

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОССИЙСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ДРУЖБЫ НАРОДОВ ИМЕНИ
ПАТРИСА ЛУМУМБЫ»

На правах рукописи

Харири Мостафа

**КОХЛЕАРНАЯ ИМПЛАНТАЦИЯ ПРИ АНОМАЛИЯХ
ВНУТРЕННЕГО УХА**

3.1.3. Оториноларингология

Диссертация

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

доктор медицинских наук, профессор

Попадюк Валентин Иванович

МОСКВА-2026

ВВЕДЕНИЕ.....	4
Глава 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	13
1.1.Мальформации лабиринта - современное состояние вопроса.....	13
1.2.Классификации аномалий развития внутреннего уха.....	16
1.3.Клиника и диагностика костных мальформаций лабиринта.....	25
1.4.Особенности кохлеарной имплантации при костных мальформациях лабиринта.....	27
1.5 Осложнения КИ у пациентов с мальформациями лабиринта.....	29
1.6 Послеоперационное ведение пациентов с аномалиями развития внутреннего уха.....	31
Заключение к главе1.....	32
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ, ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	35
2.1 Методы исследования и характеристика обследованных пациентов.....	35
2.2 Методы обследования пациентов.....	39
2.2.1 Лучевые методы диагностики.....	39
2.2.2 Аудиологические методы обследования.....	41
2.2.2.1 Поведенческая аудиометрия.....	42
2.2.2.2 Игровая аудиометрия.....	42
2.2.2.3 Акустическая импедансометрия.....	43
2.2.2.4 Отоакустическая эмиссия.....	44
2.2.2.5 Коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП).....	45
2.2.2.6 ASSR-тест.....	46
2.2.3 Интраоперационные методы исследования.....	47
2.3 Статистические методы исследования.....	49
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ДИАГНОСТИКИ.....	50
3.1 Результаты аудиологического обследования.....	51
3.2 Результаты обследование методы пациентов	методами
лучевой диагностики.....	53
Заключение к главе 3.....	65
ГЛАВА 4. ХИРУРГИЧЕСКИЙ ЭТАП КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ У	

ПАЦИЕНТОВ С МАЛЬФОРМАЦИЯМИ ВНУТРЕННЕГО УША.....	67
4.1 Методика выполнения КИ в контрольной группе больных.....	68
4.2 Хирургическая тактика у пациентов с мальформациями лабиринта в основной группе больных.....	73
Заключение к главе 4.....	89
ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С КОСТНЫМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ ЛАБИРИНТА В ОСНОВНОЙ И КОНТРОЛЬНОЙ ГРУППАХ И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ.....	91
5.1 Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения.....	91
5.2 КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ.....	95
Заключение к главе 5.....	101
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	103
ВЫВОДЫ.....	108
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	110
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	114
Список использованной литературы.....	115

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность работы

По данным ВОЗ, во всем мире насчитывается около 1,5 миллиарда людей с нарушением слуха, из которых 430 миллионов имеют тяжелые нарушения слуховой функции. С возрастом наблюдается увеличение частоты тугоухости средней и тяжелой степеней: от 0,2% в раннем неонатальном периоде, 1,9–3,7% в молодом возрасте, 3,9–8,4% в среднем возрасте и до 58,6% у людей в пожилом и старческом возрасте [1]. Потеря слуха отмечается у 1–2 из каждых 1000 новорожденных [2,20]. Среди россиян в возрастной группе 45–64 лет нарушения слуховой функции регистрируются в 14% случаев. Одним из этиологических факторов снижения слуха при заболеваниях уха негнойного генеза выступает врожденная патология структур внутреннего уха. Согласно данным литературы, пороки развития наружного и среднего уха в подавляющем большинстве наблюдений (70–90%) имеют одностороннюю локализацию. В свою очередь, мальформации внутреннего уха могут быть односторонними или двусторонними и выявляются у 20% пациентов с врожденной сенсоневральной тугоухостью [3]. При рассмотрении врожденных случаев сенсоневральной тугоухости (СНТ) пороки развития внутреннего уха составляют примерно 20% случаев СНТ, при этом 20–35% из них соответствуют критериям отбора для кохлеарной имплантации (КИ) [4,21].

КИ в настоящее время является методом выбора при реабилитации пациентов с аномалиями развития лабиринта, сопровождающимися тяжелой потерей слуха. Обладая несомненными достоинствами в слухоречевой реабилитации пациентов с мальформациями лабиринта, которые в настоящее время хорошо известны, КИ, в то же время, имеет свои строго очерченные показания и противопоказания. У некоторых пациентов с тяжелыми формами пороков развития внутреннего уха решение вопроса о проведении хирургического лечения в виде КИ может быть

затруднено, как минимум, по двум причинам: во-первых, при такой патологии трудно прогнозировать результат операции (вплоть до его отсутствия), а во-вторых, данный процесс может привести к хирургическим осложнениям во время проведения как самой операции кохлеарной имплантации, т.е. интраоперационно, так и в послеоперационном периоде. Известно, что кохлеарная имплантация не принесет никакого результата в развитии слуховых ощущений у пациентов при полной аплазии улитки (деформация Michel) и рудиментарном слуховом пузырьке (rudimentary otocyst). Таким пациентам в мировой практике применяется ССМИ. Разграничение общей полости и аплазии улитки с вестибулярной дилатацией является критически важным, поскольку при первом варианте аномалии кохлеарная имплантация может обеспечить слуховые ощущения, тогда как при втором — функциональный эффект от операции отсутствует. Это обуславливает необходимость тщательной предоперационной подготовки с преимущественным использованием лучевых методов визуализации для уточнения характера порока. Однако в ряде случаев дифференцировка между указанными вариантами мальформаций представляет значительные трудности. Если после выполнения КИ не было получено эффекта, то таким пациентам рекомендуется проведение слуховой стволомозговой имплантации на контрлатеральном ухе. В работах ряда авторов отмечены неудовлетворительные исходы реабилитации пациентов с мальформациями лабиринта, обусловленные техническими сложностями хирургического этапа: интраоперационными трудностями при проведении электродной решетки или ее неполным погружением, ошибочным размещением электрода за пределами улитки, ликвореей, высоким риском повреждения лицевого нерва или его аберрантной стимуляции вследствие атипичной топографии, а также развитием послеоперационных осложнений, включая бактериальный менингит. В послеоперационном периоде, в процессе подключения и настройки кохлеарного импланта, нередко возникает необходимость в многократной коррекции параметров речевого процессора.

У определенной категории пациентов отмечается патологическая стимуляция лицевого нерва. Кроме того, негативное влияние на результаты реабилитации

могут оказывать шумовые эффекты и выраженный дискомфорт при использовании импланта.

Таким образом, несмотря на накопленный в мировой практике отохирургии опыт проведения КИ, остаются определенные трудности и особенности интра- и послеоперационного ведения больных с врожденными аномалиями развития внутреннего уха. Достаточные сведения о КИ при аномалиях внутреннего уха в Российской Федерации отсутствуют как таковые, особенно среди пациентов, которые являются непосредственными кандидатами на выполнение кохлеарной имплантации, которая в свою очередь представляет собой основной метод выбора лечения у таких пациентов. На сегодняшний день отсутствуют сведения о влиянии аномалии развития внутреннего уха на саму процедуру проведения этапов кохлеарной имплантации, а также отсутствует какой-либо дифференцированный подход и алгоритм ведения детей с аномалиями развития внутреннего уха. Из-за этого результаты проводимых мероприятий оказываются далекими от оптимальных. Данный факт определяет актуальность разработки четких критериев и практических рекомендаций по ведению пациентов с данной патологией на всех этапах кохлеарной имплантации.

Степень разработанности темы исследования

Анализ литературных данных показывает, что проблема кохлеарной имплантации (КИ) у пациентов с мальформациями внутреннего уха является достаточно изученной в части общих принципов, однако вопросы, связанные с оптимизацией хирургической тактики при различных типах аномалий, остаются дискуссионными. В работах таких авторов, как Jackler R.K. (1987), Sennaroglu L. (2016), Papsin B.C. (2005), Yuan Y. (2020) и других, описаны различные классификации пороков развития, хирургические подходы и типы электродных систем. Однако единый алгоритм, основанный на комплексной оценке данных лучевой диагностики и определяющий четкую тактику хирургического лечения для каждого типа мальформации в отечественной оториноларингологии, до сих

пор не разработан.

Существующие классификации аномалий внутреннего уха (Jackler R.K., 1987; Sennaroglu L., 2002, 2016) и предложенные на их основе прогностические шкалы эффективности КИ в значительной степени ориентированы на зарубежный опыт и не всегда учитывают специфику оснащения и организационные особенности отечественных клиник. В мировой литературе недостаточно освещены вопросы стандартизации применения современных методов предоперационного 3D-моделирования по данным МСКТ и МРТ для планирования хирургического доступа и выбора электрода, а также особенности послеоперационной реабилитации и критерии оценки ее эффективности именно у пациентов с врожденными пороками развития лабиринта.

Цель исследования: Повышение эффективности слухоречевой абилитации пациентов с аномалиями развития внутреннего уха путем разработки оптимального алгоритма хирургического лечения и послеоперационного ведения данной категории больных.

Задачи исследования

1. Обосновать особенности ведения пациентов с мальформациями внутреннего уха и установить показания и противопоказания к проведению кохлеарной имплантации у данной категории больных.
2. Определить на основании анализа данных лучевых методов исследования височных костей у пациентов с костными мальформациями лабиринта факторы, влияющие на выбор тактики хирургического лечения и типа используемой электродной решетки.
3. Выявить корреляционные взаимосвязи особенностей слухоречевой реабилитации с анатомическими интраоперационными находками и параметрами интра- и послеоперационного тестирования импланта.
4. Провести комплексную оценку результатов кохлеарной имплантации и

процесса реабилитации пациентов с аномалиями развития внутреннего уха в раннем и отдаленном послеоперационном периодах в зависимости от особенностей методики хирургического лечения.

Научная новизна исследования

Впервые на основании анализа предоперационного обследования и данных КТ височных костей определены показания и противопоказания к кохлеарной имплантации, обоснована тактика хирургического лечения и выбор типа электродной решетки при проведении кохлеарной имплантации пациентам с аномалиями развития внутреннего уха.

Впервые на основании анализа анатомических факторов, интраоперационных находок и параметров интраоперационного тестирования импланта определены особенности слухоречевой реабилитации пациентов с костными мальформациями лабиринта.

Впервые выявлены отличительные особенности строения внутреннего уха при костных мальформациях у пациентов до и во время проведения КИ с учетом лучевой диагностики и выявленных интраоперационных находок.

Впервые определена эффективность слухоречевой реабилитации пациентов с мальформациями лабиринта после КИ в зависимости от комплекса факторов: имеющейся патологии, метода хирургического лечения и позиции установленной электродной решетки.

Впервые разработан новый способ хирургического доступа при кохлеарной имплантации в случае аномалии развития внутреннего уха по типу общей полости.

Теоретическая и практическая значимость работы

Внедрение в практику тактики хирургического лечения и ведения пациентов с врожденными аномалиями развития внутреннего уха с детальным анализом данных лучевых методов диагностики позволяет определить показания и

противопоказания к КИ.

Объективное определение особенностей строения и изменения структур внутреннего уха вследствие его костных мальформаций позволяет выработать адекватную (необходимую и достаточную) тактику хирургического лечения и послеоперационного ведения такой категории больных, что позволяет минимизировать интра- и послеоперационные возможные осложнения.

Выбор адекватного типа электродной решетки и его максимально выверенной локализации в пределах улитки в зависимости от степени изменений внутреннего уха позволяет уменьшить возможность патологической стимуляции лицевого нерва.

Соответствие диссертации паспортам специальностей

Диссертационная работа выполнена в рамках специальности 3.1.3. Оториноларингология (медицинские науки) и соответствует следующим пунктам паспорта специальности: пункту 1 — «Изучение этиологических факторов, патогенетических механизмов и эпидемиологии ЛОР-заболеваний»; пункту 2 — «Совершенствование и разработка новых методов диагностики и профилактики оториноларингологической патологии»; пункту 3 — «Клинико-экспериментальная разработка методов лечения заболеваний ЛОР-органов и их внедрение в практическое здравоохранении».

Методология и методы исследования

Всем пациентам клинической части исследования проводилось комплексное обследование, включающее: клинический осмотр, мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) и магнитно-резонансную томографию (МРТ) височных костей с 3D-моделированием, а также аудиологическое исследование (исследование слуха с помощью тональной пороговой аудиометрии, отоакустическая эмиссия, тимпанометрия с акустическим рефлексом,

исследование КСВП, ASSR-тест).

Всем пациентам выполнялось интраоперационное тестирование импланта, включавшее измерение сопротивления электродов импланта. В раннем послеоперационном периоде проводилась контрольная МСКТ височных костей с целью верификации положения электродной решетки в улитке и исключения ее дислокации.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Предложенный клинико-диагностический алгоритм ведения пациентов с врожденными аномалиями развития внутреннего уха позволяет определить хирургическую тактику с прогнозированием получения функционального результата и возможных интра- и послеоперационных осложнений КИ у данных пациентов.

2. Усовершенствованные методы выполнения кохлеарной имплантации на этапе хирургического вмешательства у пациентов с IV степенью СНТ и глухотой в следствие костных мальформаций лабиринта позволяют получить надежные положительные результаты слухоречевой реабилитации.

Степень достоверности результатов и апробация работы

Достоверность научных положений и выводов обеспечена репрезентативным объемом выборки (98 пациентов), формированием групп в строгом соответствии с критериями включения и исключения, применением методов исследования, адекватных поставленным задачам, а также корректной статистической обработкой полученных данных с использованием современных алгоритмов анализа.

Материалы исследования были представлены докладами и обсуждались на научно-практических конференциях различного уровня: VIII Всероссийский форум оториноларингологов с международным участием «Междисциплинарный

подход в оториноларингологии, хирургии головы и шеи (10–11 октября 2024г., Москва), V Всероссийский конгресс с международным участием лечебно-реабилитационные перспективы при кохлеовестибулярных и голосовых расстройствах, Цифровое деловое пространство (15-16 мая 2025, Москва), EROC GLOBAL FORUM (16-18 January 2025, UAE), XVII Плужниковские чтения (16-17 сентября 2025г., Санкт-Петербург).

Апробация работы проведена на заседании кафедры оториноларингологии медицинского института ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы» Министерства науки и высшего образования РФ 24.06.2026 года, протокол № 14.

Внедрение результатов в практику

Материалы диссертации внедрены в учебный процесс кафедры оториноларингологии медицинского института ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени П. Лумумбы» и в лечебно-диагностический процесс научно-клинического отдела заболеваний уха и основания черепа ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России».

Личный вклад автора

Автором проведен анализ научной литературы (отечественной и иностранной) по данной проблеме, обследование и подготовка больных на этапе отбора к КИ, выбор алгоритма ведения пациентов на всех ее этапах выполнения, статистическая обработка полученных результатов и ассистирование во время всех хирургических вмешательств. Автор также провел подготовку научных статей к публикациям. Выводы и научные положения, выносимые на защиту, сформулированы автором лично.

Публикации:

По теме диссертации опубликованы 5 печатных работ, из которых 3 - в журналах, индексируемых в международных базах цитирования (SCOPUS), 2 - в научных изданиях ВАК Министерства науки и высшего образования РФ. Получен патент РФ в соавторстве: «Способ хирургического доступа при кохлеарной имплантации в случае аномалии развития внутреннего уха по типу общей полости».

Объем и структура диссертации

Диссертационная работа состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка использованной литературы. Диссертация изложена на 126 страницах и содержит 45 рисунков, 17 таблиц. Список используемой литературы содержит 106 источников, в том числе - 19 отечественных.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Мальформации лабиринта - современное состояние вопроса

По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), во всем мире насчитывается около 1,5 миллиарда людей с нарушением слуха, из которых 430 миллионов имеют тяжелые нарушения слуховой функции [2]. В структуре данной патологии преобладает сенсоневральная тугоухость (СНТ) как врожденного, так и приобретенного генеза. Наибольшую долю среди пациентов с несиндромальной формой врожденной СНТ составляют носители мутаций в гене GJB2, отвечающем за синтез белка коннексина 26 (Cx26) [5,22]. Нарушения структуры коннексинов оказывают влияние на рециркуляцию ионов калия в улитке, что является ключевым условием для осуществления механо-электрической трансдукции. Существует гипотеза о том, что мутации в гене Cx26 способны также влиять на межклеточный транспорт иных специфических молекул. В ходе исследований установлено, что все клеточные элементы улитки, за исключением волосковых, связаны между собой щелевыми контактами, сформированными каналами для прямого обмена ионами и низкомолекулярными соединениями (до 1 кДа). Функциональное значение коннексиновых каналов заключается в обеспечении метаболического и сигнального обмена, быстрого проведения электрических импульсов и координации активности возбудимых структур. Избирательность коннексиновых каналов по отношению к молекулам определенного заряда и размера крайне высока. Генетические нарушения в локусе Cx26 способны вызывать необратимые сбои в передаче межклеточных сигналов и энергетическом обеспечении, что закономерно ведет к дегенеративным изменениям и потере слуха.

Второй по значимости причиной врожденной СНТ выступают аномалии развития внутреннего уха. Согласно определению ВОЗ, под врожденными аномалиями развития внутреннего уха (мальформациями) понимают любые

патологические изменения, возникающие в пренатальном периоде и выявляемые при рождении либо в последующие годы. Мальформации охватывают аномалии улитки, полукружных каналов, вестибулярного аппарата и иных структур внутреннего уха, от которых зависит полноценная слуховая функция [23].

Согласно результатам лучевой диагностики, врожденные аномалии внутреннего уха обнаруживаются приблизительно в каждом пятом случае (около 20%) врожденной тугоухости [5,24]. Следует отметить, что врожденные аномалии внутреннего уха в большинстве наблюдений не являются изолированными и нередко сочетаются с другими пороками развития — как в пределах структур уха (наружного, среднего, лицевого нерва), так и со стороны иных органов и систем. [1]. Частота выявления дефектов развития внутреннего уха среди детей с врожденной тугоухостью оценивается в 20–30% [1,25]. В Северной Америке и европейских странах распространенность билатеральной врожденной тугоухости составляет 1,33 случая на 1000 новорожденных, тогда как в странах Африки южнее Сахары этот показатель достигает 19 на 1000, а в Южной Азии — до 24 на 1000 новорожденных [6]. При анализе врожденных случаев СНТ пороки развития внутреннего уха составляют около 20%, из которых 20–35% отвечают критериям отбора для проведения кохлеарной имплантации [23,26].

Аномалии развития внутреннего уха традиционно подразделяют на две крупные группы: приобретенные (обусловленные вирусной или бактериальной инфекцией и иными причинами) и генетические, которые в свою очередь делятся на синдромальные (30%) и несиндромальные (70%). К синдромальным формам относят болезнь Альпорта, синдром Пендреда, синдром Ваарденбурга, CHARGE-ассоциированную патологию, бранхио-оторенальный синдром и X-сцепленную прогрессирующую тугоухость с перилимфатическим фонтаном. Несиндромальные варианты могут наследоваться по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному, X-сцепленному и митохондриальному типу [27]. Согласно литературным данным, генетические факторы лежат в основе более половины случаев СНТ [22,25]. Формирование большинства мальформаций связано с нарушениями развития перепончатого лабиринта в первом триместре гестации.

Мембранозные мальформации, затрагивающие структуру Кортиева органа, составляют до 80% врожденных аномалий внутреннего уха и не поддаются визуализации с помощью лучевых методов [28,29]. Костные аномалии лабиринта встречаются реже и составляют приблизительно 20% всех случаев врожденной глухоты.

Степень выраженности порока развития находится в прямой зависимости от периода эмбриогенеза, на котором произошла остановка формирования внутреннего уха. Клинико-анатомический спектр мальформаций широкий от тотальной аплазии, рудиментарного слухового пузырька и общей полости до различных вариантов гипоплазии и неполного разделения, вплоть до улитки с неполным количеством завитков (менее 2,5 оборотов). Аномалии улитки нередко сочетаются с костными дефектами преддверия, полукружных каналов или дилатацией водопровода преддверия. Наличие аномалии внутреннего уха существенно осложняет хирургический этап кохлеарной имплантации, главным образом вследствие атипичного хода лицевого нерва и высокого риска развития фонтанирующей ликвореи. [30].

