



УДК: 616.284-007-089

ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ МАЛЬФОРМАЦИЙ СРЕДНЕГО УХА

Х. М. Диаб, И. А. Аникин, Д. С. Кондратчиков, Н. Н. Хамгушкеева

PECULIARITIES OF THE SURGICAL TECHNIQUE IN CASES WITH MALFORMED MIDDLE EAR

H. M. Diab, I. A. Anikin, D. S. Kondratchikov, N. N. Khamgushkeeva

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи»
Минздрава России

(Директор – засл. врач РФ, член-корр. РАМН, проф. Ю. К. Янов)

Высокая частота встречаемости аномалий развития среднего уха, разнообразие их проявления в клинической практике, а также наметившаяся в последнее время тенденция к расширению показаний к хирургическому лечению пациентов с пороками развития уха делает актуальным вопрос об усовершенствовании имеющихся и внедрении новых хирургических методик.

Ключевые слова: лицевой нерв, электромиография (ЭМГ), интраоперационный мониторинг, среднее ухо, изолированные аномалии развития среднего уха, хирургическое лечение.

Библиография: 19 источников.

The high incidence of malformation of the middle ear, the variation of their manifestations in clinical practice, as well as some recent tendency to expand the indications for surgical treatment of patients with malformations of the ear makes the question about the improvement of existing and the introduction of new surgical techniques.

Key words: facial nerve, electromyography (EMG), intraoperative monitoring, middle ear, isolated malformation of the middle ear, surgical treatment.

Bibliography: 19 sources.

Врожденная аномалия развития органа слуха, сопровождающаяся нарушением функции слуха, является довольно тяжелой патологией, поскольку приводит к нарушению речи и инвалидизации пациента. Частота встречаемости врожденных пороков развития уха, по данным литературы, составляет от 1:10 000 до 1:20 000 новорожденных [9–12, 15, 17, 19].

По данным Л. А. Бухман и С. М. Ильмер, врожденные мальформации уха встречаются у 27,7% детей с тугоухостью [3].

Аномалии развития могут затрагивать наружное, среднее или внутреннее ухо, а иногда встречаются и в комбинации. Пороки развития наружного и среднего уха в 70–90% являются односторонними и чаще затрагивают правую сторону – 58–61% [2, 15, 16, 18].

Пороки развития среднего уха при наличии нормальных ушной раковины и наружного слухового прохода и отсутствии изменений со стороны анатомии внутреннего уха, по данным компьютерной томографии, называются изолированными аномалиями среднего уха. S. Kosling et al. [13] описывают три группы изолированных аномалий среднего уха:

– I степень: незначительные пороки, при которых нормальная конфигурация барабанной полости сопровождается дисплазией слуховых косточек;

– II степень: умеренные пороки, при которых обнаруживается гипоплазия барабанной полости наряду с рудиментарностью или аплазией слуховых косточек;

– III степень: тяжелые пороки, которые включают в себя апластичную или щелевидную барабанную полость.

Патология слуха, обусловленная изолированными врожденными мальформациями среднего уха, выявляется у 1–6% населения (Suzuki M., Kanebayashi H., Kawano A., 2008) [14] и составляет до 22% от всех аномалий развития ЛОР-органов (Jackler R. K., De La Cruz A., 1989) [8]. В клинической картине особенностью пациентов с изолированными аномалиями среднего уха является снижение слуха с раннего детства, которое, в отличие от пациентов с другими заболеваниями среднего уха (например, отосклерозом), с возрастом не прогрессирует [4].

Сложность диагностики, отсутствие единой тактики оперативного лечения, высокая вероятность получения осложнений при хирургическом лечении (к примеру, парез или паралич лицевого нерва вследствие его атипичного расположения, по данным Y. F. Swartz, развивается в 10% случаев [15]) – все это оставляет актуальным вопрос о показаниях и противопоказаниях, прогнозировании результатов операции и разработках новых способов хирургической тактики.



Цель исследования. Повышение эффективности хирургического лечения изолированных пороков развития среднего уха посредством разработки и внедрения оптимальной хирургической тактики в зависимости от особенностей структур среднего уха.

