

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ
УХА, ГОРЛА, НОСА И РЕЧИ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

Мамедова Айшат Дуньямутдиновна

**Хирургическое лечение пациентов с врожденными аномалиями наружного и
среднего уха**

3.1.3. Оториноларингология

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

доктор медицинских наук, профессор

Аникин Игорь Анатольевич

Санкт-Петербург – 2025

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
ГЛАВА 1. ОСОБЕННОСТИ ЭТИОЛОГИИ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ НАРУЖНОГО И СРЕДНЕГО УХА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....	11
1.1 Этиология развития врожденных аномалий наружного и среднего уха.....	11
1.1.1 Эмбриологические предпосылки.....	11
1.1.2 Генетические факторы.....	13
1.1.3 Внешние факторы.....	15
1.2 Классификация врожденных аномалий наружного и среднего уха.....	17
1.3 Диагностика и клинические проявления врожденных аномалий наружного и среднего уха.....	19
1.3.1 Пренатальная диагностика.....	19
1.3.2 Клиническая картина.....	20
1.3.3 Аудиологическое обследование.....	22
1.3.4 Томографические методы обследования.....	24
1.4 Хирургическое лечение врожденных аномалий наружного и среднего уха.....	27
1.5 Результаты хирургического лечения, возможные неблагоприятные.....	33
1.6 Альтернативы хирургическому лечению врожденных аномалий наружного и среднего уха.....	36
1.7 Выводы по главе 1.....	37
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ.....	39
2.1 Материалы исследования.....	39
2.1.1 Общая характеристика обследованных больных.....	39
2.1.2 Распределение пациентов по группам исследования и их характеристика....	40
2.2 Методы обследования больных.....	42
2.2.1 Клиническое обследование.....	42
2.2.2 Оториноларингологическое обследование.....	43
2.2.3 Томографическая диагностика.....	44

2.2.4 Аудиологическое обследование.....	48
2.3 Хирургическое лечение пациентов.....	51
2.3.1 Способ каналоластики при врожденной атрезии перепончато-хрящевого и костного отделов наружного слухового прохода.....	56
2.4 Послеоперационное лечение и наблюдение.....	61
2.5 Статистическая обработка полученных результатов.....	61
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ НАРУЖНОГО И СРЕДНЕГО УХА.....	63
3.1 Функциональные результаты хирургического лечения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха.....	63
3.2 Использование кожных трансплантатов при проведении каналоластики.....	71
3.3 Неблагоприятные исходы хирургического лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха.....	72
ГЛАВА 4. АЛГОРИТМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ НАРУЖНОГО И СРЕДНЕГО УХА.....	78
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	81
ВЫВОДЫ.....	89
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	91
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	92
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	93

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

По определению всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) аномалии развития определяются как структурные или функциональные аномалии, возникающие во внутриутробном периоде жизни [45]. По оценкам ВОЗ около 6% младенцев во всем мире рождаются с врожденным заболеванием. В разных географических зонах и группах населения этот показатель может варьироваться в диапазоне 2,7 -16,3% детей [15, 45]. При этом у 2–3% младенцев имеется по крайней мере один крупный врожденный порок развития и множество других с меньшей косметической или функциональной значимостью [96, 135].

Среди врожденных аномалий развития оториноларингологического профиля до 50% случаев занимают пороки развития органа слуха [133]. Они могут затрагивать различные его отделы, включая наружное ухо (ушную раковину и наружный слуховой проход), среднее и внутреннее ухо. При этом врожденные аномалии внутреннего уха, согласно данным ряда исследований [63, 64, 95, 131], характеризуются низкой степенью коморбидности с пороками развития наружного и среднего уха.

Среди врожденных аномалий органа слуха наибольшую распространенность имеют сочетанные пороки развития наружного и среднего уха. Они представляют собой широкий спектр патологий, включающих отсутствие (атрезию) или выраженное сужение (стеноз) наружного слухового прохода, изменение ушной раковины (микротия, анотия) и структур среднего уха (барабанной полости, слуховых косточек, лицевого нерва и сосцевидного отростка). Данные аномалии встречается у 1-го из 10 000–20 000 новорожденных. В большинстве случаев они имеют односторонний характер, чаще поражая правую сторону и в 2,5 раза чаще наблюдаются у мужского пола, чем у женского [64, 72, 77, 131, 122, 123, 133]. Соотношение мальчиков и девочек с данной патологией 1,5:1 [10].

По данным Helwany M. et al. (2023) точная картина распространения пороков развития наружного слухового прохода на сегодняшний день не ясна, хотя стеноз наружного слухового прохода встречается реже, чем атрезия [64]. Следует отметить, что в литературе отсутствуют однозначные данные, позволяющие с высокой степенью достоверности судить о частоте сочетания пороков развития среднего уха с мальформациями ушной раковины или наружного слухового прохода [24, 36, 64].

Согласно сведениям, представленным Ishimoto S. (2008) [122], врожденные аномалии ушной раковины сопровождаются пороками развития слуховых косточек в диапазоне от 6 до 33% случаев. Кроме того, по данным того же автора, мальформации лабиринтных окон регистрируются в 6–15% наблюдений, отсутствие пневматизации сосцевидного отростка – в 15% случаев, аномальное расположение канала лицевого нерва – в 36% случаев, а сочетание с нарушением формирования наружного слухового прохода отмечается в 42% случаев.

Актуальность изучения врожденных аномалий наружного и среднего уха обусловлена многообразием их клинических проявлений, существенным снижением качества жизни пациентов, а также высоким риском нарушения речевой сферы развития ввиду снижения слуховой функции. При тяжелых формах двусторонней кондуктивной тугоухости, ассоциированной с аномалиями развития наружного и среднего уха, наблюдается стойкая инвалидизация, требующая хирургической коррекции (слухоулучшающие операции) или в некоторых случаях применения методов слухопротезирования.

Важность ранней диагностики и вмешательства для улучшения слуховой функции и социальной адаптации подчеркивает необходимость проведения дополнительных исследований в данной области.

Степень разработанности темы исследования

Врожденные аномалии наружного и среднего уха представляют особую сложность для отохирургии, поскольку часто приводят к неблагоприятным

послеоперационным исходам и неудовлетворительным функциональным результатам. Хирургическое лечение при пороках развития наружного и среднего уха является одним из сложных и важных направлений в оториноларингологии, так как восстановление слуха и коррекция анатомических изменений наружного и среднего уха имеют большое значение для улучшения качества жизни пациентов.

В мировой литературе представлено множество исследований, посвященных врожденным аномалиям наружного и среднего уха. Эти исследования охватывают такие аспекты, как этиология, эмбриологические особенности, методы диагностики и выбор хирургической тактики, направленные на снижение частоты неблагоприятных послеоперационных исходов и улучшение слуховой функции пациентов после операций. Несмотря на разнообразие методов хирургии и профилактики, направленных на предотвращение неблагоприятных послеоперационных последствий, которые могут потребовать повторных вмешательств, тема хирургического лечения аномалий развития наружного и среднего уха остается актуальной. Это подчеркивает необходимость дальнейших исследований для оптимизации диагностики и лечения данной патологии, а также для разработки эффективного алгоритма послеоперационного наблюдения.

Цель исследования

Повышение эффективности хирургического лечения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха за счет оптимизации лечебно-диагностического процесса.

Задачи исследования

1. Провести сравнительный анализ морфологических и функциональных результатов хирургического лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха в зависимости от типа аномалии развития.

2. Сопоставить результаты хирургического лечения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха на основе прогностической шкалы МСКТ височных костей Siegert R. et al. (1996).

3. Разработать способ хирургического лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха.

4. Предложить алгоритм послеоперационного ведения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха с учетом анализа неблагоприятных исходов, полученных после хирургического лечения.

Научная новизна

На основании проведенного анализа состояния проблемы разработан способ хирургического лечения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха при врожденной атрезии перепончато-хрящевого и костного отделов наружного слухового прохода (патент на изобретение 2850724 С1, 13.11.2025).

На основании полученных результатов собственных исследований, анализа причин возникновения неблагоприятных исходов хирургического лечения предложен алгоритм послеоперационного ведения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха.

Теоретическая и практическая значимость работы

Выявлены клинические особенности различных форм врожденных аномалий наружного и среднего уха, составлен алгоритм послеоперационного ведения пациентов с данной патологией.

Разработан оригинальный способ хирургического лечения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха: «Способ каналоластики при врожденной атрезии перепончато-хрящевого и костного отделов наружного слухового прохода» (патент на изобретение 2850724 С1, 13.11.2025).

Методология и методы исследования

Работа выполнена в дизайне ретро- и проспективного исследования. Применялись объективные, аудиологические, томографические, интраоперационные, а также статистические методы исследования. При сборе и анализе данных исследования использовали количественные и качественные методы, статическую обработку результатов с использованием критериев достоверности для неравномерных выборок.

Положения, выносимые на защиту

1. Разработанный метод хирургического лечения при врожденной атрезии перепончато-хрящевого и костного отделов наружного слухового прохода позволяет уменьшить сроки заживления трепанационной полости и снизить риски развития неудовлетворительных морфофункциональных результатов операции.

2. Применение разработанного алгоритма послеоперационного ведения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха способствует снижению частоты возникновения неблагоприятных исходов хирургического лечения.

Степень достоверности и апробация результатов

Основные положения диссертации доложены на 1124-м пленарном заседании Санкт-Петербургского научного медицинского оториноларингологического общества (Санкт-Петербург, 2024 г.), на XII и XIV Петербургском форуме оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2024 и 2025 гг.), 69-ой, 70-ой и 71-ой научно-практических конференциях молодых ученых оториноларингологов (Санкт-Петербург 2023, 2024 и 2025 гг.), на XIII съезде оториноларингологов России с международным участием (Москва, 2024 г.).

Внедрение результатов исследования в практику

Материалы диссертации внедрены в лечебно-диагностический процесс ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, а также используются в учебном процессе с врачами – курсантами циклов усовершенствования по оториноларингологии, аспирантами и клиническими ординаторами.

Личный вклад автора

Автор принимала активное участие на всех этапах выполнения научной работы. Диссертантом был проведен анализ мировой литературы по исследуемой проблематике, сформированы цели, задачи и методологическая основа диссертационного исследования. Автор проводила отбор пациентов, сбор первичных клинических данных, принимала участие в лечебном процессе, включая ассистирование при выполнении хирургических вмешательств и ведение больных в послеоперационном периоде. Автором проведена статистическая обработка полученных результатов и их интерпретация.

Публикации по теме диссертации

По материалам диссертации опубликовано 10 научных работ, из них 3 в журналах, рецензируемых высшей аттестационной комиссией при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации, получен патент на разработанный способ хирургического лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха.

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 107 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, главы, описывающей материалы и методы исследования, главы собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и условных обозначений, а также списка литературы. Иллюстрации представлены 10 таблицами, 26 рисунками. Библиографический указатель включает 136 источников, из которых 15 отечественных и 121 зарубежных.

ГЛАВА 1. ОСОБЕННОСТИ ЭТИОЛОГИИ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ НАРУЖНОГО И СРЕДНЕГО УХА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1.1 Этиология развития врожденных аномалий наружного и среднего уха

1.1.1 Эмбриологические предпосылки

Наружное ухо развивается из структур первой и второй жаберных дуг эмбриона между 5-й и 9-й неделями гестационного периода. Примерно на 4–6-й неделе эмбриогенеза появляются шесть бугорков Гиса, представляющие собой небольшие зачатки мезенхимы. Мезенхима – эмбриональная соединительная ткань, способная дифференцироваться в различные типы клеток и тканей организма. Считается, что каждый из этих шести бугорков Гиса отвечает за развитие части ушной раковины [77]. К 12-й неделе гестации очертания ушной раковины сформированы, а окончательное положение (перемещение ушной раковины из шейной области к боковой поверхности головы) достигается позже в процессе роста плода. К моменту рождения ушная раковина достигает примерно 50% окончательного размера, а к 5-ти годам жизни ребенка 85% от взрослого размера, и полностью формируется к 8-ми годам жизни ребенка [25, 64]. На 4-й неделе эмбриогенеза начинается формирование наружного слухового прохода из дорсальной части первой глоточной щели. Эта эктодермальная структура начинает мигрировать к энтодерме глоточного кармана, пока не будет прервана мезодермой [60, 77, 136], в глубине которого разрастаются клетки, образуя временную эпителиальную пробку. Эпителиальная пробка заполняет просвет формирующегося наружного слухового прохода и затем к 18-й неделе гестации рассасывается (этап реканализации), открывая просвет наружного слухового канала до барабанной перепонки [64].

Процесс формирования среднего уха начинается с ранних стадий эмбриогенеза и включает последовательную дифференцировку производных

первой и второй жаберных (висцеральных) дуг, а также элементов первого глоточного кармана. Ключевые структуры – барабанная перепонка, слуховые косточки, евстахиева труба и барабанная полость – закладываются из различных эмбриональных листков и зачатков, каждый из которых имеет строго определенное происхождение и временные рамки развития.

Барабанная перепонка развивается из мезенхимальной ткани, локализованной между первой жаберной бороздой и первым глоточным карманом. Эндотелиальный (внутренний) слой барабанной перепонки образуется из энтодермального покрова, выстилающего первый глоточный карман.

На 3-й неделе гестационного периода наблюдается формирование туботимпанального углубления, из которого впоследствии развиваются барабанная полость и слуховая (евстахиева) труба. Согласно теории Райхерта (1837) и Гауппа (1891), формирование слуховых косточек связано с хрящами жаберных дуг: из нижнечелюстной дуги, представленной меккелевым хрящом, формируются головка молоточка, тело наковальни и ее короткая ножка. Вторая дуга (подъязычная), включающая хрящ Рейхерта, участвует в закладке рукоятки молоточка, длинной ножки наковальни и элементов стремени, включая ее подножную пластинку [28, 70, 98, 115].

Примерно на 6-й неделе внутриутробного развития в краниальных отделах первой жаберной дуги возникают локальные уплотнения мезенхимы – предшественники молоточка и наковальни. В этот же период закладываются сочленения между ними, включая наковальне-молоточковый и наковальне-стременной суставы. Окостенение данных элементов начинается в районе 16-й недели гестации и практически полностью завершается к началу третьего триместра (примерно к 7-му месяцу беременности). Закладка стремени, как правило, наблюдается около 44-го дня гестации. Ее подножная пластинка формируется не только из стремennого хряща, но и частично из мезодермальной слуховой капсулы, также дающей начало кольцевой связке. Процесс оксификации стремени приходится на интервал между 18-й и 21-й неделями внутриутробного развития. К 22-й неделе беременности все три слуховые косточки достигают

окончательной анатомической формы и размеров, соответствующих взрослому организму.

Формирование антрального отдела начинается приблизительно на 21-й неделе гестационного периода и происходит из эпителимпанального кармана. К 34-й неделе внутриутробного развития антрум достигает функционально зрелого состояния. Пневматизация сосцевидного отростка начинается в позднем внутриутробном или в неонатальном периодах, достигая значительного прогресса к 2-м годам, однако окончательное формирование системы воздухоносных ячеек завершается лишь к 5–6-ти годам [104].

В норме развитие наружного и среднего уха требует координированного участия всех трех зародышевых листков и клеток нервного гребня, которые интегрируются для формирования органа слуха. Любой сбой в миграции клеток нервного гребня в критические периоды развития плода могут нарушить формирование указанных структур [125]. Например, недостаточное разрастание мезенхимы первых дуг проявляется микротией, а неполная канализация первой жаберной щели приводит к атрезии наружного слухового прохода. Поскольку развитие наружного и среднего уха тесно связано, врожденные пороки часто затрагивают оба отдела одновременно [64].

Также нарушение васкуляризации наружного и среднего уха, а именно задержка развития или преждевременная дегенерация стапедальной артерии, которая формируется из 2-й жаберной дуги и питает зачаток уха, рассматривается некоторыми авторами как фактор, способный привести к развитию аномалии наружного уха [25].

1.1.2 Генетические факторы

Генетические факторы играют существенную роль в этиологии развития аномалий уха. Врожденные аномалии наружного и среднего уха могут быть как изолированными (несиндромальными), так и входить в состав наследственных синдромов – 40 % случаев [95]. В настоящее время накоплены данные о ряде

мутаций и генов, ассоциированных с пороками развития наружного и среднего уха. Ниже перечислены ключевые синдромы и генные мутации, приводящие к врожденным деформациям наружного уха:

- Синдром Тричера–Коллинза (Treacher-Collins) – аутосомно-доминантное заболевание (мутация происходит в гене TCOF1 примерно в 80% случаев, реже в генах POLR1C, POLR1D). Характеризуется двусторонней микроотией (у 85% пациентов с синдромом Тричера-Коллинза наблюдается двустороннее недоразвитие ушных раковин), атрезией слуховых проходов, гипоплазией скуловых дуг, нижней челюсти и дефектами век [38].

- Синдром Гольденхара (окуло-аурикулярно-вертебральный синдром, гемифациальная микросомия) – обычно спорадический (иногда семейный) комплекс пороков, затрагивающий структуры из I и II жаберных дуг. Включает одностороннюю микроотию или анотию, одностороннюю атрезию наружного слухового прохода, аплазию ветвей нижней челюсти, образования на глазном яблоке (эпibuльбарные дермоиды), односторонние пороки позвоночника. Точные генные причины неоднородны; предполагаются как сосудистые нарушения (дефект кровоснабжения зачатков уха и челюсти), так и мутации в различных генах. Некоторые исследования указывают на возможные мутации в генах развития (SIX2, SIX6, HOXA2, CHD7, DUSP6 и др.) у части пациентов с синдромом Гольденхара, но в настоящее время единый ген пока не выявлен [59].

- Синдром CHARGE – обусловлен чаще всего мутациями в гене CHD7. Для данного синдрома характерен аутосомно-доминантный тип наследования, однако в большинстве случаев (около 90%) мутации носят спорадический характер. Акроним CHARGE отражает основные проявления: колобома глаза, пороки сердца, атрезия хоан, задержка роста и развития, генитальные аномалии, аномалии развития уха. При данном синдроме характерны деформации наружного уха (часто квадратная, уплощенная раковина), атрезия или стеноз наружного слухового прохода, а также пороки развития среднего и внутреннего уха. У таких детей наблюдается сочетание кондуктивной и нейросенсорной тугоухости из-за одновременных аномалий развития среднего и внутреннего уха.

– Брахио-ото-ренальный синдром (BOR-синдром) – аутосомно-доминантное заболевание (мутация происходит в генах EYA1, SIX1, SIX5). Помимо микротии или аномальной формы ушных раковин, включает врожденные свищи/кисты в области шеи и пороки развития почек. Часто отмечаются нарушения развития среднего и внутреннего уха: фиксация стремени, мальформации улитки, что приводит к сочетанному снижению слуха [125].

Изолированные (несиндромальные) мутации – это генетические изменения, при которых врожденная аномалия наружного и среднего уха обусловлена единичной патогенной вариацией в определенном гене без сопутствующих системных пороков развития или других выраженных фенотипических проявлений. Большинство случаев изолированной аномалии развития наружного уха рассматриваются как результат мультифакториального наследования – сочетания генетической предрасположенности и внешних факторов. Это подтверждается классическими исследованиями на близнецах: конкордантность по микротии у монозиготных близнецов составляет лишь 38,5%, у дизиготных близнецов – 4,5% [16].

При несиндромальных аномалиях развития наружного уха выявлены моногенные формы патологии. В частности, гомозиготные мутации гена HOXA2, регулирующего формирование второй жаберной дуги, приводит к изолированной двусторонней микротии с атрезией слухового прохода и имеет аутосомно-рецессивный тип наследования. Согласно научной публикации 2024-го года, посвященной анализу генотип-фенотипическим корреляциям при микротии, была выявлена группа генов (TCOF1, HOXA2, SIX2, HSPA9, GSC, FANCB, MARS1, CDT1), наиболее часто ассоциированных с развитием данной патологии [59].

1.1.3 Внешние факторы

Помимо генетики, на формирование уха влияют различные экзогенные факторы во время беременности. Ухо закладывается в первом триместре, поэтому тератогенные воздействия в ранние сроки (3–8-я неделя эмбриогенеза) особенно

опасны. Ниже перечислены основные внешние факторы, ассоциированные с врожденными пороками наружного и среднего уха:

- Лекарственные тератогены. Классическими примерами являются медикаментозные тератогены: изотретиноин (производное витамина А), применяемый в основном при лечении акне, и талидомид – седативный препарат, вызвавший эпидемию пороков у детей в 1960-х годах. Гестационное воздействие этих препаратов особенно в первом триместре беременности способно вызвать аномалии развития наружного уха, в том числе двустороннюю микроотию или анотию и атрезию слуховых проходов [55]. Прием микофенолата мофетила (иммунодепрессант) во время беременности ассоциируется также с развитием врожденных аномалий уха у детей [26].

- Алкоголь. При фетальном алкогольном синдроме нередко отмечаются лицевые дисморфии и аномалии строения ушной раковины, включая низкое расположение ушей и нарушение их формы. Исследования показывают, что у матерей, регулярно употребляющих алкоголь, риск рождения ребенка с микротией повышен в 1,4 раза [55, 111]. В совокупности с другими неблагоприятными факторами (такими, как недостаточное питание матери, дефицит фолатов) алкоголь способен нарушать процесс формирования структур, развивающихся из первой жаберной дуги.

- Курение и наркотические вещества. Никотин и другие компоненты табачного дыма вызывают сосудосуживающий эффект, что приводит к хронической тканевой гипоксии плода с нарушением формирования ушной раковины. Кроме того, отмечается их прямой цитотоксический эффект на мезенхиму жаберных дуг. У матерей, употребляющих психоактивные вещества (в частности, кокаин), повышена частота развития различных врожденных аномалий, хотя четкая корреляция с микротией остается недостаточно изученной.

- Соматические заболевания и инфекции у беременных. Общие заболевания беременных в критические сроки развития плода могут выступать тератогенами. Некоторые вирусные инфекции в первом триместре беременности (краснуха, цитомегаловирусная инфекция и др.) известны способностью вызывать

пороки развития и глухоту. Однако прямой специфической связи именно с развитием аномалий наружного уха в настоящее время не установлено [64]. Согласно данным научного исследования проведенному Tinker S.C. et al. (2020), охватывающий 14-летний период наблюдения, прегестационный сахарный диабет у беременных ассоциирован с трехкратным увеличением риска развития микротии. Патогенетически это объясняется тем, что материнская гипергликемия в период эмбриогенеза нарушает процессы миграции клеток нервного гребня, приводя к диабетической эмбриопатии [118].

– Факторы окружающей среды. Интересны эпидемиологические наблюдения, полученные в горных регионах: на больших высотах над уровнем моря отмечена повышенная частота появления у детей врожденных пороков, включая аномалию развития ушной раковины. Хроническая гипобарическая гипоксия рассматривается как возможная причина: недостаток кислорода может нарушать васкуляризацию эмбриональных тканей и миграцию клеток нервного гребня [64]. К внешним факторам риска развития аномалии наружного уха и среднего уха также относят дефицит фолатов во время беременности, многоплодную беременность, поздний репродуктивный возраст родителей, ионизирующее излучение, пренатальное воздействие тератогенных веществ (тяжелые металлы, пестициды, органические растворители [105].

– В научных публикациях отмечено, что внешние факторы часто действуют совместно с генетической предрасположенностью. Например, не у всех женщин, принимавших тератоген, ребенок рождается с аномальной ушной раковиной – многое зависит от генов метаболизма, плацентарного транспорта, индивидуальной чувствительности [55, 64, 111, 125].

1.2 Классификация врожденных аномалий наружного и среднего уха

Различными авторами предлагается большое количество классификаций врожденных аномалий наружного и среднего уха, описывающих как изолированные, так и комбинированные пороки.

Наиболее часто используемыми в клинической практике на сегодняшний день являются следующие классификации:

Классификация пороков развития наружного слухового прохода по Weerda Н. (2004) описывает 3 типа:

1. «Тип А (стеноз наружного слухового прохода): выраженное сужение наружного слухового прохода наряду с интактным кожным слоем.
2. Тип В (частичная атрезия наружного слухового прохода): частичное развитие наружного слухового прохода, слепо заканчивающегося костной атретической пластинкой в медиальной части.
3. Тип С (полная атрезия наружного слухового прохода): полное отсутствие наружного слухового прохода» [133].

Altmann F. (1955) предлагает классификацию комбинированного порока развития наружного и среднего уха, учитывая их тесную взаимосвязь в эмбриональном развитии. Данную патологию он объединяет общим термином – врожденная ушная атрезия (*atresia auris congenita*) и описывает 3 ее степени:

1. «При пороках развития I степени отмечаются умеренное сужение наружного слухового прохода, нормальная или слегка гипоплазированная барабанная полость, деформированные слуховые косточки, хорошо пневматизированный сосцевидный отросток.
2. Пороки развития II степени относятся к промежуточным деформациям. К ним относятся слепое окончание или отсутствие наружного слухового прохода, узкая барабанная полость, деформации и фиксации косточек, снижение пневматизации клеток сосцевидного отростка.
3. Пороки развития III степени – тяжелые деформации. Наружный слуховой проход отсутствует, среднее ухо гипоплазировано, косточки сильно деформированы, наблюдается склеротический тип пневматизации сосцевидного отростка» [22].

