



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EiSSN 2181-2187

7 (57) 2023

Сопредседатели редакционной коллегии:

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:

М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
Л.М. АБДУЛЛАЕВА
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
Т.А. АСКАРОВ
М.А. АРТИКОВА
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕХКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
Н.Н. ЗОЛотова
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
С.И. ИСМОИЛОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Б.Т. РАХИМОВ
Х.А. РАСУЛОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОВЕВ
С.А. ГАФФОРОВ
С.Т. ШАТМАНОВ (Кыргызстан)
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОВЕВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
Д.О. ИВАНОВ (Россия)
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

**ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН
НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ
NEW DAY IN MEDICINE**

*Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал
Научно-реферативный,
духовно-просветительский журнал*

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Ташкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

7 (57)

2023

июль

www.bsmi.uz

<https://newdaymedicine.com>

E: ndmuz@mail.ru

Тел: +99890 8061882

Received: 20.06.2023, Accepted: 30.06.2023, Published: 10.07.2023.

УДК 616.52.75.12

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА (литературный обзор)

Ш.Б. Гулямов Email: gulomov.sher@mail.ru
Н.О.Хамракулова Email: nargiz.1984@mail.ru

Самаркандский государственный медицинский университет Узбекистан, г.Самарканд, ул.
Амира Темура, Тел: +99818 66 2330841 E-mail: sammi@sammi.uz

✓ Резюме

Данная статья является обзорной, где описываются этиология, эмбриология, патогенез, методы исследования врожденной атрезии наружного слухового прохода. Аномалии наружного уха распространены и встречаются примерно у 5% всего населения. Наиболее распространенные пороки развития включают комбинированный мальформацию наружного и среднего уха, называемый врожденной атрезией уха (congenital aural atresia), 50% пороков развития лор органов относятся к аномалиям развития уха. При пороках развития наружного уха чаще всего поражаются правая сторона (58-61%), и большинство случаев (около 70-90%) являются односторонними.

Ключевые слова: социальное одиночество, подростковый возраст, город, сельская местность.

CONGENITAL MALFORMATION EXTERNAL AUDITORY CANAL (Literature review)

Gulyamov Sh. B. Email: gulomov.sher@mail.ru
Khamrakulova N. O. Email: nargiz.1984@mail.ru

Samarkand State Medical University Uzbekistan, Samarkand, st. Amir Temur, Tel: +99818 66
2330841 E-mail: sammi@sammi.uz

✓ Resume

This article is a review article describing the etiology, embryology, pathogenesis, and methods of investigation of congenital atresia of the external auditory canal. Anomalies of the external ear are common and occur in approximately 5% of the total population. The most common malformations include a combined malformation of the external and middle ear, called congenital aural atresia, and 50% of the malformations of the ENT organs are ear anomalies. In malformations of the external ear, the right side is most commonly affected (58-61%), and most cases (about 70-90%) are unilateral.

Key words: social loneliness, adolescence, urban, rural areas.

ТАШҚИ ЭШИТУВ ЙЎЛИНИНГ ТУҒМА НУҚСОНЛАРИ: ЭПИДЕМИОЛОГИЯСИ, ЭТИОПАТОГЕНЕЗИ ВА ДИАГНОСТИКАСИ (адабиётлар шарҳи)

Ш.Б. Гулямов Email: gulomov.sher@mail.ru
Н.О.Хамракулова Email: nargiz.1984@mail.ru

Самарқанд давлат тиббиёт университети Ўзбекистон, Самарқанд, Амир Темура кўчаси, Тел:
+99818 66 2330841 E-mail: sammi@sammi.uz

✓ Резюме

Ушбу мақола ташқи эшитиш каналининг тузма атрезиясини этиологияси, эмбриология, патогенези ва текшириш усулларини тавсифловчи шарҳловчи мақоладир. Ташқи қулоқнинг аномалиялари кенг тарқалган ва умумий аҳолининг тахминан 5% учрайди. Энг кенг тарқалган малформацияларга ташқи ва ўрта қулоқнинг эшитиш атрезияси деб аталади ва Бирлашган малформацияси киради ва КББ органларининг малформацияларининг 50% қулоқ аномалияларидан биридир. Ташқи қулоқнинг малформациясида ўнг томонлама нуқсон энг кўп учрайди (58-61%) ва аксарият ҳолатлар (тахминан 70-90%) бир томонлама учрайди.