На современном этапе ведущим методом слухоречевой реабилитации пациентов с костными мальформациями лабиринта, сопровождающимися выраженной степенью тугоухости, признана кохлеарная имплантация [31,32]. КИ представляет собой комплексную реабилитационную программу, объединяющую аудиологический, сурдопедагогический, психологический и хирургический компоненты, направленные на восстановление или компенсацию утраченных функций периферического отдела слухового анализатора — улитки, формирование или поддержание слухоречевой функции профилактики инвалидизации, повышение качества жизни и социальную интеграцию пациентов [33–35].

КИ включает этапы отбора кандидатов, хирургического вмешательства с установкой электронного устройства и последующего ведения. Ежегодно в мире выполняется около 80 000 таких операций [36]. В ситуациях, когда КИ противопоказана из-за ретрокохлеарных нарушений либо особенностей патологии внутреннего уха, делающих невозможным получение функционального результата,

а также при отсутствии эффекта от ранее проведенной КИ, рекомендуется слуховая стволомозговая имплантация (ССМИ) [37]. КИ может быть выполнена большинству пациентов с пороками развития внутреннего уха, за исключением случаев кохлеарной аплазии, деформации Мишеля и аплазии апертур улитки, которые служат показанием к ССМИ [38]. В мировой практике выполнено около 2000 операций с использованием устройств для стимуляции слуха на уровне ствола мозга [7], результаты которых вариабельны. В России первый опыт ССМИ был представлен в 2014 году (Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи) у 3 пациентов с патологией улитки и опухолевым поражением слухового нерва; работа проводилась в рамках мультидисциплинарного взаимодействия с участием нейрохирургического отделения клиники Fulda и университетской клиники Марбурга под руководством профессора R. Behr [39].

Таким образом, современное состояние решения проблемы о слухоречевой реабилитации пациентов с врожденными костными аномалиями развития лабиринта, на наш взгляд, заключается в разработке нескольких направлений: совершенствовании методов дооперационной диагностики, позволяющей четко и окончательно дифференцировать порок развития внутреннего уха, а, следовательно, отработать показания и противопоказания к проведению того или иного вида кохлеарной либо стволомозговой имплантации; дальнейшее совершенствование и разработка хирургических мероприятий, позволяющих минимизировать количество осложнений и, как следствие, получать наилучшие результаты; дальнейшей разработке и внедрению в практику методик слухоречевой реабилитации в послеоперационном периоде. Мы в своей работе основное внимание уделили второму направлению, которое связано с хирургическим этапом кохлеарной имплантации.

1.2. Классификации аномалий развития внутреннего уха

Существующие классификационные схемы пороков развития внутреннего уха многообразны и в значительной степени условны, что связано с выбором того

или иного признака, принимаемого автором за основу. Отсутствие единой универсальной классификации создает объективные сложности для научного сообщества в систематизации данных и разработке стандартизированных подходов к ведению пациентов. Наличие унифицированной классификации аномалий внутреннего уха имеет первостепенное значение, так как многообразие пороков развития существенно осложняет их диагностику и определение оптимальной лечебной тактики. Унифицированная система позволила бы сопоставлять результаты исследований, проводимых в различных центрах по всему миру.

Опираясь на наиболее распространенную классификацию Jackler [40], Levent Sennaroglu и Munir Demir Baji в 2016 году опубликовали (в переводе и адаптации Диаб Х. с соавт. в ФГБУ «НМИЦО ФМБА РФ») систематизацию костных аномалий внутреннего уха, базирующуюся на данных КТ, МРТ и эмбриогенетических закономерностях. Данная классификация, которой мы руководствуемся в научной и практической деятельности, включает 8 групп костных аномалий, выявляемых при лучевой диагностике [8].

Первая группа — полная аплазия лабиринта (ПАЛ), известная также как деформация Michel (рис. 1). Данный порок характеризуется тотальным отсутствием улитки, преддверия, полукружных каналов, а также водопроводов преддверия и улитки. В ряде случаев выявляется гипоплазия каменистой части височной кости, при этом слуховая капсула может иметь недоразвитие или полностью отсутствовать [8,41]. У подавляющего большинства пациентов внутренний слуховой проход представлен исключительно каналом лицевого нерва, при этом его тимпанальный и мастоидальный отделы, как правило, визуализируются. В отдельных наблюдениях канал лицевого нерва не определяется, несмотря на сохранную иннервацию мимической мускулатуры. Слуховые косточки в большинстве случаев сохраняют нормальное строение. В структуре полной аплазии лабиринта выделяют три варианта: Ia — сочетание с гипоплазией либо аплазией каменистой части; Ib — отсутствие слуховой капсулы при сформированной каменистой части (слуховая капсула при этом гипоплазирована или не определяется); Iv — наличие сформированной слуховой

капсулы с нормальным расположением лабиринтного сегмента лицевого нерва. Следовательно, именно наличие слуховой капсулы обуславливает правильное формирование канала лицевого нерва. Деформация Michel является следствием нарушения эмбриогенеза до 3-й недели гестации и регистрируется примерно в 1% наблюдений среди всех врожденных аномалий внутреннего уха. [9].

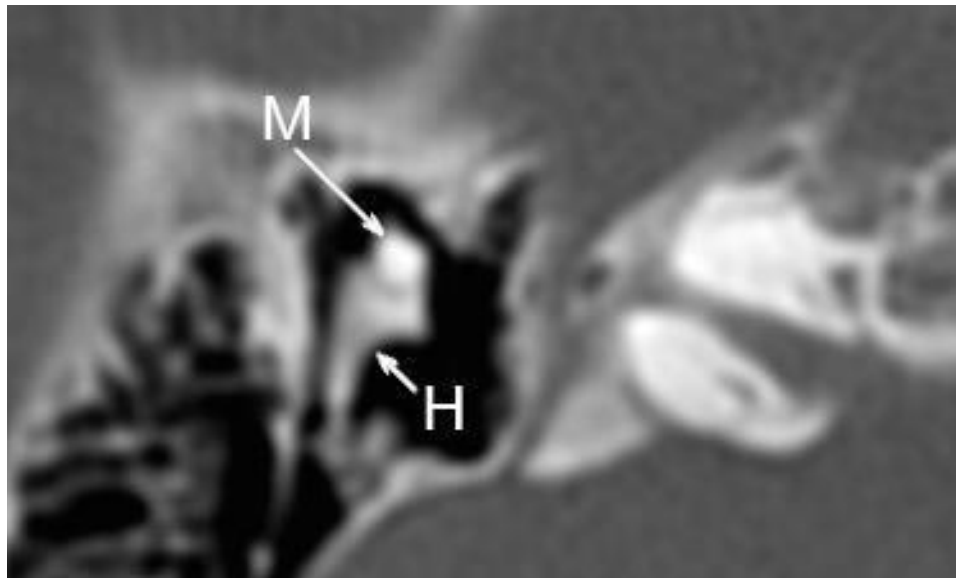


Рисунок 1 МСКТ височной кости при тотальной аплазии лабиринта: все структурные образования внутреннего уха (улитка, преддверие, полукружные каналы, водопроводы преддверия и улитки) не определяются. Слуховые косточки — молоточек (М) и наковальня (Н) — сохранены, имеют типичную конфигурацию (указаны стрелками)

Вторая группа — рудиментарный слуховой пузырек (рис. 2), характеризующийся неполным формированием костной капсулы лабиринта. При лучевом исследовании визуализируется небольшая полость округлой или овальной формы, в которой объединены улитка и преддверие; всп не определяется, полукружные каналы имеют деформацию. [22].

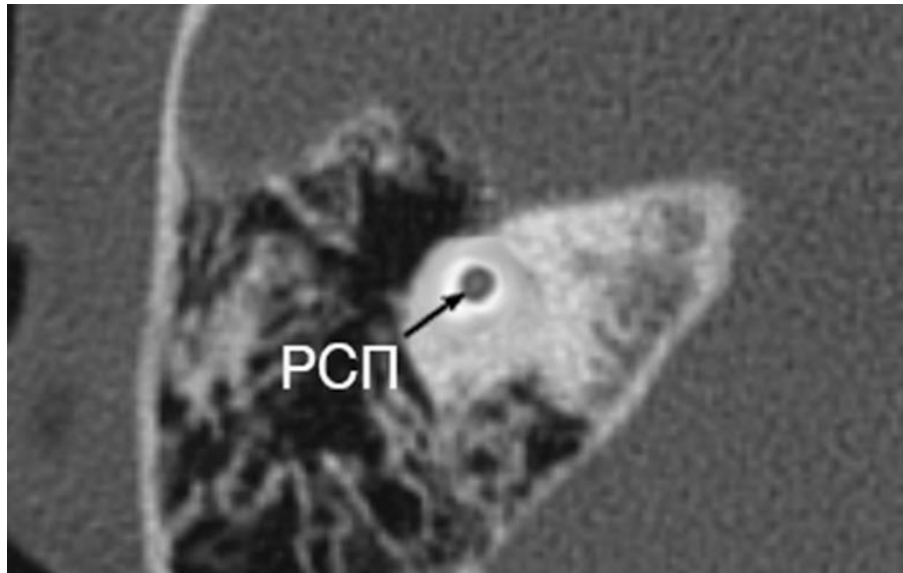


Рисунок 2 МСКТ височной кости: рудиментарный слуховой пузырек — гипопластическая слуховая капсула округлой формы без визуализации внутреннего слухового прохода (отмечено стрелкой)

Третья группа — аномалия развития внутреннего уха с формированием общей полости (ОП), которая возникает вследствие нарушения эмбриогенеза на 4-й неделе гестации и составляет 25% от всех пороков развития лабиринта. [42]. При лучевой диагностике определяется единичное образование овальной или округлой формы, представляющее собой недифференцированные улитку и преддверие. Полукружные каналы могут быть как полностью развитыми, так и иметь рудиментарное строение; внутренний слуховой проход сохранен и сообщается с общей полостью в центральной ее части. [10,43].

Дифференциальная диагностика общей полости должна проводиться с аплазией улитки, сопровождающейся расширением преддверия. При последней аномалии дилатированное преддверие и полукружные каналы сохраняют свое типичное расположение в заднелатеральном отделе дна внутреннего слухового прохода. Внешние очертания лабиринта при этом близки к нормальным, а полукружные каналы могут иметь обычные размеры или быть увеличенными.

Четвертая группа — кохлеарная аплазия (аплазия улитки, АУ) (рис. 3 а, б), которая формируется вследствие нарушения развития улитки в конце 3-й недели

гестации и составляет 3% в структуре всех врожденных аномалий внутреннего уха [8,44]. При лучевой диагностике улитка не визуализируется, при этом лабиринтный сегмент лицевого нерва смещен в переднем направлении и располагается в зоне, обычно занимаемой улиткой. Преддверие и полукружные каналы имеют нормальное анатомическое строение. В зависимости от состояния вестибулярного отдела выделяют два варианта: а) аплазия улитки с неизменной анатомией преддверия и полукружных каналов (чаще симметричная, генетически обусловленная); б) аплазия улитки с дилатацией преддверия (увеличение преддверия и полукружных каналов, может быть асимметричной, обусловлена как генетическими, так и экзогенными факторами). Слуховая капсула во всех случаях сохраняет нормальное строение.

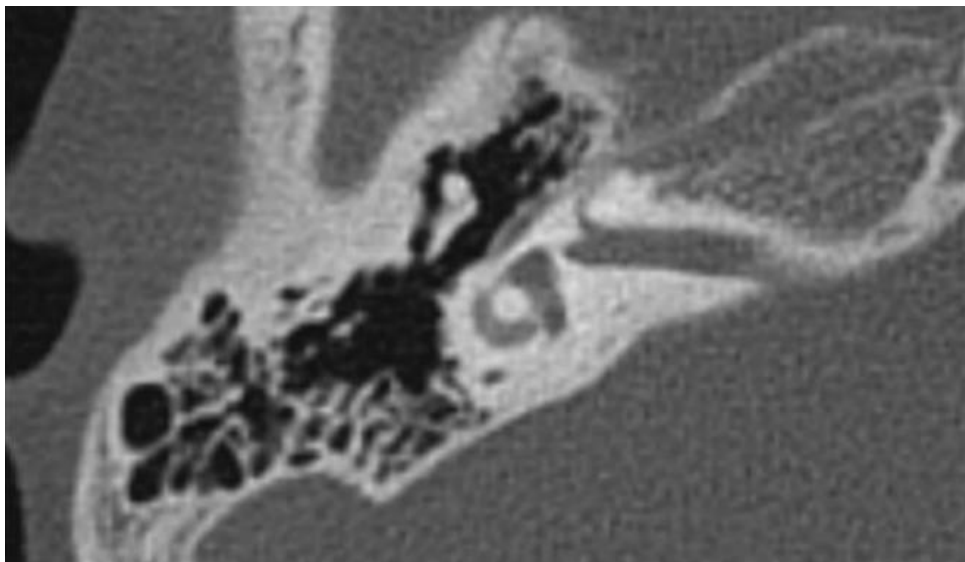


Рисунок 3а МСКТ височной кости: АУ с сохранением вестибулярной части лабиринта

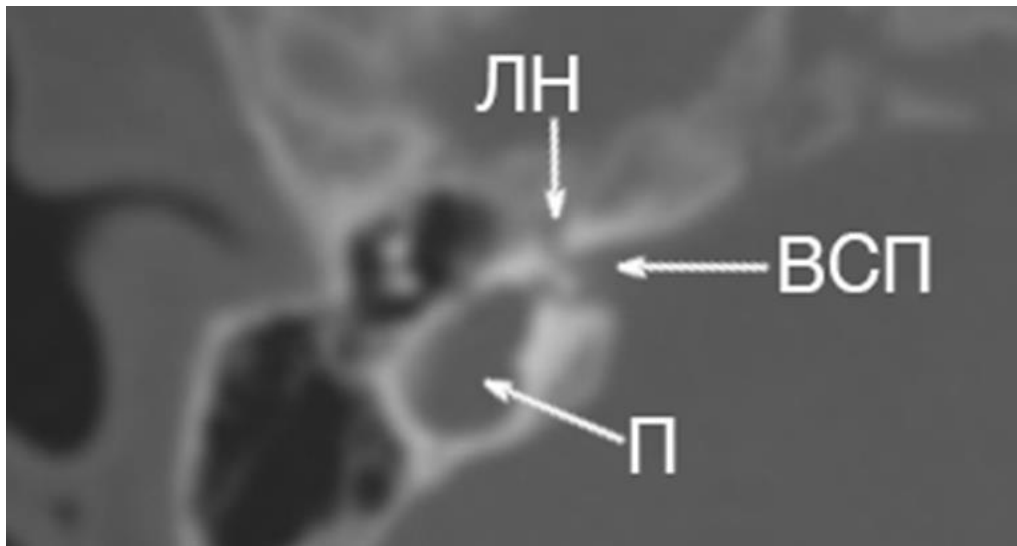


Рисунок 3б МСКТ височной кости: АУ с расширением преддверия: преддверие и полукружные каналы сохранены, однако отмечается расширение преддверия(П); ЛН-лабиринтный отдел лицевого нерва смещен кпереди, всп визуализируется

На рисунках 1–3 представлены КТ-изображения аномалий развития внутреннего уха у пациентов, исключенных из настоящего исследования ввиду отсутствия перспектив проведения КИ. Данные КТ височных костей пациентов, включенных в исследование, будут приведены в главе 4.2 (результаты лучевой диагностики).

Пятая группа—Гипоплазия улитки (ГУ) (кохлеарная гипоплазия) возникает при нарушении развития на 6-й неделе беременности [45]. Характерна четкая дифференциация улитки и преддверия при уменьшенных размерах улитки и сниженном числе завитков, а также дефектах внутреннего строения [46]. В рамках гипоплазии улитки выделяют несколько типов. При гипоплазии улитки первого типа (ГУ I) улитка имеет вид небольшого бутона без дифференцировки модиолуса и межлестничных перегородок. Гипоплазия улитка второго типа (ГУ II) характеризуется уменьшенной улиткой с отсутствием модиолуса или межлестничных перегородок при сохранном внешнем контуре; водопровод преддверия в таких случаях обычно расширен, а преддверие умеренно дилатировано. Гипоплазия улитка третьего типа (ГУ III) — улитка с менее чем двумя завитками, укороченным модиолусом и уменьшенной протяженностью

межлестничных перегородок. При Гипоплазия улитка четвертого типа (ГУ IV) базальный завиток имеет нормальные размеры, тогда как средний и апикальный завитки значительно уменьшены и смещены кпереди и медиально. Лабиринтный сегмент лицевого нерва при всех вариантах гипоплазии проходит кпереди от улитки. [48].

Шестая группа — неполное разделение улитки, объединяющая пороки развития, при которых сохраняется четкая дифференцировка между улиткой и преддверием, внешние размеры и контуры улитки соответствуют норме, а патологические изменения затрагивают исключительно внутреннюю структуру. Частота данных аномалий достигает 41% в структуре всех мальформаций внутреннего уха. [49]. В рамках данной группы выделяют три варианта. Неполное разделение первого типа (НР I-кистозная кохлеовестибулярная мальформация) формируется вследствие нарушения эмбриогенеза на 5-й неделе гестации. [8], Данный вариант аномалии регистрируется примерно в 20% всех случаев пороков развития внутреннего уха. Улитка располагается в переднелатеральном отделе дна внутреннего слухового прохода, при этом модиолус и межлестничные перегородки не определяются, что придает ей кистозный вид. Преддверие, как правило, расширено, тогда как водопровод преддверия остается неизменным. [48,50]; При данной аномалии возможно наличие сообщения между внутренним слуховым проходом и улиткой вследствие нарушения развития водопровода улитки, что создает условия для заполнения улитки ликвором. Кроме того, дефект подножной пластинки стремени может обуславливать возникновение спонтанной фистулы с развитием ликвореи и рецидивирующего менингита. [51].

Неполное разделение второго типа (НР II) развивается при нарушении эмбриогенеза на 7-й неделе беременности и является наиболее распространенным вариантом (около 50% всех мальформаций) [45,52]. Патологический процесс локализуется в апикальном отделе модиолуса. Данная аномалия впервые была охарактеризована Карло Мондини и описана в сочетании с дилатацией преддверия и расширенным водопроводом преддверия, что получило название триады Мондини. [23,44]. При компьютерно-томографическом исследовании апикальная

часть улицы визуализируется в виде кистозного образования. Кохлеарный нерв в данной патологии неизменен. По данным тональной пороговой аудиометрии у этих пациентов определяется значительный костно-воздушный интервал, однако проведение стапедотомии нецелесообразно, поскольку данный интервал является «ложным» и обусловлен феноменом «третьего» окна.

Неполное разделение третьего типа (III) ассоциировано с X-сцепленной глухотой, описанной Nance и соавт. в 1971 году [22]. Phelps впервые описал КТ-признаки данной патологии [53], а Sennaroglu и соавт. в 2006 году включили этот тип в категорию мальформаций неполного разделения [1]. Обычно поражаются мужчины, тугоухость быстро прогрессирует по смешанному типу [54]. При данном типе мальформации межлестничные перегородки сохранены, однако костный стержень полностью отсутствует, а костная капсула улитки истончена с наличием только эндостального слоя. Внутренний слуховой проход имеет луковицеобразное расширение с неполной сепарацией улиткового завитка. Водопровод преддверия в разной степени дилатирован. Лабиринтный отдел лицевого нерва располагается над улиткой. Вследствие отсутствия модиолуса и выраженного дефекта основания улитки в ходе КИ у всех пациентов наблюдается интенсивная ликворея, а также существует высокий риск ошибочного проведения электрода во внутренний слуховой проход. [4,55].

Седьмая группа — расширенный водопровод преддверия, формирование которого может быть связано с постнатальными нарушениями развития структур внутреннего уха. [22,56]. При лучевом исследовании выявляется изолированное расширение водопровода преддверия (диаметр превышает 0,8 мм) на фоне нормальных размеров и неизмененного строения Лабиринта. [11,23,57].