Одной из наиболее применяемых в хирургической практике является классификация пороков наружного слухового прохода, предложенная Schuknecht Н.Ф. в 1989 г. Автор разделил их на 4 типа:

- «тип А – меатальный стеноз (стеноз ограничен перепончато – хрящевым отделом НСП);
- тип В – частичная атрезия или стеноз (стеноз захватывает как хрящевой, так и костный отдел НСП);
- тип С – тотальная атрезия НСП с хорошо пневматизированной барабанной полостью;
- тип D – тотальная атрезия НСП в сочетании с гипопневматизацией барабанной полости и выраженными аномалиями расположения лицевого нерва» [114].

Врожденный стеноз наружного слухового прохода часто классифицируют отдельно от пороков развития наружного и среднего уха, по причине более частого его сочетания с воспалительными процессами височной кости. Cole R.R. и Jahrsdoerfer R.A. (1990) определили, что стенозированным можно считать наружный слуховой проход при его диаметре 4 мм или меньше, обнаружив, что именно при данной величине возрастает риск возникновения холестеатомы за суженным участком [94]. Учитывая это факт Casale G. B. et al. (2014) разделяют врожденный стеноз наружного слухового прохода на 3 группы:

- 1) «стеноз в сочетании с холестеатомой
- 2) стеноз в сочетании с потерей слуха
- 3) стеноз без холестеатомы с нормальным слухом» [36].

1.3 Диагностика и клинические проявления врожденных аномалий наружного и среднего уха

1.3.1 Пренатальная диагностика

Стандартный ультразвуковой скрининг, как правило, не включает оценку ушных раковин. Однако пренатальная ультразвуковая диагностика позволяет визуализировать структуры ушной раковины плода на сроке 20-24-ой недели гестации [56].

При целенаправленном исследовании данной области метод демонстрирует высокую диагностическую эффективность – точность выявления выраженных аномалий развития (микротия, аотия) достигает 97% [121].

1.3.2 Клиническая картина

Первичная диагностика врожденных аномалий наружного и среднего уха не затруднена и основана на общем осмотре.

Единственными жалобами, предъявляемыми данными пациентами и/или их законными представителями, является снижение слуха и анатомический дефект со стороны поражения. Выраженности этих нарушений напрямую зависят от момента остановки формирования структур наружного и среднего уха в эмбриональном периоде и выраженности порока. При стенозе наружного слухового прохода пациенты могут отмечать снижение слуха, степень которого варьирует в зависимости от проходимости канала: от незначительного (при сохранении частичного просвета) до существенного (при полной ее обтурации серными или эпидермальными массами) со снижением слуха до II-III ст. Пациенты с тотальной атрезией наружного слухового прохода чаще демонстрируют выраженное нарушение слуховой функции до III–IV степени, с преимущественным нарушением звукопроводения [29, 48, 116].

Пациенты с односторонней аномалией развития наружного и среднего уха и нормальным слухом, с другой стороны, как правило, не имеют нарушений психо-речевого развития. Данные дети развиваются согласно возрастным нормам и могут испытывать неудобство только с возможностью определения направления и дальности звука. Пациенты с двусторонними пороками развития наружного и среднего уха, не использующие аппараты костной проводимости, в подавляющем большинстве случаев будут иметь задержку речевого развития [48, 52, 68, 115, 116, 129].

Другой жалобой, которую могут предъявлять пациенты, является наличие отореи. Этот симптом, как правило, наблюдается исключительно у лиц с

врожденным стенозом наружного слухового прохода и обусловлен развитием воспалительных процессов, локализующихся дистальнее участка наибольшего сужения.

При тотальной атрезии наружного слухового прохода вследствие анатомического отсутствия его просвета, как правило, не отмечается наличие отделяемого [36, 40, 94].

В мировой литературе неоднократно описаны случаи сочетания врожденных аномалий наружного и среднего уха с холестеатомой височной кости [8, 36, 40, 42, 54, 81, 94]. Так, по данным ретроспективного анализа, проведенного Casale G. et al. (2014), частота выявления холестеатомы среди 770-ти пациентов с врожденными дисплазиями наружного и среднего уха составила 2,3% [36]. Вышеописанное сочетание больше свойственно пациентам, имеющих врожденный стеноз НСП (Тип А и В по Schuknecht H.F.). В данном случае холестеатома образуется из кожи медиальной области сужения НСП, вследствие нарушения процессов элиминации слущенного эпидермиса через стенозированный участок. Холестеатома вызывает расширение костного отдела наружного слухового прохода, постепенно разрушая его стенки. Далее она может распространиться в барабанную полость, вызывая поражение ее структур. Вследствие персистирующего воспаления в структурах холестеатомы, пациенты могут предъявлять жалобы на периодическую оторею из стенозированного наружного слухового прохода [8, 36, 54, 81, 91, 93, 94].

Наличие тотальной атрезии НСП (Тип С и D по Schuknecht H.F.) исключает подобные механизмы развития приобретенной холестеатомы, вследствие наличия барьера для врастания эпидермиса в полости височной кости в виде атретических тканей и отсутствия барабанной перепонки [93, 94]. По этой причине обнаруженная за атретической пластинкой холестеатома классифицируется как врожденная [37]. Подобное сочетание патологий встречается крайне редко. Холестеатома при этом протекает скрыто, пациенты длительное время не предъявляют других жалоб, кроме снижения слуха, которую можно было бы объяснить наличием аномалии развития наружного слухового прохода. Часто

диагностика холестеатомы в данных случаях происходит поздно, только на этапе развития отогенных осложнений [7, 19, 20, 67].

1.3.3 Аудиологическое обследование

Основной жалобой, предъявляемой пациентами с врожденными аномалиями наружного и среднего уха, является снижение слуха, что обуславливает важность проведения аудиологического скрининга у пациентов с данным пороком развития. Чаще всего снижение слуха связано с нарушением звукопроводящей системы, вызывая кондуктивный характер нарушения слуха. По данным Kelley P.E. и Sholes M.A. (2007), на кондуктивную тугоухость приходится около 90 % потерь слуха, однако до 15 % случаев может сопровождаться снижением слуха смешанного характера с преобладанием звукопроводящего компонента [112].

Пациенты с пороками развития наружного и среднего уха в первые месяцы жизни требуют проведения комплексного обследования слуха [79].

Проведение в роддоме первичного скрининга слуха в виде отоакустической эмиссии пациентам с врожденной атрезией наружного слухового прохода затруднительно ввиду наличия препятствия для проведения звуковых волн. Поэтому большая часть пациентов будет иметь отрицательный результат при проведении данного исследования.

Среди существующих методов функциональной диагностики слуха при врожденных аномалиях развития уха существуют субъективные и объективные методики. Среди субъективных методик ключевое значение имеет тональная пороговая аудиометрия, которая в настоящее время рассматривается в качестве основного и наиболее информативного способа оценки состояния слухового анализатора. Вместе с тем, в клинической практике нередко возникают ситуации, при которых проведение данного исследования оказывается затруднительным или невозможным – прежде всего, в связи с ранним возрастом пациента, либо ввиду наличия особенностей поведенческих реакций, что требует проведения объективного метода исследования. В подобных случаях, с целью получения

объективных данных о порогах слухового восприятия, рекомендуется использование нейрофизиологического метода – регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП), отражающих акустический ответ на уровне ствола головного мозга, и позволяющий достоверно оценить пороги как воздушного, так и костного звукопроведения [41].

В случае выявления нормальной слуховой функции со стороны интактного уха можно прогнозировать благоприятное формирование речевых и языковых навыков, что обоснованно позволяет отложить проведение повторных диагностических мероприятий до достижения ребенком возраста 6-ти месяцев для последующего мониторинга состояния слуха на здоровом ухе [77, 112].

В связи с затрудненной первичной диагностикой пациентов в отдаленных регионах, возможна более поздняя аудиологическая диагностика нарушения слуха. В данном случае не исключается важность проведения периодического обследования в рамках амбулаторного звена, которое включает проверку слуха с использованием общедоступных детских звучащих игрушек, таких как колокольчики, погремушки и другие. Эти предметы заранее откалиброваны по интенсивности при помощи шумомера, что позволяет обеспечить точную оценку слуховой функции. Также на сегодняшний день в детских поликлиниках для этой цели применяется прибор звукореактотест [5, 82].

Согласно исследованию Billings et al. (2016), пациенты с врожденными аномалиями наружного и среднего уха после первичного обследования должны находиться под регулярным наблюдением сурдолога с периодичностью каждые 6–12 месяцев. Это позволяет регулярно оценивать акустическую функцию и следить за состоянием слуха в нормальном ухе, что является важным для своевременного выявления возможных изменений и принятия необходимых мер. Систематический аудиологический мониторинг способствует сохранению слуха и оптимальному развитию речевых навыков у детей [87].

Проведение адекватного аудиологического контроля с рождения и в первые месяцы и годы жизни ребенка является одной из важных составляющих диагностики пороков развития наружного и среднего уха в связи с высоким риском

задержки психо-речевого развития, затрудненной социальной адаптацией у пациентов с двусторонним патологическим процессом. Благодаря аудиологическому контролю возможна ранняя слухоречевая реабилитация пациента, включая слухопротезирование, и при необходимости проведение реконструктивного слухоулучшающего вмешательства с 6-ти лет.

1.3.4 Томографические методы обследования

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) в настоящее время сохраняет статус золотого стандарта для оценки степени развития структур височной кости и анатомических особенностей при врожденных аномалиях наружного и среднего уха. Данное исследование позволяет оценить степень пневматизации височной кости, размеры барабанной полости, протяженность атретических тканей, аномальные изменения цепи слуховых косточек, лицевого нерва и внутреннего уха, а также расположение магистральных сосудов (внутренней сонной артерии, яремной вены, сигмовидного синуса), структур головного мозга, капсулы височно – нижнечелюстного сустава по отношению к структурам височной кости. Данные особенности крайне важны при планировании дальнейшего хирургического лечения [2, 3, 13, 47, 69, 91, 93, 101, 106, 107].

На основании данных, полученных при проведении предоперационной МСКТ височных костей, были предложены различные классификации и балльные системы, направленные на прогнозирование результатов оперативного лечения аномалий развития наружного и среднего уха [17, 66].

Наиболее известна оценочная шкала Jahrsdoerfer R.A., предложенная в 1992 г. (таблица 1). По данным автора при наличии от 8-ми до 10-ти баллов у пациентов возможен хороший анатомический и функциональный результат хирургического лечения в 80% случаев [17].

Таблица 1 – Бальная шкала оценки КТ височных костей при врожденных аномалиях наружного и среднего уха Jahrsdoerfer R.A. (1992) [17]

Анатомические особенности	Баллы
Наличие стремени	2
Наличие окна преддверия	1
Нормальный размер полости среднего уха	
Нормальное расположение лицевого нерва	
Наличие молоточка и наковальни	
Нормальная пневматизация сосцевидного отростка	
Нормальное наковальне – стремени сочленение	
Нормальное окно улитки	
Нормальный вид ушной раковины	

Siegert R. et al. в 1996 г. модернизировали систему Jahrsdoerfer R.A. и предложили свою балльную шкалу, в которой учитывалась также степень развития структур наружного и среднего уха (таблица 2). Исходя из проведенного анализа, авторы сформулировали следующие рекомендации:

1. «В случаях двусторонней аномалии развития среднего уха с атрезией наружного слухового прохода реконструктивные слухулучшающие операции следует начинать с лучше слышащего уха, при наличии у пациента 15-ти и более баллов.

2. При односторонней аномалии хирургическое лечение показано при наличии не менее 20-ти баллов и после детального информирования пациента о возможных осложнениях» [136].

Таблица 2 – Балльная шкала оценки КТ височных костей при врожденных аномалиях наружного и среднего уха Siegert R. et al. (1996) [66]

Анатомические особенности	Находки	Баллы
	Норма	2
Наружный слуховой проход	Атрезия за счет мягких тканей	1
	Костная атрезия	0
	Отличная	2
Пневматизация сосцевидного отростка	Плохая	1
	Отсутствует	0
	Широкая	2

Продолжение таблицы 2

Объем полости среднего уха	Средняя	1
	Отсутствует	0
	Хорошая	2
Пневматизация полости среднего уха	Плохая	1
	Отсутствует	0
	Нормальное расположение	4
Лицевой нерв	Небольшая дислокация	2
	Значительная дислокация	0
	Нормальное расположение	2
Сосуды	Небольшая дислокация	1
	Значительная дислокация	0
	Норма	2
Молоточек + наковальня	Дисплазия	1
	Отсутствует	0
	Норма	4
Стремя	Дисплазия	2
	Отсутствует	0
Окно преддверия	Нормальное	4
	Облитерировано	0
Окно улитки	Нормальное	4
	Облитерировано	0
Суммация баллов		0-28

Учитывая риски сочетания врожденных аномалий наружного уха с холестеатомой височной кости, одним из диагностически значимых инструментальных методов у данной категории пациентов, выступает магнитно-резонансная томография (МРТ) среднего уха, выполненная в диффузионно-взвешенном режиме (DWI). На сегодняшний день она является единственным неинвазивным высокочувствительным методом диагностики холестеатомы. Данное исследование показано пациентам с аномалиями развития наружного и среднего уха при наличии в полостях височной кости мягкотканного содержимого по данным МСКТ височных костей с целью проведения дифференциальной диагностики с холестеатомными массами, что является определяющим при установлении абсолютных показаний к оперативному лечению. Однако в настоящее время проведение МРТ среднего уха сопряжено с рядом ограничений, которые снижают его доступность и универсальность. К ним относятся высокая

стоимость метода, длительность исследования, требующая применения общего наркоза у детей младшего возраста, а также невозможность использования у пациентов с ферромагнитными металлическими имплантатами. Учитывая данные факторы, МРТ невозможно применить в качестве скринингового метода диагностики холестеатомы и следует проводить только при наличии строгих показаний [4, 7, 34, 96, 130].

1.4 Хирургическое лечение врожденных аномалий наружного и среднего уха

Попытки лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха выполнялись еще в древние века. Согласно историческим источникам, древнегреческий врач Пол из Эгины уже в VII веке до н. э. проводил хирургические вмешательства по поводу атрезии наружного слухового прохода [65, 84, 90, 132]. Впоследствии в средневековой медицине получили распространение более радикальные методы, включая термокаутеризацию раскаленным железом и бужирование наружного слухового прохода для поддержания его формы после устранения атрезии [78].

Позже хирургическое вмешательство при врожденной атрезии наружного слухового прохода было выполнено Kiesselbach W. в 1883 году, однако оно завершилось поражением лицевого нерва с развитием паралича мимической мускулатуры лица [78]. Лишь в 1914 году Page J.R. сообщил о первых успешных результатах, продемонстрировав улучшение слуха у 5-ти из 8-ми пациентов с двусторонней атрезией наружного слухового прохода [100]. Несмотря на этот прогресс, хирургическое лечение не получило широкого распространения до конца 1940-х годов, когда Ombredanne [99] и Pattee (1947) [102] независимо друг от друга опубликовали серии успешных операций.

На сегодняшний день основным хирургическим способом, применяемым в коррекции врожденных аномалий наружного и среднего уха, является каналоластика (атрезииопластика), которая может сочетаться с тимпанопластикой

и оссикулопластикой, в зависимости от выраженности изменений, наблюдаемых в среднем ухе [49, 61].

Существует два основных подхода, используемых при выполнении каналопластики у данных пациентов – передний и задний.

При переднем подходе просвет наружно слухового прохода формируется при непосредственном первичном сверлении костной атретической пластинки. В ходе данного хирургического вмешательства критически важными анатомическими структурами, определяющими пределы хирургического доступа, выступают: капсула височно-нижнечелюстного сустава (передняя граница), средняя черепная ямка (верхняя граница) и пневматизированные ячейки сосцевидного отростка (задняя граница).

Барабанная полость вскрывается в области эпитимпанума, при этом становятся обозримы тело наковальни и головка молоточка, которые при сочетанных аномалиях наружного и среднего уха часто представлены единым конгломератом. После кость атретической пластинки удаляется до полной визуализации цепи слуховых косточек и окон лабиринта.

Вышеуказанный способ считается предпочтительным многими отохирургами за то, что позволяет создать просвет наружного слухового прохода, приближенный к анатомическим нормам. Тем не менее, он имеет ряд недостатков, таких как более высокий риск рестенозирования, по причине ограниченной возможности расширения просвета наружного слухового прохода и большая вероятность интраоперационного повреждения прилежащих анатомических структур (капсула височно – нижнечелюстного сустава, твердая мозговая оболочка средней черепной ямки, лицевой нерв) вследствие недостаточного количества анатомических ориентиров [49, 61, 128].

Задний (трансмастоидальный) подход каналопластики начинается с выполнения антромастотомии, что позволяет визуализировать короткую ножку наковальни, ампулу латерального полукружного канала, крышу антрума и аттика, синодуральный угол, которые являются анатомическими ориентирами для более безопасного удаления атретической костной пластинки. Она удаляется в

направлении сзади наперед от антрума, при этом формируется полость по типу радикальной операции. Данный способ позволяет достичь лучшего обзора полостей среднего уха, что необходимо при сопутствующих воспалительно-деструктивных процессах, имеет меньшие риски травматизации прилежащих структур и приводит к формированию более широкого просвета наружного слухового прохода. Главным недостатком данной методики является создание большой радикальной трепанационной полости, требующей пожизненного ограничения контакта с водой и наблюдения у оториноларинголога для проведения планового туалета уха [32, 49, 88].

Остальные используемые методы хирургического вмешательства по своей сути являются модификациями двух описанных способов. Так, например, ранее в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ Аникиным И. А. и соавт. (2023) был разработан способ санации врожденной холестеатомы височной кости, сочетанной с тотальной атрезией наружного слухового прохода, при котором операцию начинали по типу заднего трансмастоидального доступа с проведением антротомии до обнаружения анатомических ориентиров, а именно короткой ножки наковальни и ампулы латерального полукружного канала. Далее удаление костного атретического массива производилось как при переднем подходе по направлению к капсуле височно-нижнечелюстного сустава и крыше средней черепной ямки с формированием тонкой костной пластинки, представляющей заднюю стенку сформированного канала наружного слухового прохода и отделяющей его от антральной полости. Данный метод объединяет достоинства двух классических подходов и исключает ряд их недостатков, но подходит не для каждого случая. Применение данной методики возможно лишь при наличии удовлетворительной пневматизации сосцевидного отростка, а также при отсутствии низкого стояния средней черепной ямки и латеропозиции сигмовидного синуса [7, 14].

Известен также «восходящий доступ», ориентированный вдоль хода канала лицевого нерва, который может применяться при грубых нарушениях анатомии височной кости. В начале оперативного вмешательства определяется

расположение лицевого нерва в проекции его выхода через шилососцевидное отверстие. В последующем, под оптическим увеличением с использованием операционного микроскопа, производится последовательное удаление наружной стенки фаллопиева канала в направлении снизу-вверх, вплоть до сохранения внутреннего, наиболее тонкого костного слоя, непосредственно прилежащего к нерву.

Соблюдение хирургической траектории, направленной кпереди от канала лицевого нерва, позволяет добиться постепенного и контролируемого доступа к барабанной полости. Указанная методика обеспечивает оптимальный визуальный и анатомический контроль, способствуя снижению риска интраоперационного повреждения прилежащих структур, тем не менее, из-за высокой сложности применяется редко [51].

Выполнение каналопластики сопровождается работой не только с костными структурами, но и с хрящевой тканью в области чаши ушной раковины, при ее наличии, а также с кожными лоскутами, необходимыми для покрытия сформированного просвета наружного слухового прохода, для уменьшения риска его рестенозирования. Хрящ в области формируемого канала отделяется от прилежащих мягких тканей и иссекается достаточно широко для уменьшения риска сращения в дистальном отделе наружного слухового прохода. Далее он может применяться при проведении тимпаноластики и оссикулоластики. Перемещенные кожные лоскуты, применяемые при каналопластике, можно разделить на свободные, не имеющие контакта с питающими сосудами, взятыми в других анатомических областях, и лоскуты на питающей ножке, забранные и перемещенные из ближайших анатомических зон, с сохранением контакта с сосудами. Несомненно, второй тип кожных трансплантатов имеет большую способность к приживлению и более предпочтителен хирургами, однако их использование ограничено малым количеством способной к такому перемещению кожи вблизи сформированного канала наружного слухового прохода [27, 49, 70, 109].

В литературе имеются данные о возможности одномоментной реваскуляризации перемещенных кожных лоскутов. Так Narushima M. и et al. (2011) сообщали о применении кожного лоскута из подвздошной области с имеющимися питающими сосудами – поверхностной огибающей подвздошной артерией и веной. После укладки кожи в сформированный наружный слуховой проход производился сосудистый анастомоз данных сосудов с поверхностной височной артерией и веной. Авторы указывали на более высокий процент приживляемости данных лоскутов в сравнении с альтернативными методиками. Однако данный способ требует навыков сосудистой хирургии, по этой причине не может быть широко применен в оториноларингологической практике [109].

Комбинированные пороки развития наружного и среднего уха требуют хирургической коррекции для стабилизации слуховой функции. Цепь слуховых косточек может иметь различную степень визуальной измененности и фиксации, часть ее элементов могут отсутствовать. Молоточек и наковальня часто сращены, представлены единым конгломератом и фиксированы к крыше аттика или атретической пластинке. Стремечко часто маленькое и тонкое, с деформированными ножками, но фиксация его встречается редко. Наковальне-стременной сустав также может казаться хрупким и иногда существовать только как фиброзное соединение [24, 49].

Часто наблюдаются пороки развития лицевого нерва, который может нависать над стремением, частично закрывая его подножную пластинку. Общие аномалии лицевого нерва включают полное расхождение барабанного сегмента, смещение барабанного сегмента книзу, а также переднее и латеральное смещение его мастоидального отдела [22, 66, 106, 124].

Относительно оптимального возраста для хирургической коррекции врожденных аномалий наружного и среднего уха в литературе отмечается разногласие среди авторов [8, 27, 134, 97].

Так, согласно данным, представленным Weerda H. et al. (1985), проведение каналоластики рекомендуется осуществлять в возрасте около 5 лет. При этом, как подчеркивают авторы, в случаях двусторонней аномалии развития наружного

слухового прохода возможно одномоментное выполнение хирургического вмешательства с обеих сторон [134].

Впоследствии, в исследовании Katzbach R. et al. (2006), было предложено отложить выполнение подобных реконструктивных вмешательств до достижения пациентом 10-летнего возраста, что, по мнению авторов, позволяет снизить риск осложнений и улучшить анатомо-функциональные результаты [97].

Следует также отметить позицию, изложенную Jahrsdoerfer R.A. и Kim J.H. [74], согласно которой оптимальной является стратегия поэтапного хирургического лечения, а именно выполнение каналоластики вторым этапом – после завершения реконструкции ушной раковины.

По мнению Taylor et al. (2021) [127] ранние оперативные вмешательства, начиная с 3-х лет, могут существенно улучшить результаты, как в отношении слуха, так и в социальной адаптации пациентов.

Большая часть исследователей сходятся во мнении, что при односторонних пороках развития наружного и среднего уха риск задержки речевого развития у ребенка является минимальным или отсутствует вовсе. Следовательно, необходимость проведения раннего хирургического вмешательства в подобных случаях не считается обязательной. В клинической практике предпочтительным подходом выступает отложенное выполнение операции до достижения пациентом подросткового или взрослого возраста, что предоставляет ему возможность самостоятельно и осознанно принимать решение в плане хирургического лечения [48, 49, 52, 97, 133]. Таким пациентам в первый год жизни рекомендуется использование слуховых аппаратов костной проводимости с целью профилактики функциональных нарушений центральных отделов слухового анализатора. Применение средств слухопротезирования на ранних этапах постнатального развития обеспечивает адекватную стимуляцию слуховых путей, что является критически важным для формирования речи и пространственного слухового восприятия, и развития способности к точной дифференцировке звуков в условиях фонового шума [47, 49, 89, 115].

У пациентов с двусторонним патологическим процессом необходимо обеспечить применение слуховых аппаратов костной проводимости с самого раннего детства во избежание нарушений в речевом развитии. Проведение каналоластики у данной группы пациентов рекомендовано с 5-6-ти лет [8, 27, 70, 103, 115]. Причиной выбора такой возрастной границы является развитие к этому периоду адекватной функции слуховой трубы и пневматизации височной кости, а также достижения пациентом уровня сознательности, при котором он в большей степени способен понимать и соблюдать рекомендации послеоперационного периода [48, 49, 115].

По сути, единственным показанием, требующим оказания хирургической помощи при аномалиях развития наружного и среднего уха в максимально ранние сроки, является их сочетание с холестеатомой височной кости. В данном случае оперативное лечение должно проводиться независимо от возраста ребенка. При этом оно должно быть достаточным для полной санации холестеатомы и не всегда должно иметь слухоулучшающую направленность [7, 115].