Калит сўзлар: ижтимоий ёлғизлик, ўсмирлик, шаҳар, қишлоқ.

Актуальность

В отличие от анатомических вариантов врожденные пороки развития – синонимы аномалии или дисплазии – характеризуются отклонением не только от нормального анатомического развития, но и от регулярной функции. Они могут быть следствием задержки развития, неправильного эмбриогенеза или того и другого из-за спонтанных генетических мутаций — это имеет место при большинстве врожденных пороков развитие наружного и среднего уха — генетической передачи и экзогенных факторов — примерно в 10% случаев [3]. Аномалий наружного уха распространены и встречаются примерно у 5% всего населения. Наиболее распространенные пороки развития включают комбинированный мальформацию наружного и среднего уха, называемый врожденной атрезией уха (congenital aural atresia), 50% пороков развития лор органов относятся к аномалиям развитиям уха. При пороках развитиях наружного уха чаще всего поражаются правая сторона (58-61%), и большинство случаях (около 70-90%) являются односторонними [1].

Сообщаемая распространенность варьируется в зависимости от региона мира, от 0,83 до 17,4 на 10 000 рождений, и считается, что распространенность выше у выходцев из Латинской Америки, Азии и коренных американцев. Общая частота пороков развития уха составляет около 1: 3800 новорожденных. Случаи пороков развития наружного уха были зарегистрированы от 1: 6000 новорожденных до 1:6830 новорожденных. Тяжелые пороки развития встречается у 1: 10 000–1: 20 000 новорожденных [4], грубые пороки развития или аплазии - у 1: 17 500 новорожденных.

Распространенность микротии выше 3: 10 000 по M. Schloss. Врожденная атрезия наружного слухового прохода встречается 80% у пациентов с микротией [5].

Пороки развития могут поражать наружное ухо (ушная раковина и наружный слуховой проход), среднее ухо и внутреннее ухо, нередко в сочетании. J. Swartz и E. Faerber [8] сообщили, что частота пороков развития внутреннего уха составляет 11-30% у лиц с пороками развития внешнего и среднего уха. Тем не менее, различный эмбриогенез наружного / среднего уха и внутреннего уха привел к порокам развития наружного и / или среднего уха без пороков развития внутреннего уха и наоборот. Нет проспективных данных о частоте пороков развития среднего уха с пороками развития ушной раковины или без них, или без них. По данным S. Ishimoto пороки развития ушной раковины 1-го класса (классифицированные по Магх) показали дополнительные пороки развития различной степени и частоты, поражающие косточки (6-33%), круглое и овальное окно (6-15%), пневматизация сосцевидного отростка (15%), ход лицевого нерва (36%) и наружного слухового прохода (42%). Комбинированная мальформация уха, известная как atresia auris congenita, включающая аномалию наружного и среднего уха (и редко внутреннего уха: по J. Swartz и E. Faerber около 10%), с характерной находкой атрезии наружного слухового прохода, составляет заболеваемость от 1:10 000; в 15-20% случаев имели место двусторонние пороки развития. Мужчины болеют чаще, чем женщины, и атрезия чаще поражает правое ухо, чем левое. Односторонняя атрезия наружного слухового прохода встречается гораздо чаще, чем двусторонняя (разница в 3-7 раз) [2,10].

Развитие уха – это непрерывный сложный процесс, который начинается в начале эмбриональной жизни в трех частях и завершается до первой декады.

Пороки развития уха могут иметь генетический или приобретенный характер. Среди врожденных пороков развития 30% связаны с синдромами, сопровождающимися дополнительными пороками развития и/или функциональной потерей органов и систем органов. Примерами являются отофациальный дизостоз (например, синдром Тричера-Коллинза, синдром

Гольденхара), черепно-лицевой дизостоз (например, синдром Крузона, синдром Апера), отоцервикальный дизостоз (например, синдром Клиппеля-Фейля, синдром Вильдерванка), отоскелетный дизостоз (например, синдром Ван дер Хуве-де-Клейна, синдром Альберса-Шенберга) и хромосомные синдромы, такие как трисомия 13 (синдром Паэтау), трисомия 18 (синдром Эдвардса), трисомия 21 (синдром Дауна) и синдром 18q. Несиндромальные пороки развития уха показывают только аномалии уха без каких-либо других пороков развития опубликовали подробный список синдромов и состояний, связанных с врожденными пороками развития уха. При всех генетически детерминированных пороках развития (синдромальных и несиндромальных) можно предположить высокую частоту спонтанных генетических мутаций. В многочисленных исследованиях, особенно исследованиях развития внутреннего уха, различные гены, факторы транскрипции, факторы секреции, факторы роста, рецепторы, белки клеточной адгезии и другие молекулы были идентифицированы как ответственные за пороки развития уха [3,7].