Пациенты и методы. С 2008 по 2013 г. в клинике отдела патофизиологии уха Санкт-Петербургского НИИ ЛОР были обследованы и прооперированы 56 пациентов с изолированными мальформациями среднего уха. Для хирургического лечения все пациенты отбирались по следующим показаниям: наличие изолированной аномалии развития среднего уха со снижением слуха по кондуктивному или смешанному типу II–III степени, наличие костно-воздушного интервала (КВИ) в зоне речевых частот более 35 дБ.

Обследование пациентов включало сбор анамнеза (расспрос о давности и характере слуховых нарушений, протекании беременности, родов и наличии у родителей врожденных нарушений), жалоб, общеклиническое обследование, осмотр ЛОР-органов (включая отомикроскопию), камертональные пробы, тональную пороговую аудиометрию, импедансометрию, рентгенологическое обследование (КТ височных костей), интраоперационное исследование (мониторинг лицевого нерва методом электромиографии).

У всех 56 пациентов основной жалобой было непрогрессирующее снижение слуха с раннего возраста. Отсутствие динамики порогов звукопроводения при аудиологическом обследовании является важным дифференциально-диагностическим признаком для постановки верного диагноза. Данные предоперационной тональной аудиометрии пациентов представлены в табл. 1.

Хирургическое лечение. Общим для всех пациентов этапом оперативного лечения было выполнение ревизионной тимпанотомии. Далее, в зависимости от находок, применялась различная хирургическая тактика.

Поскольку в мировой литературе отсутствует систематизация всего разнообразия изолированных пороков среднего уха, мы предлагаем разделить их по следующему принципу:

- аномалии развития наковальни и молоточка при интактном стремени;
- аномалии развития стремени;

- заращение овального окна и отсутствие подножной пластинки стремени;
- отсутствие наковальни, молоточка, стремени и окна преддверия;
- аномалия расположения канала лицевого нерва.

Именно такая группировка, по нашему мнению, играет ключевую роль в определении тактики и результата хирургического лечения.

Выявленные врожденные пороки развития среднего уха распределились следующим образом. У основной части пациентов (29 человек, 51,8%) обнаружены аномалии развития стремени, при которых подножная пластинка была неподвижна; отсутствие наковальни, молоточка, стремени и окна преддверия встречалось у 3 (5,3%) пациентов; отсутствие подножной пластинки стремени при наличии молоточка и нормальной или гипоплазированной наковальни обнаружено у 8 (14,3%) пациентов; у 16 (28,6%) пациентов были выявлены различные мальформации молоточка и наковальни при наличии подвижного стремени.

У 27 пациентов (48,2%) обнаружена аномалия расположения канала лицевого нерва, которая заключалась в его раздвоении, нависании над окном преддверия или прохождении посередине мыса.

В первую группу вошли 16 пациентов:

- 4 пациента (7,1%) с гипоплазией и фиксацией головки молоточка к костным стенкам барабанной полости в области аттика (рис. 1);
- 2 пациента (3,5%) с отсутствием молоточка;
- 4 (7,1%) – с гипоплазией или отсутствием длинного отростка наковальни;
- у 5 пациентов (9,2%) были обнаружены фиксированные в аттике и слившиеся в единый конгломерат наковальня и молоточек;
- у 1 пациента (1,7%) полностью отсутствовала наковальня.

У всех пациентов этой группы подножная пластинка стремени была подвижна.

Хирургическое лечение у пациентов с подвижной подножной пластинкой заключалось в тимпанопластике 2-го типа по М. Тос с удалением наковальни и оссикулопластикой частичным титановым протезом, дистальную часть которого фиксировали на головке стремени, а проксималь-

Таблица 1

Усредненные значения предоперационной тональной аудиометрии обследованных пациентов (n = 56)

Показатели тональных аудиограмм	Среднее значение, дБ
Пороги костной проводимости до операции	11±7
Пороги воздушной проводимости до операции	57±10
Костно-воздушный интервал	47±9

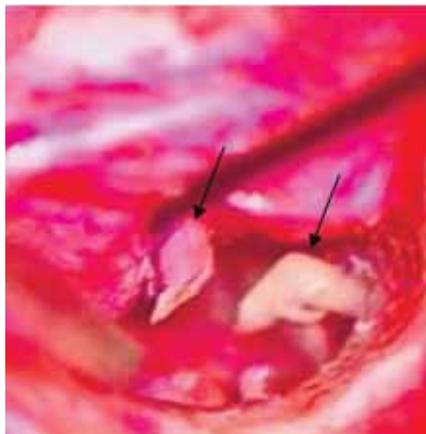


Рис. 1. Гипоплазия молоточка и наковальни



Рис. 3. Нависание канала лицевого нерва над окном преддверия.

