

ISSN 2181-337X

EURASIAN JOURNAL OF OTORHINOLARYNGOLOGY - HEAD AND NECK SURGERY

Volume 3 • Issue 4

2024



ejohns.scinnovations.uz



ДИАГНОСТИКА АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ УША: СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ

Юсупова С.Р.¹

¹ Национальный детский медицинский центр

Аннотация. Врожденная аномалия развития органа слуха очень серьезная патология, так как может сопровождаться нарушением слуховой функции, что ведет к нарушению речи и инвалидизации пациента. Целью обзора является изучение различных взглядов на диагностику аномалии развития наружного и среднего уха. Материалами обзора являются публикации за последние 10 лет, посвящённых проблеме аномалий развития наружного и среднего уха. Обзор показал, что при подозрении на врожденные аномалии необходимо выполнение КТ височной кости.

Ключевые слова: врожденная аномалия развития уха, наружное ухо, среднее ухо, анатомия, развитие.

Для цитирования:

Юсупова С.Р. Диагностика аномалии развития уха: современный взгляд на проблему. *Евразийский журнал оториноларингологии - хирургии головы и шеи.* 2024;3(4):89–94. <https://doi.org/10.57231/j.ejohns.2024.3.4.016>

THE DIAGNOSIS OF EAR DEVELOPMENTAL ANOMALIES: A MODERN VIEW ON PROBLEM

Yusupova S.R.¹

¹ National Children's Medical Center

Abstract. Congenital anomaly of the development of the hearing organ is a very serious pathology, as it can be accompanied by impaired auditory function, which leads to speech impairment and disability of the patient. The purpose of the review is to study different views on the diagnosis of anomalies of the external and middle ear. The review materials include publications over the past 10 years devoted to the problem of developmental anomalies of the external and middle ear. The review showed that if congenital anomalies are suspected, a CT scan of the temporal bone should be performed.

Keywords: congenital malformation of the ear, external ear, middle ear, anatomy, development.

For citation:

Yusupova S.R. The diagnosis of ear developmental anomalies: a modern view on problem. *Eurasian Journal of Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery.* 2024;3(4):89–94. <https://doi.org/10.57231/j.ejohns.2024.3.4.016>

ВВЕДЕНИЕ

Распространенность аномалий развития внутреннего уха у лиц с врожденной глухотой или сенсоневральной тугоухостью варьирует от 2,3% до 28,4%, в зависимости от критериев отбора пациентов. В группах пациентов, тщательно отобранных по критерию подозрения на аномалии развития, с помощью компьютерной томографии височных костей обнаружил мальформации внутреннего уха у 25% пациентов с сенсоневральной тугоухостью. Использование КТ и МРТ позволило выявить пороки развития внутреннего уха в 35% случаев, при этом по МРТ снимкам более точно были видны мелкие детали аномалии [1,4,6,10,13].

Причиной снижения слуха в детском возрасте

может быть врожденная патология, такая как аномалии развития наружного и среднего уха и изолированные пороки развития слуховых косточек. Если установка диагноза при сочетанной аномалии развития наружного и среднего уха не вызывает больших сложностей – диагноз можно установить, проведя внешний осмотр пациента, то при врожденном нарушении развития слуховых косточек диагностический процесс нередко затруднителен. Сложности выявления подобных состояний обусловлены низкой настороженностью врачей в связи с тем, что изолированные аномалии среднего уха являются достаточно редкой формой патологии (частота встречаемости 1 из 10000-15000 новорожденных) [2,5,9,14].

Кроме того, анатомически изолированные аномалии развития среднего уха ничем не отличаются от здорового уха при проведении отоскопии (отомикроскопии). Всё это приводит к поздней диагностике, особенно при одностороннем поражении. Варианты мальформаций среднего уха могут варьировать от изменений в конфигурации и размере барабанной полости до изменения количества и конфигурации слуховых косточек. Также встречаются нарушения формирования окна улитки и, реже, окна преддверия, вплоть до полной его аплазии [3,7,12].

Предоперационная диагностика частичных атретических пластинок при помощи двухмерной компьютерной томографии сопряжена с рядом сложностей, в частности, трудно оценить их объем и связь со слуховыми косточками, что требует разработки дополнительных алгоритмов диагностики (уточнения методики проведения КТ) на предоперационном этапе [7,8,11].

С развитием компьютерно-математических технологий со временем стало возможно на основе аксиальной проекции моделировать результат в трехмерном пространстве, что привело к появлению ветви лучевой диагностики, получившей название виртуальная КТ-эндоскопия. Таким образом, появился диагностический инструмент, позволяющий максимально эффективно визуализировать строение исследуемого органа или структуры, путем создания ее трехмерной модели, основанной на компьютерном рендере первичной цифровой информации [4,12].