Врожденные пороки развития уха с очевидным семейным анамнезом демонстрируют аутосомно-доминантное наследование примерно в 9% случаев, аутосомно-рецессивное наследование около 90%, и X-сцепленное наследование около 1%. Несиндромальные врожденные нарушения слуха имеют совершенно иное распространение: аутосомно-доминантное наследование прилб. 30% случаев, аутосомно-рецессивный около 70%, сцеплено с X-хромосомой около 2-3%, а иногда и митохондриально-сцепленное наследование. С другой стороны, у пациентов с семейной несиндромальной микроотией высокой степени Katzbach et al. сообщили о преимущественно аутосомно-доминантной наследственности с переменной пенетрантностью. Приобретенные пороки развития уха возникают в результате экзогенного повреждения во время беременности [12,15].

Нохас включают инфекции (прежде всего вирусные: подтверждены для краснухи, цитомегаловируса и вируса простого герпеса, возможны корь, эпидемический паротит, гепатит, полиомиелит, ветряная оспа, вирусы Коксаки и вирусы ЕСНО, токсоплазмоз и сифилис), химические агенты, недоедание, облучение, Резус-несовместимость, гипоксия, перепады атмосферного давления и шумовое воздействие.

Следует принимать во внимание кровотечения, возникающие в первой половине беременности, и нарушения обмена веществ, такие как диабет [1]. Среди химических тератогенов преобладающую роль играют лекарственные препараты, ярким примером которых является талидомид, приведший к значительному увеличению частоты пороков развития в начале 1960-х гг. Хининовые и аминогликозидные антибиотики также вызывают пороки развития. Цитостатики и лекарства, используемые при лечении эпилепсии (например, дифенилгидантоин, триметадон и вальпроиновая кислота), также могут быть причиной. Как чрезмерно высокие дозы ретиноевой кислоты (эмбриопатия ретиноевой кислоты), так и дефицит витамина А (VAD-синдром) во время беременности могут вызывать пороки развития уха [4].

Было предложено множество дополнительных лекарств, вызывающих пороки развития, а также гормоны, наркотики, алкоголь и никотин. Агенты окружающей среды, такие как гербициды, ртутьсодержащие фунгициды и свинец, могут оказывать тератогенное действие. Однако во многих случаях действительная причина неизвестна, поскольку далеко не все пациенты с возможными или подозреваемыми генетически обусловленными пороками развития могут быть подвергнуты генетическому анализу, многие ответственные гены до сих пор неизвестны, а анамнестические или клинические данные относительно экзогенных влияний может быть неясным или отсутствовать. Поэтому неудивительно, что сообщаемые пропорции генетически детерминированных и негенетически детерминированных пороков развития уха сильно различаются. Например, при комбинированном пороке развития уха, описанном как *atresia auris congenita*, несиндромальная наследственная этиология без ассоциации с синдромом была зарегистрирована в 20% случаев, ассоциация с синдромом — в 10%, а приобретенная природа, возникающая в результате воздействия тератогенных веществ, — в 20% случаев, 0,05% таким образом, предполагается, что спонтанные генетические мутации ответственны за большинство таких пороков развития [5,11,13].

Напротив, предполагаемый вклад экзогенных факторов в пороки развития наружного уха (особенно ушной раковины) составляет 10%.

Было предложено множество классификаций пороков развития уха (например, Эти классификации должны способствовать стандартизированному клиническому описанию результатов и должны служить прогностической основой для лечебных мероприятий и их сравнения. Со временем системы классификации стали более подробными, особенно благодаря современным методам визуализации, таким как КТ и МРТ. Таким образом, одна классификация для всех пороков развития уха кажется неуместной [8]. Грубо говоря, можно констатировать, что в норме существует

корреляция между степенью порока развития наружного слухового прохода и среднего уха с соответствующей кондуктивной тугоухостью. Тем не менее, сообщалось о нормальных ушных раковинах с атрезией наружного слухового прохода, а также, хотя и редко, с микротией в сочетании с нормальным наружным слуховым проходом и нормальной барабанной полостью [14].