ную отграничивали от меатотимпанального лоскута аутохрящом (рис. 2) [6]. Молоточек удаляли или мобилизовывали.

29 пациентов (51,8%) с различными мальформациями стремени и неподвижной подножной пластинкой вошли во вторую группу:

- у 10 пациентов (17,8%) отсутствовали суперструктуры стремени и длинный отросток наковальни;
- у 2 (3,5%) – не было передней ножки стремени;
- 6 пациентов (10,8%) – без передней ножки стремени и длинного отростка наковальни;
- у 4 пациентов (7,1%) отсутствовала головка стремени.

В спектр операций у пациентов данной группы вошли стапедотомия (20 случаев) или стапедэктомия (9 случаев). Во всех случаях при стапедопластике производили установку поршневого протеза типа K-piston.

У 17 пациентов данной группы выявлено аномальное расположение канала лицевого нерва

в виде его нависания над окном преддверия (рис. 3), при этом размер ниши окна преддверия был уменьшен и составил 0,3–1,0 мм.

На снимках компьютерных томограмм височных костей здоровых людей и на кадаверных височных костях нами были проведены измерения ниши окна преддверия и расстояния от канала лицевого нерва до промонториума (рис. 4, 5). Установлено, что в среднем расстояние от канала лицевого нерва до промонториума (часть, которая формирует нишу окна преддверия) составляло 1,3–2,4 мм.

В зависимости от степени сужения ниши овального окна мы применяли различную хирургическую тактику.

При ширине ниши менее 0,6 мм, что наблюдалось у 5 (8,9%) пациентов, для установки протеза производили расширение ниши за счет снятия части мыса, составляющей стенку ниши окна преддверия (рис. 6).

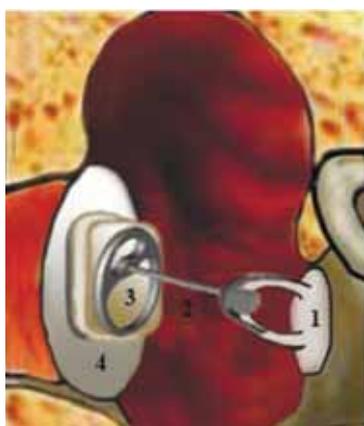


Рис. 2. Схематическое изображение оссиклопластики частичным протезом:

1 – стремя; 2 – частичный титановый протез PORP; 3 – фрагмент аутохряща, отграничивающий головку протеза от меатотимпанального лоскута; 4 – меатотимпанальный лоскут.



Рис. 4. Измерение диаметра ниши окна преддверия на кадаверных височных костях:

1 – ниша окна преддверия; 2 – ниша круглого окна; 3 – бранши кронциркуля; 4 – нерв Якобсона.

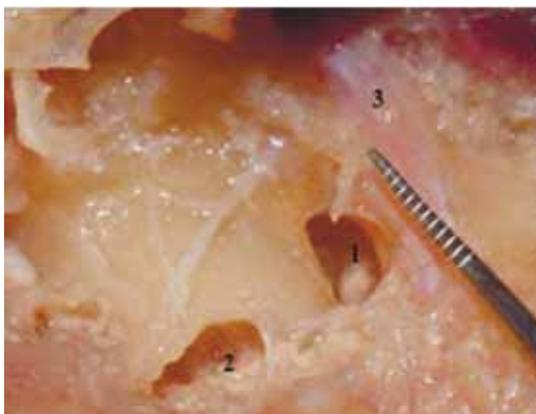


Рис. 5. Измерение расстояние от канала лицевого нерва до промоториума на кадаверных височных костях.