Восьмая группа — аномалии апертуры улитки, представляющей собой костный канал для прохождения кохлеарного нерва. Данные пороки подразделяются на гипоплазию (ширина канала менее 1,4 мм) и аплазию (полное отсутствие просвета). Аномалии апертуры улитки нередко сочетаются с сужением внутреннего слухового прохода (менее 2,5 мм). [58,59]. При выявлении узкого внутреннего слухового прохода показано проведение магнитно-резонансной

томографии для оценки состояния кохлеарного нерва (нормальное развитие, гипоплазия либо аплазия). Аплазия кохлеарной апертуры, как правило, сочетается с аплазией улиткового нерва, тогда как при гипоплазии апертуры может выявляться как гипоплазия, так и аплазия нерва. [60].

Аномалии развития слухового нерва соответственно подразделяют на гипоплазию и аплазию.

Вестибулярные пороки развития включают 4 группы: вестибулярная дилатация, аномалии полукружных каналов, аномалии внутреннего слухового прохода и аномалии водопровода улитки [38].

Диаб Х. с соавт. предлагают дополнить данную классификацию пороками, связанными с широким и узким водопроводом улитки (изолированными и сочетанными), а также заменить термин «неполное разделение улитки» на «дисплазии улитки».

Тяжесть порока развития внутреннего уха оказывает прямое влияние на результаты КИ: чем тяжелее аномалия, тем ниже послеоперационные коммуникативные способности. Пациенты с легкими аномалиями (расширенный водопровод преддверия, неполное разделение II типа) обычно демонстрируют наилучшие исходы, тогда как при общей полости, гипоплазии улитки и узком ВСП улучшения ограничены [12]. Наиболее целесообразной представляется классификация, позволяющая установить связь между типом мальформации и клиническим прогнозом или исходом КИ [61–63]. По перспективности КИ аномалии внутреннего уха можно условно разделить на три степени.

Первая степень (хорошие перспективы, результаты сопоставимы с КИ при нормальной анатомии): неполное разделение улитки II и III типов, расширенный водопровод преддверия, гипоплазия улитки III и IV типов.

Вторая степень (КИ обеспечивает звуковые ощущения, но эффективность ниже): неполное разделение улитки I типа, гипоплазия улитки I и II типов, общая полость, гипоплазия/аплазия кохлеарной апертуры с дисплазией нерва, аплазия улитки (с нормальным или расширенным преддверием).

Третья степень (КИ неэффективна): полная аплазия лабиринта (деформация

Michel) и рудиментарный слуховой пузырек.

На основе хирургического опыта предложена классификация, ориентированная на риски ликвореи и менингита, аномалии лицевого нерва, выбор метода и типа электрода. Данная классификация позволяет принимать более обоснованные решения в хирургии КИ.

Таким образом, рассмотренные классификационные схемы в значительной степени систематизируют костные аномалии внутреннего уха и позволяют хирургу прогнозировать потенциальные сложности и пути их решения, однако они не лишены ограничений и не могут претендовать на универсальность.

1.3. Клиника и диагностика костных мальформаций лабиринта

Поскольку костные мальформации внутреннего уха относятся к врожденной патологии, их клиническими проявлениями служат снижение или отсутствие слуха, выявляемые уже при рождении или в раннем детском возрасте. В связи с невозможностью получения жалоб от новорожденного основная роль в диагностике принадлежит скрининговым мероприятиям, которые должны проводиться непосредственно в родильном доме, поскольку лечение тугоухости следует начинать в прелингвальный период (до 3 лет) для обеспечения развития речи. Основным скрининговым методом является объективная отоакустическая эмиссия, позволяющая ответить на вопрос о наличии слуха. Для дифференциальной диагностики патологии среднего и внутреннего уха дополнительно применяют тимпанометрию с регистрацией акустического рефлекса. При выявлении отсутствия слуха ребенок направляется на комплексное объективное обследование в сурдологические центры.

Тональная пороговая и речевая аудиометрия остаются основными субъективными методами оценки слуха, однако их применение у детей раннего возраста затруднено. В ряде случаев возможно проведение игровой аудиометрии. Поэтому основными методами исследования слухового анализатора у данной категории пациентов выступают электроакустические методики: отоакустическая

эмиссия, КСВП, ASSR-тест и другие объективные методы [43,45]. Тимпанометрия позволяет дифференцировать патологию среднего и внутреннего уха. Электрофизиологические методы (ЭЭГ, ЭОГ, электрокохлеография) используются для оценки электрической активности соответствующих структур. Видеонистагмография применяется для оценки вестибулярной функции. В настоящее время разработаны специализированные протоколы визуализации для диагностики аномалий внутреннего уха [46].

Особое внимание уделяется лучевым методам: высокоразрешающей мультиспиральной КТ и мультипланарной МРТ, которые взаимодополняют друг друга [47]. МСКТ предпочтительна для визуализации костных структур, позволяя получить детальную анатомическую информацию о лабиринте при мальформациях [48]. МРТ используется для изучения структур, заполненных эндолимфой, и топографии VII–VIII пар черепно-мозговых нервов [64]. МСКТ и МРТ играют ключевую роль в характеристике пороков развития и выборе тактики лечения. Проведение КТ у детей с СНТ вызывает споры из-за затрат, необходимости анестезии и лучевой нагрузки, однако отсутствие лечения обходится дороже в экономическом и социальном аспектах [65]. По данным Park и соавт. [66], средний возраст выявления пороков развития внутреннего уха составляет 25,7 месяца. Аналогичные результаты получены Штайн и соавт. [67]. Таким образом, диагностика врожденных аномалий лабиринта приближается к 2,5–3 годам — критическому для развития речи периоду, что требует интенсификации диагностических усилий.

Определение правильных хирургических ориентиров у пациентов с пороками развития внутреннего уха требует тщательного изучения нормальной, патологической и топографической анатомии. Основные структуры, подлежащие оценке: сосцевидный отросток, среднее ухо, лицевой нерв (наличие атипичного хода), окно улитки, размер ВСП и состояние кохлеарного нерва [68].

Таким образом, цель диагностики у пациентов с врожденной тугоухостью состоит в установлении ее причины (в том числе костных мальформаций лабиринта), определении тяжести порока и планировании хирургического

вмешательства (КИ или ССМИ) с прогнозированием результатов.

1.4. Особенности кохлеарной имплантации при костных мальформациях лабиринта

В большинстве случаев операции при пороках развития внутреннего уха могут быть выполнены с использованием классического трансмастоидального доступа через лицевой карман [69]. Однако при сложных аномалиях этот подход может оказаться невозможным, и хирург должен быть готов к изменению тактики. Трансмастоидально-лицевой доступ, впервые описанный House, является стандартным в большинстве центров [70]. Классическая КИ выполняется из заушного доступа с S- или Z-образным разрезом кзади от заушной складки. После отсепаровки надкостницы выполняется антромастотомия с формированием задней тимпаностомы, границами которой служат: костный мостик в области ямки короткого отростка наковальни (сверху), место отхождения барабанной струны (снизу), задняя стенка наружного слухового прохода (спереди) и мастоидальный сегмент лицевого нерва (сзади). При правильно сформированной тимпаностоме должны визуализироваться стремени мышца, стремя, мыс и ниша окна улитки.

Доступ к барабанной лестнице осуществляется, как правило, через окно улитки, что позволяет избежать травмы внутренних структур улитки. Для лучшей экспозиции снимается костный навес над окном. При невозможности визуализации ниши формируется кохлеостома. Существуют ситуации, когда трансмастоидально-лицевой доступ невозможен из-за неполного развития мыса или аномального расположения лицевого нерва (неполное разделение I типа, общая полость, гипоплазия улитки). В таких случаях лицевой нерв смещен в переднемедиальном направлении, и хирург не может использовать стандартный доступ.

Трансканальный доступ также применяется в хирургии КИ [71] при незначительных анатомических изменениях, однако при тяжелых аномалиях его использование затруднено (обычно применяется при неполном разделении I типа). Трансмастоидальная лабиринтотомия, впервые примененная McElveen и

описанная Molter [72], является альтернативой.

При общей полости и гипоплазии улитки классический доступ не всегда оптимален [73], и используется ретрофациальный доступ, позволяющий минимизировать риск повреждения атипично расположенного лицевого нерва и обеспечивающий хорошую визуализацию ниши окна улитки. Данный подход требует глубоких знаний топографической анатомии, так как повышает риск повреждения заднего полукружного канала. Ретрофациальный доступ применяется при аномалиях лицевого нерва: полном «зиянии» в барабанном сегменте, смещении книзу барабанного сегмента и переднебоковом (медиальном) смещении в сосцевидном сегменте, что может частично закрывать окно улитки [74]. Лабиринтотомия выполняется в проекции латерального полукружного канала для введения электрода в общую полость [13]. Недостатками доступа являются увеличение времени операции и риск холестеатомы из-за остаточного эпителия.

Существует также доступ через окно преддверия, впервые описанный Kim и соавт. [14], когда после удаления стремени электрод вводится через окно преддверия при отсутствии ниши окна улитки.

Таким образом, выбор хирургического доступа, типа электрода, его длины и глубины введения требует тщательного предоперационного планирования с учетом конкретного порока развития [75,76].

Выбор электродной решетки зависит от типа мальформации [77]. Стандартные электроды могут использоваться при общей полости, неполном разделении II и III типов, расширенном водопроводе преддверия и гипоплазии улитки [78]. При общей полости размер полости определяет длину электрода: для больших полостей — длинные, для малых — короткие. Прямой электрод, укладываемый вдоль стенки полости, является оптимальным [77]. При неполном разделении II типа, где базальная часть улитки нормальна, а апикальная деформирована, спиральные ганглиозные клетки расположены в базальной части [79], возможно использование всех типов электродов. При расширенном водопроводе преддверия улитка не изменена, поэтому применимы любые электроды. При гипоплазии улитки предпочтительны короткие электроды [80].

Ключевые особенности КИ у пациентов с пороками развития лабиринта: 1) определение строгих показаний и противопоказаний; 2) выбор адекватного доступа и объема вмешательства; 3) способность изменять ход операции при несовпадении интраоперационных находок с данными лучевых методов; 4) глубокое знание анатомии и владение всеми существующими методами КИ; 5) выбор импланта и электродной решетки в соответствии с типом мальформации.

1.5. Осложнения КИ у пациентов с мальформациями лабиринта

Кохлеарная имплантация при аномалиях внутреннего уха, несмотря на высокую эффективность, сопряжена с риском осложнений. Поскольку костные мальформации являются наиболее сложной в хирургическом плане причиной тяжелой тугоухости, они могут приводить к осложнениям, характерным и для других нозологических форм. Основные аспекты возникновения, классификации и профилактики осложнений подробно представлены в докторской диссертации Юсифова К.Д. оглы. Согласно его рабочей классификации, осложнения КИ делятся на дооперационные, интраоперационные и послеоперационные.

Дооперационные осложнения подразделяются на общемедицинские, социально-бытовые и диагностические (субъективные и объективные). В контексте врожденных пороков развития лабиринта диагностические осложнения связаны с неверной интерпретацией МСКТ и МРТ-данных, и разрешающей способностью методов.

Интраоперационные осложнения делятся на общехирургические, отохирургические (присущие всем отохирургическим операциям) и специфические (связанные с имплантом, его установкой и расположением), которые подразделяются на экстра- и интралабиринтные. По степени тяжести выделяют тяжелые (угрожающие жизни: кровотечения, ликворея, менингит), средней тяжести (парез лицевого нерва, дефекты барабанной перепонки, неправильное введение электрода) и легкие (головокружение, нарушения вкуса, судороги).

Согласно европейской классификации, осложнения тяжелой и средней

степени тяжести приравниваются к большим, тогда как легкие осложнения квалифицируются как малые. Послеоперационные осложнения систематизируются по времени возникновения (ранние — до 3 месяцев, поздние — свыше 3 месяцев), анатомической локализации (внутричерепные, интралабиринтные, экстралабиринтные) и этиологическому фактору (посттравматические, инфекционные, иммунологические, идиопатические, а также связанные с неправильным позиционированием электрода или техническими неисправностями импланта).

Наиболее частыми интраоперационными большими осложнениями являются ликворея и повреждение лицевого нерва.

Интраоперационная ликворея часто встречается у пациентов с мальформациями и при своевременном устранении не влияет на результаты реабилитации. Однако отоликворея является жизнеугрожающим состоянием, и около 25% случаев у взрослых осложняются менингитом [81,82]. Отоликворея чаще наблюдается при неполном разделении II и III типов, гипоплазии улитки, расширенном водопроводе преддверия [15–17]. Повышенная частота ликвореи при этих аномалиях, по мнению Бенчетрита и соавт., обусловлена прямой связью между полостью черепа и внутренним ухом [83]. Для точной локализации утечки ликвора требуются современные радиологические методы. Высокоразрешающая КТ позволяет визуализировать костные структуры, а при необходимости выполняется цистернография [18,84]. МР-цистернография используется для выявления выпячивания мозговых оболочек через костный дефект [85]. Тактика устранения ликвореи зависит от ее степени (фонтанирующая или сочащаяся) и места вскрытия улитки. При незначительной ликворее после вскрытия мембраны окна улитки применяется тампонада гемостатической губкой с последующим введением пробного и активного электрода и тампонадой аутомышцей 3×4 мм. При фонтанирующей ликворее используется тампонада окна улитки гемостатической губкой и введение пробного электрода с последующей заменой на активный и тампонадой аутомышцей 6×8 мм [86].

Риск повреждения или стимуляции лицевого нерва при КИ высок из-за его

атипичного расположения [87]. Наименьший уровень послеоперационной стимуляции отмечается при неполном разделении I, II и III типов [88,89], наиболее высокий (более 50%) — при общей полости [79]. Для снижения риска используются альтернативные доступы (ретрофациальный, транслабиринтный, трансканальный) [90–92]. В большинстве случаев стимуляция лицевого нерва контролируется отключением отдельных электродов или корректировкой схемы [93].

У пациентов с аномалиями внутреннего уха повышен риск ошибочного введения электрода в преддверие или ВСП [94], особенно при неполном разделении II и III типов, гипоплазии улитки и общей полости [95]. Выбор электрода должен основываться на данных предоперационного обследования [96]. Современные электроды обладают различной длиной и ориентацией, а также системами обработки сигнала, позволяющими адаптировать их к конкретной анатомии [97].

Особое место среди послеоперационных осложнений занимает гнойный менингит, риск которого обусловлен нарушением целостности перегородки между средним и внутренним ухом, что создает условия для инфицирования субарахноидального пространства [98]. Для профилактики рекомендуется вакцинация пациентов перед операцией [99].

Расширение показаний к КИ у пациентов с выраженной СНТ сопровождается возрастанием риска ликвореи, пареза лицевого нерва и менингита [100], что требует совершенствования профилактических и лечебных мероприятий.

1.6. Послеоперационное ведение пациентов с аномалиями развития внутреннего уха

Всем пациентам с врожденными пороками развития, перенесшим КИ, проводится интраоперационное тестирование системы, включающее измерение межэлектродного сопротивления, регистрацию потенциала действия слухового нерва и сокращения стременной мышцы.

Оценка результатов хирургического вмешательства проводится в два этапа: ранний послеоперационный период (до 3 месяцев) и поздний (от 3 месяцев до 3 лет), при этом динамическое наблюдение за пациентами осуществляется в течение 2–3 лет. [101–104]. В ряде случаев, с учетом когнитивного статуса пациентов, сроки наблюдения могут быть продлены до 5–10 лет. [105,106].

Ключевыми критериями, определяющими эффективность хирургического лечения, являются достижение слухоречевой реабилитации и отсутствие послеоперационных осложнений. [19,107]. Ключевыми критериями успешного хирургического этапа являются правильное расположение электрода, отсутствие дислокации, оптимальная глубина и угол погружения, отсутствие больших осложнений.

В раннем послеоперационном периоде (в день операции или на следующий день) всем пациентам проводится КТ для контроля положения электродной решетки. Ввиду сложности проведения субъективных методов исследования у детей используются объективные измерения межэлектродного сопротивления и регистрация потенциала действия слухового нерва. Измерения выполняются при активации процессора (в течение 30 суток) и через 1, 3, 6, 12 и 24 месяца.

Как в раннем, так и в позднем периоде проводится тщательный мониторинг осложнений с принятием решения о консервативном или хирургическом лечении.

Таким образом, послеоперационное ведение пациентов с аномалиями развития внутреннего уха направлено на достижение положительного слухоречевого результата и своевременную диагностику осложнений.

Заключение к главе 1

Как следует из содержания, представленного выше материала, проблема слухоречевой реабилитации пациентов с врожденными костными аномалиями развития внутреннего уха далека от своего разрешения, что объясняется несколькими факторами. Во-первых, самой тяжестью данной патологии лабиринта, которая приводит к таким костным деформациям, которые требуют от отохирурга

досконального знания как нормальной, так и топографической и патологической анатомии не только внутреннего уха, но и всей височной кости, а также всего арсенала средств лечения. Во-вторых, сложностями диагностики костных мальформаций, которые связаны как с объективными причинами - разрешающей способностью лучевых методов исследования, так и с субъективными – верной интерпретацией полученных дооперационных данных обследования. В-третьих, с недостаточно высокой эффективностью методов хирургического лечения, которая зависит как от субъективного фактора, включающего возможности отохирурга принять адекватное (необходимое и достаточное) в каждом конкретном случае решение об объеме хирургического вмешательства и способности своевременно изменить его ход, так и объективных - начиная от оснащения операционной, технических сложностей при выполнении хирургического вмешательства связанных с аномальным расположением лицевого нерва, возникновением «фонтариющей» ликвореи, введением и расположением электродной решетки и кончая невозможностью получения положительного результата операции при конкретной патологии лабиринта у конкретного больного по независящим от отохирурга причинам, например, связанным с сочетанной патологией внутреннего уха – мембранозными мальформациями, которые не диагностируются лучевыми методами исследования. В-четвертых, с осложнениями как интраоперационного, так и послеоперационного характера, которые, чаще всего, объясняются не субъективными ошибками отохирурга, а осложнениями, которых не представляется возможности избежать по ходу операции в связи с особенностями строения внутреннего уха («Gusher - синдром», бактериальный менингит). В-пятых, с неадекватным послеоперационным ведением пациентов с костными мальформациями лабиринта после проведенной КИ, которое включает в себя комплекс причин: несоблюдение сроков динамического наблюдения, с невыполнением тех или иных мероприятий, отвечающих этим срокам, например, не проведение КТ височных костей в тот же или на следующий день после операции, неадекватно назначенное лечение в раннем послеоперационном периоде, не выявленные большие или малые осложнения и, соответственно этому

– не принятые адекватные меры по их устранению.

Отсюда следует, что предпринятая попытка решения любого из названных факторов (исключая первый, который имеет отношение к сугубо практической, а не научной деятельности), будет являться актуальной и научно обоснованной. Мы в своей научной работе основное внимание уделили решению вопросов, связанных с хирургическим этапом КИ.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ, ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Работа выполнена на кафедре оториноларингологии медицинского института ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы» на базе отделения патологии уха и основания черепа ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России» (директор – д.м.н., профессор, член-корр. РАМН Дайхес Н.А.) в рамках договора о сотрудничестве № 0041-дог-23 от 20.02.2024.

2.1. Методы исследования и характеристика обследованных пациентов

Для проведения сравнительного анализа результатов кохлеарной имплантации в двух группах пациентов с врожденными пороками развития внутреннего уха в период с 2023 по 2026 год на базе отдела «Заболеваний уха и основания черепа» ФГБУ «НМИЦО ФМБА РФ» были обследованы и прооперированы 98 пациентов. Всем им выполнена кохлеарная имплантация (98 операций). Распределение по группам осуществлялось следующим образом: 52 ребенка с «простыми» (легкими) пороками развития лабиринта, у которых хирургическое лечение проводилось по стандартным методикам (трансмastoидально-фациальный доступ), составили сравнительную группу; 46 детей со «сложными» (средней степени тяжести) костными аномалиями внутреннего уха, оперированных по альтернативным (нетрадиционным) методикам, вошли в основную группу. Предложенное разделение пороков развития лабиринта на «простые» и «сложные» является условным, однако необходимым для сопоставления результатов хирургического лечения в зависимости как от тяжести порока, так и от примененной методики операции.