Неправильное развитие уха приводит к порокам развития наружного слухового прохода, включая перепончатую и/или костную атрезию. Если этот процесс неполный, это может привести к стенозированию хрящевой части канала латерально с более нормальным диаметром костного канала и барабанной перепонки медиально. Это состояние предрасполагает к формированию холестеатомы в наружном слуховом проходе. Клинически пороки развития наружного слухового прохода могут быть атретической (апластической) или гипопластической (стенозированной). Для пороков развития наружного слухового прохода было предложено несколько классификаций, основанных на различных параметрах, включая клиническое обследование, рентгенологические, хирургические и гистопатологические данные [6].

Классификация пороков развития наружного слухового прохода по Weerda [4] включает в себя три типа:

Тип А- представляет собой заметное сужение (стеноз) наружного слухового прохода наряду с интактным слоем кожи;

Тип В- представляет собой частичное развитие латеральной части наружного слухового прохода и атрезии его в медиальной части;

Тип С- включает полную костную атрезию наружного слухового прохода.

Пороки развития среднего уха могут влиять на нормальное развитие барабанной полости, а также косточек. Это связано с изменением конфигурации или размеров полостей среднего уха, а также количества, размеров и конфигурации косточек. Могут быть аномалии овального окна и, реже, круглого окна. Описано множество классификаций. Тесно взаимосвязанное развитие наружного слухового прохода и среднего уха привело к классификации комбинированного порока развития, названного *atresia auris congenita* по Altmann. Описаны три степени тяжести:

I-тип: отмечается легкая деформация наружного слухового прохода, нормальная или слегка гипоплазированная барабанная полость, деформированные слуховые косточки и хорошо вентилируемый сосцевидный отросток;

II-тип: к ним относятся слепое окончание или отсутствие наружного слухового прохода, узкая барабанная полость, деформации и фиксации косточек, снижение пневматизации клеток сосцевидного отростка.

III-тип: отсутствие наружного слухового прохода, среднее ухо гипопластично развито, косточки сильно деформированы, кроме того, происходит торможение пневматизации клеток сосцевидного отростка.

При наличии только мальформации среднего уха можно дифференцировать три степени тяжести (легкая, умеренная, тяжелая) аналогично описанным изменениям в классификации Альтмана, относящимся к среднему уху. Врожденная фиксация стремени может происходить изолированно и быть результатом костных пластинок, аплазии или дисплазии кольцевидной связки. Различные другие изменения рассматриваются как пороки развития среднего уха. Их следует только можно перечислить: ликвор-средние ушные свищи, врожденная холестеатома (врожденный эпидермоид), врожденные дермоиды и пороки развития мышц среднего уха [7].

Классификация атрезий слухового прохода по H.F. Schuknecht (1993):

Тип А — атрезия в хрящевом отделе слухового прохода, снижение слуха I степени;

Тип В — атрезия как в хрящевом, так и в костном отделе слухового прохода, снижение слуха II–III степени;

Тип С — все случаи полной атрезии и гипоплазии барабанной полости;

Тип D — полная атрезия слухового прохода со слабой пневматизацией височной кости, сопровождается аномальным расположением канала лицевого нерва и капсулы лабиринта (выявленные изменения — противопоказания к слухулучшающей операции) [8].

Аномалия развития косточек при *atresia auris congenita* преимущественно характеризуется сращением молоточка и наковальни, в том числе с фиксацией в эпитимпанальном углублении; костный анкилоз шейки молоточка до пластинки атрезии; гипоплазия рукоятки молоточка. Молоточек и наковальня также могут отсутствовать. Кроме того, могут быть обнаружены разнообразные пороки развития наковальни и стремени. Обычно стремечко маленькое и тонкое, с

деформированными ножками, но фиксация стремени встречается редко. Накավальне-стременной сустав также может казаться хрупким и иногда может существовать только как фиброзное соединение. Полная визуализация стремени может быть затруднена из-за лежащей поверх косточки массы [6]. Ishimoto et al. обнаружили лишь очень ограниченную корреляцию между деформациями ушной раковины и пороками развития среднего уха. Кроме того, ряд авторов R.A. Jahrsdoerfer, R. Siegert, T. Mayer, H. Weerda разработали различные классификации и балльные системы, основные на данных компьютерной томографии височных костей, для предварительной оценки прогноза результата операции [12].