1 – ниша окна преддверия; 2 – ниша круглого окна; 3 – канал лицевого нерва.

Двенадцати пациентам, у которых ширина ниши составляла от 0,6 мм до 1,0 мм, производили установку протеза с предварительным его моделированием таким образом, чтобы не было контакта ножки протеза с нависающей частью канала лицевого нерва (изгиб сформировали в середине ножки протеза) (рис. 7).

Заращение овального окна и отсутствие подножной пластинки стремени, которое наблюдалось в 8 случаях, было решающим фактором для формирования третьей группы пациентов.

Данным пациентам выполняли вестибулотомию у места предполагаемой проекции окна преддверия, а наличие молоточка и нормальной или гипоплазированной наковальни позволяло производить оссикулопластику поршневыми протезами типа K-piston.

Три пациента, у которых отсутствовали наковальня, молоточек, стремя и окно преддверия, вошли в четвертую группу. Хирургическая тактика в этой группе заключалась в наложении вестибулостомы, закрытии ее надхрящичным лоскутом и оссикулопластике полным титановым протезом TORP.

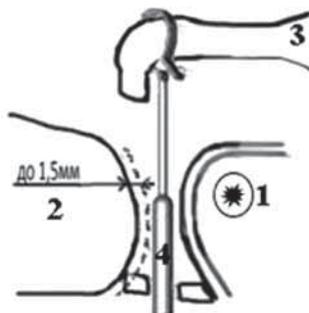


Рис. 6. Канал лицевого нерва (1), промоториум (2), длинный отросток наковальни (3), ножка протеза типа (4) «piston» в перфорации подножной пластинки.

Аномалии расположения лицевого нерва были выявлены у 10 пациентов третьей и четвертой групп. У 6 пациентов канал лицевого нерва проходил посередине мыса. В 3 случаях было обнаружено удвоение канала лицевого нерва.

Для уменьшения риска травматизации лицевого нерва проводили его интраоперационный мониторинг. При приближении к фаллопиеву каналу на мониторе регистрировался двухфазный единичный М-ответ, что соответствует «пульс» активности по классификации Prass. Мониторинг проводили в двух режимах: в режиме freerun (непрерывная запись электромиограммы) оценивали ответы на механические, термические, электрические воздействия; в режиме электростимуляции (электронейромиография) суммарные М-ответы, получаемые при электростимуляции лицевого нерва [5]. При появлении М-ответов, которые сопровождалось звуковым сигналом, хирург был информирован о ситуации, что приводило к изменению тактики операции, а именно к более осторожному проведению манипуляций вблизи лицевого нерва. По завершении операции проводили контрольную электростимуляцию лицевого нерва для прогнозирования его послеоперационной функции.

Результаты. Для оценки ближайших и отдаленных функциональных результатов операций выполняли аудиологическое обследование пациентов в ближайшем (после удаления тампонов из наружного слухового прохода) и отдаленном (через 6–12 месяцев) послеоперационных периодах. Рассчитывали средние значения порогов костного и воздушного звукопроведения, а также КВИ в каждой группе (табл. 2).

Значения порогов воздушного звукопроведения 52 и 56 дБ с наличием КВИ 35 и 37 дБ в отдаленном периоде у пациентов третьей и четвертой групп соответственно свидетельствуют о значи-

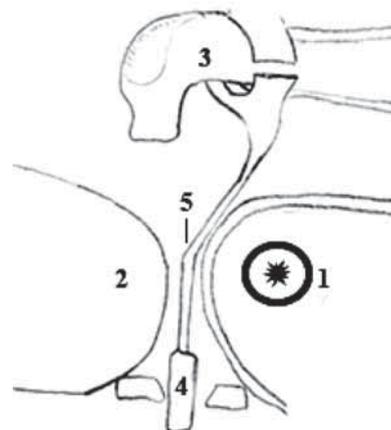


Рис. 7. Канал лицевого нерва (1), промоториум (2); длинный отросток наковальни (3), ножка протеза установлена в перфорации подножной пластинки (4), смоделированный поршневой протез типа «piston», зазор между каналом лицевого нерва и протезом (5).