С учетом современных тенденций в медицинской технологии компьютерная диагностика играет ключевую роль в обнаружении и классификации врожденных аномалий уха. Компьютерная диагностика может играть важную роль в оценке врожденных аномалий наружного и среднего уха у детей, таких как врожденные дефекты структуры уха или нарушения слуха. Это позволяет специалистам проводить более точную оценку состояния и определять оптимальный план лечения. Диагностика врожденных аномалий слуха у детей обычно включает аудиологические исследования, такие как аудиометрия, изучение рефлексов старения и другие методы, направленные на определение уровня слуховой потери и характера аномалии. Для более подробной оценки состояния слуховой системы могут использоваться

различные методы изображений, такие как компьютерная томография и магнитно-резонансная томография [9,14].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

изучение различных взглядов на диагностику аномалии развития наружного и среднего уха.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ:

публикации за последние 10 лет, посвященных проблеме аномалий развития наружного и среднего уха.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ:

Доступным методом диагностики состояния слуха у детей раннего возраста (с момента рождения) является объективная аудиометрия. При этом врач сурдолог может дать заключение не только о наличии или отсутствии слуха у ребенка, но и определить степень и тип имеющейся тугоухости. Основанием для направления ребенка на такое исследование являются обнаружение у новорожденного одного из перечисленных факторов риска или подозрение на патологию слуха при первичном обследовании оториноларингологом поликлиники с помощью безусловно-рефлекторных методик исследования слуха: аура- (кохлео-) пальпебральный и аура- (кохлео-) пупиллярный, глазодвигательный и сосательный, сердечно-сосудистый и дыхательный рефлексы, комплексы двигательных и вегетативных реакций; изучение слуха можно проводить и используя общедоступные детские звучащие игрушки (колокольчики, погремушки и др.), заранее откалиброванные по интенсивности при помощи шумометра. В последнее время для этой цели широко используется прибор звукореактотест, которым в настоящее время оснащены детские поликлиники [7].

Врожденное изменение слуха по типу поражения звукопроводения является следствием аномалии развития наружного (атрезия наружного слухового прохода и ушной раковины) и среднего (порок развития слуховых косточек и их суставов или окон лабиринта) уха [11].

Аудиометрия является наиболее важным функциональным исследованием у больных с пороками развития уха. Тяжелые пороки развития наружного уха, такие как врожденная атре-

зия уха часто сочетаются с серьезными аномалиями среднего уха, которые могут захватывать все его структуры. В таких случаях выявляется кондуктивная тугоухость в 45-60 дБ. В случае односторонней врожденной атрезии уха, раннее обследование предположительно нормально слышащего контрлатерального уха важно для того, чтобы исключить двустороннюю тугоухость. В зависимости от тяжести функциональных нарушений, двусторонняя тугоухость может серьезно затруднить развитие речи. Ранняя реабилитация, таким образом, представляется обязательной (во-первых, слухопротезирование, при необходимости - реконструктивное хирургическое вмешательство) [12].

Аудиологическое исследование можно выполнить младенцам. Панель исследований включает в себя тимпанометрию (импедансометрию), отоакустическую эмиссию (ОАЭ) и исследование коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП - акустического ответа ствола мозга) [14].

Для определения конкретных пороговых значений у детей до трех лет, они подвергаются аудиометрическим процедурам, основанным на рефлексах и поведенческих реакциях, тимпанометрии, оценке ОАЭ и коротколатентных слуховых вызванных потенциалов. Объективные методы измерения (ОАЭ и КСВП) обеспечивают более объективную картину. У детей старшего возраста достоверные результаты могут быть получены с помощью аудиологического исследования, при котором используются обычные аудиометрические тоны или игровые методики. В то же время и в этих случаях необходимо дополнительное исследование акустических ответов ствола головного мозга [10].

У взрослых обычное аудиологическое исследование и определение порога восприятия речи достаточно для определения порога слышимости и каких-либо ограничений в восприятии речи. Для достоверности аудиологические тестирования должны повторяться, особенно у маленьких детей и у больных с множественными пороками развития. Исследование вестибулярной функции имеет дифференциально диагностическое значение. Расстройства вестибулярной функции, однако, не исключают, возможности сохранения слуха [14].

С появлением в конце 80-х гг. компьютерной томографии высокого разрешения и магнитно-резонансной томографии данные методики стали широко применяться для диагностики и определения показаний к оперативному лечению, в частности и при врожденных пороках развития уха. С помощью этих прогрессивных и высокоточных методик были выявлены новые аномалии, которые не укладывались в существующие классификации [2].