1.5 Результаты хирургического лечения, возможные неблагоприятные исходы и послеоперационное наблюдение

Реконструктивные операции при врожденных аномалиях височной кости являются одними из наиболее сложных в отохирургической практике. С одной стороны, значительная вариабельность анатомии при данной патологии делает невозможным использование стандартных хирургических подходов, требуя тщательного планирования от хирурга оперативного вмешательства для каждого конкретного случая с целью минимизации риска ятрогенных повреждений. Кроме того, послеоперационные полости в височной кости имеют тенденцию к постепенной облитерации в отдаленном периоде, что создает значительные трудности для длительного поддержания сформированного хирургическим путем просвета наружного слухового прохода.

Согласно клиническим наблюдениям наиболее частыми осложнениями каналоластики, приводящими к неудовлетворительным анатомо-функциональным результатам, являются: фиброзная облитерация реконструированного слухового прохода, образование резистентной к терапии грануляционной ткани с персистирующей отореей, латерализация неотиманальной мембраны [27, 31, 39, 50, 53, 80, 103]. По различным данным подобные неблагоприятные исходы наблюдаются в диапазоне от 8 до 42 % случаев прооперированных пациентов [31, 35, 48, 50, 103, 115].

Для достижения оптимальных анатомо-функциональных результатов в хирургии врожденных аномалий наружного и среднего уха крайне важен не только выбор методик операций, но и длительное активное наблюдение за пациентами во избежание развития отдаленных послеоперационных осложнений [31]. Для предотвращения послеоперационного рестеноза наружного слухового прохода на сегодняшний день применяется множество различных методик: пролонгированная тампонада наружного слухового прохода, использование силиконовых расширителей для слухового прохода, стентирование его просвета титановыми сетками, местные инъекции глюкокортикостероидов [35, 57, 83, 110, 120, 128].

В частности, Chen, J. et al. (2014) для уменьшения частоты рестеноза в послеоперационном периоде использовали титановую сетчатую трубку сроком на 6 месяцев [46].

В исследовании, проведенным Moon I. J. et al. (2011) в качестве материала для стентирования сформированного канала наружного слухового прохода использовали индивидуальный слепок, изготовленный из акрила или вкладыш от слухового аппарата, который устанавливался через 4 недели после оперативного лечения на 6 месяцев [86].

В литературе описывается методика стентирования после каналоластики, используемая с 2000-х годов в Париже. В качестве стента авторы используют силастик, который помещается в сформированный канал наружного слухового прохода на 4 недели, поддерживая его стенки благодаря пружинящему эффекту. Стент фиксируется к коже с помощью трех или четырех нерезорбируемых швов.

Далее внутрь стента помещается губка (поливиниловый спирт), которой придается нужная форма [108].

С целью снижения риска возникновения рестеноза сформированного канала наружного слухового прохода в своей методике хирургического лечения: «Способ хирургического лечения атрезии наружного слухового прохода, сочетающейся с аномалией развития среднего уха», Диаб Х.М предусматривает пролонгированную тампонаду реконструированного наружного слухового прохода с еженедельным проведением ретампонады гемостатической губкой, пропитанной йодоформом и 4% гелем Na-КМЦ (натриевой соли карбоксиметилцеллюлозы) после проведенного хирургического вмешательства. Согласно полученным данным автора, применение данной технологии позволило достичь у пациентов устойчивого формирования наружного слухового прохода без признаков его повторного сужения в отдаленные сроки наблюдения (в пределах 2–4-х лет) в 72,9% случаев [6].

Помимо хирургических методик профилактики рестеноза, ключевое значение имеют сроки послеоперационного наблюдения. Рекомендуемый график контроля после каналоластики включает: 1–2 недели – оценка раннего заживления; 1–3 месяца – мониторинг формирования канала; 6–12 месяцев – выявление поздних осложнений. Соблюдение этих сроков позволяет своевременно корректировать тактику ведения, увеличивает вероятность успешного восстановления слуха, снижает риск рестеноза и других осложнений [75, 117, 126].

По мнению Li. C. et al. (2015) [18], для стабильности результатов слуха требуется гораздо больший период наблюдения, а именно 5 лет и более.

Одним из ключевых направлений в профилактике рубцового процесса играет возможность регулирования механизмов воспаления, естественно возникающего в процессе заживления. Особое место среди терапевтических методов занимает локальное инъекционное применение глюкокортикостероидов. Данный подход снижает риск образования рубцов за счет комплекса фармакологических механизмов, включающих подавление локального воспалительного процесса, ингибирование пролиферации фибробластов,

снижение синтеза коллагена, а также индуцированную вазоконстрикцию. Помимо этого, установлено, что глюкокортикостероиды способны модулировать активность трансформирующих факторов роста (TGF- β 1 и TGF- β 2), играющих значимую роль в развитии фиброзных изменений, и влиять на обменные процессы в кератиноцитах, способствуя деградации избыточного коллагена. Несмотря на выраженное влияние кортикостероидной терапии на ранние этапы формирования фиброзной ткани, ее клиническая эффективность остается ограниченной. Данный метод не позволяет значительно редуцировать уже сформированные морфологически зрелые элементы рубца и оказывает влияние преимущественно на активные воспалительные очаги.

По различным данным, применение триамцинолона ацетонида – одного из наиболее распространенных препаратов в данной группе – демонстрирует широкий диапазон эффективности, варьирующийся от 50 до 100% в зависимости от стадии рубцевания, при этом риск рецидива рубцовой ткани в ходе терапии остается значительным, достигая 9–50% случаев [9].

1.6 Альтернативы хирургическому лечению врожденных аномалий наружного и среднего уха

Не все пациенты, имеющие врожденную аномалию наружного и среднего уха, являются кандидатами на хирургическое лечение. Они должны иметь нормальную функцию внутреннего уха, слухового нерва и корковых центров слухового анализатора, а также хорошо развитую анатомию среднего уха для возможности адекватной реконструкции [17, 70].

Пациенты, не являющиеся кандидатами к каналопластике, а также не желающие проводить хирургическое лечение, могут быть реабилитированы при помощи различных вариантов слуховых аппаратов костной проводимости на мягком или жестком оголовье, что позволяет развить адекватную речь у данной группы детей. Начиная с 5-летнего возраста, могут быть предложены имплантируемые устройства костной проводимости, такие как BAHN и Osia

(Cochlear, Новый Южный Уэльс, Австралия) и Ponto (Oticon, Копенгаген, Дания). В более старшем возрасте возможно применение таких систем, как Bonebridge. Несомненно, хирургический этап установки подобных устройств во много раз проще выполнения каналоластики у пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха и ассоциирован с меньшим риском возникновения неблагоприятных исходов. Тем не менее, пациенты, использующие данные системы, требуют пожизненного наблюдения у врачей – сурдологов и периодическую настройку, калибровку и замену аудиопроцессора, так же, как и больные, перенесшие кохлеарную имплантацию [1]. И, если в случае последней группы пациентов альтернатив в хирургии на сегодняшний день не существует, то пациенты с пороками развития наружного и среднего уха, имея преимущественно кондуктивный компонент нарушения слуха, могут быть реабилитированы без необходимости подобного пожизненного технического обслуживания [30, 43, 44, 48, 49, 50, 52, 70, 85, 119, 129].

1.7 Выводы по главе 1

Врожденные аномалии наружного и среднего уха могут существенно влиять на слух и вызывать задержку психо-речевого развития ребенка, создавая риски как для речевого, так и для социального функционирования. Поэтому ранняя диагностика и своевременное проведение хирургического лечения имеют первостепенное значение.

Эпидемиологически эти пороки развития редки, но варьируют по частоте в разных группах населения, у мальчиков встречаются чаще, и, как правило, односторонние. Важно помнить, что аномалия уха часто служит индикатором возможных сопутствующих нарушений: от нарушений слуховой функции (кондуктивная тугоухость) до пороков челюстно-лицевой области, позвоночника, сердца, почек и других органов. Современные обзоры подчеркивают мультифакторность данной патологии и необходимость комплексного подхода – генетического анализа, обследования на другие синдромы, а также минимизации

предотвратимых внешних рисков. При наличии подозрений на подобные аномалии развития у новорожденных и младенцев необходимо проводить своевременную диагностику, включая аудиометрические исследования, такие, как тестирование слуховой реакции ствола мозга (КСВП), тональная пороговая аудиометрия, что позволяет подтвердить наличие или отсутствие слуха и своевременно определить необходимость и тип хирургического вмешательства или слухоречевой реабилитации. Для определения прогноза хирургического вмешательства используются прогностические шкалы удовлетворительности хирургического лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха, основанные на данных МСКТ височных костей.

В последние десятилетия хирургические подходы к коррекции аномалий развития наружного и среднего уха претерпели значительные усовершенствования, что позволило улучшить результаты лечения пациентов с подобными патологиями. Однако, несмотря на достигнутые успехи в этой области, сохраняется проблема высокого процента неудовлетворительных результатов и послеоперационных осложнений после проведенного оперативного лечения, что требует дальнейшего изучения и совершенствования хирургических методик и профилактики неблагоприятных исходов оперативного лечения.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

2.1 Материалы исследования

Диссертационное исследование было проведено на базе детского и взрослого хирургических отделений ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации в период с 2022 по 2025 гг.

В ходе исследования был проведен ретроспективный анализ медицинской документации пациентов с 2014 по 2022 гг. (54 случая) и проспективное исследование с 2022 по 2025 гг. (20 случаев).

Протокол проведения клинико-лабораторных исследований был одобрен Этическим Комитетом ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации (протокол заседания №39 от 14.09.2022).

2.1.1 Общая характеристика обследованных больных

С 2014 по 2025 гг. на базе ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации были обследованы и прооперированы 74 пациента с подтвержденным диагнозом: “Врожденная аномалия наружного и среднего уха”. Возрастной диапазон пациентов варьировал от 3-х до 54-х лет. Средний возраст пациентов составил $17,04 \pm 1,6$ лет, среди них пациенты мужского пола- 36 человек, женского пола- 38 человек. Распределение включенных в исследование пациентов в зависимости от возрастных групп представлено в таблице 3.

У 33-х пациентов (44,5%) порок развития наружного и среднего уха определялся справа, у 18-ти пациентов (24,3%) слева, у 23-х пациентов (31%) – двусторонний процесс.

Таблица 3 – Распределение пациентов по возрастным группам

Возрастная группа	Количество пациентов	Процент от общего числа, %
3–6 лет	4	5,4
6–12 лет	35	47,3
12–18 лет	11	14,9
18–25 лет	6	8,1
Старше 25 лет	18	24,3

Среднее количество пациентов, оперируемых в год, в исследуемых группах, составило $6 \pm 0,9$ человек, при этом наименьшее количество пациентов было прооперировано в 2020 г (1 пациент-1,35%), что было связано с пандемией новой коронавирусной инфекции и закрытием стационара, а наибольшее количество пациентов было прооперировано в 2021г (13 пациентов-17,5%) и в 2022 г. (10 пациентов-13,5%).

Сопутствующие основному заболеванию патологии были выявлены у 34-х пациентов (45,9%). У 1-го пациента (1,35%) наблюдалась дисплазия соединительной ткани, неутонченная форма. У 6-ти пациентов (8,1%) отмечалось раннее органическое поражение центральной нервной системы, а у 1-го пациента (1,3%) – последствия перинатального поражения центральной нервной системы, что привело к нарушениям когнитивных функций с самого рождения.

2.1.2 Распределение пациентов по группам исследования и их характеристика

Пациенты были разделены на две группы: I группа – врожденная атрезия наружного слухового прохода, II группа – врожденный стеноз наружного слухового прохода.

I группа пациентов подразделялась на подгруппы в зависимости от типа атретической пластинки:

Ia подгруппа пациентов с врожденной частичной костной атрезией наружного слухового прохода

Ib- подгруппа пациентов с врожденной полной костной атрезией наружного слухового прохода.

Критериями включения в I группу являлись:

1. Отсутствие хирургических вмешательств на височной кости в анамнезе;
2. Отсутствие травм височной кости в анамнезе;
3. Отсутствие просвета наружного слухового прохода.

Критериями включения во II группу являлись:

1. Отсутствие хирургических вмешательств на височной кости в анамнезе;
2. Отсутствие травм височной кости в анамнезе;
3. Наличие просвета по всей длине наружного слухового прохода вплоть до барабанной перепонки, которая может быть частично сформирована или гипоплазирована.

Критериями исключения из обеих групп являлись:

1. Полное отсутствие или аномалия ушной раковины
2. Низкий балл по данным предоперационной МСКТ согласно прогностической балльной шкале Siegert R. et. al. (при двустороннем патологическом процессе не менее 15 баллов, при одностороннем патологическом процессе не менее 20 баллов) за исключением пациентов с ассоциированной врожденной холестеатомой.
3. Возраст пациента менее 6-ти лет за исключением пациентов с пороками развития наружного и среднего уха с ассоциированной врожденной холестеатомой.

Пациенты I группы с врожденной атрезией наружного слухового прохода составили 64 пациента (средний возраст пациентов $-17,8 \pm 1,8$ лет). Из них 32 пациента мужского пола (средний возраст $16,8 \pm 2,6$ лет) и 32 женского пола (средний возраст $18,8 \pm 2,5$ лет). Подгруппа Ia составила 39 человек (средний возраст $20,05 \pm 2,5$ лет), подгруппа Ib – 25 человек (средний возраст $14,3 \pm 2,2$ лет). В

ретроспективном периоде исследования численность I группы пациентов составила 48 человек, в проспективном периоде- 16 человек.

Во II группу вошли 10 пациентов с врожденным стенозом наружного слухового прохода (средний возраст пациентов $12,1 \pm 2,3$ лет). Из них 4 мужского пола (средний возраст – $12,5 \pm 5,2$), 6 женского пола (средний возраст- $11,8 \pm 2,4$ лет). Количество пациентов II группы ретроспективного периода исследования составило 6 человек, проспективного периода— 4 человека.

2.2 Методы обследования больных

2.2.1 Клиническое обследование

В рамках предоперационного обследования все пациенты проходили клинико-лабораторные исследования, направленные на оценку соматического состояния. В перечень обязательных исследований входили клинический анализ крови, общий анализ мочи, а также расширенный биохимический анализ крови с определением уровня аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ), глюкозы, общего билирубина, креатинина, а также показателей гемостаза, включая активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), протромбиновое время и международное нормализованное отношение (МНО). Также проводилось серологическое обследование на маркеры вирусных гепатитов В и С, ВИЧ-инфекцию и на сифилис (*Treponema pallidum*). Дополнительно выполнялась электрокардиография, а пациентам старше 15 лет – флюорографическое исследование органов грудной клетки.

Для обеспечения полноты предоперационного обследования и получения допуска к оперативному вмешательству в условиях эндотрахеального наркоза (ЭТН), пациентам проводились консультации профильных специалистов, включая терапевта (либо педиатра в зависимости от возраста пациента), врача-анестезиолога и стоматолога.

2.2.2 Оториноларингологическое обследование

Обследование включало сбор жалоб, анамнеза заболевания и жизни.

Основной жалобой, предъявляемой пациентами с врожденной атрезией наружного слухового прохода, являлось снижение слуха с детства, задержка психо-речевого развития при позднем обнаружении патологии и косметический дефект ушной раковины со стороны врожденной атрезии наружного слухового прохода.

Для пациентов с врожденным стенозом наружного слухового прохода помимо жалоб на снижение слуха, задержку психо-речевого развития и косметический дефект ушной раковины со стороны врожденного стеноза наружного слухового прохода, также были характерны жалобы на периодически возникающие оторею и воспаление наружного слухового прохода в связи с затрудненной эвакуацией содержимого.

В рамках первичного осмотра применялись передняя и задняя риноскопия, фарингоскопия, отомикроскопия, а также видеоэндоскопия полости носа и носоглотки. Последнее обследование проводилось с использованием эндоскопической системы Karl Storz Tele Pack и оптических эндоскопов Hopkins диаметром 2,7мм и 4 мм с углом обзора 0°, что обеспечивало детальную визуализацию глоточных отверстий слуховых труб и носоглотки. При обнаружении сопутствующей патологии со стороны носоглотки и слуховых труб, способной вызвать нарушение вентиляционной функции среднего уха, осуществлялась предварительная коррекция выявленных нарушений с применением хирургических и/или медикаментозных методов лечения.

Отомикроскопия выполнялась пациентам II группы исследования. Данное исследование позволяло визуализировать просвет наружного слухового прохода и барабанную перепонку при ее наличии.

2.2.3 Томографическая диагностика

Мультиспиральная компьютерная томография височных костей с получением срезов толщиной до 0,6 мм на аппарате «Siemens Somatom Emotion 16» проводилась каждому из обследуемых. По данным предоперационной МСКТ височных костей определялся прогноз хирургического вмешательства. В качестве прогностической шкалы нами была использована модифицированная и дополненная шкала Siegert R. et al. (1996) [66]. Параметры шкалы предполагали оценку пневматизации сосцевидного отростка и среднего уха, объем среднего уха, тип атрезии, дислокацию сосудов, состояние ЦСК, овального и круглого окна, наличие дислокации хода лицевого нерва. Первым критерием, подлежащим оценке в данной шкале, являются анатомические особенности наружного слухового прохода, которые могут проявляться в виде костной атрезии или атрезии за счет мягкой тканей (рисунок 1–2).

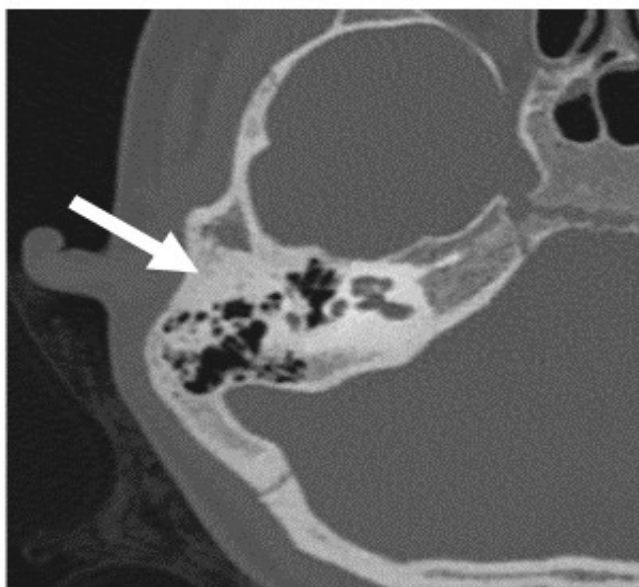


Рисунок 1 – Правое ухо. МСКТ височных костей в аксиальной проекции. Полная врожденная костная атрезия наружного слухового прохода (отмечено стрелкой)

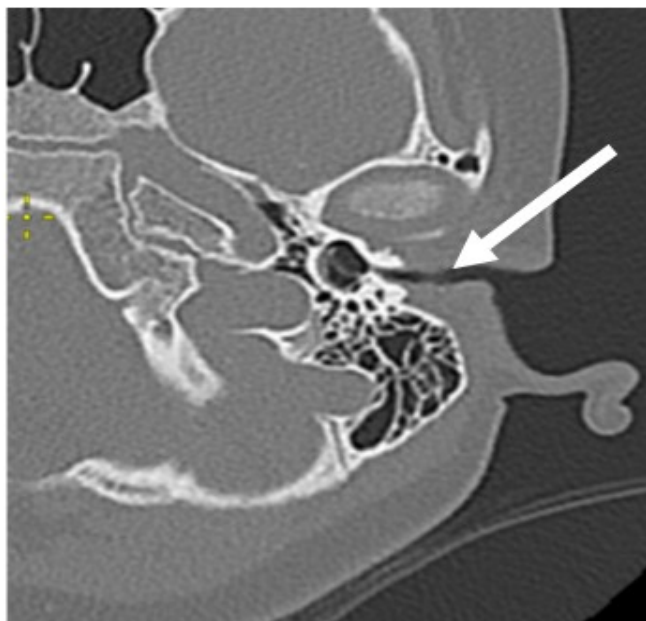


Рисунок 2 – Левое ухо. МСКТ височных костей в аксиальной проекции. Врожденный стеноз наружного слухового прохода (отмечено стрелкой). Диаметр наружного слухового прохода 2 мм

Среди исследуемых пациентов наибольший балл соответствовал 25-ти, наименьший 13-ти. Пациенту с наименьшим баллом прогнозировался неудовлетворительный результат хирургического вмешательства, однако операция была показана ввиду наличия холестеатомы височной кости. Распределение пациентов по диапазону баллов согласно прогностической шкале представлено на рисунке 3.

Средний балл по данным прогностической шкалы Siegert R. et al. (1996) [66] у всех пациентов составил $21 \pm 0,4$ баллов: у пациентов I группы – $20,8 \pm 0,4$, подгруппы Ia- $21,4 \pm 0,5$, Ib подгруппы- $19,8 \pm 0,8$, II группы- $22,7 \pm 2,3$.

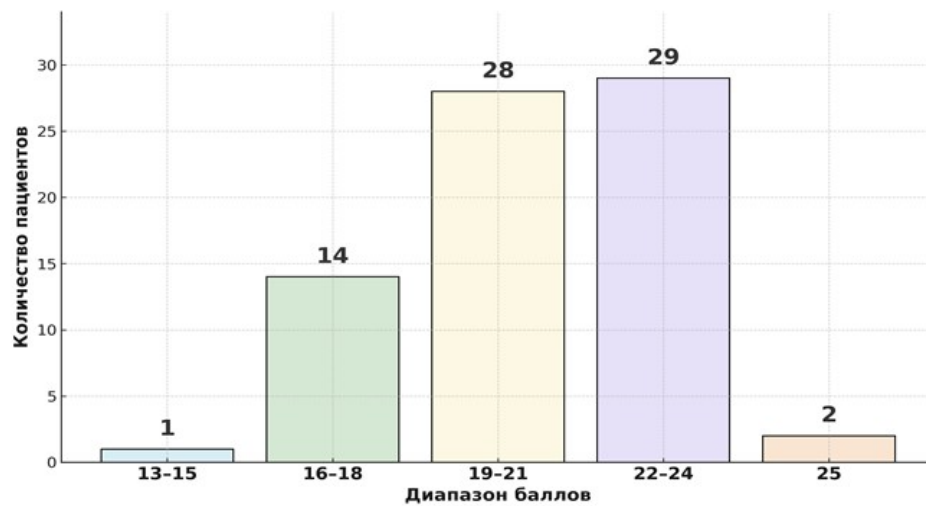


Рисунок 3 – Распределение пациентов по диапазону баллов согласно предоперационной МСКТ височных костей

Из исследования были исключены пациенты с ассоциированными с врожденными аномалиями наружного и среднего уха синдромами в связи с заведомо неудовлетворительным прогнозом хирургического вмешательства по данным прогностической шкалы (рисунок 4).

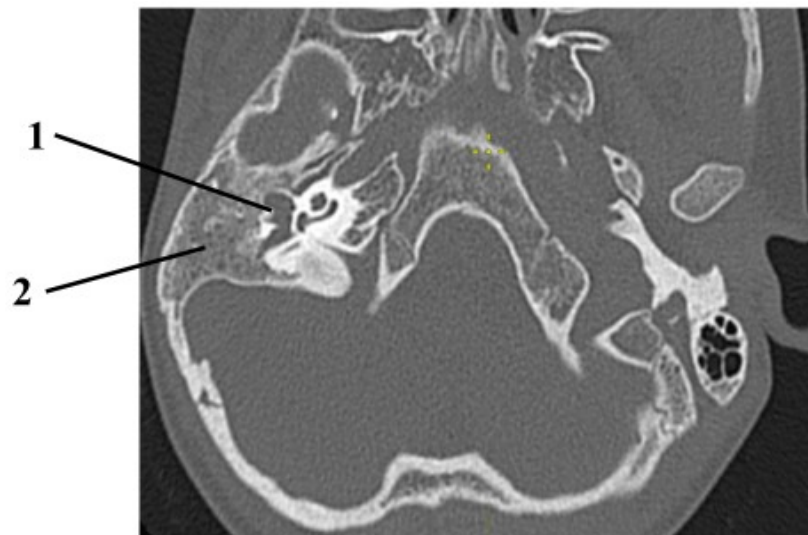


Рисунок 4 – Правое ухо. МСКТ височных костей в аксиальной проекции. Полная костная атрезия наружного слухового прохода и гипоплазия барабанной полости при синдроме Гольденхара (1-гипоплазия барабанной полости и отсутствие цепи слуховых косточек; 2-склеротический тип сосцевидного отростка)

В ряде случаев (10 пациентов – 13,5%), при наличии патологического содержимого мягкотканной плотности на МСКТ височных костей, для более точного определения характера содержимого и оценки абсолютных показаний к проведению оперативного вмешательства, выполнялась магнитно-резонансная томография среднего уха. Исследование проводилось на высокопольном томографе «Signa HDi General Electric» (1,5 Тесла) с применением стандартных режимов и non-EPI DWI (b 0 и b 1000), что обеспечивало высокую информативность в оценке тканевых характеристик патологического очага (рисунок 5).