При «простых» пороках развития кохлеарная имплантация характеризуется благоприятными перспективами и по методике выполнения и эффективности сопоставима с КИ при нормальной анатомии лабиринта. При «сложных» костных

мальформациях КИ также может обеспечить звуковые ощущения, однако результативность существенно уступает показателям, достигаемым при нормальной анатомии улитки или ее «простых» пороках. К группе «простых» пороков отнесены: неполное разделение улитки II (аномалия Мондини) и III типов, расширенный водопровод преддверия, гипоплазия улитки III и IV типов. К группе «сложных» — неполное разделение улитки I типа, гипоплазия улитки I и II типов, общая полость улитки и преддверия, гипоплазия кохлеарной апертуры с дисплазией слухового нерва. Пациенты с тяжелыми пороками развития лабиринта (полная аплазия лабиринта — деформация Michel, аплазия улитки с нормальным или расширенным преддверием, рудиментарный слуховой пузырек) были исключены из исследования ввиду заведомой невозможности достижения положительного слухоречевого эффекта.

В исследование включались дети с двусторонней сенсоневральной тугоухостью IV степени или глухотой, развившейся вследствие врожденных костных мальформаций лабиринта, преимущественно в пре- или лингвальном возрасте, с легкой или среднетяжелой формой порока. Дополнительными условиями включения служили: отсутствие тяжелой соматической патологии и острых инфекционных заболеваний, а также прохождение специализированной отборочной комиссии.

Критерии исключения: приобретенная патология лабиринта, не связанная с врожденными пороками развития (например, оссификация улитки); тяжелые костные мальформации лабиринта (полная аплазия лабиринта или улитки, рудиментарный слуховой пузырек); тяжелая соматическая патология, требующая коррекции и являющаяся противопоказанием к общей анестезии; острые инфекционные или воспалительные заболевания, в том числе уха.

Анамнез заболевания и жизни собирали у родителей или законных представителей пациентов. Уточняли время начала заболевания, наследственную отягощенность (наличие костной врожденной патологии у родителей и ближайших родственников), наличие сопутствующей или сочетанной костной патологии (известно, что костные мальформации лабиринта нередко сочетаются с патологией

наружного и/или среднего уха, костными деформациями скелета или синдромальной патологией других органов), методики ранее проведенного лечения и их эффективность, наличие тяжелой соматической патологии, аллергологический анамнез.

Все пациенты прошли клиническое, лабораторное и инструментальное обследование. При поступлении в стационар проводилось физикальное обследование с привлечением педиатра, невролога и анестезиолога. Выполнен полный лабораторно-диагностический комплекс: общий анализ крови и мочи, анализы на инфекции (RW, ВИЧ, HBs-антиген, HCV), группа крови, резус-фактор, Kell-фенотипирование, биохимический анализ крови, коагулограмма, рентгенография органов грудной клетки или флюорография, электрокардиограмма.

Инструментальный осмотр ЛОР-органов включал риноскопию, фарингоскопию и отоскопию, выполняемую с помощью видеоэндоскопической системы (Karl Storz), оснащенной эндоскопами с углом обзора 0° и 30° диаметром 2,7 мм. Дополнительно проводилась отомикроскопия с использованием микроскопа OPMI (Karl Zeiss), а также операционных микроскопов SENSERA S7 и S8 (Karl Zeiss), обеспечивающих увеличение 12- и 24-кратное. Видеофиксация оперативных вмешательств производилась с помощью системы захвата изображения от камеры, интегрированной в хирургический микроскоп.

При оториноларингологическом осмотре акцент делался на оценке состояния носоглотки и проходимости слуховых труб. В случаях подозрения на гипертрофию глоточной миндалины проводилась эндоскопическая диагностика либо рентгенография. Ни у одного из обследованных пациентов не выявлено гипертрофии глоточной миндалины III степени и признаков аденоидита. Функциональное состояние слуховых труб оценивалось посредством тимпанометрии: у 95 (96,9%) детей зафиксирован нормальный пик на тимпанограмме, у 3 (3,1%) — уплощение кривой либо ее смещение в зону отрицательного давления. При отоскопии у 7 (7,1%) детей барабанная перепонка была втянута или имела рубцовые изменения, однако данным пациентам кохлеарная имплантация была выполнена, поскольку указанные изменения не были

обусловлены патологией носоглотки и не имели острого воспалительного характера.

Характеристика детей, поступивших на кохлеарную имплантацию, представлена в таблице 1. Среди 98 пациентов мальчики составили 54 (55,1%), девочки — 44 (44,9%). Возраст варьировал от 9 месяцев до 6 лет, средний возраст — 2,5 года. Большинство детей (85; 86,7%) были в возрасте 1–3 лет; 8 (8,2%; 95% ДИ 3,6–15,4%) — младше 1 года; 5 (5,1%) — в возрасте 3–6 лет. В основной группе все пациенты (100%) были в возрасте до 3 лет, в сравнительной группе 5 (9,6%) пациентов были в возрасте 3–6 лет.

Распределение по типу мальформации: простые пороки развития лабиринта диагностированы у 52 (53,1%) пациентов, сложные — у 46 (46,9%). Дебют тугоухости: у большинства (69; 70,4%) — прелингвальный (до 3 лет); постлингвальное снижение слуха (в возрасте 3–5 лет) отмечено у 29 (29,6%) пациентов, при этом все пациенты в возрасте 3–6 лет имели постлингвальный дебют.

Таблица 1 Характеристика пациентов, поступивших на кохлеарную имплантацию (n=98)

Показатель	Категория	Абс. (n)	%
Пол	Мальчики	54	55,1
	Девочки	44	44,9
Возраст	До 1 года	8	8,2
	1–3 года	85	86,7
	3–6 лет	5	5,1
Тип порока	Простые	52	53,1
	Сложные	46	46,9
Дебют тугоухости	Прелингвальный (до 3 лет)	69	70,4
	Постлингвальный (3–5 лет)	29	29,6

Распределение пациентов по типу кохлеарной имплантации и степени

тугоухости представлено в таблице 2. Абсолютное большинство пациентов (95; 96,9%) были прооперированы билатерально, из них у 61 (62,2%) диагностирована тугоухость IV степени, у 35 (35,7%) — глухота. Трем (3,1%) пациентам выполнена односторонняя КИ: на дооперационном этапе у них предполагалась мальформация по типу общей полости, однако после хирургического вмешательства окончательным диагнозом стала аплазия улитки, при которой функциональный эффект недостижим, поэтому выполнение КИ на втором ухе признано нецелесообразным, а пациенты подготовлены к слуховой стволомозговой имплантации.

Таблица 2 Распределение пациентов по типу кохлеарной имплантации и степени тугоухости

Тип имплантации	Степень тугоухости	Абс. (n)	% от всей выборки (n=98)
Односторонняя КИ (n=3)	Аплазия улитки справа (глухота)	3	3,1
Двусторонняя КИ (n=95)	Глухота	35	35,7
	IV степень тугоухости	61	62,2
Всего	—	98	100

2.2. Методы обследования пациентов

В данной под главе конкретизируем использованные в нашем исследовании методы диагностики и лечения пациентов.

2.2.1. Лучевые методы диагностики

Основным высокоинформативным методом исследования у пациентов с врожденными аномалиями развития внутреннего уха служила спиральная КТ

височных костей на аппарате Siemens Somatom Sensation 40 (рис. 4), выполнявшаяся в научно-клиническом отделе лучевой диагностики ФГБУ «НМИЦО ФМБА России».



Рисунок 4 Мультиспиральный компьютерный томограф Siemens Somatom Sensation 40, применяемый для высокоразрешающей КТ-диагностики височных костей

Томографические срезы выполнялись с 50% перекрытием для точной вторичной мультипланарной реконструкции. Исследование выполнялось при следующих параметрах: напряжение трубки 120 кВ, сила тока 300 мА·с, минимальная коллимация, костный алгоритм реконструкции (кERNEL ultrahigh). Оценка томограмм проводилась при толщине среза 0,6 мм, шаге стола 1 мм, с использованием оконной ширины 4000 HU и уровня окна 200 HU. Постпроцессинговая обработка данных осуществлялась с применением программ «Radiant dicom viewer» и «Vidar dicom viewer», предназначенных для работы с медицинскими изображениями в формате DICOM-PACS. Томографическое исследование проводилось в режиме высокого разрешения для костных структур, а в отдельных случаях применялась дополнительная спектральная фильтрация с целью улучшения визуализации тонких костных анатомических образований.

На этапе предоперационного отбора кандидатов на КИ выполнялась МРТ

височных костей и ГМ с целью выявления мягкотканых образований, оценки анатомического состояния слухового нерва и исключения ретрокохлеарной патологии. Исследование проводилось на аппарате Siemens Magnetom Espree с напряженностью магнитного поля 1,5 Тл в трех стандартных плоскостях без применения контрастного усиления (рис. 5); толщина срезов варьировала от 0,7 до 1,0 мм, шаг томографа составлял 3–5 мм. Постпроцессинговая обработка полученных изображений выполнялась с использованием программного обеспечения «Radiant dicom viewer» и «Vidar dicom viewer».



Рисунок 5 Магнитно-резонансный томограф Siemens Magnetom Espree для нейровизуализации структур головного мозга и внутреннего уха

2.2.2.Аудиологические методы обследования

Аудиологическое обследование проводилось в научно-клиническом отделе аудиологии, сурдологии и слухоречевой реабилитации ФГБУ «НМИЦО ФМБА России». Всем пациентам выполнялось стандартизированное аудиологическое обследование, включавшее: реакцию на разговорную речь; у детей в прелингвальном периоде (до 3 лет) — поведенческую аудиометрию; у детей постлингвального возраста (3–6 лет) — игровую аудиометрию и/или аудиометрию в свободном звуковом поле. Всем детям младшей возрастной группы проводили импедансную аудиометрию, регистрацию коротколатентных слуховых вызванных

потенциалов (КСВП) и стационарных слуховых потенциалов (ASSR). Поведенческая или игровая аудиометрия выполнена у 8 пациентов (8,2%).

2.2.2.1. Поведенческая аудиометрия

Поведенческая аудиометрия (рис. 6) — метод оценки слуха, основанный на наблюдении за поведенческими реакциями ребенка на звуковые стимулы. Применяется для детей от 6 месяцев до 3 лет, а также для взрослых с особыми потребностями. Используются аудиовизуальные стимулы (звуковые игрушки, зрительные эффекты) для привлечения внимания ребенка к звуку.



Рисунок 6 Поведенческая аудиометрия у ребенка

2.2.2.2. Игровая аудиометрия

Игровая аудиометрия (рис. 7) применяется для детей 2–6 лет. В отличие от традиционных методов, где требуются вербальные ответы или нажатие кнопок, игровая аудиометрия включает выполнение игровых действий в ответ на звуковые стимулы, что позволяет оценить слух ребенка в комфортной обстановке.



Рисунок 7 Процедура игровой аудиометрии

Учитывая малое количество пациентов ($n=8$), которым удалось, провести субъективные методы, в дальнейшем мы не опирались на эти данные ввиду недостаточной статистической значимости.

2.2.2.3. Акустическая импедансометрия

Акустическая импедансометрия представляет собой объективный диагностический метод, позволяющий оценить функциональное состояние структур среднего уха, слуховой трубы, улитки, а также слухового и лицевого нервов. Исследование проводилось с использованием прибора GSI TympStar. (рис. 8).



Рисунок 8 Аппарат для акустической импедансометрии GSI TympStar

При измерении использовался зондирующий тон частотой 226 Гц. Проводился анализ формы тимпанометрической кривой с последующей регистрацией ипсилатерального и контрлатерального стапедияльного рефлексов (рис. 9).

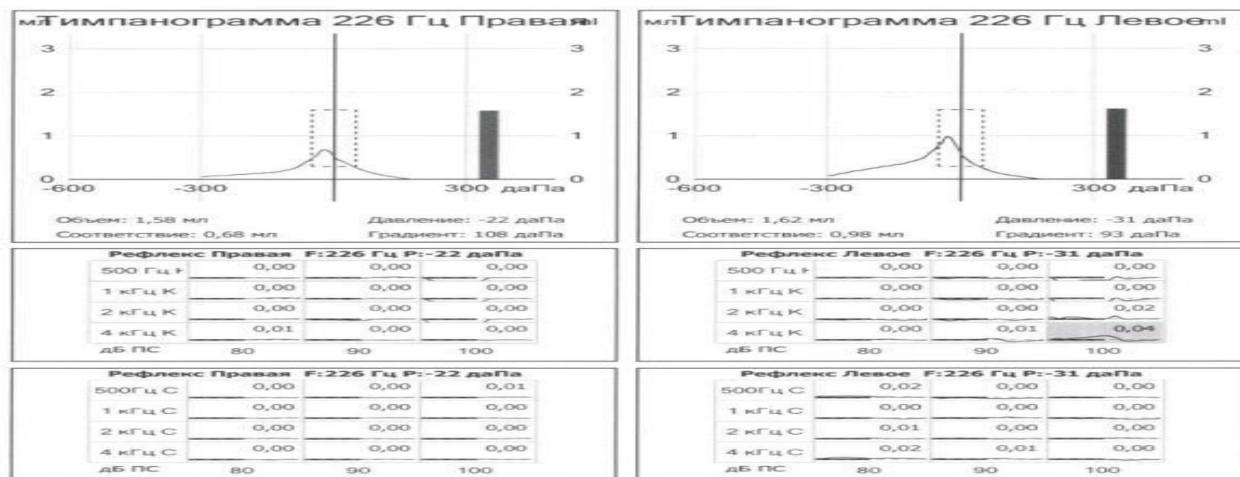


Рисунок 9 Пример записи тимпанограммы

2.2.2.4. Отоакустическая эмиссия

Регистрация отоакустической эмиссии производилась на аппаратно-программном комплексе ECLIPSE EP 25 (Interacoustics, Дания), снабженном модулем для записи отоакустических ответов. Задержанная вызванная отоакустическая эмиссия (ЗВОАЭ) является объективным индикатором функциональной состоятельности наружных волосковых клеток кортиева органа.

Ключевым оценочным параметром служит соотношение «сигнал/шум» — разность между уровнем регистрируемого ответа и фоновой активностью. Физиологической нормой считается превышение данного показателя не менее чем на 6 дБ в трех из пяти исследуемых частотных диапазонов. Регистрация ЗВОАЭ осуществлялась с использованием зонда в наружном слуховом проходе. Стимуляция осуществлялась широкополосными акустическими щелчками длительностью от 80 до 100 мкс, с частотой предъявления 20–50 импульсов в секунду и интенсивностью 80 дБ. Регистрируемый сигнал усиливался

в частотном диапазоне 500–5000 Гц с последующим усреднением 250–500 ответов. Исследование проводилось в звукоизолированном помещении по 2 минуты на каждую сторону (рис. 10).

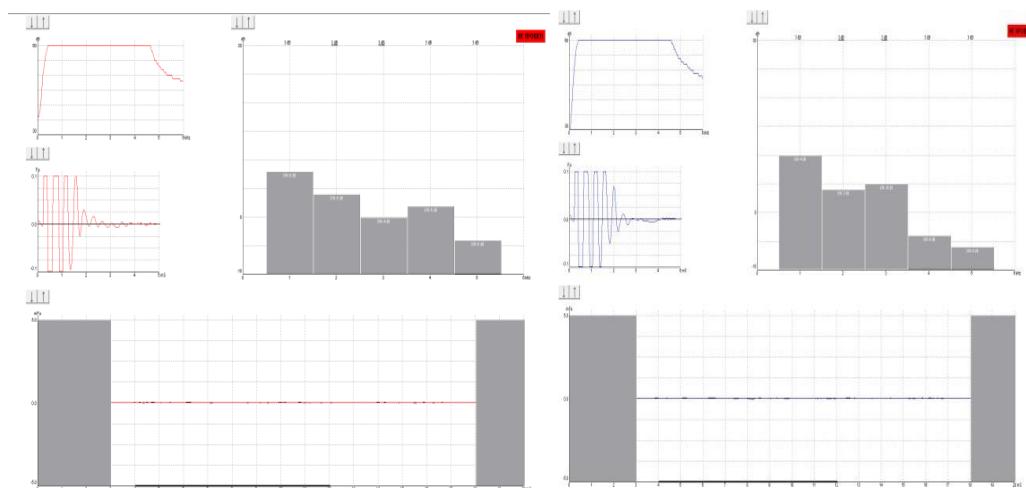


Рисунок 10 Результаты отоакустической эмиссии (оба уха)

2.2.2.5. Коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП)

КСВП — высокоинформативный объективный метод исследования слухового анализатора, выполнявшийся в звуко-изолированном помещении на системе ECLIPSE EP 25 (Interacoustics) (рис. 11).



Рисунок 11 Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов

Для фиксации ответов слухового нерва использовались чашечные хлорсеребряные электроды: активные — на сосцевидных отростках, референтный — на границе волосистой части головы, заземляющий — в области переносья. Величина межэлектродного сопротивления не превышала 5 кОм. В качестве акустического стимула использовался щелчок длительностью 100 мс с возможностью изменения полярности. Максимальный уровень интенсивности составлял 100 дБ, темп подачи 33,1 Гц, число пробегов не менее 2000, запись не менее двух пробегов для каждого уровня интенсивности (рис. 12). Частота стимулов 11–21/с, уровень звукового давления 80–98 дБ в зависимости от предполагаемого порога слуха.

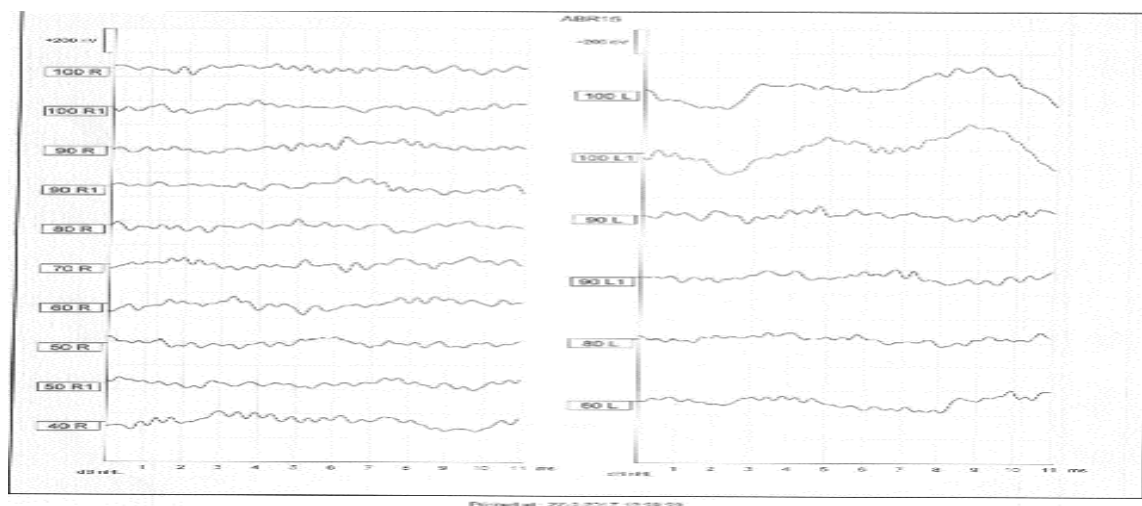


Рисунок 12 КСВП-запись пациента Р

2.2.2.6. ASSR-тест

Регистрация стационарных слуховых потенциалов (ASSR) на постоянный модулированный тон выполнялась с использованием системы ECLIPSE (Interacoustics). Активные электроды размещались на сосцевидных отростках, референтный — на границе волосистой части головы, заземляющий — в области переносья. Сопротивление в электродной цепи не превышало 5 кОм. Уровень интенсивности стимула варьировал от 0 до 120 дБ, частотный диапазон составлял

500–4000 Гц, глубина амплитудной модуляции достигала 100% от несущей частоты. При моночастотном режиме стимулы предъявлялись последовательно для каждого уха и каждой частоты; при поличастотном — осуществлялась одновременная стимуляция обоих ушей на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц. (рис. 13).