КТ височных костей является основным методом диагностики аномалии развития уха. Снимки, выполненные в режиме высокого разрешения позволяют выполнять реконструкцию вторичных срезов в любой плоскости, а также произвести трехмерное реконструирование. КТ высокого разрешения дает возможность визуализировать степень пневматизации системы клеток сосцевидного отростка, расположения луковицы яремной вены, сигмовидного синуса и внутренней сонной артерии. Кроме того, с помощью КТ высокого разрешения можно увидеть цепь слуховых косточек, ход барабанного и мастоидального сегментов лицевого нерва, а также ширину внутреннего слухового прохода [2].

Выполнение КТ височных костей в высоком разрешении рекомендовано всем детям с подозрением на врожденные пороки развития внутреннего уха, в том числе всем детям с СНТ невыясненной этиологии, независимо от того, беспокоит ли их потеря слуха с рождения или она появилась позже. Снимки обычно делаются при первом эпизоде нарушения слуха [8].

Данные предоперационной компьютерной томографии помогают предварительно определить тактику хирургического лечения (КИ) и сторону, с которой возможно ввести наибольшего числа электродов [8].

Также важным является проведение КТ височных костей после операции у пациентов с аномалиями внутреннего уха для определения места положения введенного электрода и глубины его введения, а как известно, эффективность кохлеарной имплантации зависит от числа введенных электродов [2].

Таким образом, КТ височных костей высокого разрешения не только объективизирует возможность проведения хирургического вмешательства, но и четко указывает на противопоказания

[8].

МРТ внутреннего уха является более совершенным методом с точки зрения отображения мелких деталей височной кости. Кроме того, срезы в любой желаемой плоскости доступны напрямую, без необходимости выстраивать реконструктивные изображения. Неизбежную длительность исследования (около 20 мин) можно отнести к недостаткам метода. Изображения в высоком разрешении с хорошей визуализацией структур легче всего получить с помощью поля высокой напряженности при плотности магнитного потока в 1,5 Т. Срезы должны быть очень тонкими (около 0,7-0,8 мм). Сильно Т2-взвешенный градиент эхо-томографии подходит для подробной визуализации лабиринта и внутреннего слухового прохода. К примеру, спинномозговая жидкость и эндолимфатическая жидкость характеризуются очень высоким сигналом, в то время как нервные структуры (лицевой нерв, статоакустический нерв) - очень низким сигналом. МРТ обеспечивает отличные данные о размере и форме улитки, преддверия и полукружных каналов, а также указывает на содержание жидкости в улитке. Кроме того, при использовании Т2-взвешенных эхо изображений обнаруживаются фиброзные облитерации лабиринта. МРТ является единственным способом демонстрации статоакустического нерва и оценки внутричерепного сегмента лицевого нерва. Это исследование, по мнению ряда авторов, необходимо при планировании КИ [11].

Таким образом, новорожденные с деформациями ушной раковины должны пройти детальное исследование структур лицевого черепа. Всем таким пациентам требуется выполнять тщательное изучение черепа, лица и шеи в отношении конфигурации, симметрии, пропорций лица, жевательного аппарата, окклюзий, волос и состояния кожи, сенсорных функций, речи, голоса и глотания [10].

Функция среднего уха должна быть исследована особенно тщательно, потому что развитие наружного уха обычно тесно коррелирует с эмбриогенезом среднего уха. Аномалии ушной раковины могут сопровождаться преаурикулярными кистами или полипами, а также частичным или полным параличом лицевого нерва. Помимо основных способов осмотра ушей (осмотр,

пальпация, фотографическая документация), необходимо обратить внимание на любые анатомические особенности, которые могут увеличить риски или поставить под угрозу успех операции на среднем ухе. Аномалии уха могут быть связаны с наличием комплексных синдромов, поэтому изменения внутренних органов (например, сердца и почек), нервной системы и скелета (например, шейного отдела позвоночника), должны быть исключены междисциплинарной бригадой врачей (например, педиатра, невролога и ортопеда). С точки зрения юридических аспектов, предоперационная оценка функции лицевого нерва необходима при планировании реконструктивной операции на среднем ухе [14].

Деформации уха могут возникать в связи с общими синдромами, включающими в себя несколько пороков развития. Таким образом, пациенты с подозрениями на эти синдромы должны пройти молекулярно-генетическое исследование, чтобы выяснить причину возникновения аномалий. Также рекомендуется проводить генетический анализ родителей пациентов [7].

ВЫВОДЫ

Таким образом, следует вывод, что при подозрении на врожденные аномалии необходимо выполнение КТ височной кости. При этом врач должен отдельно предупредить рентгенолога о подозрении на врожденные аномалии слуховых косточек. КТ может дать нам информацию об аплазии или тяжелой дисплазии стремени и окна улитки, а иногда и о состоянии наковально-стременного сочленения. При сочетании картины отсутствия окна преддверия и аномального расположения горизонтального сегмента канала лицевого нерва на КТ височной кости, можно заподозрить ООП. Также слуховой аппарат всегда должен оставаться возможным вариантом.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.