Т а б л и ц а 2

Данные аудиологического обследования пациентов четырех групп в до- и послеоперационном периодах (ближайшем, отдаленном), дБ

Сроки	Аудиометрические параметры	Группы			
		1	2	3	4
До операции	Костное проведение	7±7	10±7	15±6	15±6
	Воздушное проведение	47±10	57±10	67±7	67±7
	КВИ	40±9	46±9	56±4	56±4
Ближайший послеоперационный период	Костное проведение	8±7	13±7	15±7,4	16±7
	Воздушное проведение	15±14	25±16	36±10	37±11
	КВИ	10±7	12±10	20±3	21±4
Отдаленный послеоперационный период	Костное проведение	12±10	13±5	17±10	18±10
	Воздушное проведение	27±14	36±11	52±13	56±14
	КВИ	14±13	23±8	35±5	37±6

тельном нарушении звукопроводения. У 8 пациентов этих двух групп были выявлены зарастание вестибулостомы и фиксация протеза. Таким образом, вестибулотомия с оссикулопластикой при отсутствии стремени у больных с изолированными аномалиями развития среднего уха является недостаточно эффективным вмешательством (удовлетворительный функциональный результат в отдаленном периоде составляет всего 27,2%). Всем пациентам четвертой группы и 5 пациентам из третьей группы в дальнейшем производили установку имплантируемых слуховых аппаратов типа Vibrant Soundbridge и ВАНА [7]. Функциональный результат слухоречевой реабилитации у данных пациентов был удовлетворительный.

У пациентов с изолированными аномалиями среднего уха при наличии подвижной подножной

пластинки стремени оссикулопластика частичным или тотальным титановым протезом после удаления наковальни и головки молоточка позволила получить хороший функциональный результат в 92% случаев.

На электрическую стимуляцию ответ лицевого нерва был получен в 100% проведенных операций. Ответ на механическое воздействие зарегистрирован у 26,67% пациентов (при тракции микроинструментом частично оголенного лицевого нерва, который нависал над окном преддверия, где М-ответ соответствует биоэлектрической активности «всплеск» по типу Prass). Оценка функции лицевого нерва до и после оперативного вмешательства проводилась по шкале House-Brackman, и функция нерва у всех пациентов соответствовала I степени.

Выводы и практические рекомендации

При сужении ниши окна преддверия из-за нависания канала лицевого нерва у больных с изолированными мальформациями среднего уха частичное удаление кости мыса (1,5 мм) со стороны окна преддверия и формирование изгиба по середине ножки протеза обеспечивают возможность выполнения стапедопластики с удовлетворительным функциональным результатом в 84% случаев.

У пациентов с врожденной изолированной аномалией среднего уха:

– при аномалии развития молоточка и (или) наковальни и наличии подвижной подножной пластинки стремени хирургическая тактика заключается в удалении наковальни и головки молоточка, с последующей оссикулопластикой частичным или тотальным титановым протезом в зависимости от сохранности суперструктур стремени;

– при отсутствии окна преддверия методом выбора является установка имплантируемых слуховых аппаратов.

Применение современного метода электродиагностики лицевого нерва позволяет уменьшить продолжительность операции и предупредить травму лицевого нерва за счет своевременного определения его атипичного расположения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Александров И. Н. Интраоперационная идентификация и мониторинг состояния лицевого нерва в хирургии среднего уха // Рос. оторинолар. – 2005. – № 4. – С. 59–62.