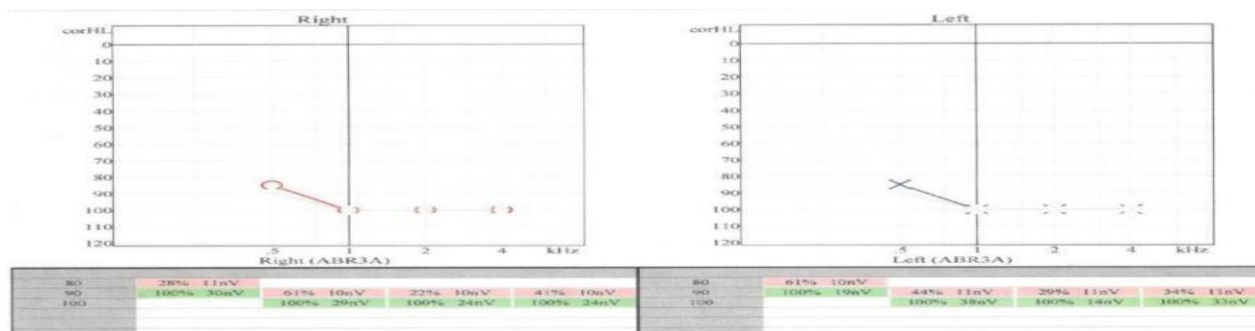


Рисунок 13 ASSR-тестирование пациента М

На основании полученных комплексных данных выставлялся аудиологический диагноз заболевания.

2.2.3. Интраоперационные методы исследования

В ходе оперативного вмешательства всем пациентам из основной и контрольной групп проводился интраоперационный мониторинг функционирования кохлеарной имплантационной системы, включающий: определение импеданса каждого электродного канала; регистрацию электрически индуцированных стапедальных рефлексов (при сохранности стременной мышцы); фиксацию потенциала действия слухового нерва (при наличии технического обеспечения). После позиционирования электродной решетки выполнялась оценка акустических рефлексов сухожилия стременной мышцы и телеметрическое тестирование импланта. Для этих целей применялся программно-аппаратный комплекс, сопряженный с персональным компьютером, на котором были установлены специализированные программы, соответствующие фирме-производителю каждого импланта. Сопротивление электродов регистрировалось индивидуально для каждого канала; общее число тестируемых электродов

варьировалось в зависимости от модели установленного устройства.

Для регистрации рефлекса стременной мышцы проводилась стимуляция каждого электрода с определением пороговых значений, визуально оцениваемых хирургом под микроскопом с 24-кратным увеличением (рис. 14).



Рисунок 14 Стапедиальный рефлекс (интраоперационная оценка)

Регистрация стапедиального рефлекса облегчает послеоперационную настройку, предотвращает превышение порогов дискомфорта, позволяет прогнозировать максимальный комфортный уровень громкости (примерно на 10% ниже порогов рефлекса), что особенно важно у маленьких детей при отсутствии субъективной реакции. Телеметрия нервного ответа проводилась при отсутствии акустических рефлексов (рис. 15).



Рисунок 15 Интраоперационная телеметрия слухового нерва

2.3. Статистические методы исследования

Статистический анализ полученных данных проводился с применением программных пакетов Microsoft Excel и Statistica 6.0. Для каждого количественного показателя вычислялись среднее арифметическое значение (M), стандартная ошибка среднего (m) и среднее квадратическое отклонение (σ). Предварительно выполнялась проверка распределения переменных на нормальность; при подтверждении нормального распределения для сравнения групп использовался параметрический t -критерий Стьюдента. Статистически значимыми считались различия при уровне значимости $p < 0,05$.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ДИАГНОСТИКИ

Как было указано выше, все пациенты были обследованы перед хирургическим лечением по методике КИ, согласно клиническим рекомендациям, используемым при двусторонней сенсоневральной тугоухости IV степени и/или глухоте, а также дополнительными методами диагностики, требуемыми для данного вида лечения. Результаты проведенной предоперационной подготовки в стационаре включали в себя данные анамнеза, осмотра, лабораторного, аудиологического и лучевого обследования.

Со стороны педиатра, невролога и анестезиолога противопоказаний для хирургического лечения в объеме КИ под эндотрахеальным наркозом у больных, вошедших в наше исследование, не выявлено.

Из анамнеза заболевания установлено, что у 60 (61,2%) пациентов, вошедших в наше исследование, диагноз двухсторонней глухоты и тугоухости различной степени выраженности был впервые установлен в перинатальном центре при скрининговом методе диагностики, у остальных 38 (38,8%) – в сурдологическом центре после обращения родителей ребенка к сурдологу при подозрении на снижение слуха. И в том, и в другом случаях диагноз заболевания затем подтверждался и уточнялся в сурдологических центрах по месту проживания детей. Следовательно, в большинстве случаев (61%) первичный (предположительный) диагноз двухсторонней глухоты или тугоухости высокой степени выраженности был установлен детям, вошедшим в наше исследование, при их рождении при скрининговом исследовании слуха с помощью аппарата на основе отоакустической эмиссии. К сожалению, следует констатировать, что еще не все родильные дома на территории РФ оснащены соответствующей аппаратурой, поэтому диагностика снижения слуха у детей затягивается на месяцы, а иногда и годы, вследствие чего несвоевременно проводится коррекция слуха, что, в свою очередь, приводит к нарушениям развития речи.

У всех пациентов, вошедших в исследование, отмечалась изолированная патология внутреннего уха со стороны слухового аппарата, т.е. не было пациентов с сочетанной мальформацией как внутреннего, так и среднего и/или наружного уха.

В то же время, у 9 из 98 обследованных детей с мальформациями лабиринта отмечена синдромальная патология. Наиболее часто встречался CHARGE-синдром — у 3 (3,06%; 95% ДИ 0,63–8,73%) пациентов. Синдром вегетативной дисфункции и синдром Йохансона–Близзарда отмечены по 2 (2,04%; 95% ДИ 0,25–7,19%) случая каждый. Синдром Пьерпонта и синдром Гольденхара диагностированы по 1 (1,02%; 95% ДИ 0,03–5,55%) случаю соответственно. Структура синдромальной патологии представлена в таблице 3.

Таблица 3 Частота синдромальной патологии у детей с мальформациями лабиринта (n=98)

Синдром	Абс. (n)	%	95% ДИ (Клоппера–Пирсона)
CHARGE-синдром	3	3,06	0,63 – 8,73
Синдром Пьерпонта	1	1,02	0,03 – 5,55
Синдром вегетативной дисфнкции	2	2,04	0,25 – 7,19
Синдром Йохансона–Близзарда	2	2,04	0,25 – 7,19
Синдром Гольденхара	1	1,02	0,03 – 5,55
Всего с синдромальной патологией	9	9,18	4,28 – 16,82

При визуальном обследовании ЛОР-органов не было выявлено патологических изменений. Лабораторные и клинические анализы находились в пределах допустимой нормы.

3.1. Результаты аудиологического обследования

В связи с возрастными особенностями пациентов проведение тональной пороговой аудиометрии (ТПА) не представлялось возможным, поэтому в данном разделе приведены данные объективных методов исследования.

В предоперационном периоде у 95 из 98 пациентов (96,9%; 95% ДИ 91,3–

99,4%) с врожденной патологией внутреннего уха при проведении акустической импедансометрии была зарегистрирована тимпанограмма типа «А» согласно классификации Jegera (1970). Акустические рефлексы не определялись ни на одной из исследуемых частот при максимально возможной интенсивности стимула, что косвенно свидетельствовало о глубоком снижении слуха. У 3 (3,1%; 95% ДИ 0,6–9,4%) детей зафиксирована тимпанограмма типа «В», ассоциированная с явлениями тубоотита. Статистически значимых различий в распределении тимпанограмм между группами не выявлено ($\chi^2 = 0,12$; $p = 0,73$).

Всем пациентам выполнена регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП). В обеих группах V пик слуховых вызванных потенциалов не регистрировался, что являлось объективным подтверждением выраженной степени тугоухости. Нарушений центральных отделов слухового анализатора не выявлено, поскольку отоакустическая эмиссия отсутствовала у всех пациентов, что указывало на отсутствие функциональной активности наружных волосковых клеток улитки.

При сопоставлении результатов ASSR-теста и тональной пороговой аудиометрии в исследуемой группе ($n=98$) установлена высокая степень согласованности методов. Тональная аудиометрия выявила IV степень тугоухости у 60 (61,2%; 95% ДИ 50,8–70,9%) пациентов, глухоту — у 38 (38,8%; 95% ДИ 29,1–49,2%) пациентов. В 92 (93,9%) наблюдениях результаты ASSR полностью совпадали с данными тональной аудиометрии; в 6 (6,1%) случаях зафиксированы незначительные расхождения (не более 5–10 дБ на отдельных частотах), не повлиявшие на выбор тактики лечения. Коэффициент корреляции Спирмена между порогами ASSR и тональной аудиометрии составил $r = 0,91$ ($p < 0,001$), индекс согласованности (коэффициент Каппа Коэна) для категориального распределения «тугоухость/глухота» — $\kappa = 0,84$ (95% ДИ 0,72–0,96; $p < 0,001$), что соответствует почти полной согласованности методов по шкале Ландиса и Коха.

Таким образом, данные предоперационного аудиологического обследования подтвердили наличие высокой степени тугоухости, соответствующей практической глухоте, у всех пациентов. Среди 98 детей у 60 (61,2%) отмечена СНТ

IV степени на оба уха, у 38 (38,8%) — глухота с двух сторон. Группы были сопоставимы ($p < 0,01$) по всем показателям предоперационного обследования.

3.2. Результаты обследования пациентов методами лучевой диагностики

На этапе отбора пациентов к КИ, наряду с аудиологическими исследованиями, ключевую роль сыграли результаты КТ и МРТ височных костей и головного мозга, позволившие определить показания и противопоказания, хирургический подход, объем операции и выбор электрода. Применение 3D-моделирования обеспечило точную верификацию типа аномалии.

Для наглядности на рисунках 16 а, б, в представлены нормальные КТ-изображения лабиринта в различных проекциях.

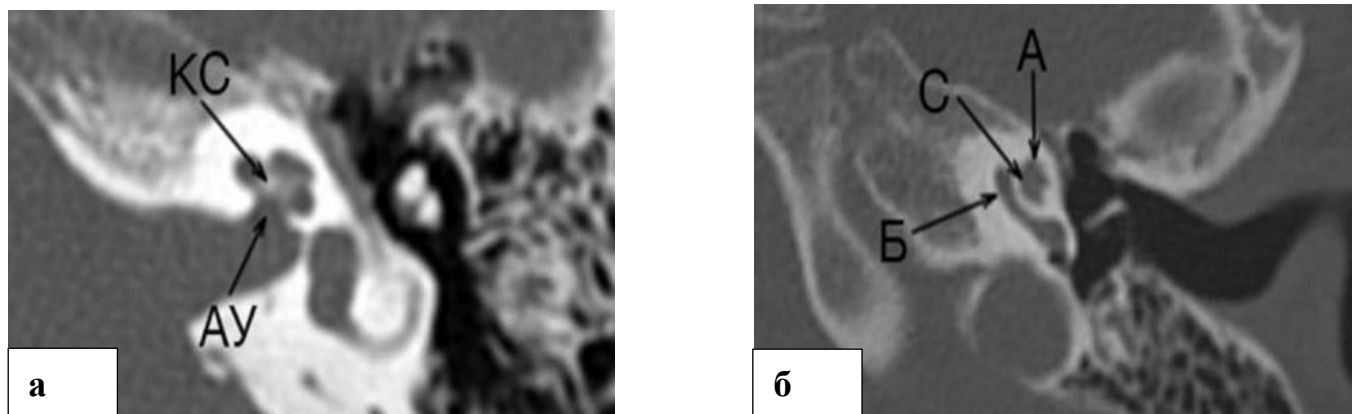


Рисунок 16 а. МСКТ височной кости: а — визуализация модиолуса (костного стержня (КС)) и апертуры улитки (АУ); б — аксиальный срез через нишу окна улитки с дифференцировкой базального (Б), среднего (С) и апикального (А)

завитков

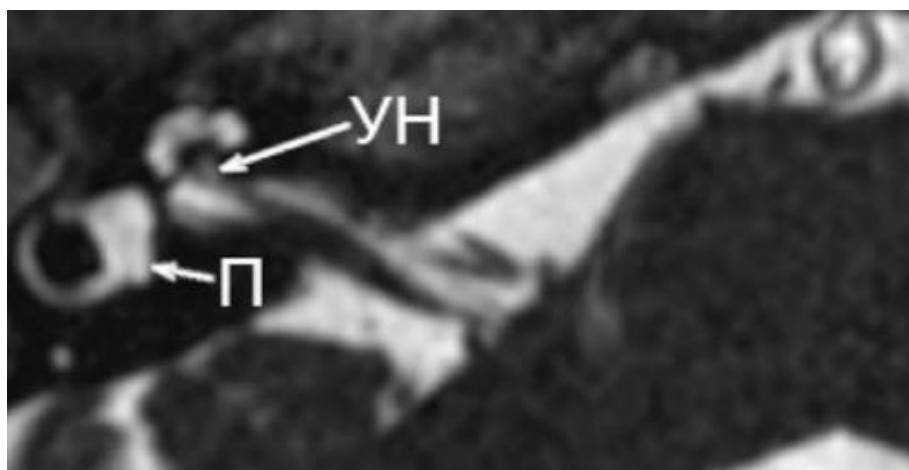


Рисунок 16 в МРТ в аксиальной плоскости: визуализация улиткового нерва (УН) и преддверия (П).

Распределение пациентов по группам в зависимости от тяжести порока развития представлено в таблице 4. Данное деление имеет принципиальное значение для прогнозирования результатов КИ: при простых пороках эффективность лечения сопоставима с результатами при нормальной анатомии, тогда как при сложных — значительно ниже.

Таблица 4 Распределение пациентов основной и сравнительной групп в зависимости от конкретного порока развития лабиринта по данным КТ

Тип аномалии	Основная группа (n=46), n (%)	95% ДИ	Сравнительная группа (n=52), n (%)	95% ДИ	Всего (n=98), n (%)	p
Гипоплазия улитки I и II типа	12 (26,1)	14,3–40,8	—	—	12 (12,2)	<0,001*
Неполное разделение улитки I типа	22 (47,8)	32,9–63,1	—	—	22 (22,4)	<0,001*
Общая полость улитки и преддверия	9 (19,6)	9,4–33,9	—	—	9 (9,2)	<0,001*
Гипоплазия/аплазия кохлеарной апертуры	3 (6,5)	1,4–17,9	—	—	3 (3,1)	0,09*
Неполное разделение улитки II и III типа	—	—	34 (65,4)	50,9–78,0	34 (34,7)	<0,001*
Гипоплазия улитки III и IV типа	—	—	13 (25,0)	14,0–38,9	13 (13,3)	<0,001*
Расширенный водопровод преддверия	—	—	5 (9,6)	3,2–21,0	5 (5,1)	0,06*
Всего	46 (100)	—	52 (100)	—	98 (100)	—

Данные таблицы 4 указывают на то, что в основную группу вошли 46 пациентов, у которых диагностированы неполное разделение улитки I типа ($n=22$; 47,8%), гипоплазия улитки I и II типа ($n=12$; 26,1%), общая полость улитки и преддверия ($n=9$; 19,6%) и гипоплазия/аплазия кохлеарной апертуры ($n=3$; 6,5%). В сравнительную группу ($n=52$) включены пациенты с неполным разделением улитки II и III типа ($n=34$; 65,4%), гипоплазией улитки III и IV типа ($n=13$; 25,0%) и расширенным водопроводом преддверия ($n=5$; 9,6%). Сравнительный анализ показал статистически значимые различия в распределении аномалий между группами ($\chi^2 = 68,4$; $df = 6$; $p < 0,001$), что обусловлено дизайном исследования и подтверждает корректность разделения пациентов на группы по принципу тяжести анатомического дефекта. Наибольшие различия отмечены для неполного разделения улитки I типа (47,8% vs 0%; $p < 0,001$) и неполного разделения улитки II и III типа (0% vs 65,4%; $p < 0,001$).

При дальнейшем изложении материала представим наглядные микрофототомографии КТ изолированных костных аномалий, вошедших в группы сравнения.

На рисунках 17 – 21 представлены КТ простых костных мальформаций лабиринта.

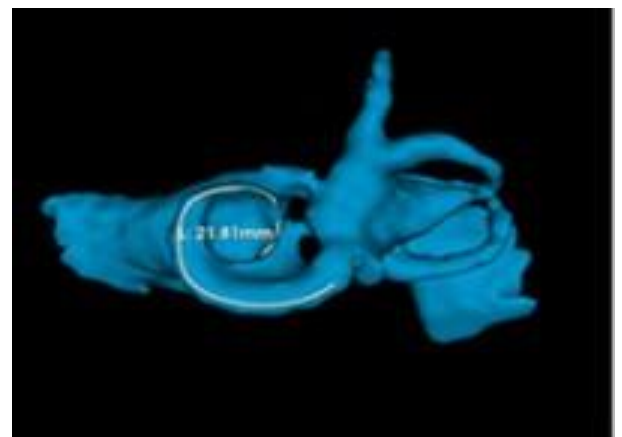
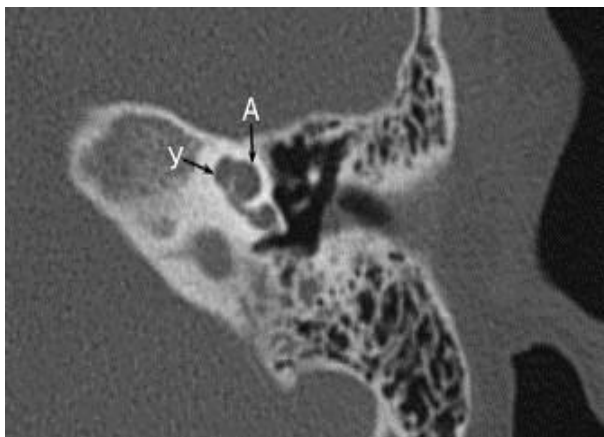


Рисунок 17 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: неполное разделение II типа; кистозная апикальная часть (А) улитки (У) (указано стрелками)

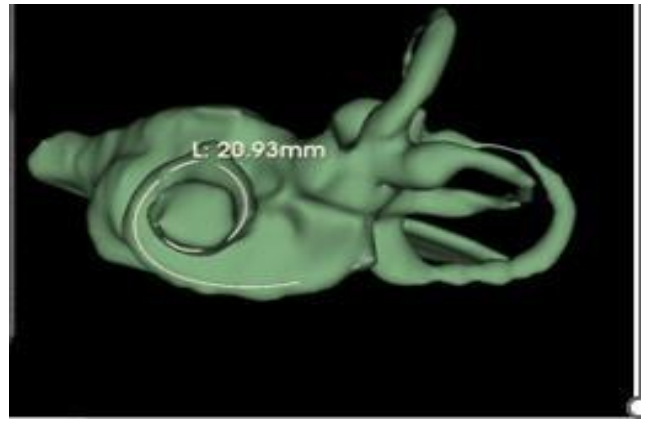
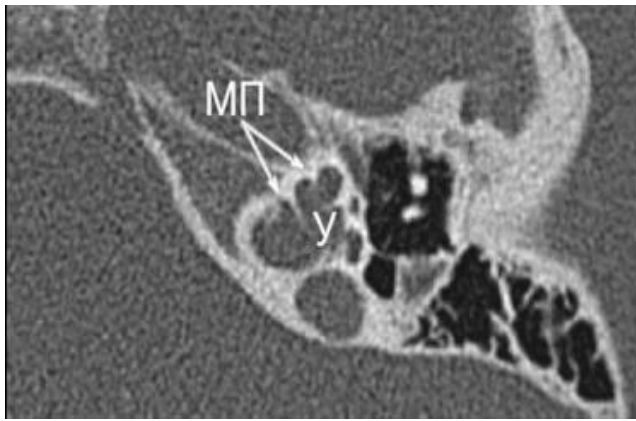


Рисунок 18 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: неполное разделение улитки III типа; улитка (У) имеет межскалярные перегородки (МП), но костный стержень полностью отсутствует (указано стрелками)