Аномальные ходы артерий и/или лицевого нерва не всегда исключают операцию, но увеличивают риск осложнений. Пациентов с атипичным течением лицевого нерва и пациентов с тяжелыми пороками развития среднего уха не следует рассматривать как кандидатов на оперативное лечение. Толщина кости свода черепа может быть измерена, особенно в височной и теменной областях у пациентов, которым планируется установка слухового аппарата с костной фиксацией (ВАНА) [20].

Таким образом, КТ не только демонстрирует пригодность к операции, но и выявляет противопоказания. Выбранная классификация при пороках развития наружного и среднего уха дает отоларингу определит тактику хирургического лечения и постоперационного прогноза данной патологии.

В целом, анамнез играет важную роль при односторонней тугоухости без дефектов наружного уха, при которой диагностика не однозначна и иногда запаздывает. Он должен включать в себя возникновение проблем со слухом и исключение других причин потери слуха, например, инфекций или операций. Изолированные пороки развития среднего уха и отосклероз могут иметь схожие характеристики. При отсутствии подозрений на пороки развития часто КТ не проводят, а диагноз устанавливают при тимпанотомии [11].

Чтобы классифицировать пациентов с пороками развития уха и эффективно их лечить, необходимы точные знания и единообразное описание дефектов. Могут быть использованы клинические и аудиометрические методы исследования, а также рентгенологические методы. Точное анатомическое описание пороков развития с помощью процедур визуализации необходимо, особенно в отношении планирования и результатов хирургических реконструкций наружного и среднего уха [1,19].

Новорожденному с деформацией ушной раковины необходимо провести детальное исследование черепно-лицевых структур. Всем таким больным требуется тщательное обследование черепа, лица и шеи на предмет конфигурации, симметрии, пропорций лица, жевательного аппарата, прикуса, состояния волос и кожи, сенсорной функции, речи, голоса и глотания. Функцию среднего уха следует исследовать особенно тщательно, потому что развитие наружного уха обычно близко коррелирует с развитием среднего уха. Аномалии уха могут сопровождаться преаурикулярными ямками или метками, а также частичным или полным параличом лицевого нерва. Помимо базового осмотра ушей (осмотр, пальпация, фотодокументирование) необходимо обратить внимание на любые анатомические особенности, которые могут увеличить риск или поставить под угрозу успех операции на среднем ухе. К таким находкам относятся нарушения функции евстахиевой трубы, возникающие в результате гиперплазии аденоидов, выраженного искривления перегородки или гиперплазии носовых раковин, а также наличие расщелины неба (даже если она просто подслизистая). Пороки развития уха могут возникать в сочетании с синдромами; поэтому изменения внутренних органов (например, сердца и почек), нервной системы и скелета (например, шейного отдела позвоночника) должны быть исключены междисциплинарной командой (например, педиатром, неврологом и ортопедом). По генетическим причинам при планировании реконструктивной хирургии среднего уха необходима предоперационная оценка функции лицевого нерва [8,16].

Врожденные аномалии наружного и среднего уха являются редкими причинами кондуктивной тугоухости у детей. Потеря слуха у пациентов с пороками развития наружного слухового прохода носит кондуктивный характер, хотя у небольшой части пациентов также будет нейросенсорный компонент. Кондуктивные потери обычно находятся на пороге 40–60 дБ в зависимости от деформации косточек, подвижности косточек и степени пневматизации височной кости. Потеря слуха, связанная с этими незначительными пороками развития, включая врожденный анкилоз стремени, персистирующую стремени артерию, фиксацию молоточка и отсутствие овального окна, может варьироваться от легкой до тяжелой, может быть пропущена при скрининге слуха новорожденного и не может быть диагностирован до тех пор, пока ребенок не сможет пройти поведенческое тестирование [10].