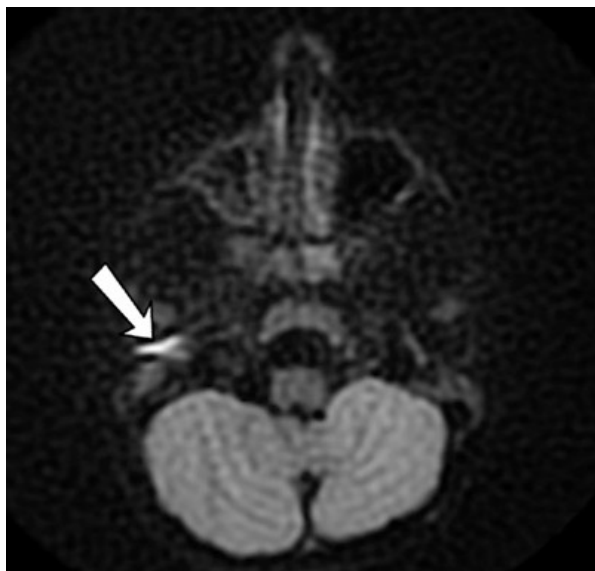


Рисунок 5 – Правое ухо. МРТ среднего уха в DWI-режиме. Образование в области наружного слухового прохода (отмечено стрелкой) соответствует холестеатоме

У пациентов I группы врожденная холестеатома преимущественно выявлялась в виде участков мягкотканной плотности, локализованных либо в пределах барабанной полости (зарегистрировано у 3-х пациентов, что составляет 4,05%), либо между атретической пластинкой и недоразвитой (гипоплазированной) барабанной перепонкой – в 7-и клинических случаях (9,4%) (рисунок 6).

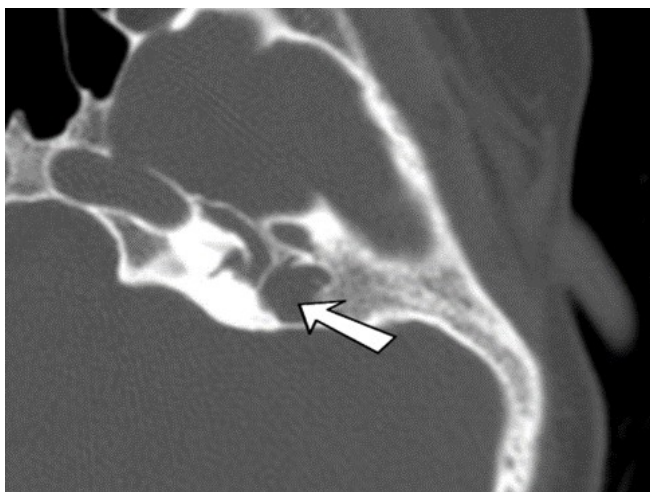


Рисунок 6 – Левое ухо. МСКТ височных костей в аксиальной проекции. Наличие врожденной холестеатомы между гипоплазированной барабанной перепонкой и костной атретической тканью (отмечено стрелкой)

У пациентов с врожденным стенозом наружного слухового прохода также определялось наличие патологического содержимого в наружном слуховом проходе, что соответствовало приобретенной холестеатоме, возникающей в результате нарушенной эвакуации эпидермиса через стенозированный наружный слуховой проход (4 человека- 5,4%).

2.2.4 Аудиологическое обследование

В рамках комплексной диагностики слуховой функции у детей применялись как объективные, так и субъективные методы аудиологического тестирования. Такой подход обеспечивал максимальную точность оценки состояния слухового анализатора с учетом индивидуальных поведенческих и возрастных особенностей обследуемых.

Объективные методы исследования имели приоритетное значение при работе с детьми младшего возраста (до 6-ти лет), поскольку в этой возрастной категории получение достоверных результатов представляло значительные сложности. В качестве основного диагностического инструмента использовалась регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП),

которая осуществлялась либо в условиях естественного сна ребенка, либо с использованием фармакологической седации.

У детей старше 6-ти лет проводилась расширенная субъективная оценка слуха. В нее входили акуметрия, камертональные диагностические пробы и тональная аудиометрия. Акуметрия, как метод первичного ориентировочного тестирования слуха, включала шепотную и разговорную речь.

Камертональные исследования осуществлялись с применением стандартных камертонов частот С-128 и С-2048. В диагностический комплекс входили традиционные тесты: пробы Ринне, Вебера, Бинга, Желе и Швабаха, что позволяло дифференцировать тип слухового нарушения.

Тональная аудиометрия осуществлялась с использованием аудиометров модели АС-40 (Interacoustics, Германия). Для интерпретации полученных аудиологических данных применялась шкала, регламентированная Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ) и предложенная в 1997 году (таблица 4) [58].

Таблица 4 – Классификация степеней тугоухости ВОЗ

Степень тугоухости	Среднее значение порогов слышимости по воздуху на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц, дБ
I	26–40
II	41–55
III	56–70
IV	71–90
Глухота	Более 90

При аудиологическом обследовании средний показатель воздушной проводимости у всех пациентов до операции составил $64,7 \pm 2,1$ дБ, костной проводимости $8,9 \pm 1,2$ дБ, костно-воздушного интервала $55,8 \pm 1,8$ дБ.

Показатели средних значений воздушной и костной проводимости, а также костно-воздушного интервала до операции представлены в таблице 5.

Таблица 5 – Средние значения воздушной, костной проводимости и костно-воздушного интервала в исследуемых группах до операции

Группа исследования	Среднее значение воздушной проводимости до операции (дБ)	Среднее значение костной проводимости до операции (дБ)	Среднее значение костно-воздушного интервала до операции (дБ)
Все пациенты	64,7±2,1	8,9±1,2	55,8±1,8
I	67,1±1,9	9,5±1,3	57±1,7
Ia	65,4±2,7	8,9±1,9	56,5±2,5
Ib	69,5±2,9	10,3±2	59,2±2,2
II	50±7,8	5,9±2,3	45,1±6,2

При анализе аудиологических показателей в группах было выявлено, что средний показатель воздушной проводимости в I группе составил 67,1±1,9 дБ, в подгруппе Ia- 65,4±2,7 дБ, Ib – 69,5±2,9 дБ, II группы – 50±7,8 дБ.

Средний показатель костной проводимости у пациентов I группы соответствовал 9,5±1,3 дБ, в подгруппе Ia- 8,9±1,9 дБ, в подгруппе Ib- 10,3±2 дБ, у пациентов II группы 5,9±2,3 дБ.

Среднее значение костно-воздушного интервала у пациентов I группы составило 57±1,7 дБ, у пациентов Ia подгруппы- 56,5±2,5 дБ, Ib подгруппы- 59,2±2,2 дБ, II группы- 45,1±6,2 дБ.

Наблюдаемые различия в слуховых функциях пациентов I и II групп обусловлены разницей анатомических особенностей при данных патологиях. При врожденной атрезии наружного слухового прохода (особенно в подгруппе Ib) костный атретический массив полностью блокирует проведение звуковой волны, так как создает механическое препятствие для достижения звуком структур среднего и внутреннего уха. В результате развивается выраженная кондуктивная тугоухость. При врожденном стенозе наружного слухового прохода сохраняется частичная проходимость слухового прохода и звуковая волна, хотя и ослабленная, достигает барабанной перепонки. Это обеспечивает относительно лучшую слуховую функцию.

Тональную пороговую аудиометрию проводили в рамках предоперационного обследования, в раннем (6 месяцев) и отдаленном (12 месяцев) послеоперационных периодах. В настоящем исследовании сравнивали дооперационные показатели с показателями в послеоперационном периоде.

2.3 Хирургическое лечение пациентов

Всем включенным в исследование пациентам было выполнено реконструктивное оперативное вмешательство с использованием переднего, заднего трансмастоидального и модифицированного доступов в условиях ЭТН. При наличии сопутствующей холестеатомы височной кости проводилась ее санация. Операции проводились под контролем операционного микроскопа ZEISS OPMI Vario заушным доступом.

Оперативное вмешательство проводилось пациентам с двусторонним патологическим процессом или односторонним процессом при условии информированного согласия пациента, подтверждающего отсутствие абсолютных показаний к операции ввиду того, что при одностороннем процессе отсутствует риск задержки психо-речевого развития. Также в качестве абсолютного показания к хирургическому лечению выступало наличие холестеатомы, ассоциированной с врожденными аномалиями наружного и среднего уха.

Обязательным условием хирургического лечения было проведение интраоперационного мониторинга лицевого нерва при помощи системы NIM 3.0 Medtronic (рисунок 7).

При выборе доступа хирургического вмешательства учитывались особенности предоперационной МСКТ височных костей. Передний доступ использовался у 12-ти пациентов -16,2% (рисунок 8), задний трансмастоидальный доступ у 44-ех пациентов- 59,4 % (рисунок 9), модифицированный доступ применялся у 18-ти пациентов -24,3% (рисунок 10).

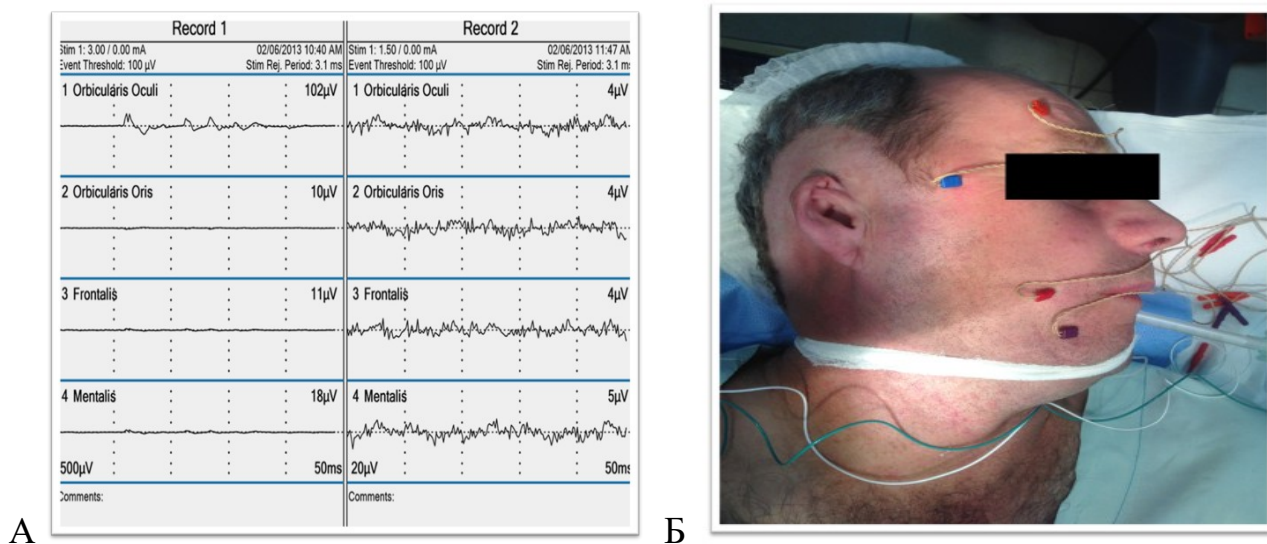


Рисунок 7 – Проведение мониторинга лицевого нерва методом четырехканальной игольчатой электромиографии: А – регистрация колебаний электрических потенциалов мышц, изображенная на мониторе; Б – участки расположения электродов на лице пациента

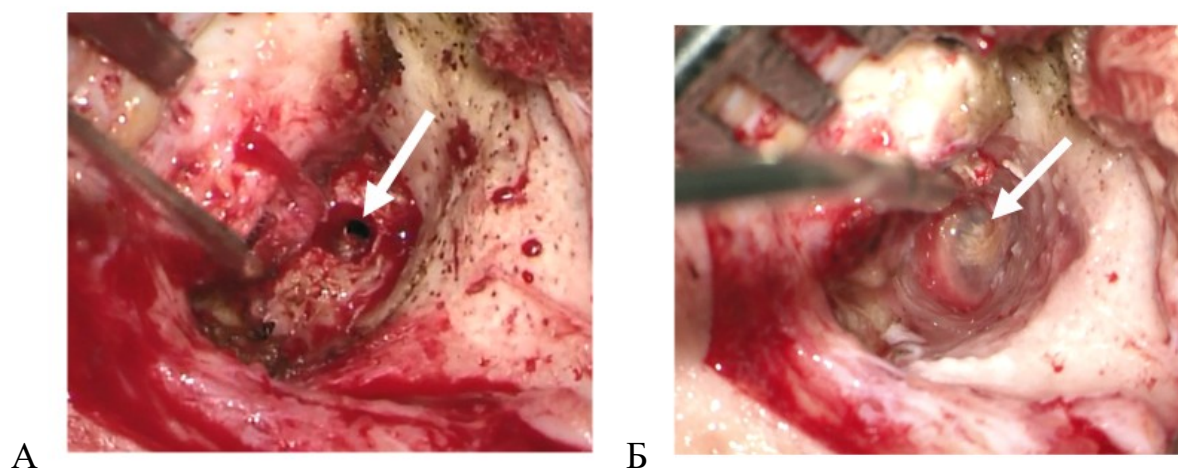
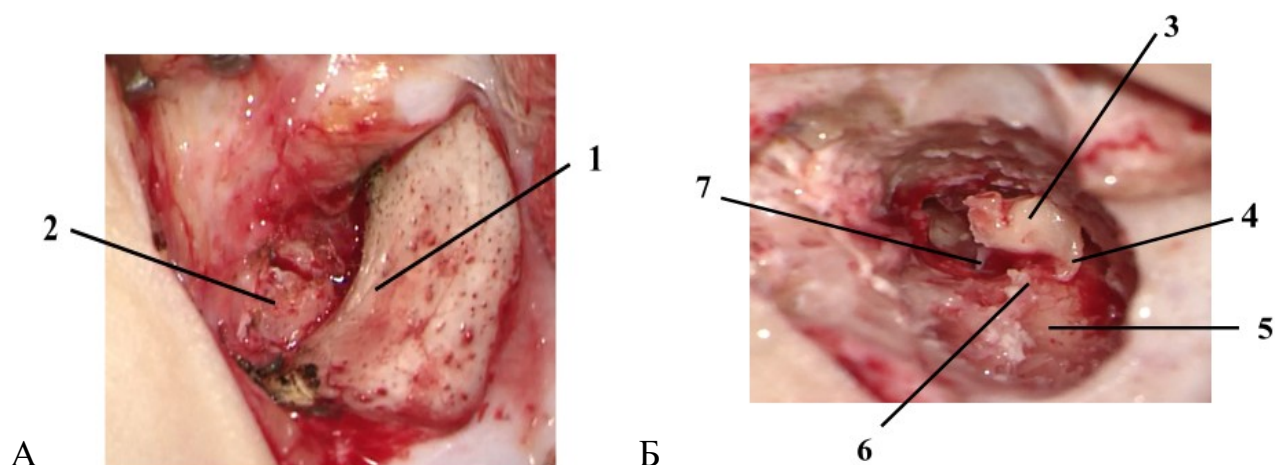
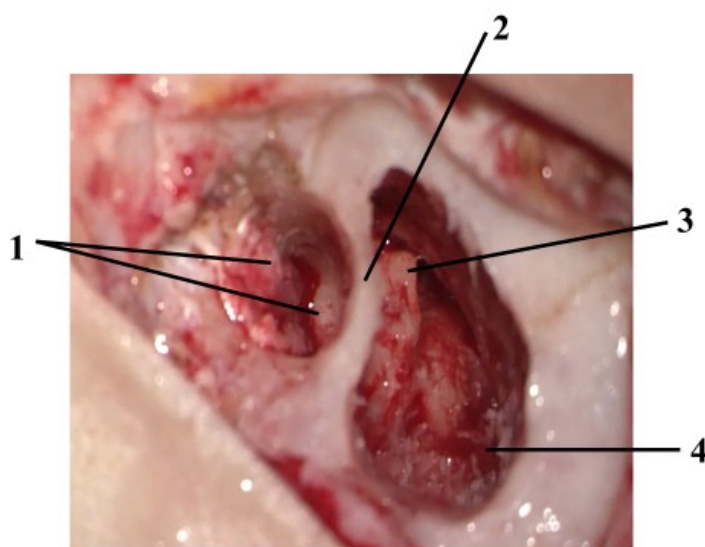


Рисунок 8 – Левое ухо. Интраоперационное фото переднего доступа: А – этап до расширения стенозированного канала наружного слухового прохода (последний отмечен стрелкой); Б – этап после расширения наружного слухового прохода с визуализацией барабанной перепонки (последняя отмечена стрелкой)



1 – кортикальный слой сосцевидного отростка височной кости; 2 – костная атретическая пластинка; 3 – конгломерат молоточка и наковальни; 4 – короткая ножка наковальни; 5 – ампула латерального полукружного канала; 6 – шпора канала лицевого нерва; 7 – стремя

Рисунок 9 – Левое ухо. Задний трансмастоидальный доступ при врожденной полной костной атрезии наружного слухового прохода с формированием трепанационной полости: А – интраоперационное фото до удаления костной атретической пластинки; Б – интраоперационное фото сформированной трепанационной полости после полного удаления костной атрезии НСП



1 – костная атретическая пластинка; 2 – формируемая костная пластинка в виде задней стенки наружного слухового прохода; 3 – наковальня; 4 – антральная полость

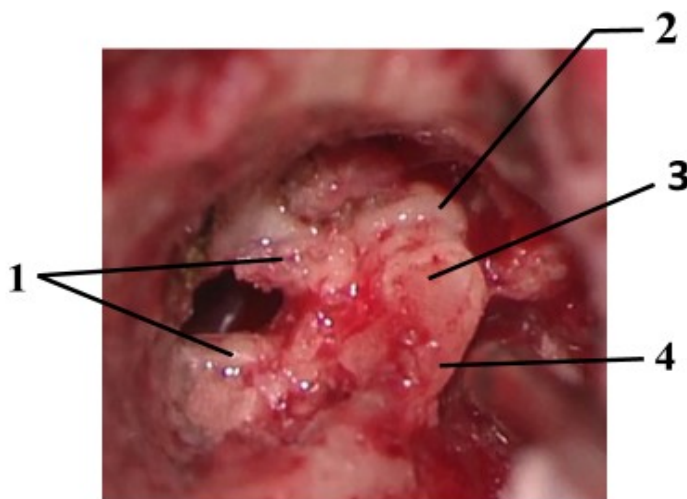
Рисунок 10 – Левое ухо. Интраоперационное фото модифицированного доступа

Данные используемых доступов при оперативном лечении в исследуемых группах представлены в таблице 6.

Таблица 6 – Распределение доступов хирургического вмешательства у пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха среди исследуемых групп

	Задний трансмастоидальный доступ	Передний доступ	Модифицированный доступ
Все пациенты	44 (59,5%)	12 (16,2%)	18 (24,3%)
I группа	43 (67,2%)	8 (12,5%)	13 (20,3%)
Ia подгруппа	19 (48,7%)	7 (17,9)	13 (33,4%)
Ib подгруппа	24 (96%)	1 (4%)	-
II группа	1 (10%)	4 (40%)	5 (50%)

При наличии обширной атретической пластинки, полностью блокирующей подвижность цепи слуховых косточек (ЦСК), нами был использован задний трансмастоидальный доступ с созданием трепанационной полости с целью уменьшения риска ее рефиксации (рисунок 11).



1 – костная атретическая пластинка, 2 – головка молоточка, 3 – тело наковальни, 4 – короткая ножка наковальни

Рисунок 11 – Левое ухо. Интраоперационное фото врожденной костной атретической пластинки, фиксирующей ЦСК

В ходе оперативного лечения каналоластика сопровождалась укладкой кожных аутотрансплантатов с применением двух способов: при первом способе использовали свободно расщепленные кожные лоскуты по палисадной технике, при втором способе -комбинированное применение свободно расщепленных аутодермальных трансплантатов и языкообразного лоскута на питательном основании, размещенного на передней стенке наружного слухового прохода. Забор аутодермального трансплатата проводился либо из заушной области, либо с конечностей с использованием дерматома (рисунок 12). Толщина кожных лоскутов составляла 0,6 мм и 0,8 мм.

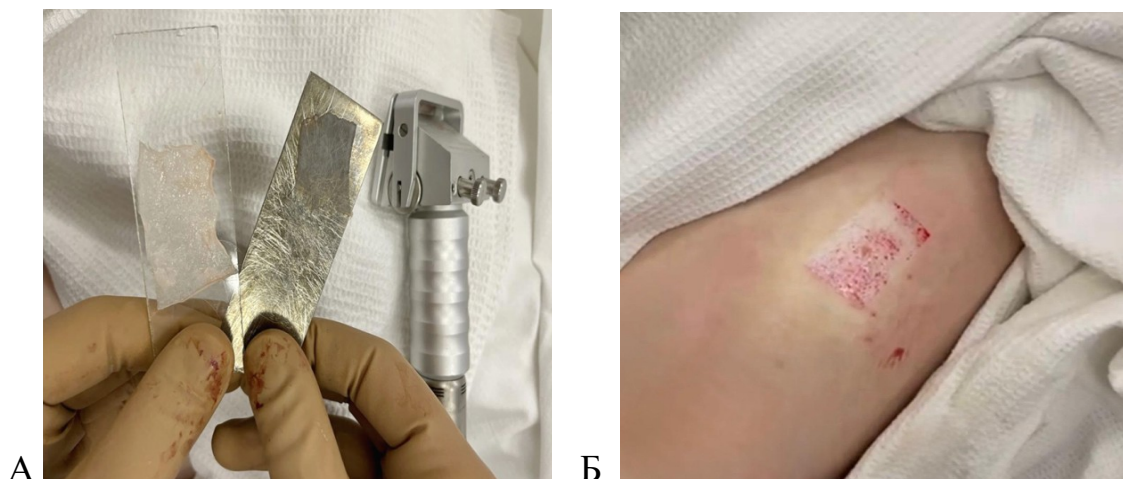


Рисунок 12 – Трансплантат кожи, взятый с внутренней поверхности бедра с помощью дерматома (А); участок раны после взятия кожного аутотрансплантата с помощью дерматома (Б)

При наличии патологического содержимого мягкотканной плотности в ходе оперативного лечения с целью получения более точной информации о характере патологического процесса, вся удаленная патологическая ткань подвергалась гистологическому исследованию.

В последующем проводился анализ результатов лечения в раннем и позднем послеоперационных периодах, который включал в себя оценку морфофункциональных результатов хирургического лечения, наличия рестеноза сформированного канала наружного слухового прохода, ухудшения слуха в

послеоперационном периоде. Для определения функциональных результатов лечения всем пациентам в срок 6-ти и 12-ти месяцев после операции проводилась тональная пороговая аудиометрия, при этом основной целью хирургического лечения являлось достижение уровня социально-адекватного слуха.

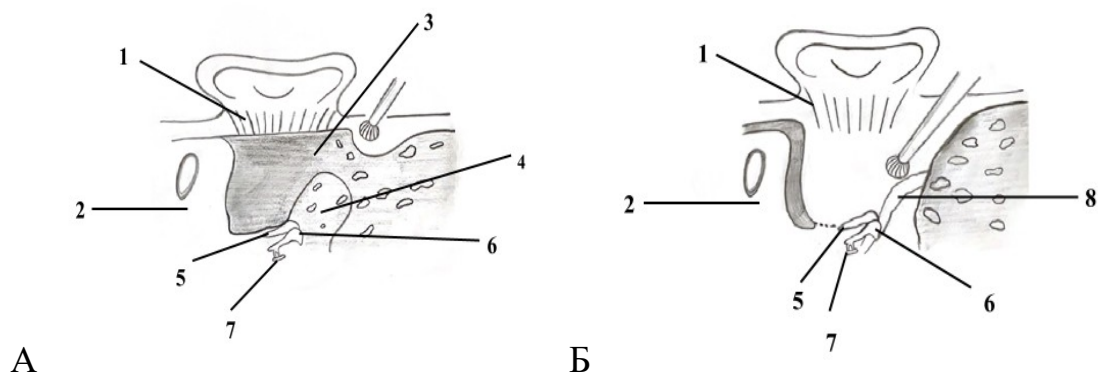
При наличии холестеатомы у пациентов с пороками развития наружного и среднего уха контроль за возможным рецидивированием патологического процесса осуществлялся с использованием мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) височных костей. В случаях сомнительных данных или подозрения на рецидив холестеатомы дополнительно проводилось магнитно-резонансное томографическое исследование (МРТ) в режиме диффузионно-взвешенной визуализации (DWI). Динамическое наблюдение предусматривало проведение указанных исследований через 12 месяцев после хирургического вмешательства, с последующим контролем не реже 1-го раза в год на протяжении 3-х лет.

Необходимость проведения повторных хирургических вмешательств определялась при наличии признаков рестеноза реконструированного наружного слухового прохода, рецидива холестеатомного процесса или неудовлетворительных функциональных показателей в отдаленном послеоперационном периоде.