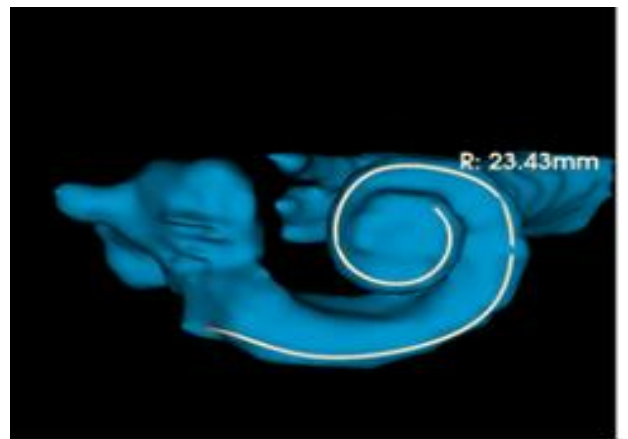
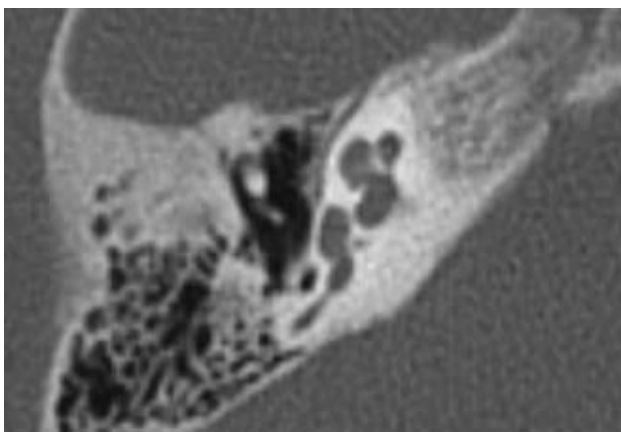


Рисунок 19 МСКТ височной кости: ГУ–III типа (улитка с менее, чем 2 завитками) и 3D моделирование внутреннего уха; улитка имеет меньше завитков (менее 2-х завитков) и укороченный модиолус

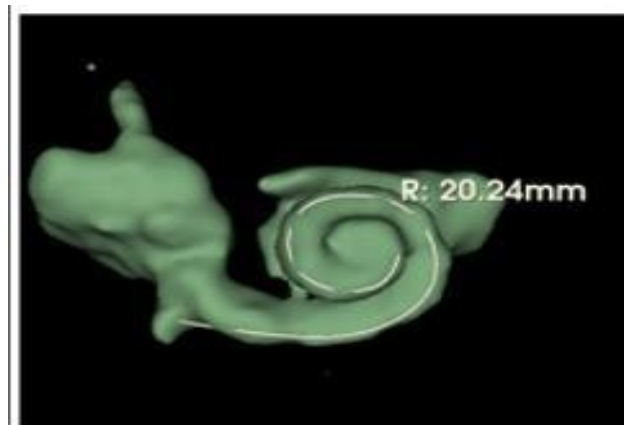
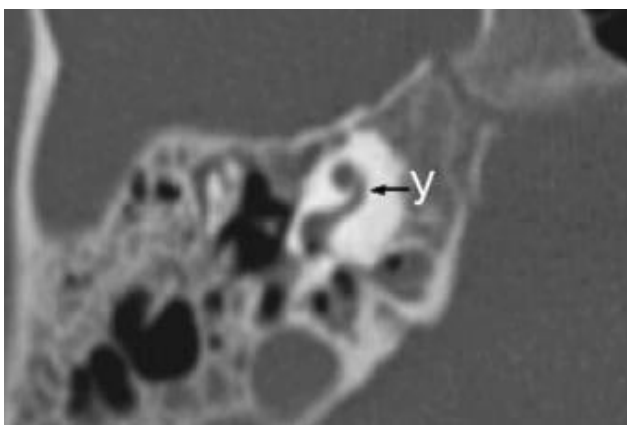


Рисунок 20 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: ГУ– IV

типа (улитка с гипоплазией среднего и апикального завитков, указано стрелкой)

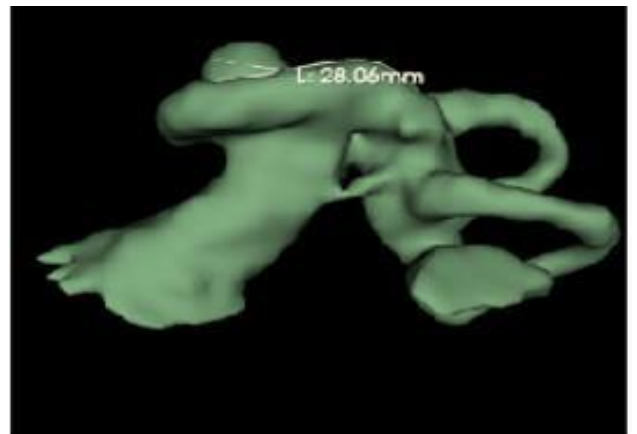
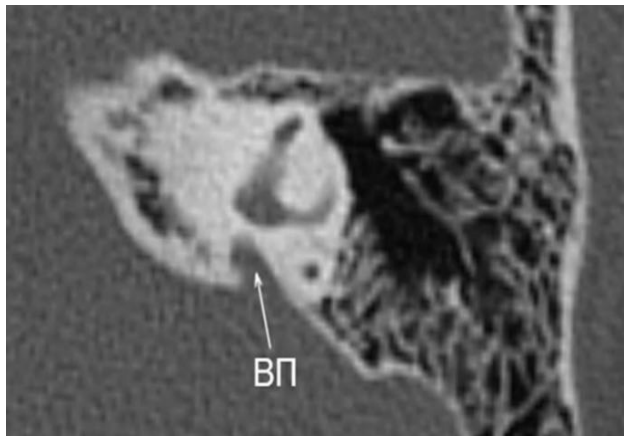


Рисунок 21 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: расширенный (дилатированный) водопровод преддверия (ВП) с нормальным преддверием (указано стрелками)

Далее, на рисунках 22 – 26. представлены КТ сложных мальформаций лабиринта, имеющие место у наших пациентов.

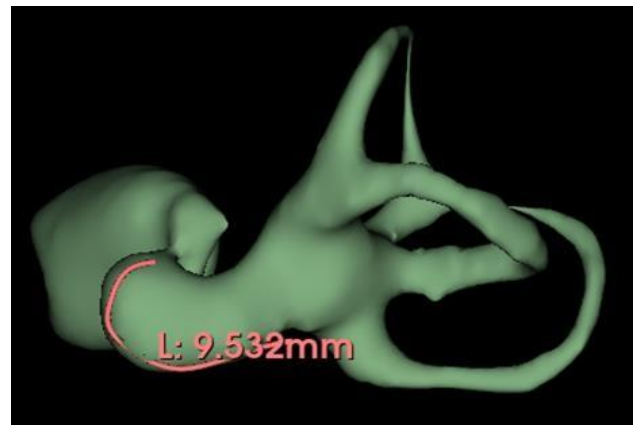
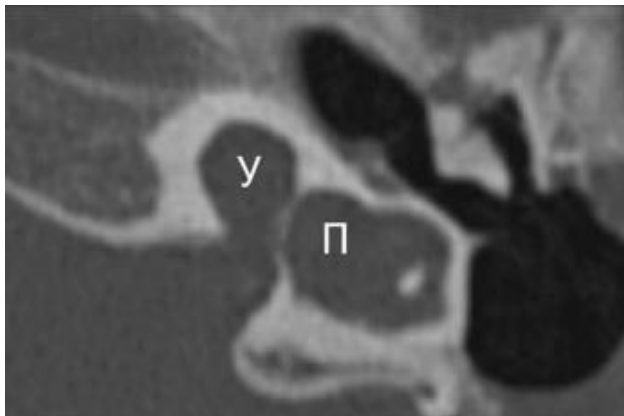


Рисунок 22 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: неполное разделение I типа; улитка (У) без костного стержня и межлестничных перегородок с расширенным преддверием (П)

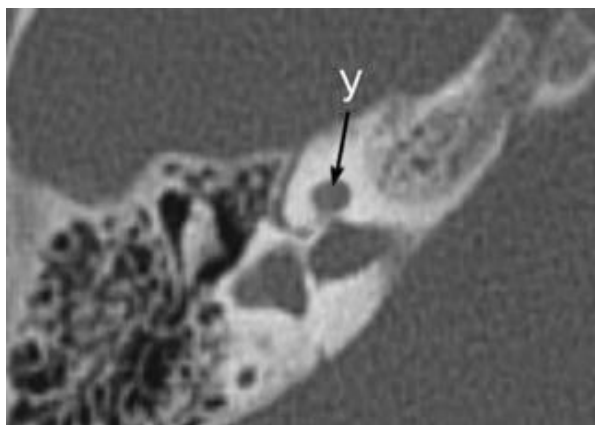


Рисунок 23 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: ГУ–I: улитка (Y) – небольшое образование округлой или овальной формы, возвышающееся над ВСП (указано стрелкой)



Рисунок 24 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: ГУ–II (кистозная гипоплазия улитки): улитка имеет меньшие размеры с дефектами модиолуса и межклеточных перегородок, но с нормальным внешним контуром

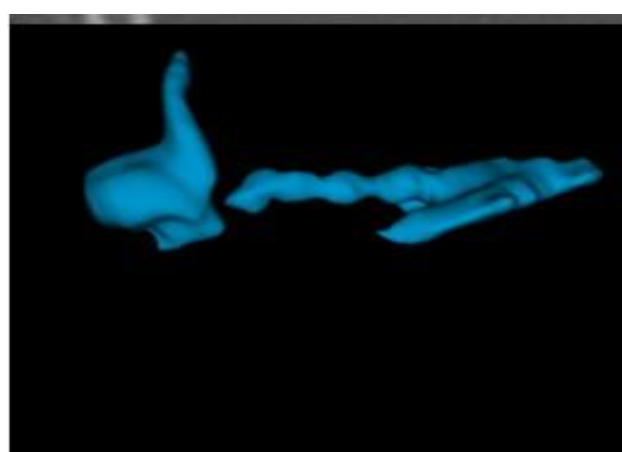
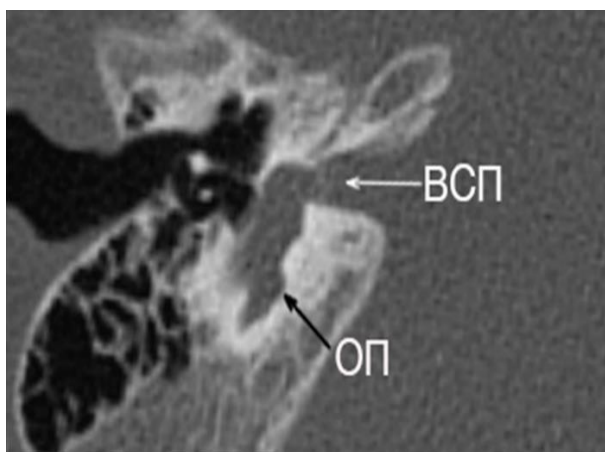


Рисунок 25 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: общая полость (ОП) – одиночное, овальное или круглое по форме пространство, представляющее одновременно улитку и преддверие, в которое входит внутренний слуховой проход (ВСП; указано стрелками)

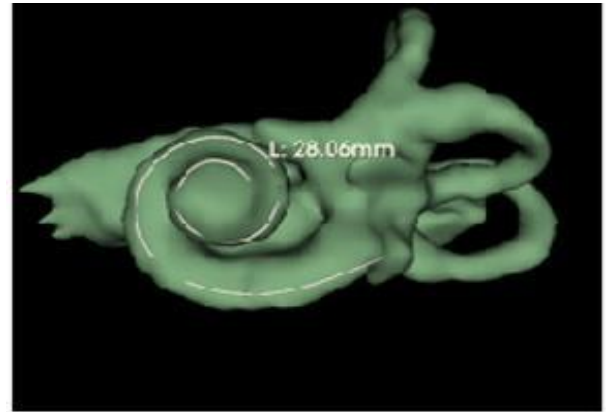
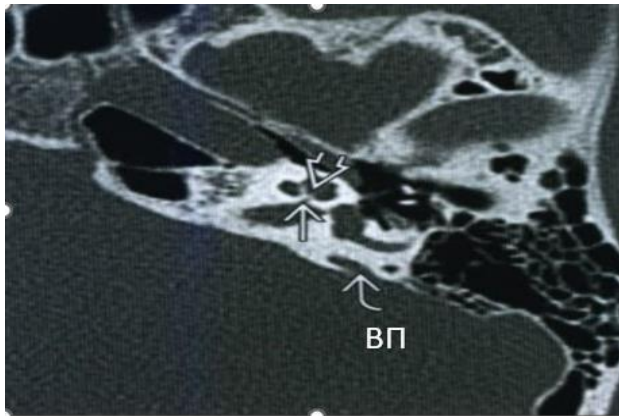


Рисунок 26 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха:
Гипоплазия костного канала улиткового нерва.

По данным КТ определялась топография лицевого нерва и расстояние от улитки до его лабиринтного сегмента для прогнозирования риска послеоперационной стимуляции. Нормальное расположение представлено на рисунке 27.

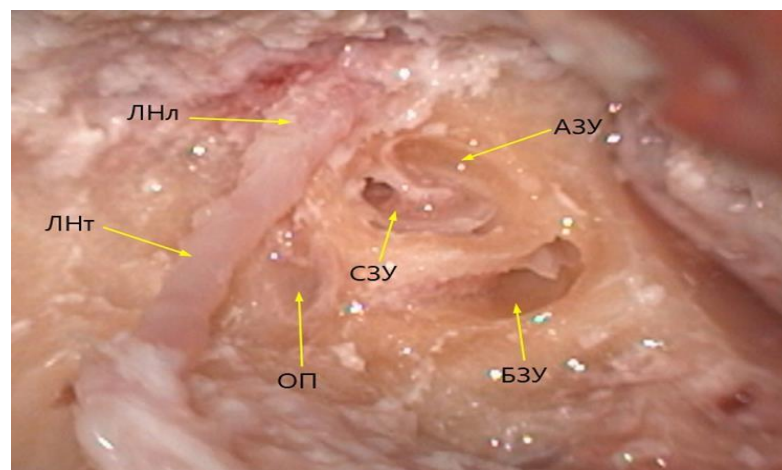


Рисунок 27 Микрофотография анатомического препарата височной кости с обозначением: тимпанального (ЛНт) и лабиринтного (ЛНл) сегментов лицевого нерва, окна преддверия (ОП), а также базального (БЗУ), среднего (СЗУ) и апикального (АЗУ) завитков улитки

В ходе детального изучения топографических взаимоотношений установлено, что на участке между 240° и 300° лабиринтный сегмент лицевого нерва располагается на минимальном расстоянии от базального завитка улитки (рис. 28). Данный анатомический факт имеет принципиальное значение при позиционировании электродной решетки, особенно у пациентов с врожденными мальформациями лабиринта.

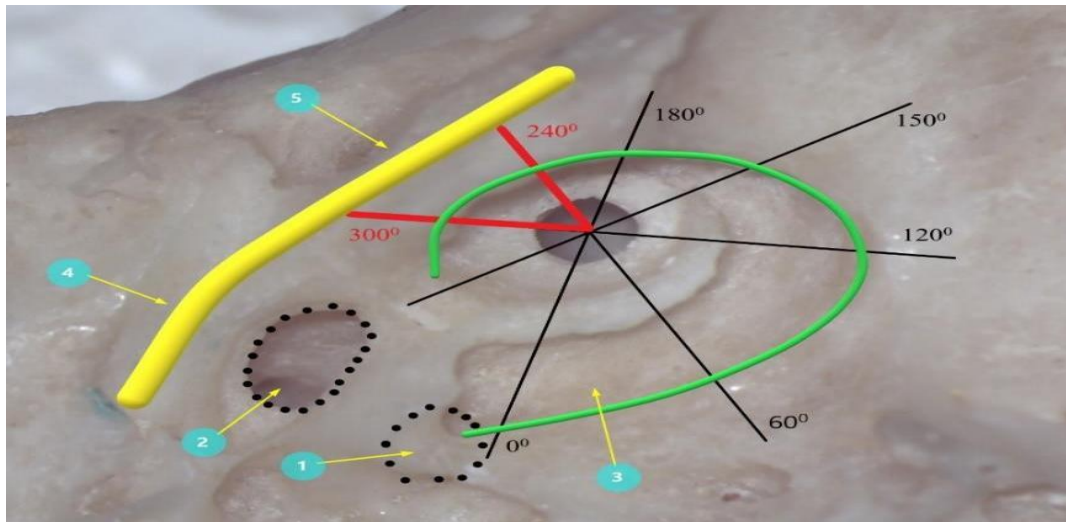


Рисунок 28 Схематическое изображение топографических взаимоотношений лицевого нерва и улитки: 1 — окно улитки; 2 — окно преддверия; 3 — базальный завиток улитки; 4 — тимпанальный сегмент лицевого нерва; 5 — лабиринтный сегмент лицевого нерва. Красным цветом обозначена область максимального сближения улитки и лицевого нерва

Аномалии развития лицевого нерва выявлены у 35 (35,7%) пациентов. Распределение атипичного хода нерва в зависимости от типа мальформации представлено в таблице 5.

Атипичное расположение канала лицевого нерва и отсутствие его костной стенки являются одними из наиболее значимых факторов, определяющих хирургическую тактику при кохлеарной имплантации у пациентов с мальформациями лабиринта. Распределение пациентов с атипичным ходом лицевого нерва в зависимости от типа порока развития и группы представлено в таблице 5.

Таблица 5 Атипичное расположение канала лицевого нерва в основной и сравнительной группах больных в зависимости от порока развития лабиринта по данным КТ височных костей

Тип мальформации	Сравнительная группа (n=52)	Основная группа (n=46)	Всего (n=98)
Неполное разделение улитки II и III типа	6 (11,5% от группы; 17,6% от аномалии)	—	6 (6,1%)
Гипоплазия улитки III и IV типа	6 (11,5% от группы; 46,2% от аномалии)	—	6 (6,1%)
Неполное разделение улитки I типа	—	12 (26,1% от группы; 54,5% от аномалии)	12 (12,2%)
Гипоплазия улитки I и II типа	—	5 (10,9% от группы; 41,7% от аномалии)	5 (5,1%)
Общая полость улитки и преддверия	—	5 (10,9% от группы; 55,6% от аномалии)	5 (5,1%)
Всего с атипичным ходом лицевого нерва	12 (23,1%)	22 (47,8%)	34 (34,7%)

Всего атипичное расположение канала лицевого нерва выявлено у 34 (34,7%; 95% ДИ 25,4–45,0%) пациентов. В сравнительной группе (n=52) данный признак зарегистрирован у 12 (23,1%; 95% ДИ 12,5–36,8%) пациентов: у 6 (11,5%; 95% ДИ 4,3–23,4%) при неполном разделении улитки II и III типа (17,6% от числа пациентов с данной аномалией) и у 6 (11,5%; 95% ДИ 4,3–23,4%) при гипоплазии улитки III и IV типа (46,2% от числа пациентов с данной аномалией).

В основной группе (n=46) атипичный ход лицевого нерва диагностирован у 22 (47,8%; 95% ДИ 32,9–63,1%) пациентов. Наиболее часто данный признак

встречался при неполном разделении улитки I типа — у 12 (26,1% от группы; 54,5%; 95% ДИ 32,2–75,6% от числа пациентов с данной аномалией). При общей полости улитки и преддверия атипичный ход лицевого нерва отмечен у 5 (10,9% от группы; 55,6%; 95% ДИ 21,2–86,3% от числа пациентов с данной аномалией). При гипоплазии улитки I и II типа — у 5 (10,9% от группы; 41,7%; 95% ДИ 15,2–72,3% от числа пациентов с данной аномалией).

Сравнительный анализ показал, что атипичное расположение канала лицевого нерва статистически значимо чаще встречалось в основной группе по сравнению со сравнительной группой (47,8% против 23,1%; $\chi^2 = 6,54$; $p = 0,01$). Отношение шансов (OR) составило 3,1 (95% ДИ 1,3–7,3), что свидетельствует о трехкратном повышении риска атипичного хода лицевого нерва у пациентов со сложными мальформациями (основная группа).

При анализе частоты атипичного хода лицевого нерва в зависимости от типа мальформации установлено, что наиболее высокий риск данной аномалии отмечен при общей полости (55,6% от числа пациентов с данной аномалией), неполном разделении улитки I типа (54,5%) и гипоплазии улитки I–II типа (41,7%). В сравнительной группе атипичный ход нерва чаще наблюдался при гипоплазии улитки III–IV типа (46,2%), чем при НР II–III типа (17,6%).