Диагностика кондуктивной тугоухости у ребенка с микротией II или III степени и ассоциированной атрезией наружного слухового прохода очень проста — аномалия легко выявляется при физикальном обследовании и может быть проведено соответствующее тестирование. После скрининга слуха новорожденных рекомендуемые протоколы тестирования включают тестирование отоакустической эмиссии в нормальном ухе или ухе с незначительной аномалией развития, тестирование слуховой реакции ствола мозга по воздушной и костной проводимости (ABR) в нормальном ухе и при одностороннем атретическом ухе тестирование проводится по костной проводимости, если процесс двусторонний тогда проводится костно-проводящий ABR. Ребенок с кондуктивной тугоухостью с нормальной ушной раковиной и атрезией наружного слухового прохода может быть обманчивым, но потеря слуха обычно выявляется при скрининге слуха у новорожденных или иногда в более позднем возрасте при скрининге в школе. Тщательное бинокулярное микроскопическое исследование либо в кабинете, либо под анестезией с тестированием ABR по воздушной и костной проводимости может диагностировать атрезию наружного слухового прохода или незначительные пороки развития и кондуктивная тугоухость [12].

При расчетной заболеваемости от 1 на 10 000 до 20 000 пороки развитие наружного слухового прохода вызывает среднетяжелую/умеренно-тяжелую кондуктивную тугоухости; пороги костной проводимости обычно в норме. Около 70% атрезии наружного слухового прохода процесс возникает односторонний характер, мальчики поражаются чаще, чем девочки, правое ухо поражается чаще, чем левое, все по неизвестным причинам [14].

Диагноз атрезии наружного слухового прохода не вызывает затруднений из-за сопутствующей микротии. Однако заболевание может возникать и при отсутствии микротии, поэтому необходимо тщательное отоскопическое исследование для выявления слухового прохода. Следует также рассмотреть поиск других сопутствующих аномалий, включая почечные, позвоночные и черепно-лицевые/структурные аномалии. Синдромные состояния, связанные с атрезией наружного слухового прохода, включают гемифациальную микросомию/синдромы Гольденхара и Тричера-Коллинза. После установленной диагноза аудиометрическая оценка включает тестирование воздушной и костной проводимости (как для нормальных, так и для атретических ушей, если односторонний) и пороги костной проводимости для ребенка с двусторонним порока развитие наружного слухового прохода. К 3-месячному возрасту необходимо провести полную аудиологическую оценку, включая тестирование слуховой реакции ствола мозга (ABR) по воздушной и костной проводимости. Даже у пациентов с односторонней атрезией наружного слухового прохода крайне важно документировать состояние слуха нормального уха, чтобы убедиться, что оно хорошо слышит. Детей старшего возраста можно проверить поведенчески в звуковой кабине с помощью таких методов, как аудиометрия с визуальным подкреплением (возраст 2–4 года) и условно-игровая аудиометрия (возраст 4–7 лет). Уровень нейросенсорной остроты слуха— это метод измерения порогов костной проводимости для каждого отдельного уха у пациента с двусторонним атрезии наружного слухового прохода. Слух следует контролировать с интервалами от 3 до 6 месяцев в течение первых 2 лет и ежегодно после этого, в основном для того, чтобы убедиться, что нормально слышащее ухо продолжает нормально слышать у пациентов с односторонней атрезии наружного слухового прохода [6,19]. Родительский контроль за развитием речи и языка также является ключевым дополнением к речевой/языковой терапии, если ребенок не прогрессирует. Нормального слуха на 1 ухо достаточно для нормального развития речи и языка; однако следует внимательно следить за развитием выразительной речи, и могут быть назначены такие вмешательства, как логопедия или усиление костной проводимости. При двусторонней атрезии наружного слухового прохода уровень мальформации и степень потери слуха могут быть разными для каждой стороны. Ранняя (к 3–6 мес) слуховая реабилитация у этих детей имеет первостепенное значение для нормального речевого и языкового развития. Такая реабилитация предполагает использование специальных слуховых аппаратов костной проводимости. Для оптимальной костной проводимости костный осциллятор плотно прикрепляют к сосцевидному отростку (или другой области черепа) ремнем или лентой, надетой на голову [14].

Преимущества усиления у ребенка с односторонней атрезии наружного слухового прохода неясны, и решение об установке слухового аппарата с костной проводимостью у этой группы пациентов принимается после тщательного обсуждения с семьей, отоларингологом и аудиологом. Факторы, которые необходимо учитывать, включают возможные преимущества стимуляции атрезированного уха, возможность критического периода для истинной бинауральной обработки, психосоциальные факторы и отсутствие данных об исходах у детей с односторонней атрезией уха.