2.3.1 Способ каналоластики при врожденной атрезии перепончато-хрящевого и костного отделов наружного слухового прохода

В рамках исследования была разработана и применена методика хирургического лечения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха: «Способ каналоластики при врожденной атрезии перепончато-хрящевого и костного отделов наружного слухового прохода» (патент на изобретение 2850724 С1, 13.11.2025), который представляет собой модификацию заднего трансмастоидального доступа.

При данной методике проводится антротомия в проекции перфорированной зоны кортикальной пластинки сосцевидного отростка до полной визуализации латерального полукружного канала и короткой ножки наковальни в *aditus ad antrum* (рисунок 13).



1 – хрящи чаши ушной раковины, 2 – капсула височно-нижнечелюстного сустава, 3 – костный атретический массив, 4 – антральная полость, 5 – молоточек, 6 – наковальня, 7 – стремя, 8 – шпора канала лицевого нерва

Рисунок 13 – Схематическое изображение проведения этапов оперативного лечения: А – этап сверления с использованием режущего бора кортикального слоя сосцевидного отростка височной кости; Б – этап проведенной антротомии с удалением костной атретической ткани и формированием шпоры канала лицевого нерва

Удаление атретической пластинки проводят с формированием трепанационной полости: кпереди до просвечивания сумки височно-нижнечелюстного сустава, кверху до просвечивания твердой мозговой оболочки средней черепной ямки. Далее производят ревизию барабанной полости и цепи слуховых косточек (рисунок 14).

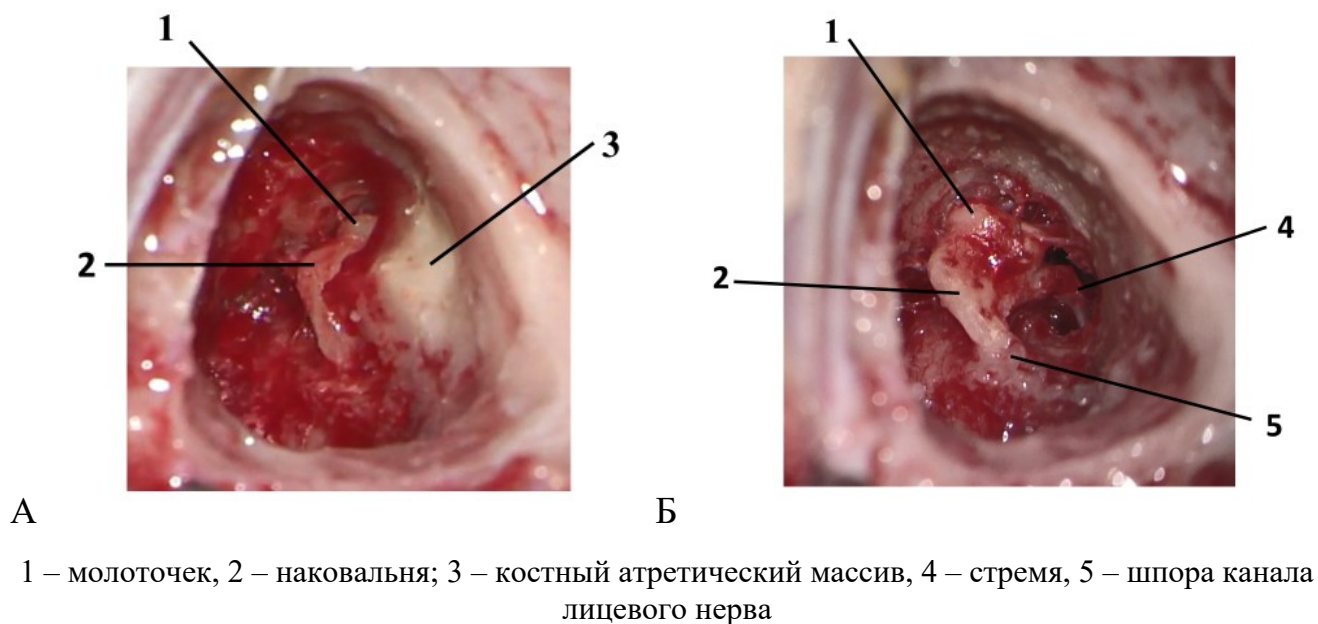
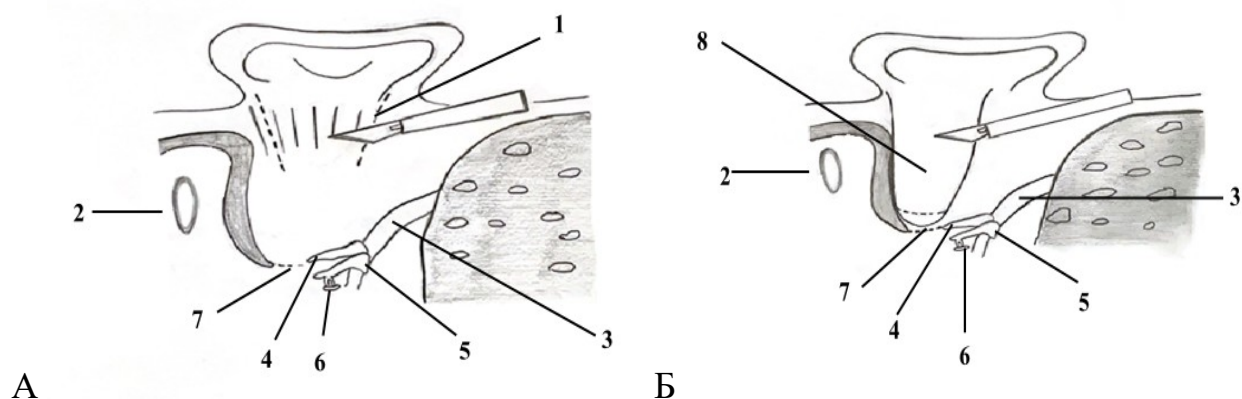


Рисунок 14 – Правое ухо. Интраоперационное фото: А- момент удаления костной атретической пластинки после выполненной антротомии; Б- сформированная трепанационная полость после удаления костной атретической пластинки с визуализацией ЦСК

В последующем выполняется миринопластика аутофасциальным лоскутом, взятым из верхнего угла разреза, на предварительно сформированное костное кольцо диаметром 1,5мм. Из заушной области с помощью дерматомы берут свободный перемещенный кожный лоскут толщиной 0,8 мм. Из чаши ушной раковины выкраивают языкообразный лоскут с основанием в области козелка ушной раковины, частично иссекают хрящи ушной раковины, и лоскут низводят на переднюю стенку сформированного наружного слухового прохода, подшивая к надкостнице реконструированного канала наружного слухового прохода, отступая на 1 см с целью создания свободного дистального конца языкообразного лоскута (рисунок 15).

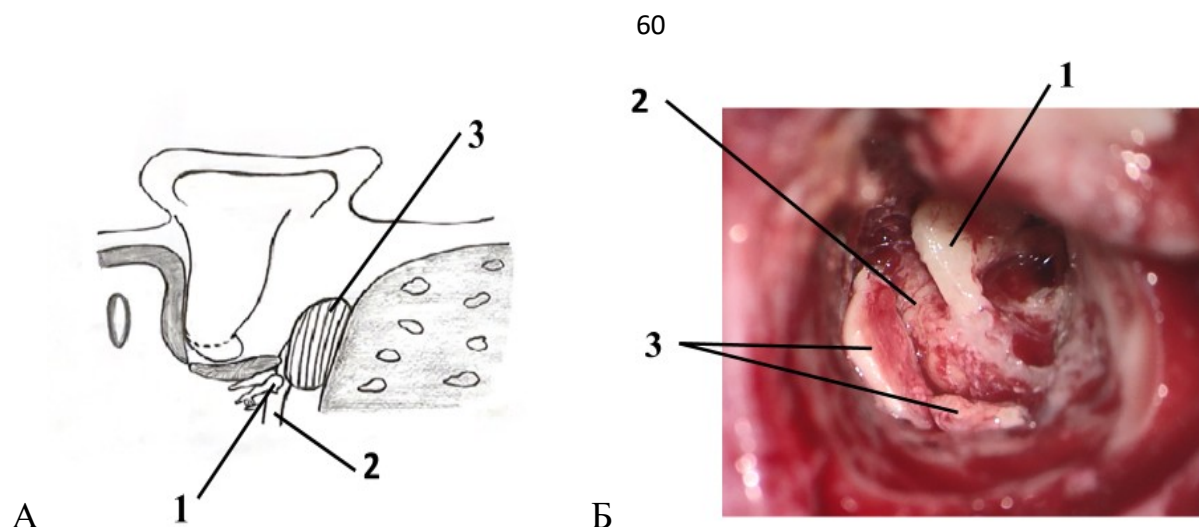


1 – хрящ чаши ушной раковины, 2 – капсула височно-нижнечелюстного сустава, 3 – шпора канала лицевого нерва, 4 – молоточек, 5 – наковальня, 6 – стремя, 7- сформированное костное кольцо для укладки аутофасциального лоскута, 8- языкообразный кожный лоскут на передней стенке канала наружного слухового прохода

Рисунок 15 – Схематическое изображение проведения этапов оперативного лечения: А – этап иссечения хряща чаши ушной раковины; Б – этап формирования языкообразного кожного лоскута и укладка на переднюю стенку канала наружного слухового прохода

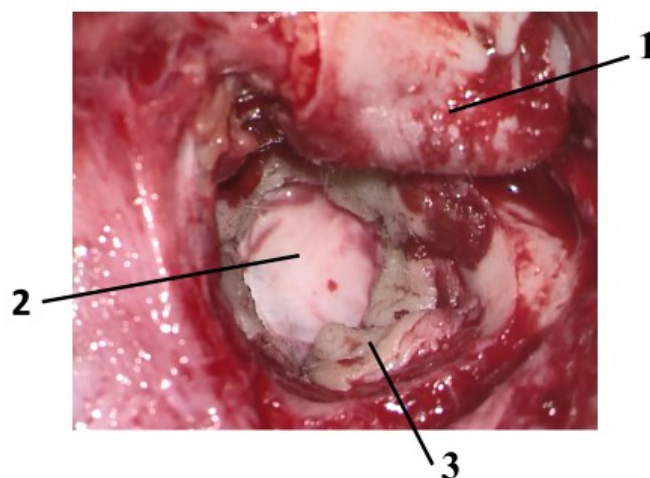
Для уменьшения объема трепанационной полости (а также для уменьшения сроков ее эпидермизации и заживления) выполняют мастоидопластику путем укладки полосок аутохряща, заполняя частично мастоидальный сегмент трепанационной полости до уровня нисходящего отдела канала лицевого нерва, не контактируя при этом с короткой ножкой наковальни, после чего данные аутохрящевые пластины укрывают фасциальным и далее свободными перемещенными кожными лоскутами. На оголенные костные стенки сформированного канала наружного слухового прохода укладывают свободные перемещенные кожные лоскуты, не покрывая при этом аутофасциальный лоскут (рисунок 16).

Операцию продолжают обычным путем: на аутофасциальный лоскут укладывают силиконовый протектор, канал сформированного наружного слухового прохода тампонируют нерассасывающимися синтетическими губками на основе поливинилового спирта (рисунок 17).



1 – наковальня, 2 – шпора канала лицевого нерва; 3 – аутохрящевые пластинки

Рисунок 16 – Этап укладки аутохрящевых пластинок в мастоидальный отдел трепанационной полости до уровня шпоры канала лицевого нерва: а – схематическое изображение; б – интраоперационное фото правого уха



1 – кожный лоскут языкообразной формы на передней стенке реконструированного канала наружного слухового прохода; 2 – силиконовый протектор, уложенный поверх аутофасциального трансплантата; 3 – аутодермальные лоскуты толщиной 0,8 мм, уложенные палисадной техникой, взятые из заушной области

Рисунок 17 – Правое ухо. Интраоперационное фото сформированного наружного слухового прохода

Хирургическое вмешательство по данной методике было выполнено у 3-х пациентов (4,05%) из I группы без наличия сопутствующей патологии.

2.4 Послеоперационное лечение и наблюдение

При сочетании каналоластики с оссикулопластикой пациентам назначался постельный режим на 2 суток.

Консервативное лечение пациентов после операции включало общую и местную терапию. Общее лечение проводили в течение 7-и дней, назначая антибактериальные препараты широкого спектра действия (цефалоспорины) и противовоспалительные лекарственные средства парентерально.

Местная терапия включала в себя тампонаду сформированного наружного слухового прохода. Тампонада проводилась с использованием нерассасывающихся синтетических губок на основе поливинилового спирта, пропитанных физиологическим раствором.

Длительность тампонады у пациентов ретроспективного периода исследования варьировала в диапазоне от 7-и до 30-ти дней. После удаления тампонады пациентам в сформированный канал наружного слухового прохода вводился в виде капель комбинированный препарат (антибиотик фторхинолоновой группы+дексаметазон) длительностью 5 дней с переходом на 3% раствор борного спирта (7 дней).

Пациентам проспективного периода тампонада осуществлялась в рамках разработанного алгоритма послеоперационного ведения –в течение 1-го месяца с заменой тампона каждые 10 дней. После удаления тампонов и проведения местной терапии комбинированным препаратом (антибиотик фторхинолоновой группы+дексаметазон), местная терапия продолжалась последующим введением пролонгированного глюкокортикостероида Триамценолона ацетонида в сформированный канал НСП сроком на 7 дней.

2.5 Статистическая обработка полученных результатов

Для обработки полученных данных были использованы методы вариационной статистики с применением непараметрических инструментов

анализа, включая коэффициент ранговой корреляции Спирмена, для оценки различий в связанных выборках (критерий Вилкоксона) и несвязанных выборках (критерий Манна-Уитни). Для анализа качественных (номинативных) признаков применялся критерий χ^2 (хи-квадрат) Пирсона. Статистические расчеты выполнялись с использованием специализированного программного обеспечения.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ НАРУЖНОГО И СРЕДНЕГО УХА

3.1 Функциональные результаты хирургического лечения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха

При оценке слуховой функции у пациентов в зависимости от выбранного доступа хирургического вмешательства была выявлена статистическая разница между средними показателями слуха. Так наблюдалось достоверное снижение среднего порога воздушного проведения при использовании заднего трансмастоидального доступа в раннем ($p < 0,001$) и в отдаленном послеоперационных периодах ($p = 0,003$) в сравнении с дооперационными показателями.

Пациенты, перенесшие хирургическое вмешательство с использованием модифицированного доступа, демонстрировали достоверное различие с улучшением показателя среднего порога воздушной проводимости как в ранние сроки после операции ($p = 0,029$), так и в отдаленном послеоперационном периоде ($p = 0,013$) (таблица 7).

Таблица 7 – Средние показатели воздушной проводимости у пациентов в до- и послеоперационном периодах в зависимости от применяемых хирургических доступов

Хирургические доступы	Средний порог воздушного проведения до операции (дБ)	Средний порог воздушного проведения в раннем послеоперационном периоде (дБ), 6 месяцев	P-1	Средний порог воздушного проведения в отдаленном послеоперационном периоде (дБ), 12 месяцев	P-2
Задний трансмастоидальный доступ	67,1±1,9	51±3,2	<0.001*	53,2±3,6	0,003*
Передний доступ	64,7±2,1	48,79±2,9	0,126	51,6±3,3	0,285

Продолжение таблицы 7

Модифицированный доступ	65,4±2,7	54,1±4,4	0,029*	54,1±5,3	0,013*
Примечания p-1 – значимость разницы среднего порога воздушного проведения до операции и в раннем послеоперационном периоде согласно критерию Вилкоксона p-2 – значимость разницы среднего порога воздушного проведения до операции и в отдаленном послеоперационном периоде согласно критерию Вилкоксона * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)					

При проведенном анализе хирургического вмешательства было зафиксировано достоверное различие костно-воздушного интервала в послеоперационном периоде:

– при применении заднего трансмастоидального доступа наблюдалось сокращение костно-воздушного интервала как в раннем послеоперационном периоде ($p < 0.001$), так и в отдаленном послеоперационном периоде ($p < 0.001$);

– при использовании модифицированного доступа отмечалось уменьшение костно-воздушного интервала в раннем ($p = 0,003$) и в отдаленном послеоперационных периодах ($p = 0,014$);

– при переднем доступе статистически значимое снижение показателя костно-воздушного интервала было выявлено до операции и в раннем послеоперационном периоде ($p = 0,003$) (таблица 8).

Таблица 8 – Средние показатели костно-воздушного интервала у пациентов в до- и послеоперационном периодах в зависимости от применяемых хирургических доступов

Хирургические Доступы	Костно-воздушный интервал до операции(дБ)	Костно-воздушный интервал в раннем послеоперационном периоде (дБ), 6 месяцев	P-1	Костно-воздушный интервал в отдаленном послеоперационном периоде(дБ), 12 месяцев	P-2
Задний трансмастоидальный доступ	57±1,7	38,8±1,8	<0.001*	39,3±2,1	<0.001*

Продолжение таблицы 8

Передний доступ	55,8±1,8	37,8±1,7	0,003*	39,3±1,9	0,109
Модифицированный доступ	56,5±2,5	39,9±2,5	0,003*	38±2,9	0,014*
Примечания p-1 – значимость разницы костно-воздушного интервала до операции и в раннем послеоперационном периоде согласно критерию Вилкоксона p-2 – значимость разницы костно-воздушного интервала до операции и в отдаленном послеоперационном периоде согласно критерию Вилкоксона * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)					

Проведенный анализ не продемонстрировал статистически значимых различий в параметрах слуховой функции между исследуемыми группами пациентов как в раннем послеоперационном периоде, так и на этапе отдаленного наблюдения, вне зависимости от примененного варианта хирургического доступа.

Статистическая обработка данных свидетельствуют о наличии значимой разницы между показателями среднего порога воздушной проводимости и костно-воздушного интервала у пациентов после проведенного оперативного вмешательства по разработанной методике (таблица 9).

На основании проведенной оценки слуховой функции была выявлена статистически значимая разница между средним значением воздушной проводимости в отдаленном послеоперационном периоде у пациентов, которым был выполнен задний трансмастоидальный доступ без использования разработанной методики хирургического лечения (41-человек), – $51,3 \pm 3,5$ дБ, и аналогичным показателем у пациентов, оперированных с применением предложенной модификации оперативного вмешательства (3 человека) $-27,9 \pm 1,6$ дБ ($p=0,039$ по критерию Манна–Уитни). Аналогичная достоверная разница выявлена также между величиной костно-воздушного интервала в отдаленном послеоперационном периоде: у пациентов без применения методики (41 человек) КВИ составил в среднем $39,5 \pm 2,3$ дБ в сравнении с КВИ пациентов, которым оперативное вмешательство проводилось по разработанной методике $-20,2 \pm 3,1$ дБ ($p=0,02$).

Таблица 9 – Средние показатели слуха в до- и послеоперационном периодах у пациентов, перенесших оперативное лечение по разработанной методике

Пороги слуха	До операции	В раннем послеоперационном периоде (6 месяцев)	P-1	В отдаленном послеоперационном периоде (12 месяцев)	P-2
Средний порог воздушного проведения (дБ)	44,2±4,02	27,9±1,6	< 0,001*	27,9±1,6	< 0,001*
Средний порог костного проведения (дБ)	8,3 ± 1,6	7,4 ± 1,4	0,318	7,4	0,318
Костно-воздушный интервал (дБ)	35,7±5,4	20,2±3,1	< 0,001*	20,2±3,1	< 0,001*
Примечания p-1 – значимость разницы порогов слуха до операции и в раннем послеоперационном периоде согласно критерию Вилкоксона p-2 – значимость разницы порогов слуха до операции и в отдаленном послеоперационном периоде согласно критерию Вилкоксона * – различия показателей статистически значимы (p < 0,05)					

Оценивая полученные результаты аудиологического обследования среди исследуемых групп, средний порог воздушной проводимости в раннем послеоперационном периоде у пациентов Ia подгруппы составил 54,1±4,4 дБ, Ib подгруппы 45,1±3,5 дБ, у II группы пациентов- 37,1±6,7 дБ.

Средний порог воздушной проводимости в отдаленном послеоперационном периоде соответствовал следующим значениям: Ia подгруппа- 54,1±5,3 дБ, Ib подгруппа- 51,9±4,8 дБ, II группа- 41,5±5,7 дБ.

При анализе данного показателя было выявлено значимое уменьшение среднего порога воздушного проведения в раннем послеоперационном периоде во всех группах пациентов (Ia подгруппа p= 0,009, Ib подгруппа p = 0,001, II группа p = 0,008).

У пациентов I группы отмечалось также достоверное улучшение среднего показателя воздушной проводимости в отдаленном послеоперационном периоде (в Ia подгруппе p=0,006, в подгруппе Ib p=0,012) (рисунок 18).

У пациентов II группы с врожденным стенозом наружного слухового прохода статистически значимой разницы показателя среднего порога воздушной проводимости до операции и в отдаленном послеоперационном периоде не было выявлено.

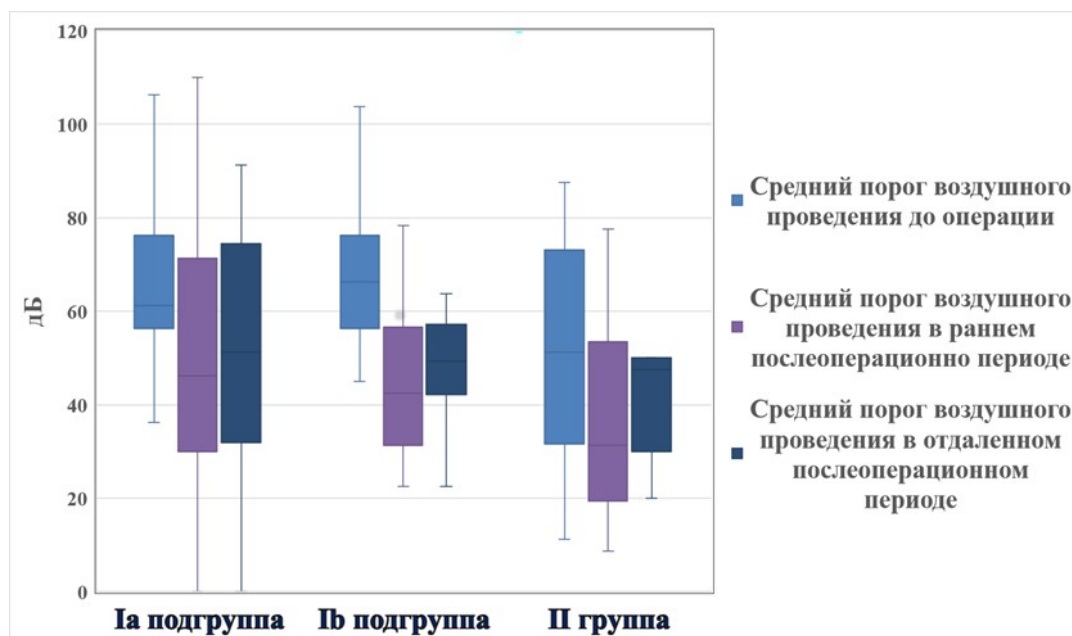


Рисунок 18 – Оценка среднего порога воздушного проведения в до- и послеоперационном периодах

В раннем послеоперационном периоде средний порог костной проводимости составил $14,3 \pm 2,8$ дБ в Ia подгруппе, $8,3 \pm 2,7$ дБ в Ib подгруппе и $3,4 \pm 1,9$ дБ в II группе пациентов.

В отдаленном послеоперационном периоде значения среднего порога костной проводимости изменились и составили: $16,2 \pm 3,6$ дБ для Ia подгруппы, $10,8 \pm 3,6$ дБ для Ib подгруппы и $2,5 \pm 2,5$ дБ для II группы (рисунок 19).

При этом статистическая обработка данных не выявила значительных различий между показателями костной проводимости до и после операции. Эти результаты подтверждают стабильность слуховых функций относительно костной проводимости у пациентов и отсутствие развития сенсоневральной тугоухости после хирургического вмешательства.