Таблица 6 Отсутствие костного канала лицевого нерва у пациентов с мальформациями лабиринта

Группа	Отсутствие костного канала ЛН, n (%)	95% ДИ	Группа
Основная (n=46)	7 (15,2)	6,3–28,9	Основная (n=46)
Сравнительная (n=52)	6 (11,5)	4,3–23,4	Сравнительная (n=52)
Всего (n=98)	13 (13,3)	7,3–21,6	Всего (n=98)

Отсутствие костного канала лицевого нерва в той или иной степени выраженности представлено в таблице 6, выявлено у 13 (13,3%; 95% ДИ 7,3–21,6%) пациентов: в основной группе — у 7 (15,2%; 95% ДИ 6,3–28,9%), сравнительной — у 6 (11,5%; 95% ДИ 4,3–23,4%). Различия между группами не достигли статистической значимости ($\chi^2 = 0,29$; $p = 0,59$), что свидетельствует о сопоставимости групп по данному признаку. Отсутствие костной стенки канала лицевого нерва создает дополнительный риск его повреждения при хирургическом доступе и требует особой осторожности при выполнении кохлеостомии и введении электродной решетки. Отсутствие костного канала лицевого нерва представлено на рисунке 29.

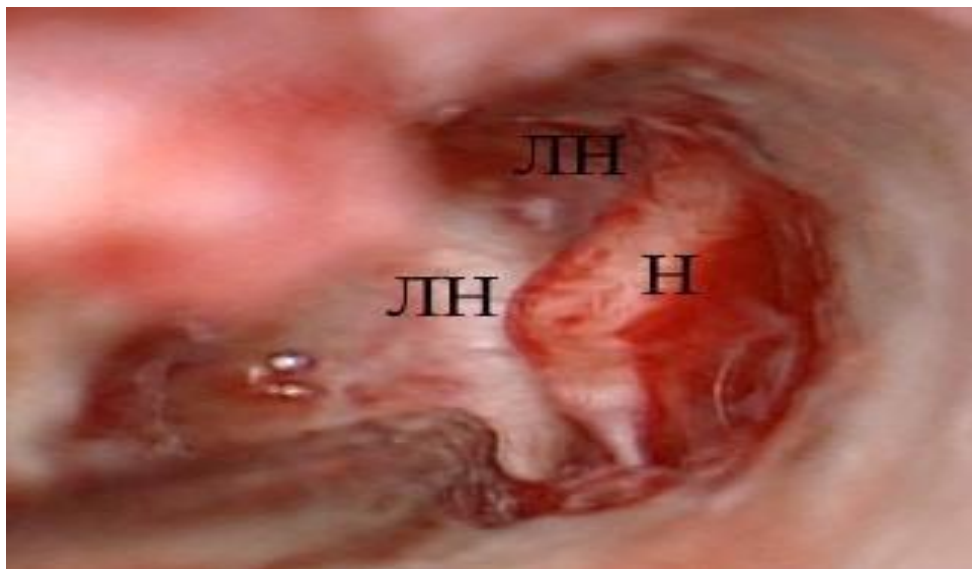


Рисунок 29 Интраоперационный вид: раздвоение лицевого нерва с дегисценцией костной стенки. ЛН – лицевой нерв, Н – наковальня

Помимо того, что на рисунке 29 представлен лицевой нерв без костной капсулы, он к тому же еще и раздвоен в тимпанальном сегменте.

Применение 3D-режима обработки КТ-данных позволило уточнить топографию лицевого нерва (табл. 5), выявить изменения мыса у 11 больных и аплазию окон лабиринта у 9 пациентов. 3D-моделирование особенно информативно для выявления аплазированных окон лабиринта и тонких костных

структур. МРТ-исследование головного мозга и внутреннего уха выполнено 12 (12,2%) пациентам при подозрении на мягкотканые образования. Патологических изменений не выявлено, все пациенты успешно оперированы.

Таким образом, на основании анализа 3D моделирования полученных результатов КТ височных костей нам удалось уточнить атипичное расположение лицевого нерва (см. таб. 5), изменение мыса у 11 больных и наличие аплазии окон лабиринта у 9 пациентов.

Части пациентов с костными мальформациями лабиринта, у которых при КТ диагностике височных костей возникали подозрения на возможное присутствие мягкотканых образований, проводили МРТ-исследование головного мозга, в том числе, и внутреннего уха, для выявления мягкотканых внутрилабиринтных образований, которые могут препятствовать полному введению электрода во время операции или способствовать ликворее.

Пример МРТ головного мозга пациента Г., 3,5 лет представлен на рисунке 30

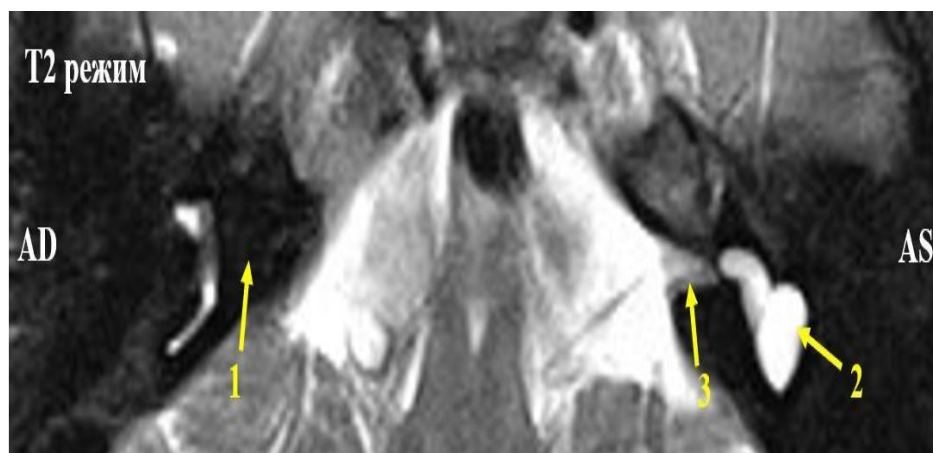


Рисунок 30 МР-томограмма головного мозга пациента Г. (3,5 года). ВСП не визуализируется (1) справа; Мальформация лабиринта слева (общая полость (2)) с наличием ВСП (3)

Всего у пациентов, вошедших в наше исследование, МРТ исследований с подозрением на возможность ретрокохлеарной или иной патологии, не диагностируемую с помощью КТ, было проведено 12 (12,2 %). Следует отметить, что у всех этих пациентов на дооперационном этапе патологических изменений при

МРТ исследовании не было выявлено и все они были в дальнейшем оперированы.

Заключение к главе 3

Таким образом, на основании полученных данных дооперационного обследования в наше исследование вошли 98 больных детей раннего детского возраста с костными мальформациями внутреннего уха, из них у 52 (53,1%) отмечались простые пороки развития внутреннего уха, которые составили сравнительную группу и 46 (46,9%) – сложные, которые образовали основную. Из 98 пациентов у всех отмечалась изолированная патология внутреннего уха, т.е. не сочетающаяся с другими пороками развития среднего и/или наружного уха, а у 9 (9,2%) – сопряженная с патологией других органов. Результаты проведенных аудиологических методов исследования, в основном базирующиеся на объективных методиках, выявили у 100% наших больных либо двустороннее снижение слуха, соответствующее IV степени тугоухости, либо глухоте, которые является показанием для проведения КИ. Все пациенты, которые вошли в наше исследование, выполнены лучевые методы диагностики: КТ височных костей и небольшой части - МРТ головного мозга. Именно данные лучевых методов исследования, на основании которых выставлялся окончательный диагноз врожденных мальформаций лабиринта и степени их тяжести, позволили разделить наших пациентов на две группы сравнения в зависимости от ожидаемого результата операции.

Следовательно, на основании проведенных дооперационных объективных аудиологических и лучевых методов обследования были отработаны показания к проведению КИ, а полученные диагностические данные одновременно послужили и критериями включения пациентов в наше исследование. Таковыми явились: двустороннее снижение слуха, соответствующее IV степени тугоухости и/или глухота на фоне порока развития внутреннего уха легкой или средней степени тяжести, что соответствовало в нашей диссертационной работе понятиям – простые или сложные аномалии, соответственно. Противопоказанием для проведения операции КИ и одновременно критерием исключения из

исследования явилось наличие по данным лучевых методов обследования тяжелой степени порока развития, которым соответствовали аплазии лабиринта, улитки и кохлеарного нерва.

ГЛАВА 4. ХИРУРГИЧЕСКИЙ ЭТАП КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С МАЛЬФОРМАЦИЯМИ ВНУТРЕННЕГО УХА.

Прежде чем перейти к непосредственному рассмотрению вопросов использования той или иной методики хирургического лечения у пациентов, вошедших в наше исследование, в зависимости от вида костной мальформации лабиринта, т.е. в контрольной и основной группе, следует помнить, что способ выбора операции у такого рода больных определяется сочетанием двух основных критериев: во-первых, выявленными лучевыми методами диагностики предоперационных особенностей строения внутреннего, а также среднего и наружного уха (при сочетанной их патологии) и, во-вторых, интраоперационными находками, которые не во всех случаях могут совпадать с лучевыми. В соответствии с первым критерием, т.е. на основании полученных данных лучевых методов исследования, отохирург на дооперационном этапе должен «составить» четкий предварительный план хирургического лечения каждого конкретного пациента, состоящий из операционного доступа (подхода), предположительного пути и объема операции, ожидаемых внутриоперационных осложнений (например: ликвореи) или незапланированных технических сложностей (например, вызванных атипичным ходом канала лицевого нерва), определения подтипа электрода, его длины и возможной глубины введения. В соответствии со вторым критерием, отохирург должен уметь адекватно оценить выявленные интраоперационные находки, сравнить их с данными КТ и МРТ исследований и, при необходимости, иметь как субъективные, так и объективные возможности изменить тот или иной этап операции, в том числе, и тип электродной решетки. Под субъективными возможностями мы подразумеваем не только доскональные знания отохирургом анатомии (нормальной, патологической и топографической) височной кости, но и способность на практике применить эти знания. Под объективными возможностями мы имеем в виду техническое оснащение самой операционной. Сам же хирургический этап кохлеарной имплантации в контрольной группе больных мы проводили, как правило, по классическому варианту, т.е. используя заушный

доступ и трансмастоидально-лицевой путь, электродную решетку вводили у 42 (42,9%) пациентов через окно улитки, а у 10 (10,2%) – через кохлеостому. В основной группе у 26 (26,5%), мы проводили по классическому варианту, т.е. используя заушный доступ и трансмастоидально-лицевой путь, пациентов с резко выраженными деформациями медиальной стенки барабанной полости (при невыраженности мыса, окон лабиринта) и/или атипичным расположением лицевого нерва (22 ; 22,4%), т.е. с аномалиями по типу общей полости, неполному разделению улитки или гипоплазией улитки использовали ретрофациальный путь; электродную решетку у 24 (24,5%) больных вводили через окно улитки, у 22 (22,4%) активный электрод во внутреннее ухо вводили либо через кохлеостому (9; 9,2%) а у 9 (9,2%) через ГПК, еще у 4 (4,1%) – через окно преддверия. У 18 (18,4%) пациентов нами был применен комбинированный путь КИ.

Далее представим данные хирургического лечения пациентов с аномалиями развития внутреннего уха по группам больных.

4.1. Методика выполнения КИ в контрольной группе больных

Всем 52 пациентам контрольной группы кохлеарную имплантацию выполняли из заушного доступа кзади от заушной складки в форме С- или Z-образного разреза кожи и подкожных тканей, отсекаровали надкостницу в проекции кортикального слоя сосцевидного отростка и выполняли типичную антромастотомию. Затем формировали заднюю тимпаностому в проекции лицевого кармана. После ревизии барабанной полости, в основном ее заднего и среднего отделов, как правило, визуализировали стремянную мышцу и стремя, мыс и нишу окна улитки, а также тимпанальный участок лицевого нерва в области его второго колена. Электродную решетку у 42 (42,3%) пациентов вводили через окно улитки, а у 10 (10,2%) – через кохлеостому, что было связано у 6 (6,1%) пациентов с нависанием оголенного лицевого нерва над окном улитки, еще у 4 (4,1%) – с высоким стоянием луковицы яремной вены, которая почти полностью перекрывала его просвет. Использовали в основном стандартные прямые и перимодиолярные

электроды обычной длины, лишь в случаях с гипоплазиями улитки – укороченные. На рис. 40 представлены типы кохлеарных имплантов (в % отношении), использованных у пациентов контрольной группы. Все эти операционные находки имели место при нормальной анатомии структур среднего и внутреннего уха, что чаще всего наблюдалось у пациентов с простыми пороками развития лабиринта (см. табл. 7).

Таблица 7 Интраоперационные находки у пациентов контрольной группы с простыми пороками развития лабиринта

Интраоперационная находка	Неполное разделение улитки II и III типа (n=34)	Гипоплазия улитки III и IV типа (n=13)	Расширенный водопровод преддверия (n=5)	Всего (n=52)
Аномалии мыса и окон лабиринта	—	—	—	—
Атипичное расположение VII нерва	4 (11,8% от аномалии; 7,7% от группы)	6 (46,2% от аномалии; 11,5% от группы)	—	10 (19,2%)
Нависающий, обнаженный VII нерв	2 (5,9% от аномалии; 3,8% от группы)	4 (30,8% от аномалии; 7,7% от группы)	—	6 (11,5%)
Высокое стояние луковички яремной вены	7 (20,6 от аномалии; 13,5% от группы)	4 (30,8% от аномалии; 7,7% от группы)	2 (40,0% от аномалии; 3,8% от группы)	13 (25,0%)
Анатомические предпосылки для развития гушера-синдрома	10 (29,4% от аномалии; 19,2% от группы)	5 (38,5% от аномалии; 9,6% от группы)	—	15 (28,8%)
Введение электрода через окно улитки	29 (85,3% от аномалии; 55,8% от группы)	8 (61,5% от аномалии; 15,4% от группы)	5 (100% от аномалии; 9,6% от группы)	42 (80,8%)
Иное введение электрода (через кохлеостому)	5 (14,7% от аномалии; 9,6% от группы)	5 (38,5% от аномалии; 9,6% от группы)	—	10 (19,2%)
Стандартные электроды	34 (100% от аномалии; 65,4% от группы)	—	5 (100% от аномалии; 9,6% от группы)	39 (75,0%)
Нестандартные (укороченные) электроды	—	13 (100% от аномалии; 25,0% от группы)	—	13 (25,0%)

Если интраоперационные находки, представленные в таблице 7 не вызывают сомнения, то, на наш взгляд, требует пояснения термин: анатомические предпосылки для развития гашер-синдрома. Под этим понятием мы понимаем, во-первых, не просто истечение ликвора в барабанную полость, а фонтанирующую ликворею, во-вторых, наличие у пациентов по данным КТ-исследования аномалий развития лабиринта по типу неполного разделения улитки II и III, гипоплазии улитки, расширения водопровода преддверия или их комбинацией, которые чаще всего вызывают данный синдром.

Как следует из данных таблицы 7 у пациентов сравнительной группы, т.е. с простыми пороками развития лабиринта, аномалии мыса и окон лабиринта не зарегистрированы ни в одном наблюдении, что свидетельствует об относительной сохранности анатомических структур среднего уха при данных типах пороков развития.

Атипичное расположение лицевого нерва выявлено у 10 (19,2%; 95% ДИ 9,6–32,5%) пациентов контрольной группы: у 4 (7,7%; 95% ДИ 2,1–18,5%) при неполном разделении улитки II и III типа (11,8% от числа пациентов с данной аномалией) и у 6 (11,5%; 95% ДИ 4,3–23,4%) при гипоплазии улитки III и IV типа (46,2% от числа пациентов с данной аномалией). Нависающий, обнаженный лицевой нерв отмечен у 6 (11,5%; 95% ДИ 4,3–23,4%) пациентов: у 2 (3,8%; 95% ДИ 0,5–13,2%) при неполном разделении II и III типа и у 4 (7,7%; 95% ДИ 2,1–18,5%) при гипоплазии III и IV типа. Данные анатомические варианты требовали особой осторожности при выполнении хирургического доступа и интраоперационного нейромониторинга.

Высокое стояние луковицы яремной вены зафиксировано у 13 (25,0%; 95% ДИ 14,0–38,9%) пациентов, при этом наиболее часто — при неполном разделении II и III типа (7; 13,5%; 95% ДИ 5,6–25,8%) и гипоплазии III и IV типа (4; 7,7%; 95% ДИ 2,1–18,5%). Данная анатомическая особенность создает риск интраоперационного кровотечения и требует тщательного планирования доступа.

Анатомические предпосылки для развития Гушер-синдрома (ликвореи) выявлены у 15 (28,8%; 95% ДИ 17,1–43,1%) пациентов: у 10 (19,2%; 95% ДИ 9,6–32,5%) при неполном разделении II и III типа и у 5 (9,6%; 95% ДИ 3,2–21,0%) при

гипоплазии III и IV типа. Наличие данных предпосылок требовало интраоперационной готовности к герметизации ликворной фистулы.

Введение электрода через окно улитки выполнено у 42 (80,8%; 95% ДИ 67,5–90,4%) пациентов, в том числе у 29 (55,8%; 95% ДИ 41,3–69,5%) при неполном разделении II и III типа, у 8 (15,4%; 95% ДИ 6,9–28,1%) при гипоплазии III и IV типа и у 5 (9,6%; 95% ДИ 3,2–21,0%) при расширенном водопроводе преддверия. Иное введение электрода (через кохлеостому) потребовалось у 10 (19,2%; 95% ДИ 9,6–32,5%) пациентов, преимущественно при гипоплазии III и IV типа (5; 9,6%; 95% ДИ 3,2–21,0%) и неполном разделении II и III типа (5; 9,6%; 95% ДИ 3,2–21,0%).

Тип имплантируемого электрода распределился следующим образом: стандартные электроды использованы у 39 (75,0%; 95% ДИ 61,1–86,0%) пациентов (все 34 пациента с неполным разделением II и III типа и 5 пациентов с расширенным водопроводом преддверия). Нестандартные (укороченные) электроды потребовались у 13 (25,0%; 95% ДИ 14,0–38,9%) пациентов — во всех случаях при гипоплазии улитки III и IV типа, что обусловлено уменьшенными размерами кохлеарных структур.

Сравнительный анализ показал статистически значимые различия между типами аномалий по частоте атипичного расположения лицевого нерва ($\chi^2 = 12,1$; $p = 0,002$), нависающего нерва ($\chi^2 = 9,8$; $p = 0,007$), способа введения электрода ($\chi^2 = 6,8$; $p = 0,03$) и типа используемого электрода ($\chi^2 = 50,4$; $p < 0,001$) (см. табл. 8).