Для нормально слышащего уха защита/сохранение слуха имеет решающее значение, а экссудат в среднем ухе требуют тщательного наблюдения и агрессивного лечения [4,19].

Височная кость является частью черепной кости, образующей ухо. В этом узком пространстве теснятся такие жизненно важные органы слуха, как наружный слуховой проход, барабанная перепонка, слуховые косточки, улитка, полукружный канал, отолитовый орган, внутренний слуховой проход, лицевой нерв и внутренняя сонная артерия. Хотя простое рентгенологическое исследование среднего и внутреннего уха (метод Шюллера и метод Стенвенса) дает некоторые результаты и все еще обычно выполняется в настоящее время, трудно четко увидеть структуру височной кости. После появления компьютерной томографии (КТ) в 1970-х годах во второй половине 1980-х годов было разработано спиральное сканирование, позволившее более детально показать височную кость. Многие пациенты с микроотией/атрезией НАС также имеют аномалии среднего уха, и для понимания состояния среднего уха необходима компьютерная томография.

В настоящее время КТ является методом выбора при пороках развития наружного и среднего уха. Обычный рентген не играет никакой роли в пороках развития уха. МРТ позволяет более детально выявить аномалии внутреннего уха и аномальные нервы во внутреннем слуховом проходе, но не может продемонстрировать аномалии наружного и среднего уха.

Младенцы иногда направляются в амбулаторное отделение с компьютерной томографией в возрасте нескольких месяцев. Сроки проведения КТ различаются в разных медицинских учреждениях. КТ проводится в первые месяцы после рождения по следующим причинам: 1) это лучший метод выявления состояния наружного и среднего уха; 2) он показывает наличие или отсутствие аномалии внутреннего уха и позволяет определить причину потери слуха; (3) он показывает наличие или отсутствие врожденного холестеатома среднего отита и (4) он используется для понимания тяжести аномалии височной кости в раннем возрасте, чтобы подтвердить возможность реконструкции наружного слухового прохода и успокоить семью пациента. Благодаря недавнему прогрессу в оборудовании КТ доза облучения снижается, но облучение радиоактивностью при КТ по-прежнему в десятки раз выше, чем при простой рентгенографии. Кроме того, из-за меньшего размера тела уровень воздействия на орган у детей в 2–5 раз выше, чем у взрослых при тех же условиях. Кроме того, контрастность изображения у детей, как правило, хуже, потому что у них меньше жира и меньше органов, чем у взрослых. Таким образом, доза радиоактивности должна быть увеличена, когда требуется более контрастное изображение. Поэтому КТ у детей следует тщательно планировать с учетом вышеизложенного. Сообщалось, что врожденный холестеатома средний отит наблюдается у 4–7% больных с врожденным стенозом или атрезией наружного слухового прохода. При прогрессировании холестеатомного среднего отита окружающие кости разрушаются, индуцируются нарушения внутреннего уха и лицевой паралич; серьезные симптомы, связанные с менингитом и абсцессом головного мозга, развиваются, когда поражение достигает черепа. Поэтому лучше, как можно скорее выполнить компьютерную томографию, чтобы исключить врожденный холестеатомного средний отит. Однако диагностика холестеатомы среднего отита на основании КТ-изображений иногда затруднена, поскольку остатки плода и экссудат часто сохраняются в полости среднего уха в течение 1 года жизни. Кроме того, может пройти несколько лет, прежде чем болезнь станет достаточно запущенной, чтобы проявить явные симптомы, даже если диагноз был поставлен в младенчестве. МРТ полезно диагностически, чтобы помочь дифференцировать врожденную холестеатому от других экссудатов мягкой плотности среднего уха. На МРТ холестеатома будет проявляться с низкой интенсивностью сигнала на T1-взвешенных изображениях и высокой интенсивностью сигнала на T2-взвешенных изображениях.

Тонкие срезы (минимум 1 мм), КТ высокого разрешения изменили возможности лечения пороков развития наружного и среднего уха, обеспечивая точную анатомическую детализацию среднего и внутреннего уха. Это важно при определении права на операцию и при планировании операции. Если семья хочет оценить кандидатуру своего ребенка на операцию, КТ проводится, когда ребенок достаточно взрослый, чтобы седация не требовалась (около 4–5 лет).