ИСТОЧНИКИ ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ДОСТУПНОСТЬ ДАННЫХ И МАТЕРИАЛОВ

Все данные, полученные или проанализированные в ходе этого исследования, включены в настоящую опубликованную статью.

ВКЛАД ОТДЕЛЬНЫХ АВТОРОВ

Все авторы внесли свой вклад в подготовку исследования и толкование его результатов, а также в подготовку последующих редакций. Все авторы прочитали и одобрили итоговый вариант рукописи.

ЭТИЧЕСКОЕ ОДОБРЕНИЕ И СОГЛАСИЕ НА УЧАСТИЕ

Были соблюдены все применимые международные, национальные и/или институциональные руководящие принципы по уходу за животными и их использованию.

СОГЛАСИЕ НА ПУБЛИКАЦИЮ

Не применимо.

ПРИМЕЧАНИЕ ИЗДАТЕЛЯ

Журнал "Евразийский журнал оториноларингологии - хирургии головы и шеи" сохраняет нейтралитет в отношении юрисдикционных претензий по опубликованным картам и указаниям институциональной принадлежности.

Статья получена 15.12.2024 г.

Принята к публикации 20.12.2024 г.

CONFLICT OF INTERESTS

The authors declare the absence of obvious

and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

SOURCES OF FUNDING

The authors state that there is no external funding for the study.

AVAILABILITY OF DATA AND MATERIALS

All data generated or analysed during this study are included in this published article.

AUTHORS' CONTRIBUTIONS

All authors contributed to the design and interpretation of the study and to further drafts. All authors read and approved the final manuscript.

ETHICS APPROVAL AND CONSENT TO PARTICIPATE

All applicable international, national, and/or institutional guidelines for the care and use of animals were followed.

CONSENT FOR PUBLICATION

Not applicable.

PUBLISHER'S NOTE

Journal of "Eurasian Journal of Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery" remains neutral with regard to jurisdictional claims in published maps and institutional affiliations.

Article received on 15.12.2024

Accepted for publication on 20.12.2024

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Имангалиева А. А. и др. Распространенность врожденных пороков развития уха в Республике Казахстан // Вестник Казахского Национального медицинского университета. – 2020. – №. 1. – С. 322-324.
- Крюков А. И., Гаров Е. В., Загорская Е. Е. Каналопластика при врожденной аномалии развития наружного слухового прохода //Московская медицина. – 2016. – №. S1. – С. 138-138.
- Плавский Д. М., Хоров О. Г. Хирургические подходы к реконструктивной отоластике и меатоластике при врожденных пороках развития уха //Оториноларингология. Восточная Европа. – 2016. – Т. 6. – №. 2. – С. 237-245.
- Aihara N. et al. Congenital malformations of the external and middle ear accompanied by temporal bone anomaly in a calf //Journal of Veterinary Medical Science. – 2022. – Т. 84. – №. 2. – С. 302-305.
- Amarnath C. et al. Evaluation of embryological sequences of ear anomalies and its radiological relevance //Indian Journal of Otology. – 2016. – Т. 22. – №. 4. – С. 248-257.
- Anthwal N., Thompson H. The development of the mammalian outer and middle ear //Journal of anatomy. – 2016. – Т. 228. – №. 2. – С. 217-232.
- Cheung M. M. Y. et al. Ear abnormalities among children with fetal alcohol spectrum disorder: a systematic review and meta-analysis //The Journal of pediatrics. – 2022. – Т. 242. – С. 113-120. e16.
- Daniali L. N. et al. Classification of newborn ear malformations and their treatment with the EarWell infant ear correction system //Plastic and Reconstructive Surgery. – 2017. – Т. 139. – №. 3. – С. 681-691.

9. Elvan Ö., Örs A. B., Güneş E. Auricular Deformational Anomalies Detected in Human Fetal Cadavers //Journal of Craniofacial Surgery. – 2024. – C. 10.1097.
10. Jafarov M. M. et al. Modern views on birth development malformations of the ear //World Bulletin of Public Health. – 2023. – T. 29. – C. 57-59.
11. Liaw J., Patel V. A., Carr M. M. Congenital anomalies of the external ear //Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery. – 2017. – T. 28. – №. 2. – C. 72-76.
12. Metwally M. I., Alayouty N. A., Basha M. A. A. Ear malformations: what do radiologists need to know? // Clinical Imaging. – 2020. – T. 66. – C. 42-53.
13. Rooijers W. et al. Hearing impairment and ear anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review // International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. – 2022. – T. 51. – №. 10. – C. 1296-1304.
14. Siegel B. External and Middle Ear //Endoscopic Atlas of Pediatric Otolaryngology. – 2016. – C. 1-11.