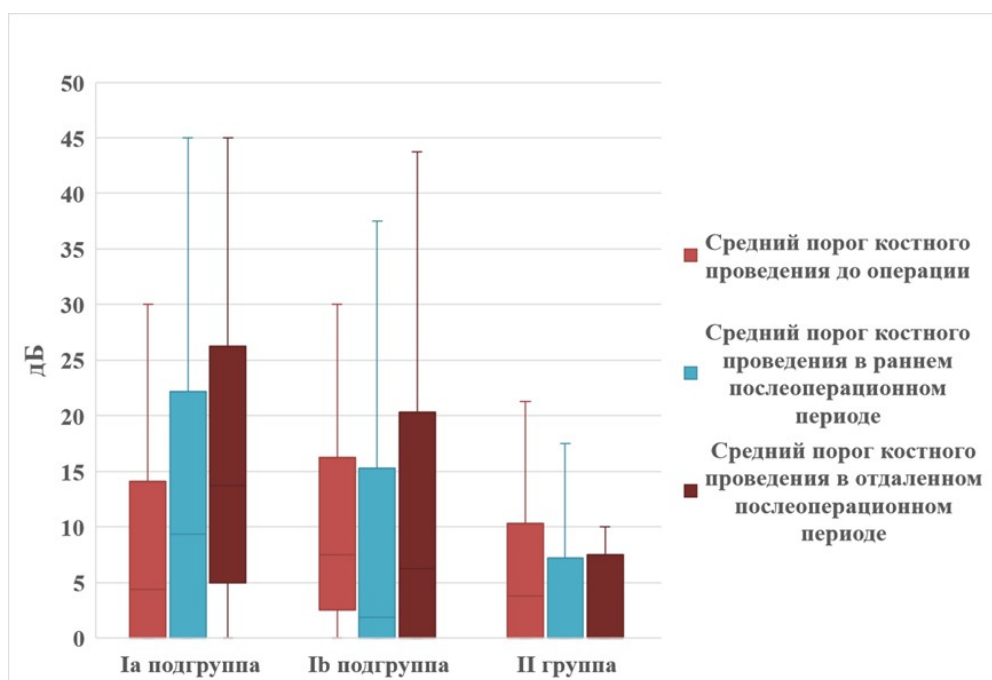


Рисунок 19 – Оценка среднего порога костного проведения в до- и послеоперационном периодах

Костно-воздушный интервал в раннем послеоперационном периоде у пациентов Ia подгруппы составил $39,9 \pm 2,5$ дБ, у пациентов подгруппы Ib- $36,8 \pm 2,3$ дБ, II группы- $31,9 \pm 6,3$ дБ. В отдаленном послеоперационном периоде костно-воздушный интервал у пациентов подгруппы Ia соответствовал $38 \pm 2,97$ дБ, Ib подгруппы- $41,1 \pm 2,9$ дБ, а у пациентов II группы- $39,4 \pm 6,8$ дБ (рисунок 20).

Статистически значимое различие показателя костно-воздушного интервала до операции и послеоперационном периодах наблюдалось у пациентов первой группы: в раннем послеоперационном периоде в подгруппе Ia ($p < 0,001$) и в подгруппе Ib ($p < 0,001$), в отдаленном послеоперационном периоде в подгруппе Ia ($p < 0,001$) и в подгруппе Ib ($p = 0,01$), где было зафиксировано сокращение костно-воздушного интервала.

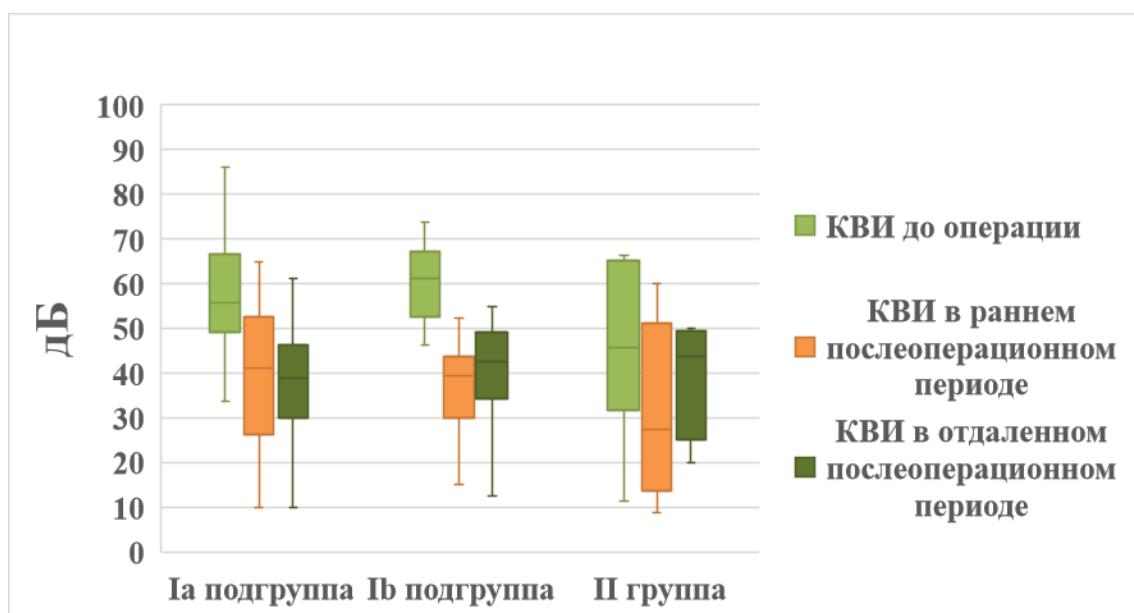


Рисунок 20 – Оценка костно-воздушного интервала в до- и послеоперационном периодах

Важно отметить, что была выявлена значимая отрицательная корреляционная связь (критерий Спирмена) между балльной оценкой по МСКТ височных костей и средним порогом воздушной проводимости у всех пациентов в раннем послеоперационном периоде ($p=0,048$) и костно-воздушным интервалом в отдаленном послеоперационном периоде ($p=0,024$). У пациентов с более высоким баллом по данным предоперационной МСКТ височных костей определялось более выраженное снижение показателя среднего порога воздушного проведения в раннем послеоперационном периоде и костно-воздушного интервала в отдаленном послеоперационном периоде.

У ряда пациентов (20 человек -27%) вследствие фиксации цепи слуховых косточек и невозможности ее мобилизации оперативное лечение сопровождалось проведением оссикулопластики. Оссикулопластика частичным оссикулярным протезом была проведена 11-ти пациентам (14,8%), полным оссикулярным протезом 5-ти (6,7%), а у 4-ех пациентов (5,4%) с использованием стапедиального протеза. В нашем исследовании не наблюдалось значимой корреляционной связи между показателями слуховой функции в послеоперационном периоде и выполнением оссикулопластики.

На результаты слуха в послеоперационном периоде также оказывали влияние интраоперационные находки. У 6-ти пациентов (8,1%) было выявлено выраженное нависание канала лицевого нерва над окнами улитки и преддверия, у 5-ти (6,7%) определялась дегисценция в горизонтальном отделе канала лицевого нерва с развитием грыжи, что затрудняло визуализацию суперструктур стремени и окон лабиринта в ходе операции и проведение оссикулопластики. При этом на этапе предоперационной оценки МСКТ височных костей определялась небольшая дислокация хода лицевого нерва, соответствующая 2-м баллам согласно прогностической шкале [66]. У этой группы не удалось получить выраженное улучшение слуховой функции и достижение социально адекватного уровня слуха.

У 3-х пациентов (4,05%) во время операции была выявлена аплазия окна преддверия, которая в свою очередь также препятствовала проведению оссикулопластики. По данным предоперационным МСКТ височных костей у данных пациентов определялась узкая ниша окна преддверия.

Важно отметить, что проведение оперативного вмешательства первоначально с санирующей целью для уменьшения риска отогенных осложнений, проводилось 8-ми (10,8%) пациентам с врожденной атрезией наружного слухового прохода, ассоциированной с холестеатомой. При этом не было первичной слухоулучшающей направленности при проведении данного хирургического вмешательства. 2-м пациентам (2,7%) из этой выборки проводилось оперативное вмешательство по модифицированной методике с использованием разработанного нами метода: «Способ хирургической санации холестеатомы височной кости при врожденной атрезии наружного слухового прохода» [14]. При послеоперационном наблюдении рецидивов холестеатомы не было зарегистрировано.

Средний порог воздушной проводимости в раннем послеоперационном периоде среди пациентов (52 случая-70,2%), у которых была возможна мобилизация цепи слуховых косточек или установка оссикулярного протеза, составил $39,6 \pm 2,12$ дБ. Среди данных пациентов уровень социально-адекватного

слуха в отдаленном послеоперационном периоде удалось достичь у 24-х пациентов (46,1%).

3.2 Использование кожных трансплантатов при проведении каналоластики

Одним из ключевых этапов в проведении каналоластики является размещение свободно расщепленных кожных лоскутов на костные стенки сформированного канала наружного слухового прохода. В исследуемых нами группах 33-м пациентам (44,5%) кожный лоскут был взят из заушной области, 19-и (25,6%) с конечности с использованием дерматома. В связи с сохранением большей площади кожи наружного слухового прохода при выполнении каналоластики 22-м пациентам (29,7%) забор аутодермального лоскута не производился. Толщина лоскута, взятого с конечности, составляла 0,6 мм, а из заушной области 0,8 мм. При этом была выявлена значимая положительная связь между длительностью оторреи в послеоперационном периоде более полугода после укладки кожного лоскута, взятого с конечности ($p=0,001$). Важно также отметить наличие положительной корреляционной связи между сокращением костно-воздушного интервала в раннем послеоперационном периоде и использованным из заушной области кожным трансплантатом ($p=0,009$).

При проведении каналоластики укладка кожных аутоотрансплантатов проводилась двумя способами: первый предполагал использование свободно расщепленных кожных лоскутов по палисадной технике. Он использовался у 32-ух пациентов (43,2%). Второй способ заключался в комбинированном применении свободно расщепленных кожных трансплантатов и укладкой языкообразного лоскута на питательной ножке, размещенного на передней стенке наружного слухового прохода. Данный метод укладки кожных лоскутов был применен у 20-и пациентов (27%).

3.3 Неблагоприятные исходы хирургического лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха

При анализе результатов хирургического лечения неблагоприятные исходы наблюдались в 24,3 % случаев -18 пациентов. При этом приобретенная фиброзная атрезия реконструированного канала наружного слухового прохода наблюдалась в 12,1% случаев -9 пациентов (рисунок 21–23).

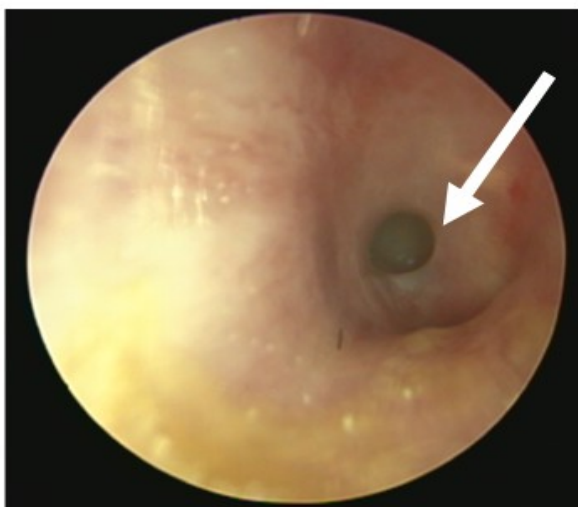


Рисунок 21 – Правое ухо. Формирующаяся приобретенная фиброзная атрезия реконструированного канала НСП (отмечено стрелкой)



Рисунок 22 – Правое ухо. Формирующаяся фиброзная атрезия в области реконструированного канала наружного слухового прохода справа (стрелка)



Рисунок 23 – Правое ухо. Келоидный рубец наружного слухового прохода после каналоластики (отмечено стрелкой)

Реконструированный наружный слуховой проход у пациента с врожденной полной костной атрезией НСП после оперативного вмешательства с сохраненным просветом и без признаков стеноза показан на рисунке 24.

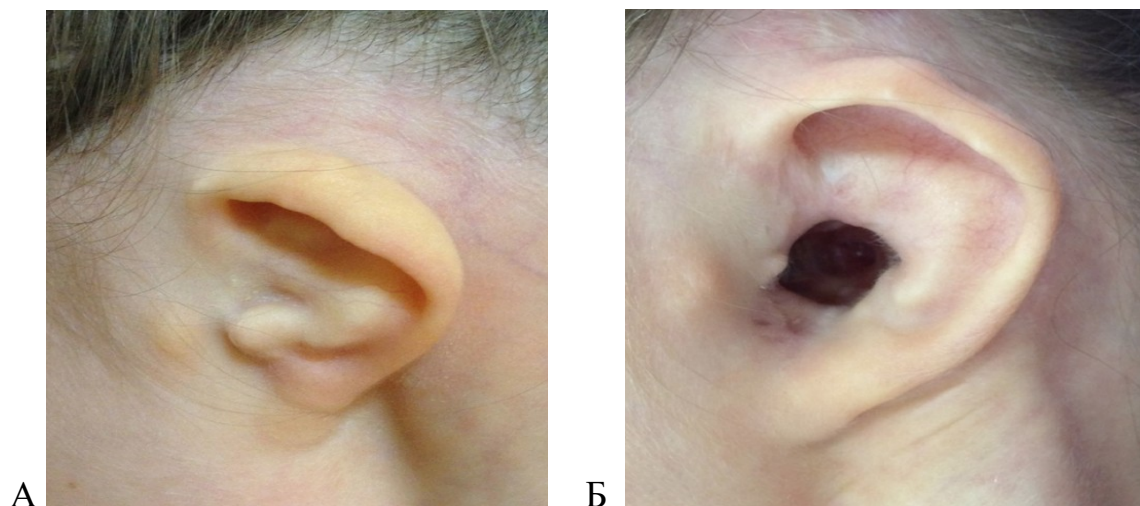


Рисунок 24– Левое ухо. Врожденная полная костная атрезия наружного слухового прохода. А- до проведения оперативного лечения; Б – через 1 год после оперативного лечения

Среди неблагоприятных исходов также наблюдались дислокация и/или фиксация оссикулярного протеза, установленного в ходе оперативного

вмешательства, в 6,7% случаев -5 пациентов, послеоперационный периферический парез мимической мускулатуры лица в 1,3% случаев – 1 пациент, перфорация неотимпанальной мембраны в 2,7% случаев – 2 пациента (рисунок 25) и латерализация неотимпанальной мембраны в 1,3% случаев -1 пациент.



Рисунок 25 – Левое ухо. Отомикроскопическое исследование. Перфорация неотимпанальной мембраны после проведенной каналоластики (отмечено стрелкой)

Общая характеристика неблагоприятных исходов оперативного лечения отображена в таблице 10.

Таблица 10 – Неблагоприятные исходы оперативного лечения: данные по пациентам и процентное соотношение

Неблагоприятные исходы после хирургического лечения	Количество пациентов	Процент случаев (%)
Всего неблагоприятных исходов	18	24,3
Приобретенная фиброзная атрезия сформированного канала НСП	9	12,1
Дислокация и/или фиксация оссикулярного протеза	5	6,7
Послеоперационный периферический парез мимической мускулатуры лица	1	1,3
Перфорация неотимпанальной мембраны	2	2,7
Латерализация неотимпанальной мембраны	1	1,3

В частности, в I группе пациентов фиброзная атрезия была выявлена у 8-ми человек (10,8%), из которых 4 (5,4%) были из подгруппы Ia и 4 (5,4%) из подгруппы Ib. Это свидетельствует о том, что в обеих подгруппах наблюдается схожая частота возникновения данного осложнения.

В то же время, во II группе был зарегистрирован случай фиброзной атрезии у 1-го пациента (1,3%). Это указывает на то, что, несмотря на меньшую численность II группы, риск развития данного осложнения также присутствует.

Проведенный анализ неблагоприятных исходов оперативного лечения не выявил статистически значимых различий между типом аномалии развития наружного и среднего уха и частотой развития неблагоприятных исходов оперативного лечения.

Что касается методов хирургического лечения, то у 6-ти пациентов (8,1%), у которых развилась фиброзная атрезия реконструированного наружного слухового прохода, была выполнена операция с использованием заднего трансмастоидального доступа, у 2-ух пациентов (2,7%) был использован передний доступ, а у 1-го пациента (1,3%) – модифицированный доступ.

У пациентов, которым хирургическое вмешательство было проведено с использованием разработанной методики (3 человека -4,05%), являющейся модификацией заднего трансмастоидального доступа сроки эпидермизации трепанационной полости сократились до 3-х месяцев. В течение 1-го года после операции проводилось их плановое наблюдение. В указанный период наблюдения признаков рестеноза наружного слухового прохода и латерализации неотимпанальной мембраны не выявлено.

Рестенозирование канала с формированием фиброзной атрезии наблюдалось в первый год послеоперационного наблюдения у 8-ми пациентов (10,8%). В 3-х случаях (4,05%) пациенты отмечали ее появление спустя 3 месяца после операции, в 5-ти случаях (6,7%) для ее развития требовалось около 12-ти месяцев после операции. Лишь у 1-го пациента (1,3%) с сопутствующей дисплазией соединительной ткани неуточненной формы фиброзная атрезия развилась спустя 5 лет после оперативного лечения. Особенности временных аспектов развития

приобретенной фиброзной атрезии, особенно в первый год после оперативного вмешательства, обуславливают необходимость проведения длительного послеоперационного наблюдения.

Следует подчеркнуть, что у всех пациентов с приобретенной фиброзной атрезией сформированного канала наружного слухового прохода продолжительность послеоперационной тампонады составила менее 20-ти дней. У 3-х пациентов (4,05%) длительность послеоперационной тампонады составила менее 10-ти дней, у 6-ти пациентов (8,1%) от 10 до 20-ти дней.

Во всех случаях развитие фиброзной атретической ткани сопровождалось отореей более 6-ти месяцев с развитием грануляционного воспаления в сформированном канале наружного слухового прохода. Нами была получена значимая корреляционная связь между длительностью оторреи в послеоперационном периоде и развитием фиброзной атрезии НСП ($p < 0,0001$).

Для снижения оторреи и грануляционных проявлений у части пациентов - 20 человек (27,02%) после каналоластики, удаления длительной тампонады и местной терапии комбинированным антибиотиком применялся местно в виде капель пролонгированный глюкокортикостероид Триамцинолона ацетонид (рисунок 26). В процессе исследования была обнаружена значимая связь между использованием Триамцинолона ацетонида и снижением частоты формирования фиброзной атрезии в послеоперационном периоде ($p = 0,045$).

Четыре пациента (5,4%) в исследуемых группах отметили наличие длительной оторреи, продолжающейся более 1-го года, при этом не наблюдалось формирования фиброзной атретической ткани. У этих пациентов причиной данного состояния явилась продолжительная эпидермизация трепанационной полости.

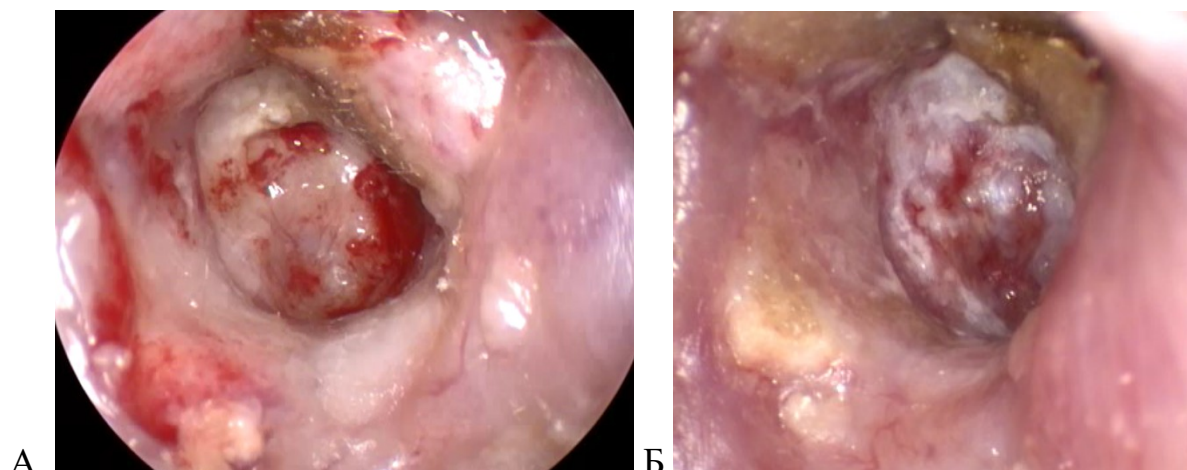


Рисунок 26 – Правое ухо. Отомикроскопическое исследование после выполненной каналоластики: А – реконструированный наружный слуховой проход с признаками грануляционного воспаления до начала местного лечения Триамцинолона ацетонидом; Б – состояние наружного слухового прохода после проведения терапии

Среди пациентов ретроспективной группы наблюдалось наибольшее число неблагоприятных исходов- 20,2% случая (15 человек). У пациентов проспективной группы, которым послеоперационное лечение проводилось с учетом разработанного алгоритма, неблагоприятные исходы оперативного лечения составили 4,05% случаев (3 человека), при этом отмечалась значимая связь между развитием неблагоприятных исходов и методом послеоперационного ведения пациентов ($p=0,001$).

ГЛАВА 4. АЛГОРИТМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ НАРУЖНОГО И СРЕДНЕГО УХА

На основании выявленных послеоперационных особенностей после проведенной каналоластики при врожденных аномалиях наружного и среднего уха, был разработан алгоритм послеоперационного ведения данных пациентов:

1. Послеоперационная тампонада сформированного канала НСП осуществляется в течение 30-ти дней. Ретампонада производится с периодичностью в 10 дней с проведением отомикроскопии. Во время ретампонады и после окончательного удаления тампонов из реконструированного канала НСП проводится мониторинг состояния трепанационной полости (визуальный осмотр стенок сформированного канала НСП с помощью микроскопа на предмет наличия или отсутствия грануляций, фибриновых наложений или признаков воспаления), выполняется туалет уха (аккуратное удаление экссудата, некротических масс, фибриновых пленок), результаты осмотра вносятся в медицинскую карту пациента, а также проводится фотодокументация послеоперационной полости, при необходимости выполняется коррекция тактики послеоперационного лечения.

2. Медикаментозная терапия включает в себя системную антибиотикопрофилактику препаратами широкого спектра действия (цефалоспорины) длительностью 7 дней сразу после проведения оперативного вмешательства. Местная терапия проводится после полного удаления тампонады НСП с использованием местных комбинированных капель (антибиотик фторхинолоновой группы +дексаметазон) в течение первых 5-ти дней с переходом на местное введение пролонгированного глюкокортикостероида (Триамцинолона ацетонид) длительностью 7 дней. В случае появления признаков формирования стеноза после каналоластики используются инъекционные формы Триамцинолона ацетонида в зону появившейся фиброзно-грануляционной ткани. Инъекции выполняются под визуальным контролем с интервалом 2–3 недели. При достижении устойчивого клинического эффекта инъекции Триамцинолона

ацетонида следует прекратить во избежание атрофии кожи и свободных кожных лоскутов, используемых при каналопластике.

3. Аудиологический контроль проводится после удаления тампона из сформированного канала НСП и проведения местной терапии (1,5 месяца). Далее аудиометрию целесообразно повторять через 6 месяцев и 12 месяцев после оперативного вмешательства, а затем ежегодно для контроля слуха пациента.

4. Микробиологический контроль выполняется в случае возникновения в послеоперационном периоде острой оторреи из реконструированного канала НСП. Осуществляется бактериологическое и/или микологическое исследование отделяемого с анализом чувствительности микрофлоры.

5. Гибридный подход ведения пациентов комбинирует регулярные очные осмотры у оперировавшего хирурга и систематическое дистанционное наблюдение с использованием телемедицинских технологий. Активное послеоперационное наблюдение за пациентами с врожденными аномалиями наружного и среднего уха должно составлять не менее 1 года с проведением плановой отомикроскопии: в первые 2–3 месяца – не реже 1-го раза в 2 недели; в период с 3-го по 6-ой месяц – 1 раз в 4 недели, с 6-го по 12-ый месяц – 1 раз в 2 месяца, а в дальнейшем по показаниям. В случае затруднений посещения хирурга, выполнившего оперативное вмешательство, в периоды между плановыми визитами допустимо использование дистанционных методов мониторинга. Наиболее информативным представляется анализ видеоизображений трепанационной полости, зафиксированных оториноларингологом по месту жительства пациента с применением цифрового отоскопического или эндоскопического оборудования. При этом очные осмотры у хирурга в первые 6 месяцев обязательны для контроля состояния реконструированного канала НСП.

6. Дифференцированный срок наблюдения за пациентом осуществляется в зависимости от состояния пациента и наличия факторов риска осложнений. Обязательным является наблюдение не менее 1-го года до полной стабилизации сформированного канала НСП, а при наличии факторов риска – до 3-х лет, до 5-ти лет.

Факторы риска для наблюдения за пациентами до 3-х лет: наличие холестеатомы, персистирующая оторрея более года. Пациенты с холестеатомой требуют ежегодного проведения МСКТ височных костей и МРТ среднего уха в DWI режиме для исключения рецидива.

Факторы риска для пролонгированного наблюдения за пациентами после оперативного лечения до 5-ти лет: сопутствующая хроническая патология уха (например, хронический гнойный средний отит на противоположном ухе), повторное оперативное вмешательство, а также выраженная склонность к келоидообразованию.

Завершить активное диспансерное наблюдение за пациентом возможно при соблюдении следующих критериев: сформированный канал наружного слухового прохода без признаков рубцового стеноза, неотимпанальная мембрана или барабанная перепонка при ее сохранности интактны, стабильность слуха после оперативного лечения, отсутствие признаков рецидива холестеатомы по данным МРТ среднего уха в DWI режиме.