Выводы: Таким образом, в ходе изучения данных мировой литературы мы столкнулись с тем, что некоторые важные вопросы, касающиеся этиопатогенеза, диагностика предоперационного обследования у пациентов с пороками развития наружного уха недостаточно освещены в работах отечественных и зарубежных отоларингологов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Katzbach R, Klaiber S, Nitsch S, et al. Auricular reconstruction for severe microtia: schedule of treatment, operative strategy, and modifications. //HNO 2006; 54:493-514.
2. Eavey RD. Microtia and significant auricular malformation. //Arch Otolaryngol 1995; 121:57-62.
3. Jorgensen G. Malformations in otorhinolaryngology. Genetic report. //Arch Klin Exp Ohren Nasen Kehlkopfheilkd 1972; 202:1-50;
4. Weerda H, Verletzungen. Defekte und Anomalien. In: Weerda, editor. Chirurgie der Ohrmuschel. Stuttgart: Thieme; 2004;105-226, 253-256;
5. Georgakopoulos B, Zafar Gondal A. Embryology, Ear Congenital Malformations. [Updated 2021 May 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021;
6. Jan, Ma X., Xie, F., Zhang, C., Xu, J., Lu, J., & Teng, L. (2019). Correlation Between Mandible and External Ear in Patients with Treacher-Collins Syndrome. //Journal of Craniofacial Surgery, 2019; 30(4):975-979;
7. Kösling S., Omenzetter M., Bartel-Friedrich S. (2009). Congenital malformations of the external and middle ear. European Journal of Radiology, 2009;69(2):269-279;
8. Swartz JD, Faerber EN. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import. //AJR. 1985;144:501-6;
9. Thorn L. Entwicklung des Ohres (einschließlich Entstehung von Missbildungen, experimentelle Embryologie und In-vitro-Studien). In: Helms J, Hrsg. Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Bd. 1. Stuttgart: Thieme; 1994; 1-22.
10. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. //Am J Med Genet A 2012;158A(1):124-139.
11. Service GJ, Roberson JB Jr. Current concepts in repair of aural atresia. //Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2010;18(6):536-8.
12. Kesser B, Jahrsdoerfer R. Surgery for congenital aural atresia. In: Julianna Gulya A, Minor L, Poe D, editors. Surgery of the ear. 6th edition. Shelton (CT): People's Medical Publishing House; 2010;413-22.
13. Schloss MD. Congenital anomalies of the external auditory canal and the middle ear. Surgical management. In: Tewfik TL, Der Kaloustian VM, editors. Congenital anomalies of the ear, nose, and throat. //New York: Oxford University Press; 1997;119-2.
14. UK Care Standards for the Management of Patients with Microtia and Atresia. British Academy of Audiology, British Association of Audiovestibular Physicians, British Association of Paediatricians in Audiology, British Association of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgeons, Changing Faces, ENT-UK, Microtia UK, Microtia Mingle, National Deaf Children's Society, Paediatric Psychology Network UK. March 2015. Accessible at http://microtiauk.org/docs/UK_Care_Standards_for_the_Management_of_Patients_with_Microtia_and_Atresia_March_2015.pdf;
15. Helms J. Mittelohrmissbildungen. In: Helms J, Hrsg. Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Bd. 1. Stuttgart: Thieme; 1994;545-63.
16. Ishimoto S, Ito K, Yamasoba T, Kondo K, Karino S, Takegoshi H, Kaga K. Correlation between microtia and temporal bone malformation evaluated using grading system. //Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2005;131:326-9.
17. Li CL, Dai PD, Yang L, et al. A meta-analysis of the long-term hearing outcomes and complications associated with atresiaplasty. //Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2015;79(6):793-7.
18. Byun H, Moon IJ, Woo SY, et al. Objective and subjective improvement of hearing in noise after surgical correction of unilateral congenital aural atresia in pediatric patients: a prospective study using the hearing in noise test, the sound-spatial-quality questionnaire, and the Glasgow benefit inventory. Ear Hear 2015;36(4):e183-9.
19. Fons, J. M., Mozaffari, M., Malik, D., Marshall, A. R., Connor, S., Greene, N. D. E., et al. (2020). Epithelial dynamics shed light on mechanisms underlying ear canal defects. Development 147.
20. Bartel-Friedrich S, Wolke C. Classification and diagnosis of ear malformations. //GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg. 2007;6:Doc05.

Поступила 20.06.2023