2. Атлас оперативной оториноларингологии / В. С. Погосов [и др.]. – М.: Медицина, 1983. – 124 с.
3. Бухман Л. А., Ильмер С. М. Некоторые аспекты нейросенсорной тугоухости // Тр. Ленингр. сан.-гиг. мед. ин-ститута. – 1976. – № 113. – С. 72–76.
4. Диаб Х. М. О классификации аномалий развития уха // Мат. I-го Петербург. форума оторинолар. России. – СПб.: Полифорум, 2012. – Т. 2. – С. 154–161.
5. Интраоперационный мониторинг лицевого нерва при аномалии развития среднего и внутреннего уха / Х. М. Диаб [и др.] // Рос. оторинолар. – 2012. – № 5 (60). – С. 46–52.
6. Оссикулопластика как этап модифицированной радикальной операции / И. А. Аникин [и др.] // Мат. I Петербург. форума оторинолар. России. – СПб.: Полифорум, 2012. – Т. 2. – С. 138–134.
7. Сугарова С. Б., Диаб Х. М. Асташенко С. В. Анатомические особенности окна улитки применительно к вибропластике и кохлеарной имплантации // Рос. оторинолар. – 2012. – № 5 (60). – С. 121–125.
8. Jackler R. K., De La Cruz A. The large vestibular aqueduct syndrome // Laryngoscope. – 1989. – Vol. 99. – P. 1238–1243.
9. John T., McElveen Jr. M. D., Calhoun D. Cochlear implantation in the congenitally malformed ear // Operative Techniques in Otolaryngology. Cunningham. – 2010. – Vol. 21. – P. 243–247.
10. Lambert P. R. Congenital aural atresia // Head and neck surgery – otolaryngology. – 2001. – P. 1745–1757.
11. Major and minor temporal bone abnormalities in children with and without congenital sensorineural hearing loss / J. E. McClay [et al.] // Arch. Otolaryngol. Head. Neck. Surg. – 2002. – Vol. 128. – P. 664–671.
12. Phelps P. D., Annis J. A. D., Robinson P. J. Imaging for cochlear implants // Br. J. Radiol. – 1990. – Vol. 63. – P. 512–516.
13. Stellenwert der MRT bei Verdacht auf Innenohrmissbildung / S. Kösling [et al.] // Fortschr Röntgenstr. – 2003. – Vol. 175. – S. 1639–1646.
14. Suzuki M., Kanebayashi H., Kawano A. Involvement of the incudostapedial joint anomaly in conductive deafness // Acta Otolaryngol. – 2008. – Vol. 128. – P. 515–519.
15. Swartz J. D., Faerber E. N. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import // AJR. – 1985. – Vol. 144. – P. 501–506.
16. Teufert K. B., De la Cruz A. Advances in congenital aural atresia surgery: effects on outcome // Otolaryngol. Head. Neck. Surg. – 2004. – Vol. 131, N 3. – P. 263–270.
17. Tewfik T. L., Teebi A. S., Der Kaloustian V. M. Syndromes and conditions associated with congenital anomalies of the ear. – New York: Oxford University Press, 1997. – P. 125–144.
18. Weerda H., Bockenheimer S., Trubi M. Gehorverbessernde Operationen bei Ohrmuschel missbildungen // HNO. – 1985. – Vol. 33. – P. 449–452.
19. Weerda H. Verletzungen. Defekte und Anomalien // Chirurgie der Ohrmuschel. – Stuttgart: Thieme. – 2004. – S. 105–226, 253–256.

Диаб Хассан Мохамад Али – канд. мед. наук, ст. н. с. отдела разработки и внедрения высокотехнологичных методов лечения Санкт-Петербургского НИИ уха, горла, носа и речи. 190013, Санкт-Петербург, ул. Бронницкая, д. 9; тел.: 8(812)-316-25-01, e-mail: hasandiab@mail.ru

Аникин Игорь Анатольевич – докт. мед. наук, руководитель отдела разработки и внедрения высокотехнологичных методов лечения Санкт-Петербургского НИИ уха, горла, носа и речи. 190013, Санкт-Петербург, ул. Бронницкая, д. 9; тел.: 8(812)-575-94-47

Кондратчиков Дмитрий Сергеевич – клинический ординатор отдела разработки и внедрения высокотехнологичных методов лечения Санкт-Петербургского НИИ уха, горла, носа и речи. 190013, Санкт-Петербург, ул. Бронницкая, д. 9; тел.: 8(812)-316-25-01, e-mail: kondratchikov@gmail.com

Хамгушкеева Наталия Николаевна – очный аспирант отдела разработки и внедрения высокотехнологичных методов лечения Санкт-Петербургского НИИ уха, горла, носа и речи. 190013, Санкт-Петербург, ул. Бронницкая, д. 9; тел.: 8(812)-316-25-01, e-mail: nataliyalor@gmail.com