, Mielnik M, Gostyński M, Dzięciółowska-Baran E. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2024 Dec;281(12):6367-6376. doi: 10.1007/s00405-024-08873-w. Epub 2024 Aug 4. / Objective evaluation, using computed tomography, of round window access for cochlear implantation.
7. Sennaroğlu L, Bajin MD. *Balkan Med J*. 2017 Sep 29;34(5):397-411. doi: 10.4274/balkanmedj.2017.0367. Epub 2017 Aug 25. PMID: 28840850 / Classification and Current Management of Inner Ear Malformations