В последующем пациенту даются рекомендации по самостоятельному контролю за ухом, проведения туалета уха 1-2 раза в год с использованием микроскопа. Необходимость обращения к оперировавшему врачу определяется при появлении следующих симптомов: ухудшение слуха, появление выделений из уха, ощущение дискомфорта или заложенности в оперированном ухе.

Предложенный алгоритм послеоперационного ведения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха позволяет снизить развитие неблагоприятных исходов в послеоперационном периоде. Алгоритм может быть внедрен в отохирургическую практику.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Хирургия врожденных аномалий наружного и среднего уха по-прежнему является актуальной и не полностью решенной проблемой из-за разнообразия типов аномалий, а также наличия комбинированных пороков, связанных с аномалиями среднего уха, что приводит к тяжелым нарушениям слуха. Отсутствие своевременной слухоречевой реабилитации, а в последующем хирургического лечения может привести к задержке психо-речевого развития у пациентов с данными пороками. Однако не все пациенты с данной патологией являются кандидатами на проведение хирургического лечения в связи с возможными неудовлетворительными результатами. Кроме того, пациентам с односторонним патологическим процессом проведение оперативного лечения не является обязательным ввиду отсутствия нарушений психо-речевого развития, за исключением пациентов с ассоциированной врожденной холестеатомой.

В исследовании, как и согласно данным мировой литературы, врожденные аномалии наружного и среднего уха чаще имеют односторонний характер, преимущественно поражая правое ухо [64, 72, 131, 133] (у 33 пациентов- 44,5%), при этом с одинаковой частотой они встречались как у мужчин, так и у женщин. В возрастной категории преобладали пациенты детского возраста в связи с необходимостью хирургического вмешательства в возрасте 6-ти лет у пациентов с двусторонним патологическим процессом (в 67,5% случаев).

Прогностическая оценка результатов оперативного лечения с учетом баллов по данным предоперационных МСКТ височных костей является одним из важных критериев определения показаний к хирургическому вмешательству у пациентов с пороками развития наружного и среднего уха. У пациентов с наиболее высокой балльной оценкой, согласно прогностической шкале, определялось более выраженное снижение среднего порога воздушной проводимости и сокращение костно-воздушного интервала в послеоперационном периоде, отмечалась значимая корреляционная связь между данными показателями ($p=0,048$ / $p=0,024$). Проведение хирургического вмешательства у пациентов с синдромами,

ассоциированными с пороками развития наружного и среднего уха, представляется нецелесообразным, поскольку результаты оценки по балльной шкале демонстрируют низкие показатели, что влечет за собой неудовлетворительный исход оперативного лечения.

У ряда пациентов было невозможным получение социально-адекватного слуха в связи с анатомическими особенностями, выявленными интраоперационно, а именно наличием аномального хода канала лицевого нерва (у 6-ти пациентов -8,1%) или его дегисценцией с развитием грыжи (у 5-ти пациентов -6,7%). Данные особенности визуализировались на предоперационной МСКТ височных костей, однако при тимпанотомии и ревизии барабанной полости действительная степень нависания канала лицевого нерва оказывалась более выраженной, что не позволяло адекватно визуализировать окна преддверия и улитки.

Анатомическая особенность, выявленная интраоперационно, которая также могла привести к неудовлетворительным результатам слуховой функции в послеоперационном периоде, также являлась аплазия окна преддверия, которая была выявлена у 3-х пациентов (4,05%). В данном случае на предоперационной МСКТ височных костей определялась узкая ниша окна преддверия.

Согласно данным ряда исследований хирургическое лечение врожденных аномалий развития наружного и среднего уха приводит к значительному улучшению слуховых показателей у большинства пациентов. Так в работе Nadaraja G. S. et al. (2013) сообщается о том, что 70% пациентов показали успешные результаты после проведенного хирургического и достигли улучшения слуха в среднем на 24,1 дБ по сравнению с предоперационными показателями [62], Paul G. D. et al. (2007) демонстрируют, что пациенты с врожденной атрезией наружного слухового прохода демонстрируют значительное улучшение слуха после хирургического вмешательства, причем среднее увеличение порога воздушной проводимости составляет около 30 дБ [53, 92].

Анализируя результаты хирургического лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха, было выявлено наличие значимой разницы согласно критерию Вилкоксона между показателями среднего порога воздушной

проводимости и костно-воздушного интервала в до- и послеоперационном периодах. Среднее увеличение порога воздушной проводимости у пациентов составило около $15,3 \pm 2,9$ дБ, а сокращение костно-воздушного интервала в раннем послеоперационном периоде у всей выборки пациентов в диапазоне $18,2 \pm 2,0$ дБ.

Несмотря на высокую частоту возникающих явлений сенсоневральной тугоухости в послеоперационном периоде по данным мировой литературы [5], в нашем исследовании не наблюдалось значимой разницы между средним порогом костной проводимости в до- и послеоперационном периодах, что говорит об отсутствии данного осложнения в исследуемых группах пациентов.

С целью хирургической коррекции врожденных аномалий наружного и среднего уха на сегодняшний день применяются три основных доступа: задний трансмастоидальный доступ, являющийся модификацией радикальной операции; передний доступ, при котором формирование наружного слухового прохода ориентируется на анатомию височно-нижнечелюстного сустава, а также модифицированный доступ, который сопровождается проведением антротомии, удаление атретического массива с формированием задней стенки наружного слухового прохода в виде тонкого костного мостика.

Наиболее часто используемым доступом у исследуемых пациентов был задний трансмастоидальный – у 44-х пациентов – 59,4%. Передний доступ использовался у 12-ти пациентов (16,2%), модифицированный доступ применялся у 18-ти пациентов (24,3%).

При оценке слуховой функции у пациентов в зависимости от выбранного подхода хирургического вмешательства была обнаружена разница в средних показателях слуха.

В частности, была выявлена статистически значимая разница при применении заднего трансмастоидального доступа между дооперационным уровнем среднего порога воздушного проведения ($67,1 \pm 1,9$ дБ) и сокращением костно-воздушного интервала (КВИ до операции- $57 \pm 1,7$ дБ) в раннем (ВП- $51 \pm 3,2$ дБ, КВИ- $38,8 \pm 1,8$ дБ) и в отдаленном (ВП- $53,2 \pm 3,6$ дБ, КВИ- $39,3 \pm 2,1$ дБ) послеоперационном периодах в сравнении с дооперационным показателем.

Аналогичная достоверная разница отмечалась при выполнении хирургического вмешательства с использованием модифицированного доступа в сравнении дооперационных показателей среднего порога воздушного проведения ($65,4 \pm 2,7$ дБ) и костно-воздушного интервала ($56,5 \pm 2,5$ дБ) с показателями в раннем (ВП- $54,1 \pm 4,4$, КВИ- $39,9 \pm 2,5$ дБ) и в отдаленном (ВП – $54,1 \pm 5,3$ дБ, КВИ- $38 \pm 2,97$ дБ) послеоперационном периодах.

Касательно переднего доступа значимая разница была отмечена только в случае дооперационного ($55,8 \pm 1,8$ дБ) и раннего послеоперационного ($37,8 \pm 1,7$ дБ) показателя костно-воздушного интервала.

Наиболее важными факторами, которые приводили к изменениям показателей слуха в послеоперационном периоде, были возникающие неблагоприятные исходы оперативного лечения. Согласно данным различных авторов, частота их возникновения колеблется в пределах 8–42 % [31, 35, 48, 50, 103, 115]. В нашем исследовании процент неблагоприятных исходов хирургического лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха составил 24,3% (18 пациентов).

Наибольшую долю среди них составила приобретенная фиброзная атрезия реконструированного канала НСП – 9 пациентов (12,1%). Также отмечались дислокация и/или фиксация оссикулярного протеза, установленного в ходе оперативного вмешательства у 5-ти пациентов (6,7%), послеоперационный периферический парез мимической мускулатуры лица у 1-го пациента (1,3%), перфорация неотимпанальной мембраны у 2-х пациентов (2,7%) и латерализация неотимпанальной мембраны у 1-го пациента (1,3%).

В связи с развитием неблагоприятных исходов оперативного лечения среднее увеличение порога воздушной проводимости у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде составило около $12,3 \pm 3,4$ дБ, а сокращение костно-воздушного интервала у всей выборки пациентов в диапазоне $16,3 \pm 2,8$ дБ.

На развитие приобретенной фиброзной атрезии наружного слухового прохода значимое влияние оказывала длительность послеоперационной оторреи ($p < 0,0001$). Применение местных капель Триамцинолона ацетонида способствовало

снижению отореи: была выявлена значимая связь между использованием Триамцинолона ацетонида и уменьшением частоты рестеноза с развитием фиброзной атрезии в послеоперационном периоде ($p=0,045$). Также фактором, способствующим развитию длительной отореи в послеоперационном периоде, был аутодермальный трансплантат, применяемый для укладки на костные стенки канала наружного слухового прохода. Применение кожного лоскута толщиной 0,8 мм, взятым из заушной области, способствовало снижению частоты данного проявления в послеоперационном периоде, что подтверждалось наличием положительной корреляционной связи ($p=0,001$).

Существуют множество методов для улучшения результатов хирургического лечения и уменьшения частоты возникающих осложнений. Одним из таких является способ лечения атрезии костного отдела наружного слухового прохода [12], который включает доступ через заушную область, отсепаровку кожи наружного слухового прохода, удаление атретической ткани и костных образований, а также укладку свободных кожных лоскутов на обнаженную кость. В данном методе отсепаровка кожи осуществляется вместе с атретической тканью в виде единого блока, а после удаления атретической ткани расширяется просвет наружного слухового прохода путем удаления костной массы нижней, верхней и передней до капсулы височно-нижнечелюстного сустава с образованием переднего меатотимпанального угла между передней стенкой и барабанной перепонкой, превышающего 90° . Далее формируется единый кожный лоскут наружного слухового прохода на питающем основании из верхней и передней стенок, который опускается в передний меатотимпанальный угол до барабанной перепонки. К недостаткам данного метода можно отнести длительный процесс эпидермизации трепанационной полости из-за ее значительных размеров, а также высокий риск латерализации или затупления переднего меатотимпанального угла, что в итоге может привести к ухудшению слуха у пациента по кондуктивному типу.

Известен также способ операции при атрезии наружного слухового прохода [11], при котором заушным доступом производится антротомида. После

удаления атретического костного массива формируется наружный слуховой проход с его расширением в сторону передней стенки до височно-нижнечелюстного сустава и вверх до уровня твердой мозговой оболочки. Производится мирингопластика с применением аутофасциального лоскута, а также иссечение хряща ушной раковины. Из оставшейся кожи формируется языкообразный лоскут, который укладывается на переднюю стенку канала. На оголенные костные стенки укладываются свободные кожные лоскуты. В процессе реконструкции наружного слухового прохода и барабанной полости осуществляется создание костной части с использованием режущего бора, при этом ориентация производится с учетом анатомических структур. Тимпанальная часть барабанной полости подвергается расширению до уровня отверстия слуховой трубы и гипотимпанума, что обеспечивает оптимальную конфигурацию барабанной полости. Атретическая пластинка удаляется полностью, в результате чего формируется костное барабанное кольцо, имеющее зазор не менее 1 мм между ним и слуховыми косточками. В случае необходимости выполняется оссикулопластика с использованием титанового протеза. Кроме того, в кортикальной пластинке создаются отверстия для фиксации кожного лоскута, а также отверстия для неотимпанальной мембраны, что обеспечивает надежную фиксацию и функциональную интеграцию реконструированных структур. Фасциальный лоскут укладывается на восстановленную оссикулярную конструкцию. Далее выполняется языкообразный разрез кожи с формированием кожного лоскута, который подшивается к краям костного отдела наружного слухового прохода. На завершающем этапе свободный кожный лоскут укладывается на внутреннюю поверхность созданного прохода и фиксируется швами. Недостатками данного метода являются формирование большого размера трепанационной полости, что удлиняет сроки восстановления пациента после операции и требует пожизненный медицинский уход, с целью периодического очищения данной полости, а также возможное формирование массивной неотимпанальной мембраны за счет укладки на нее аутодермальных лоскутов с последующей ее латерализацией или заращением переднего меатотимпанального

угла, что в свою очередь может привести к ухудшению слуха пациента по кондуктивному типу.

Разработанный нами способ каналоластики при врожденной атрезии перепончато-хрящевого и костного отделов наружного слухового прохода позволяет уменьшить объем трепанационной полости за счет укладки аутохрящевых пластинок в мастоидальный сегмент сформированной трепанационной полости, сократить период ее эпидермизации, уменьшить риск развития рестеноза за счет уменьшения периода послеоперационной оторреи.

Снижение риска латерализации неотимпанальной мембраны и затупления меатотимпанального угла достигается посредством подшивания сформированного языкообразного кожного лоскута к надкостнице передней стенки реконструированного канала наружного слухового прохода с отступом в 1 см от созданного костного барабанного кольца. При этом свободный конец языкообразного лоскута не покрывает аутофасциальный лоскут, что в свою очередь уменьшает возможность утолщения неотимпанальной мембраны в последующем.

Важно также отметить возможность ассоциации врожденной атрезии наружного слухового прохода с врожденной холестеатомой, что делает обязательным проведение пациентам при наличии в полостях височной кости мягкотканного содержимого по данным предоперационной МСКТ височных костей МРТ среднего уха в DWI режиме для определения абсолютных показаний к оперативному лечению и незамедлительной ее санации с целью снижения риска возникновения внутричерепных осложнений у данной группы пациентов. Наблюдение за такими пациентами в послеоперационном периоде составляет не менее 3-х лет с проведением МСКТ височных костей и МРТ в DWI режиме 1 раз в год для исключения рецидива холестеатомы.

Послеоперационное наблюдение за пациентами требует комплексного и многоэтапного подхода. Основные аспекты включают длительную тампонаду сформированного канала наружного слухового прохода с проведением ретампонады, медикаментозное лечение с использованием как общей, так и местной терапии, а также аудиологический и микробиологический мониторинг.

Преимущество такой многоэтапной схемы медикаментозной терапии в том, что она активно подавляет воспаление и рост грануляций в критический период заживления, а затем избегает неоправданное назначение системных препаратов на этапе реабилитации.

Гибридный подход с использованием телемедицины может значительно улучшить доступность контроля за состоянием пациентов, особенно в условиях ограниченного доступа к медицинским учреждениям. Важно учитывать индивидуальные факторы риска и состояние пациента для определения сроков наблюдения, которые могут варьироваться от одного года до пяти лет в зависимости от наличия осложнений и особенностей клинической ситуации. Дифференциация сроков наблюдения позволяет оптимально распределить временные рамки: пациенты без осложнений не перегружаются лишними визитами после 1-го года, тогда как группы риска получают продленный контроль, достаточный для предотвращения поздних неблагоприятных исходов.

Такой системный подход способствует снижению риска осложнений и улучшению результатов лечения, обеспечивая пациентам необходимую поддержку на всех этапах послеоперационного наблюдения.

ВЫВОДЫ

1. Анализ анатомических и функциональных результатов оперативного лечения врожденных аномалий наружного и среднего уха показывает необходимость длительного послеоперационного наблюдения пациентов ввиду возможного развития неблагоприятных исходов как в раннем, так и в отдаленном послеоперационном периодах (рестенозирование реконструированного канала наружного слухового прохода с формированием фиброзной атрезии, латерализация неотимпанальной мембраны, дислокация и/или фиксация оссикюлярного протеза, перфорация неотимпанальной мембраны) вне зависимости от типа порока развития наружного и среднего уха, что влечет за собой снижение слуха.

2. Предоперационная оценка МСКТ височных костей с использованием балльной прогностической оценки является необходимой, поскольку она коррелирует со снижением среднего порога воздушной проводимости (у пациентов с высокой балльной оценкой по прогностической шкале наблюдалось более выраженное снижение среднего порога воздушной проводимости) ($p=0,048$) и сокращением костно-воздушного интервала в послеоперационном периоде ($p=0,024$).

3. Разработанный способ каналопластики при врожденной атрезии перепончато-хрящевого и костного отделов НСП позволяет уменьшить объем трепанационной полости благодаря использованию аутохрящевых пластинок в мастоидальном сегменте, сократить сроки ее эпидермизации и длительность послеоперационной оторреи, а также уменьшить риски латерализации неотимпанальной мембраны, что достигается с помощью сформированного костного кольца и отсутствия укладки аутодермального трансплантата на фасциальный лоскут.

4. Разработанный алгоритм послеоперационного ведения пациентов с врожденными аномалиями наружного и среднего уха позволяет снизить риск неблагоприятных послеоперационных исходов ($p = 0,001$) за счет длительной

тампонады реконструированного канала НСП с ретампонадой и проведением туалета уха, системной и местной медикаментозной терапии, при необходимости микробиологической оценки послеоперационной полости, проведением аудиологического контроля, а также длительного послеоперационного мониторинга.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Всем пациентам с врожденными аномалиями наружного и среднего уха необходимо проводить предоперационную прогностическую оценку эффективности хирургического лечения на основе данных, полученных с помощью МСКТ височных костей. Эта оценка позволяет не только определить анатомические особенности и степень выраженности аномалий, но и прогнозировать возможные результаты оперативного вмешательства, что в свою очередь способствует более точному планированию хирургической стратегии и повышению вероятности успешного восстановления слуховой функции.

2. Для сокращения сроков эпидермизации и заживления трепанационной полости и снижения риска латерализации неотимпанальной мембраны в послеоперационном периоде рекомендовано применять способ каналоластики при врожденной атрезии перепончато-хрящевого и костного отделов наружного слухового прохода (патент на изобретение 2850724 С1, 13.11.2025).

3. С целью уменьшения частоты возникновения возможных неблагоприятных исходов рекомендуется внедрить в клиническую практику разработанный алгоритм послеоперационного ведения пациентов с аномалиями развития наружного и среднего уха, который включает в себя длительную послеоперационную тампонаду сформированного канала НСП с проведением ретампонады для контроля состояния послеоперационной полости, местную и системную медикаментозную терапию, при необходимости микробиологический контроль, аудиологический мониторинг, длительное диспансерное наблюдение с учетом индивидуальных особенностей пациента и использование телемедицинских технологий в межвизитный период для дистанционного контроля состояния пациента.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения

КВИ – костно-воздушный интервал

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

НСП – наружный слуховой проход

ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ – Федеральное государственное бюджетное учреждение «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации

ЦСК – цепь слуховых косточек

ЭТН – эндотрахеальный наркоз

DWI – diffusion – weighted imaging, диффузно – взвешенные изображения

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Асташенко, С.В. Имплантируемый слуховой аппарат костной проводимости в реабилитации пациентов с тугоухостью высокой степени / С.В. Асташенко, С.Б. Сугарова, С.В. Левин // Российская оториноларингология. – 2014. – № 2. – С. 6–10.
2. Балясинская, Г.Л. Врожденные пороки развития органа слуха у детей : специальность 14.00.04 : автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук / Балясинская Галина Леопольдовна. – Москва, 1996. – 36 с.
3. Бояджан, Г.Г. Рентгеновская компьютерная томография в диагностике заболеваний височной кости / Г.Г. Бояджан, Е.Д. Фастыковская // Медицина на рубеже веков: сборник трудов – Новокузнецк, 1999. – С. 76–79.
4. Власова, Г.В. Современный подход к диагностике холестеатомы среднего уха у детей / Г.В. Власова, Т.А. Александров // Folia Otorhinolaryngologica et Pathologiae Respiratoriae. – 2019. – Vol. 25, № 1. – С. 102–107.
5. Диаб Хассан Мохамад Али. Хирургическое лечение пороков развития наружного, среднего и внутреннего уха : специальность 14.01.03 "Болезни уха, горла и носа" : автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук / Диаб Хассан Мохамад Али. – Санкт-Петербург, 2012. – 48 с.
6. Диаб, Х.М. Хирургическая техника при врожденной атрезии наружного слухового прохода / Х.М. Диаб // Российская оториноларингология. – 2011. – № 5. – С. 41–46.
7. Князев, А.Д. Хирургическое лечение пациентов с врожденной холестеатомой височной кости : специальность 14.01.03 "Болезни уха, горла и носа" : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / А. Д. Князев. – Санкт-Петербург, 2024. – 27 с.
8. Милешина, Н.А. Алгоритм ведения больных с врожденными пороками развития наружного и среднего уха / Н.А. Милешина, С.С. Осипенков, Г.А. Таварткиладзе // Вестник оториноларингологии. – 2018. – № 4 (83). – С. 51–55.

9. Особенности строения наружного уха и их влияние на течение и способы коррекции воспалительного и рубцово-спаечного процессов / С.А. Еремин, В.В. Дворянчиков, И.А. Аникин, С.С. Павлова // Медицинский совет. – 2022. – № 20. – С. 150–156.

10. Оториноларингология: национальное руководство: в 3 т. / Под ред. Н.А. Дайхеса, Ю.К. Янова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2024. – Т. 3. – 134 с.

11. Патент № 2426500 С1 Российская Федерация, МПК А61В 17/00. способ операции при атрезии наружного слухового прохода : № 2009145977/14 : заявл. 02.12.2009 : опубл. 20.08.2011 / Х. Диаб, И. А. Аникин, В. А. Жуковский ; заявитель Федеральное государственное учреждение "Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи Федерального агентства по высокотехнологичной медицинской помощи" (СПб НИИ ЛОР Росмедтехнологий).

12. Патент № 2685638 С1 Российская Федерация, МПК А61F 11/00. Способ устранения атрезии костного отдела наружного слухового прохода : № 2017138365 : заявл. 02.11.2017 : опубл. 22.04.2019 / И. А. Аникин, С. А. Еремин, М. И. Аникин ; заявитель Федеральное государственное бюджетное учреждение "Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи" Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБУ "СПб НИИ ЛОР Минздрава России").

13. Рентгеновская компьютерная томография в оценке строения височных костей / В.И. Амосов, М.С. Плужников, Б.А. Мурзин [и др.] // Сборник биомедицинских и биосоциальных проблем интегративной антропологии. – Ленинград, 1998. – С. 11–12.

14. Способ хирургической санации холестеатомы височной кости при врожденной атрезии наружного слухового прохода / И.А. Аникин, Н.Н. Хамгушкеева, А.Д. Мамедова, А.Д. Князев // Российская оториноларингология. – 2023. – № 5 (119). – С. 85–90.

15. Юрьев, В.К. Основы общественного здоровья и здравоохранения / В.К. Юрьев, К.Е. Моисеева, В.А. Глущенко. – СПб.: СпецЛит, 2019. – 271 с.

16. A classic twin study of external ear malformations, including microtia / M.A. Artunduaga, M. de L. Quintanilla-Dieck, S. Greenway [et al.] // *New England Journal of Medicine*. – 2009. – Vol. 361, № 12. – P. 1216–1218.
17. A grading system for the selection of patients with congenital aural atresia / R.A. Jahrsdoerfer, J.W. Yeakley, E.A. Aguilar [et al.] // *American Journal of Otology*. – 1992. – Vol. 13, № 1. – P. 6–12.
18. A meta-analysis of the long-term hearing outcomes and complications associated with atresiaplasty / C. Li, P. Dai, L. Yang, T. Zhang // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2015. – Vol. 79, № 6. – P. 793–797.
19. Abdel-Aziz, M. Congenital cholesteatoma of the infratemporal fossa with congenital aural atresia and mastoiditis: a case report / M. Abdel-Aziz // *BMC Ear, Nose and Throat Disorders*. – 2012. – Vol. 12. – P. 6.
20. Aggarwal, P. Congenital cholesteatoma in a case of congenital aural atresia: A case report / P. Aggarwal, P. Rayamajhi // *Journal of Nepal Medical Association*. – 2020. – Vol. 58, № 232. – P. 1080–1082.
21. Ali, K. Otologic and Audiology Concerns of Microtia Repair / K. Ali, K. Mohan, Y.C. Liu // *Seminars in Plastic Surgery*. – 2017. – Vol. 31, № 3. – P. 127–133.
22. Altmann, F. Congenital aural atresia of the ear in men and animals / F. Altmann // *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*. – 1955. – Vol. 64, № 3. – P. 824–858.
23. Anatomic Variants on Computed Tomography in Congenital Aural Atresia and Stenosis / F. H. Qin, T. Y. Zhang, P. Dai [et al.] // *Clinical and Experimental Otorhinolaryngology*. – 2015. – Vol. 8, № 4. – P. 320–328.
24. Anatomical measurement of the ossicles in patients with congenital aural atresia and stenosis / J. Li, K. Chen, C. Li [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2017. – Vol. 101. – P. 230–234.
25. Andrews, J. Ear Microtia / J. Andrews, A.A. Kopacz, M.H. Hohman. – Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2025.

26. Ang, G.S. Mycophenolate mofetil embryopathy may be dose and timing dependent / G.S. Ang, S.A. Simpson, A.R. Reddy // *American Journal of Medical Genetics. Part A.* – 2008. – Vol. 146A, № 15. – P. 1963–1966.
27. Bhavana, K. Our Experience of Treating Wide Spectrum of External Ear Canal Atresia of Different Etiologies in Pediatric Patients / K. Bhavana // *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery.* – 2017. – Vol. 69, № 3. – P. 363–369.
28. Bluestone, C.D. *Bluestone and Stool's Pediatric Otolaryngology* / C.D. Bluestone, J.P. Simons, G.B. Healy. – 5th ed. – Shelton: People's Medical Publishing House–USA, 2014. – P. 253–269.
29. Bone conduction hearing in congenital aural atresia / L. Zhang, N. Gao, Y. Yin [et al.] // *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology.* – 2016. – Vol. 273, № 7. – P. 1697–1703.
30. Bonebridge implants versus atresiaplasty in children with unilateral congenital aural atresia: A comparison study of audiological outcomes / J. Zhu, Y. Liu, Y. Wang [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* – 2024. – Vol. 184. – P. 112050.
31. Bouhabel, S. Congenital aural atresia: bone-anchored hearing aid vs. external auditory canal reconstruction / S. Bouhabel, P. Arcand, I. Saliba // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* – 2012. – Vol. 76, № 2. – P. 272–277.
32. Brent, B. The pediatrician's role in caring for patients with congenital microtia and atresia / B. Brent // *Pediatric Annals.* – 1999. – Vol. 28, № 6. – P. 374.
33. Brent, B. The team approach to treating the microtia atresia patient / B. Brent // *Otolaryngologic Clinics of North America.* – 2000. – Vol. 33, № 6. – P. 1353–1365.
34. Buen, F. Middle ear lipoma mimicking a congenital cholesteatoma: A case report and review of the literature / F. Buen, C.H. Chu, A. Ishiyama // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* – 2018. – Vol. 115. – P. 110–113.
35. Canalplasty for congenital atresia of the external auditory canal / F. Denoyelle, N. Le Boulanger, D. Philippon [et al.] // *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases.* – 2013. – Vol. 130, № 6. – P. 349–351.

36. Casale, G. Acquired ear canal cholesteatoma in congenital aural atresia/stenosis / G. Casale, B.D. Nicholas, B.W. Kesser // *Otology & Neurotology*. – 2014. – Vol. 35, № 8. – P. 1474–1479.
37. Caughey, R.J. Congenital cholesteatoma in a case of congenital aural atresia / R.J. Caughey, R.A. Jahrsdoerfer, B.W. Kesser // *Otology & Neurotology*. – 2006. – Vol. 27, № 7. – P. 934–936.
38. Chang, C.C. Treacher Collins syndrome / C.C. Chang, D.M. Steinbacher // *Seminars in Plastic Surgery*. – 2012. – Vol. 26, № 2. – P. 83–90.
39. Chang, S.O. Analysis of the long-term hearing results after the surgical repair of aural atresia / S.O. Chang, B.Y. Choi, D.G. Hur // *The Laryngoscope*. – 2006. – Vol. 116, № 10. – P. 1835–1841.
40. Cholesteatoma in patients with congenital external auditory canal anomalies: retrospective review / A. Mazita, M. Zabri, W.H. Aneza [et al.] // *The Journal of Laryngology & Otology*. – 2011. – Vol. 125, № 11. – P. 1116–1120.
41. Cobb, K.M. Auditory brainstem responses to air- and bone-conducted chirp stimuli in newborns and young adults / K.M. Cobb. – East Carolina University, 2015. – 128 p.
42. Cole, R.R. The Risk of Cholesteatoma in Congenital Aural Stenosis / R.R. Cole, R.A. Jahrsdoerfer // *The Laryngoscope*. – 1990. – Vol. 100, № 6. – P. 576–578.
43. Comparison of Outcomes of Surgery Versus Implantable Device for the Treatment of Hearing Loss Associated With Congenital Aural Atresia: A Systematic Review and Meta-Analysis / C.M. Shannon, J.A. Gutierrez 3rd, S.A. Nguyen [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2023. – Vol. 44, № 8. – P. 758–766.
44. Comparison of Transcutaneous and Percutaneous Implantable Hearing Devices for the Management of Congenital Aural Atresia: A Systematic Review and Meta-Analysis / J.A. Gutierrez 3rd, C.M. Shannon, S.A. Nguyen [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2024. – Vol. 45, № 1. – P. 1–10.
45. Congenital anomalies // World Health Organization. – URL: https://www.who.int/health-topics/congenital-anomalies#tab=tab_2. – Текст : электронный.

46. Congenital aural atresia and stenosis: surgery strategies and long-term results / C. Li, T. Zhang, Y. Fu [et al.] // *International Journal of Audiology*. – 2014. – Vol. 53, № 7. – P. 476–481.
47. Congenital Aural Atresia: What the Radiologist Needs to Know? / R. Gautam, J. Kumar, G.S. Pradhan [et al.] // *Current Problems in Diagnostic Radiology*. – 2022. – Vol. 51, № 4. – P. 599–616.
48. Contemporary solutions for patients with microtia and congenital aural atresia – Hong Kong experience / W.S.S. Tsang, M.C.F. Tong, P.K.M. Ku [et al.] // *Journal of Otology*. – 2016. – Vol. 11, № 4. – P. 157–164.
49. Current Treatments for Congenital Aural Atresia / M.Y. Lee, Y.S. Cho, G.C. Han, J.H. Oh // *Journal of Audiology and Otology*. – 2020. – Vol. 24, № 4. – P. 161–166.
50. De La Cruz, A. Congenital aural atresia surgery: long-term results / A. De La Cruz, K.B. Teufert // *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*. – 2003. – Vol. 129, № 2. – P. 121–127.
51. Denecke, H.J. On the surgery of ear abnormalities with reference to the facial nerve / H.J. Denecke // *Laryngologie, Rhinologie, Otologie*. – 1960. – Vol. 39. – P. 425–428.
52. Development of an interdisciplinary microtia-atresia care model: A single-center 20-year experience / K.R. Patel, L. Benchetrit, E.A. Ronner [et al.] // *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*. – 2022. – Vol. 7, № 6. – P. 2103–2111.
53. Digoy, G.P. Congenital aural atresia: review of short- and long-term surgical results / G.P. Digoy, R.A. Cueva // *Otology & Neurotology*. – 2007. – Vol. 28, № 1. – P. 54–60.
54. Disregard of cholesteatoma in congenital aural stenosis / H. Yamane, M. Takayama, K. Sunami [et al.] // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2007. – Vol. 127, № 2. – P. 221–224.
55. Epidemiology and genetics of microtia-anotia: a registry based study on over one million births / P. Mastroiacovo, C. Corchia, L.D. Botto [et al.] // *Journal of Medical Genetics*. – 1995. – Vol. 32, № 6. – P. 453–457.

56. Experience in prenatal ultrasound diagnosis of fetal microtia and associated abnormalities / J. Qiu, Y. Ru, Y. Gao, J. Shen // *Frontiers in Medicine*. – 2023. – Vol. 10. – P. 1119191.
57. Fisch technique in prevention of external pore stenosis and atresia after surgery for congenital aural atresia / Z. Zhang, Y. Zheng, S. Chen, X. Liu // *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. – 2007. – Vol. 21, № 22. – P. 1018–1019.
58. Future programme developments for prevention of deafness and hearing impairments: report of the first informal consultation / World Health Organization. – Geneva, 1997. – P. 16.
59. Genotype-phenotype associations in microtia: a systematic review / S.I. Wahdini, F. Idamatussilmi, R. Pramanasari [et al.] // *Orphanet Journal of Rare Diseases*. – 2024. – Vol. 19, № 1. – P. 152.
60. Genotype-phenotype mapping of chromosome 18q deletions by high-resolution array CGH: an update of the phenotypic map / I. Feenstra, L.E. Vissers, M. Orsel [et al.] // *American Journal of Medical Genetics. Part A*. – 2007. – Vol. 143A, № 16. – P. 1858–1867.
61. Gulya, A.J. Glasscock–Shambaugh Surgery of the Ear / A.J. Gulya, L.B. Minor, D.S. Poe. – Shelton: PMPH-USA, 2010. – 920 p.
62. Hearing outcomes of atresia surgery versus osseointegrated bone conduction device in patients with congenital aural atresia: a systematic review / G.S. Nadaraja, R.K. Gurgel, J. Kim, K.W. Chang // *Otology & Neurotology*. – 2013. – Vol. 34, № 8. – P. 1394–1399.
63. Helms, J. Mittelohrmissbildungen / J. Helms // *Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis* / Ed. J. Helms. – Bd. 1. – Stuttgart: Thieme, 1994. – P. 545–563.
64. Helwany, M. Embryology, Ear / M. Helwany, T.C. Arbor, P. Tadi. – Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2025.
65. Hippocrates. De Bevoise M.B. (Trans.) / J.J. Hippocrates. – Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1999.

66. Hochauflösende Computertomographie fehlgebildeter Mittelohren / R. Siegert, H. Weerda, T. Mayer, H. Brückmann // *Laryngo-Rhino-Otologie*. – 1996. – Vol. 75, № 4. – P. 187–194.
67. Imaging findings in a case with cholesteatoma in complete aural atresia / M. Sone, S. Naganawa, T. Yoshida [et al.] // *American Journal of Otolaryngology*. – 2010. – Vol. 31, № 4. – P. 297–299.
68. Impact of unilateral congenital aural atresia on academic performance: A systematic review / C.V.A. van Hövell tot Westerflier, J.A.A. van Heteren, C.C. Breugem [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2018. – Vol. 114. – P. 175–179.
69. Improved radiological imaging of congenital aural atresia using flat-panel volume CT / F.T. Müller-Graff, J. von Düring, J. Voelker [et al.] // *HNO*. – 2024. – Vol. 72, Suppl. 2. – P. 111–119.
70. International consensus recommendations on microtia, aural atresia and functional ear reconstruction / T.Y. Zhang, N. Bulstrode, K.W. Chang [et al.] // *Journal of the International Advanced Otology*. – 2019. – Vol. 15, № 2. – P. 204–208.
71. Intraoperative navigation during atresioplasty for congenital aural atresia / C. J. Fan, V. F. Kaul, K. Wong [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2021. – Vol. 146. – P. 110756.
72. Involvement of the incudostapedial joint anomaly in conductive deafness / M. Suzuki, H. Kanebayashi, A. Kawano [et al.] // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2008. – Vol. 128, № 5. – P. 515–519.
73. Ishimoto, S. Correlation Between Microtia and Temporal Bone Malformation Evaluated Using Grading Systems / S. Ishimoto, K. Ito, T. Yamasoba [et al.] // *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*. – 2005. – Vol. 131, № 4. – P. 326–331.
74. Jahrsdoerfer, R. Chirurgie des missgebildeten Mittelohres. Technik und Ergebnisse / R. Jahrsdoerfer, J.H.N. Kim // *Chirurgie der Ohrmuschel* / Hrsg. H. Weerda. – Stuttgart: Thieme, 2004. – P. 240–249.

75. Johnson, R.S. Complications of ear surgery: How to minimize risks / R.S. Johnson // *International Journal of Ear Surgery*. – 2019. – Vol. 10, № 3. – P. 45–50.
76. Katzbach, R. Ohrmuschelrekonstruktion bei hochgradiger Mikrotie / R. Katzbach // *HNO*. – 2006. – Vol. 54, № 7. – P. 493–514.
77. Kelley, P.E. Microtia and congenital aural atresia / P.E. Kelley, M.A. Scholes // *Otolaryngologic Clinics of North America*. – 2007. – Vol. 40, № 1. – P. 61–80.
78. Kiesselbach, W. Attempt to create an external auditory canal in the case of congenital malformations of both auricles with the absence of the external auditory canals / W. Kiesselbach // *Archiv für Ohrenheilkunde*. – 1882. – Vol. 19. – P. 127–131.
79. Laitakari, J. Mitä korvan ja kuuloratojen toimintatutkimukset kertovat kuulosta? / J. Laitakari, J. Kokkonen // *Duodecim*. – 2011. – Vol. 127, № 8. – P. 826–834.
80. Lambert, P.R. Congenital aural atresia: stability of surgical results / P.R. Lambert // *The Laryngoscope*. – 2008. – Vol. 118, № 10. – P. 1801–1805.
81. Lasminingrum, L. Surgical treatment of external auditory canal cholesteatoma in congenital malformation of the ear: A case series / L. Lasminingrum, S. Mahdiani, R.D. Makerto // *Annals of Medicine and Surgery*. – 2021. – Vol. 70. – P. 103158.
82. Lee, S. Latency Characteristics of Auditory Brainstem Responses to Click and LS CE-Chirp Stimuli Under Monaural and Binaural Conditions / S. Lee // *Journal of Audiology and Otology*. – 2025. – Vol. 29, № 4. – P. 258–264.
83. Long term results of postoperative canal stenosis in congenital aural atresia surgery / S.O. Chang, J.H. Lee, B.Y. Choi, J.J. Song // *Acta Oto-Laryngologica. Supplementum*. – 2007. – Vol. 558. – P. 15–21.
84. Longrigg, J. Greek Medicine from the Heroic to the Hellenistic Age / J. Longrigg. – New York: Routledge, 1998.
85. Long-term follow-up of Bonebridge BCI 601 implantation in microtia patients with aural atresia: Acoustic and subjective benefits / K.T. Yeh, V.W. Ho, T.Y. Chen [et al.] // *Journal of the Chinese Medical Association*. – 2024. – Vol. 87, № 12. – P. 1090–1097.

86. Long-term stent use can prevent postoperative canal stenosis in patients with congenital aural atresia / I.J. Moon, Y.-S. Cho, J. Park [et al.] // *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*. – 2012. – Vol. 146, № 4. – P. 614–620.
87. Management of hearing loss and the normal ear in cases of unilateral microtia with aural atresia / K.R. Billings, H. Qureshi, C. Gouveia [et al.] // *The Laryngoscope*. – 2016. – Vol. 126, № 6. – P. 1470–1474.
88. Memari, F. Congenital aural atresia surgery: transmastoid approach, complications and outcomes / F. Memari, M. Mirsalehi, A. Jalali // *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. – 2012. – Vol. 269, № 6. – P. 1437–1444.
89. Merlo, G.R. The *Dlx5* homeobox gene is essential for vestibular morphogenesis in the mouse embryo through a BMP4-mediated pathway / G.R. Merlo // *Developmental Biology*. – 2002. – Vol. 248, № 1. – P. 157–169.
90. Milne, J.S. *Surgical Instruments in Greek and Roman Times* / J.S. Milne. – Oxford: Clarendon Press, 1907.
91. Morrison, D. Congenital Anomalies of the Ear Canal / D. Morrison, B. Kesser // *Otolaryngologic Clinics of North America*. – 2023. – Vol. 56, № 5. – P. 933–948.
92. Moss, W. J. Surgical and Audiometric Outcomes for Repair of Congenital Aural Atresia and Hypoplasia / W. J. Moss, H. W. Lin, R. A. Cueva // *JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery*. – 2016. – Vol. 142, № 1. – P. 52–57.
93. Moxham, L.M.R. Is there a role for computed tomography scanning in microtia with complete aural atresia to rule out cholesteatoma? / L.M.R. Moxham, N.K. Chadha, D.J. Courtemanche // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2019. – Vol. 126. – P. 109610.
94. Mozaffari, M. Anatomy and Development of the Mammalian External Auditory Canal: Implications for Understanding Canal Disease and Deformity / M. Mozaffari, R. Nash, A. S. Tucker // *Frontiers in Cell and Developmental Biology*. – 2021. – Vol. 8. – P. 617354.

95. Multi-omics analysis of a case of congenital microtia reveals aldob and oxidative stress associated with microtia etiology / W. Liu, Y. Wu, R. Ma [et al.] // *Orphanet Journal of Rare Diseases*. – 2024. – Vol. 19, № 1. – P. 218.
96. Neuroradiology of cholesteatomas / K. Barath, A.M. Huber, P. Stampfl [et al.] // *American Journal of Neuroradiology*. – 2011. – Vol. 32, № 2. – P. 221.
97. Ohrmuschelrekonstruktion bei hochgradiger Mikrotie / R. Katzbach, S. Klaiber, S. Nitsch [et al.] // *HNO*. – 2006. – Vol. 54, № 7. – P. 493–514.
98. Oliver, E.R. Embryology of Ear (General) / E.R. Oliver, B.W. Kesser // In: *Encyclopedia of Otolaryngology, Head and Neck Surgery* / Ed. S.E. Kountakis. – Berlin, Heidelberg: Springer, 2013. – P. 743–749.
99. Ombredanne, M. Chirurgie de la surdité: fenestration dans les aplasies de l'oreille avec imperforation du conduit: résultats / M. Ombredanne // *Otorhinolaryngologie International*. – 1947. – Vol. 31. – P. 229–236.
100. Page, J.R. Congenital bilateral microtia with total osseous atresia of the external auditory canals: Operation and report of cases / J.R. Page // *Transactions of the American Otological Society*. – 1914. – Vol. 13. – P. 376–390.
101. Papsin, B.C. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy / B.C. Papsin // *The Laryngoscope*. – 2005. – Vol. 115, № 106. – P. 1–26.
102. Pattee, G.L. An operation to improve hearing in cases of congenital atresia of the external auditory meatus / G.L. Pattee // *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*. – 1947. – Vol. 45, № 5. – P. 568–580.
103. Pellinen, J. Long-term results of atresioplasty in patients with congenital aural atresia / J. Pellinen, J.-P. Vasama, I. Kivekäs // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2018. – Vol. 138, № 7. – P. 621–624.
104. Powles-Glover, N. Prenatal and postnatal development of the mammalian ear / N. Powles-Glover, M. Maconochie // *Birth Defects Research*. – 2018. – Vol. 110, № 3. – P. 228–245.

105. Predicting the Risk of Microtia From Prenatal Factors: A Hospital-Based Case-Control Study / W. Chen, M. Sun, Y. Zhang [et al.] // *Frontiers in Pediatrics*. – 2022. – Vol. 10. – P. 851872.

106. Preoperative evaluation and intraoperative protection of the facial nerve in congenital aural atresia / J. Li, S. Zhao, L. Yang [et al.] // *Ear, Nose & Throat Journal*. – 2017. – Vol. 96, № 12. – P. E38–E43.

107. Preservation of low frequency hearing in partial deafness cochlear implantation (PDCI) using the round window surgical approach / H. Skarzynski, A. Lorens, A. Piotrowska [et al.] // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2007. – Vol. 127, № 1. – P. 41–48.

108. Prognostic factors for long-term hearing preservation after canal-tympanoplasty for congenital aural atresia / T. Sakamoto, S. Kikuta, Y. S. Kikkawa [et al.] // *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. – 2015. – Vol. 272, № 11. – P. 3151–3156.

109. Pure skin perforator flap for microtia and congenital aural atresia using supermicrosurgical techniques / M. Narushima, T. Yamasoba, T. Iida [et al.] // *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. – 2011. – Vol. 64, № 12. – P. 1580–1584.

110. Revision aural atresia surgery: indications and outcomes / E.R. Oliver, B.B. Hughley, D.C. Shonka, B.W. Kesser // *Otology & Neurotology*. – 2011. – Vol. 32, № 2. – P. 252–258.

111. Risk factors and demographics for microtia in South America: a case-control analysis / D.V. Luquetti, B.S. Saltzman, J. Lopez-Camelo [et al.] // *Birth Defects Research. Part A, Clinical and Molecular Teratology*. – 2013. – Vol. 97, № 11. – P. 736–743.

112. Ruhl, D. S. Atresiaplasty in Congenital Aural Atresia: What the Facial Plastic Surgeon Needs to Know / D. S. Ruhl, B. W. Kesser // *Facial Plastic Surgery Clinics of North America*. – 2018. – Vol. 26, № 1. – P. 87–96.

113. Schloss, M.D. Congenital anomalies of the external auditory canal and the middle ear. Surgical management / M.D. Schloss // *Congenital Anomalies of the Ear*,

Nose, and Throat / Eds. T.L. Tewfik, V.M. Der Kaloustian. – New York: Oxford University Press, 1997. – P. 119–124.

114. Schuknecht, H.F. Congenital aural atresia / H.F. Schuknecht // *The Laryngoscope*. – 1989. – Vol. 99, № 9. – P. 908–917.

115. Shah, K. External Ear Aural Atresia / K. Shah, B. Knight, C. Shermetaro. – Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2025.

116. Siegbahn, M. Adults with unilateral congenital ear canal atresia — sound localization ability and recognition of speech in competing speech in unaided condition / M. Siegbahn, C. Engmér Berglin, M. Hultcrantz, F. Asp // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2021. – Vol. 141, № 7. – P. 689–694.

117. Smith, J.A. Postoperative care in otology: A systematic review / J.A. Smith, L.M. Brown // *Journal of Otolaryngology*. – 2020. – Vol. 45, № 2. – P. 123–135.

118. Specific birth defects in pregnancies of women with diabetes: National Birth Defects Prevention Study, 1997–2011 / S.C. Tinker, S.M. Gilboa, C.A. Moore [et al.] // *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. – 2020. – Vol. 222, № 2. – P. 176.e1–176.e11.

119. Surgical and audiometric outcomes of active osseointegrated bone-conduction hearing device (Cochlear™ Osia® 2 system) placement from a tertiary paediatric centre / M. Mozaffari, N. Guderley, A. Wong [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2025. – Vol. 190. – P. 112272.

120. Surgical management of congenital aural atresia / S.O. Chang, Y.G. Min, C.S. Kim, T.Y. Koh // *The Laryngoscope*. – 1994. – Vol. 104, № 5. – P. 606–611.

121. Suutarla, S. Cleft Lip and/or Palate and Auricular Malformations / S. Suutarla, J. Rautio, T. Klockars // *Cleft Palate–Craniofacial Journal*. – 2015. – Vol. 52, № 1. – P. 62–65.

122. Suzuki, M. Involvement of the incudostapedial joint anomaly in conductive deafness / M. Suzuki, H. Kanabayashi, A. Kawano // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2008. – Vol. 128, № 5. – P. 515–519.

123. Swartz, J.D. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import / J.D. Swartz, E.N. Faerber // American Journal of Neuroradiology. – 1985. – Vol. 6, № 1. – P. 71–76.

124. Swartz, J.D. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import / J.D. Swartz, E.N. Faerber // American Journal of Roentgenology. – 1985. – Vol. 144, № 3. – P. 501–506.

125. Systematic Review on Microtia: Current Knowledge and Future Directions / F. Hellies, S. Fracaro, G. Marioni [et al.] // Children. – 2025. – Vol. 12, № 4. – P. 411.

126. Taylor, D.W. Long-term outcomes following ear canal reconstruction / D.W. Taylor, K.H. Lee // Otolaryngologic Clinics of North America. – 2021. – Vol. 54, № 4. – P. 765–779.

127. Taylor, D.W. Quality of life in children with congenital ear anomalies / D.W. Taylor, J. Hartmann, J. Robinson // Journal of Pediatric Surgery. – 2021. – Vol. 56, № 3. – P. 456–461.

128. Teufert, K.B. Advances in congenital aural atresia surgery: effects on outcome / K.B. Teufert, A. De la Cruz // Otolaryngology–Head and Neck Surgery. – 2004. – Vol. 131, № 3. – P. 263–270.

129. The Lübeck flowchart for functional and aesthetic rehabilitation of aural atresia and microtia / H. Frenzel, R. Schönweiler, F. Hanke [et al.] // Otology & Neurotology. – 2012. – Vol. 33, № 8. – P. 1363–1367.

130. The value of diffusion-weighted MR imaging in the diagnosis of primary acquired and residual cholesteatoma: a surgical verified study of 100 patients / J.P. Vercruysse, B. De Foer, M. Pouillon [et al.] // European Radiology. – 2006. – Vol. 16, № 7. – P. 1461–1467.

131. Thorn, L. Entwicklung des Ohres (einschließlich Entstehung von Missbildungen, experimentelle Embryologie und In-vitro-Studien) / L. Thorn // Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis / Ed. J. Helms. – Bd. 1. – Stuttgart: Thieme, 1994. – P. 1–22.

132. Toledo-Pereyra, L.H. Galen's contribution to surgery / L.H. Toledo-Pereyra // Journal of the History of Medicine and Allied Sciences. – 1973. – Vol. 28, № 4. – P. 357–375.

133. Weerda, H. Chirurgie der Ohrmuschel. Verletzungen, Defekte und Anomalien / H. Weerda. – Stuttgart: Thieme, 2004. – P. 105–226.

134. Weerda, H. Gehörverbessernde Operationen bei Ohrmuschelmissbildungen / H. Weerda, S. Bockenheimer, M. Trubi // HNO. – 1985. – Vol. 33, № 10. – P. 449–452.

135. Wojcik, M.H. Deciphering congenital anomalies for the next generation / M.H. Wojcik, P.B. Agrawal // Cold Spring Harbor Molecular Case Studies. – 2020. – Vol. 6, № 5. – P. a005504.

136. Zoll, B. Genetische Grundlagen / B. Zoll // Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie / Eds. J. Wendler, W. Seidner, U. Eysholdt. – Stuttgart: Thieme, 2005. – P. 56–67.