Таблица 8 Сравнение частоты интраоперационных находок между типами аномалий в контрольной группе

Интраоперационная находка	Неполное разделение улитки II и III типа (n=34)	Гипоплазия улитки III и IV типа (n=13)	Расширенный водопровод преддверия (n=5)	χ^2	P
Атипичное расположение VII нерва	4 (11,8%)	6 (46,2%)	0 (0%)	12,1	0,002
Нависающий VII нерв	2 (5,9%)	4 (30,8%)	0 (0%)	9,8	0,007
Высокое стояние луковицы яремной вены	7 (20,6%)	4 (30,8%)	2 (40,0%)	1,3	0,52
Анатомические предпосылки для гушер-синдрома	10 (29,4%)	5 (38,5%)	0 (0%)	4,2	0,12
Введение через окно улитки	29 (85,3%)	8 (61,5%)	5 (100%)	6,8	0,03
Введение через кохлеостому	5 (14,7%)	5 (38,5%)	0 (0%)	6,8	0,03
Стандартные электроды	34 (100%)	0 (0%)	5 (100%)	50,4	<0,001
Нестандартные электроды	0 (0%)	13 (100%)	0 (0%)	50,4	<0,001

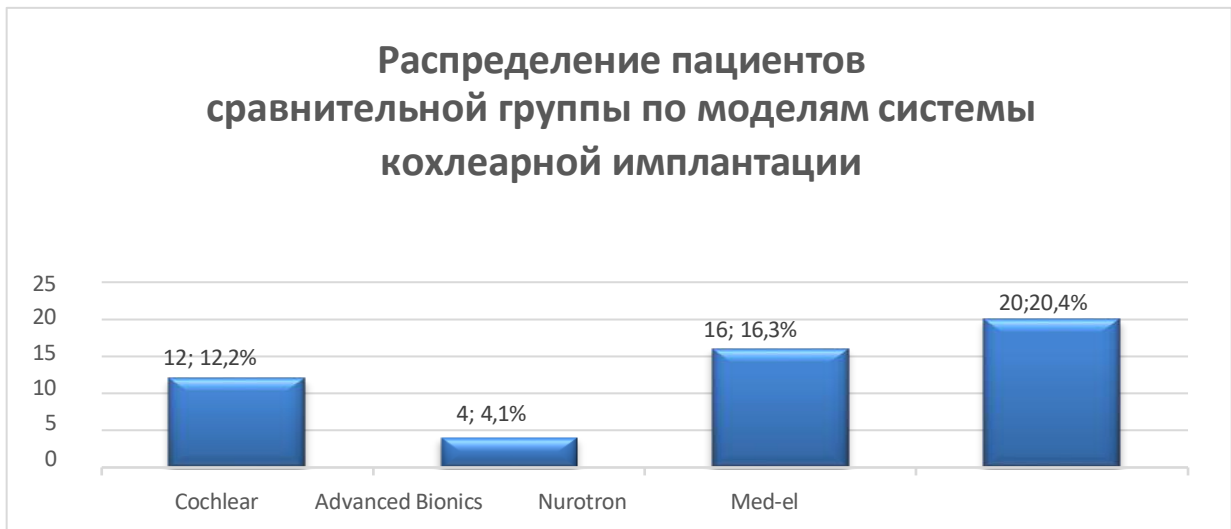


Рисунок 31 Распределение пациентов сравнительной группы по моделям системы кохлеарных имплантов

4.2. Хирургическая тактика у пациентов с мальформациями лабиринта в основной группе больных

В отличие от пациентов контрольной группы, в основной КИ выполнялась по различным методикам в зависимости от сложности порока развития внутреннего уха. Однако начальный этап операции, т.е. доступ, был классическим – заушным, у всех пациентов, у 18 (18,4%) больных он был дополнен интрамеатальным подходом; этот комбинированный доступ имел место в тех случаях, когда обзор структур среднего уха из заушного разреза был недостаточным. Далее у части пациентов (24; 24,5%), выполнялась типичная мастоидотомия с задней тимпанотомией, у другой части (22 ;22,4%), использовался ретрофациальный подход. Электродную решетку через окно улитки удалось ввести у 24 (24,5%) пациентов, через кохлеостому – у 22 (22,4%) с неполным разделением улитки и гипоплазией улитки, у 9 (9,2%) пациентов электрод был введен в общую полость через ГПК, еще у 4 (4,1%) - через окно преддверия при полной аплазии окна улитки и атипичном расположении хода лицевого нерва (см. таб.3.3). У пациентов основной группы использовали различные типы электродных решеток.

Особое значение при хирургическом лечении придавали пациентам с

костными мальформациями лабиринта в виде общей полости, что связано с особой сложностью не только дифференциальной диагностики данной патологии с аплазией улитки с расширенным преддверием, при которой не происходит акустической стимуляции, но и с трудностями выполнения самого хирургического этапа КИ, заключающегося в доступе к ГПК, формировании стомы и введения электрода необходимого размера и формы. Поэтому мы усовершенствовали уже существующие методы КИ у пациентов с врожденной патологией внутреннего уха в виде общей полости и наше изобретение оформили в виде патента: «Способ хирургического доступа при кохлеарной имплантации в случае аномалии развития внутреннего уха по типу общей полости». Способ отличается от уже существующих следующими особенностями: формированием стомы в виде буквы «С» через выступ латерального полукружного канала в имеющуюся общую полость, с дальнейшим введением решетки прямого короткого активного электрода, который во всех случаях вводится в полость полностью и плотно прилегает к ее стенкам, что подтверждается данными КТ послеоперационных исследований и дает возможность улучшить процесс слухоречевой реабилитации в послеоперационном периоде. Помимо этого, ни у одного пациента из 30 оперированных по этой разработанной нами методике ни в интра-, ни в послеоперационном периоде не отмечена фонтанирующая ликворея, которая, как правило, сопутствует операциям, выполняемым по общепринятым методикам, благодаря применению интегрированного ограничителя, входящего в конструкцию электродной решетки и обеспечивающего плотную obturацию кохлеостомического отверстия после введения активного электрода. В результате разработанного нами способа хирургического лечения можно сделать окончательное заключение о том, что данная методика с успехом может использоваться не только у пациентов с костными мальформациями лабиринта по типу общей полости, но и при нормальной анатомии внутреннего уха для лечения больных с IV степенью тугоухости и/или глухотой. На рисунках 32-34 представлены основные этапы доступа к рудиментарному ГПК и введения электродной решетки в общую полость.



Рисунок 32 Хирургический доступ к общей полости лабиринта через рудиментарный выступ горизонтального полукружного канала; на изображении представлен сформированный кохлеостомический дефект в зоне выступа



Рисунок 33 Кохлеостомическое отверстие, выполненное в зоне рудиментарного выступа горизонтального полукружного канала, с введением активного электрода в общую полость внутреннего уха



Рисунок 34 Завершающий этап операции: после полного введения активного электрода выполняется герметизация кохлеостомического отверстия фрагментом височной мышцы; признаков активной ликвореи не определяется

В таблице 9 представлены интраоперационные находки у пациентов основной группы со сложными пороками развития лабиринта.

Исходя из полученных данных (таблица 9), следует, что аномалии мыса и/или окон лабиринта выявлены у 9 (19,6%; 95% ДИ 9,4–33,9%) пациентов: у 3 (6,5%; 95% ДИ 1,4–17,9%) при неполном разделении улитки I типа (13,6% от числа пациентов с данной аномалией), у 5 (10,9%; 95% ДИ 3,6–23,6%) при гипоплазии I и II типа (41,7% от числа пациентов с данной аномалией) и у 1 (2,2%; 95% ДИ 0,1–11,8%) при общей полости (11,1% от числа пациентов с данной аномалией).

Атипичное расположение лицевого нерва зафиксировано у 25 (54,3%; 95% ДИ 39,0–69,1%) пациентов. Наиболее часто данный признак встречался при неполном разделении улитки I типа — у 15 (32,6% от группы; 68,2% от числа пациентов с данной аномалией). При общей полости атипичный ход нерва отмечен у 5 (10,9% от группы; 55,6% от числа пациентов с данной аномалией). При гипоплазии улитки I и II типа — у 5 (10,9% от группы; 41,7% от числа пациентов с данной аномалией). Нависающий, обнаженный лицевой нерв диагностирован у 7 (15,2%; 95% ДИ 6,3–28,9%) пациентов: у 4 (8,7%) при неполном разделении I типа и у 3 (6,5%) при гипоплазии I–II типа.

Таблица 9 Интраоперационные находки у пациентов основной группы со сложными пороками развития лабиринта

Интраоперационная находка	Неполное разделение улитки I типа (n=22)	Гипоплазия улитки I и II типа (n=12)	Общая полость улитки и преддверия (n=9)	Гипоплазия кохлеарной апертуры (n=3)	Всего (n=46)
Аномалии мыса и/или окон лабиринта	3 (13,6% от аномалии; 6,5% от группы)	5 (41,7 от аномалии; 10,9% от группы)	1 (11,1% от аномалии; 2,2% от группы)	–	9 (19,6%)
Атипичное расположение VII нерва	15 (68,2% от аномалии; 32,6% от группы)	5 (41,7 от аномалии; 10,9% от группы)	5 (55,6 от аномалии; 10,9% от группы)	–	25 (54,3%)
Нависающий, обнаженный VII нерв	4 (18,2 от аномалии; 8,7% от группы)	3 (25,0% от аномалии; 6,5% от группы)	–	–	7 (15,2%)
Высокое стояние луковичной вены	2 (9,1% от аномалии; 4,3% от группы)	1 (8,3% от аномалии; 2,2% от группы)	2 (22,2% от аномалии; 4,3% от группы)	–	5 (10,9%)
Анатомические предпосылки для развития гушера-синдрома	8 (36,4% от аномалии; 17,4% от группы)	5 (41,7 от аномалии; 10,9% от группы)	5 (55,6 от аномалии; 10,9% от группы)	–	18 (39,1%)
Введение электрода через окно улитки	13 (59,1% от аномалии; 28,3% от группы)	8 (66,7% от аномалии; 17,4% от группы)	–	3 (100% от аномалии; 6,5% от группы)	24 (52,2%)
Иное введение электрода (через кохлеостому, через ГПК, через окно преддверия)	9 (40,9% от аномалии; 19,6% от группы)	4 (33,3% от аномалии; 8,7% от группы)	9 (100 от аномалии; 19,6% от группы)	–	22 (47,8%)
Стандартные электроды	22 (100 от аномалии; 47,8% от группы)	–	–	3 (100 от аномалии; 6,5% от группы)	25 (54,3%)
Нестандартные (укороченные) электроды	–	12 (100 от аномалии; 26,1% от группы)	9 (100 от аномалии; 19,6% от группы)	–	21 (45,7%)

Высокое стояние луковицы яремной вены отмечено у 5 (10,9%; 95% ДИ 3,6–23,6%) пациентов: у 2 (4,3%) при неполном разделении I типа, у 1 (2,2%) при гипоплазии I–II типа и у 2 (4,3%) при общей полости.

Анатомические предпосылки для развития гusher-синдрома (ликвореи) выявлены у 18 (39,1%; 95% ДИ 25,1–54,6%) пациентов: у 8 (17,4%; 95% ДИ 7,8–31,4%) при неполном разделении I типа (36,4% от числа пациентов с данной аномалией), у 5 (10,9%; 95% ДИ 3,6–23,6%) при гипоплазии I–II типа (41,7%) и у 5 (10,9%; 95% ДИ 3,6–23,6%) при общей полости (55,6%).

Введение электрода через окно улитки выполнено у 24 (52,2%; 95% ДИ 36,9–67,1%) пациентов, в том числе у 13 (28,3%; 95% ДИ 16,0–43,5%) при неполном разделении I типа, у 8 (17,4%; 95% ДИ 7,8–31,4%) при гипоплазии I–II типа и у 3 (6,5%; 95% ДИ 1,4–17,9%) при гипоплазии/аплазии кохлеарной апертуры. Иное введение электрода (через кохлеостому, через ГПК, через окно преддверия) потребовалось у 22 (47,8%; 95% ДИ 32,9–63,1%) пациентов, при этом наиболее часто — при общей полости (9; 19,6% от группы; 100% от числа пациентов с данной аномалией).

Стандартные электроды использованы у 25 (54,3%; 95% ДИ 39,0–69,1%) пациентов: у всех 22 пациентов с неполным разделением I типа и у 3 пациентов с гипоплазией/аплазией кохлеарной апертуры. Нестандартные (укороченные) электроды потребовались у 21 (45,7%; 95% ДИ 30,9–61,0%) пациента — во всех случаях при гипоплазии I–II типа (12; 26,1% от группы) и общей полости (9; 19,6% от группы).

При сравнительном анализе между типами аномалий в основной группе выявлены статистически значимые различия по частоте атипичного расположения лицевого нерва ($\chi^2 = 6,8$; $p = 0,03$), способа введения электрода ($\chi^2 = 12,4$; $p < 0,001$) и типа используемого электрода ($\chi^2 = 45,8$; $p < 0,001$).

Наиболее сильная связь отмечена между типом аномалии и выбором электрода (коэффициент Крамера $V = 0,82$; $p < 0,001$) (таблица 10).

Таблица 10 Сравнение частоты интраоперационных находок между типами аномалий в основной группе

Интраоперационная находка	Неполное разделение улитки I типа (n=22)	Гипоплазия улитки I и II типа (n=12)	Общая полость улитки и преддверия (n=9)	Гипоплазия кохлеарной апертуры (n=3)	χ^2	P
Аномалии мыса и окон	3 (13,6%)	5 (41,7%)	1 (11,1%)	0 (0%)	8,2	0,04
Атипичное расположение VII нерва	15 (68,2%)	5 (41,7%)	5 (55,6%)	0 (0%)	6,8	0,03
Нависающий VII нерв	4 (18,2%)	3 (25,0%)	0 (0%)	0 (0%)	4,9	0,08
Высокое стояние луковичи яремной вены	2 (9,1%)	1 (8,3%)	2 (22,2%)	0 (0%)	2,3	0,51
Предпосылки для гusher-синдрома	8 (36,4%)	5 (41,7%)	5 (55,6%)	0 (0%)	3,9	0,14
Введение через окно улитки	13 (59,1%)	8 (66,7%)	0 (0%)	3 (100%)	12,4	<0,001
Иное введение электрода	9 (40,9%)	4 (33,3%)	9 (100%)	0 (0%)	12,4	<0,001
Стандартные электроды	22 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	3 (100%)	45,8	<0,001
Нестандартные электроды	0 (0%)	12 (100%)	9 (100%)	0 (0%)	45,8	<0,001

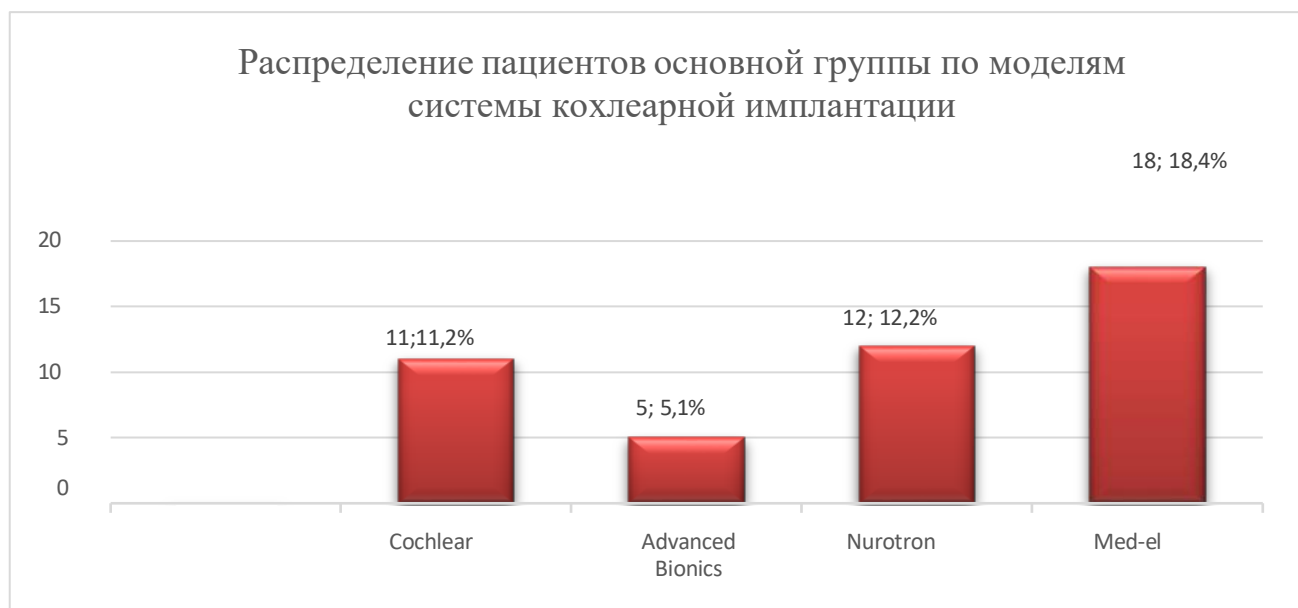


Рисунок 35 Распределение пациентов основной группы по моделям системы кохлеарных имплантов

Помимо данных, представленных выше несомненный интерес представляет распределение оперированных детей по моделям системы кохлеарных имплантов, которое представлено на рис. 31 и 35 и из которого следует, что в сравнительной группе у 20 (20,4%) пациентов был установлен кохлеарный имплант системы Med-el, у 16 (16,3%) пациентов был установлен кохлеарный имплант системы Nurotron, у 12 (12,2%) пациентов был установлен кохлеарный имплант системы Cochlear и у 4 (4,1%) пациентов был установлен кохлеарный имплант системы Advanced Bionics. В основной группе у 18 (18,2%) пациентов был установлен кохлеарный имплант системы Med-el, у 12 (12,2%) пациентов был установлен кохлеарный имплант системы Nurotron, у 11 (11,2%) пациентов был установлен кохлеарный имплант системы Cochlear и 5 (5,1%) пациентов был установлен кохлеарный имплант системы Advanced Bionics.

Помимо интраоперационных находок в данной главе представляем интраоперационные осложнения, которые мы подразделяем на отохирургические и специфические. К первым относятся: массивные кровотечения из крупных сосудистых образований (сигмовидный синус, луковица яремной вены) фонтанирующая ликворея, нарушение целостности и структуры лицевого нерва.

Специфические, связанные непосредственно с имплантом и его установкой и расположением; мы подразделяем их на экстра-и интралибиринтные. Экстралабиринтные осложнения обусловлены неправильной фиксацией корпуса импланта либо расположением активного электрода за пределами улитки — в полости среднего уха. Интралибиринтные осложнения, в свою очередь, возникают при ошибочном позиционировании электродной решетки во внутреннем ухе, а в ряде случаев — за его анатомическими границами, вплоть до внутреннего слухового прохода и мостомозжечкового угла. Как следует из представленного выше, по ходу хирургического вмешательства мы можем визуализировать только отохирургические осложнения, т.к. специфические диагностируются, как правило, в раннем послеоперационном периоде, в том случае если МСКТ диагностика не проводится интраоперационно. Мы в своей работе использовали интраоперационное МСКТ-исследование, поэтому у нас была возможность проводить диагностику специфических осложнений с их коррекцией, если таковые имели место быть, в операционной. Данные интраоперационных осложнений представлены в таблице 11.

Таблица 11 Интраоперационные осложнения в основной и сравнительной группах больных

Интраоперационное осложнение	Основная группа (n=46)	Контрольная группа (n=52)	Всего (n=98)	p
Кровотечение	5 (10,9%; 95% ДИ 3,6–23,6)	3 (5,8%; 95% ДИ 1,2–16,0)	8 (8,2%; 95% ДИ 3,6–15,4)	0,47*
Фонтанирующая ликворея (Гушер-синдром)	18 (39,1%; 95% ДИ 25,1–54,6)	15 (28,8%; 95% ДИ 17,1–43,1)	33 (33,7%; 95% ДИ 24,4–44,0)	0,28
Повреждение VII нерва	—	—	—	—
Экстралабиринтные Осложнения	—	—	—	—
Интралибиринтные осложнения	—	—	—	—

Как следует из представленных данных таблицы 11, интраоперационные

осложнения зафиксированы у 33 (33,7%; 95% ДИ 24,4–44,0%) пациентов, при этом все осложнения были представлены фонтанирующей ликвореей (гушер-синдром) и кровотечением. Повреждений лицевого нерва, а также экстра- и интралабиринтных осложнений не зарегистрировано ни в одном наблюдении.

Фонтанирующая ликворея (гушер-синдром) явилась наиболее частым интраоперационным осложнением и зафиксирована у 33 (33,7%; 95% ДИ 24,4–44,0%) пациентов. В основной группе гушер-синдром развился у 18 (39,1%; 95% ДИ 25,1–54,6%) пациентов, в контрольной группе — у 15 (28,8%; 95% ДИ 17,1–43,1%) пациентов. Различия между группами не достигли статистической значимости ($\chi^2 = 1,2$; $p = 0,28$), что свидетельствует о сопоставимой частоте данного осложнения в обеих группах. Данный вид осложнения устранялся в операционной путем тугой тампонады места введения активного электрода (окно улитки, кохлеостома) в улитку с помощью, как правило, фрагмента височной мышцы или аутожир.

Кровотечения различной степени выраженности зафиксированы у 8 (8,2%; 95% ДИ 3,6–15,4%) пациентов: в основной группе — у 5 (10,9%; 95% ДИ 3,6–23,6%) пациентов, в контрольной группе — у 3 (5,8%; 95% ДИ 1,2–16,0%) пациентов. Различия между группами не достигли статистической значимости ($p = 0,47$ по точному критерию Фишера). Во всех случаях кровотечение было умеренным, не требовало переливания крови и было купировано интраоперационными гемостатическими мероприятиями.

Отсутствие повреждений лицевого нерва в обеих группах свидетельствует об адекватной предоперационной диагностике, тщательном планировании хирургического доступа и использовании интраоперационного нейромониторинга у всех пациентов с атипичным расположением лицевого нерва.

Таким образом, наиболее значимым интраоперационным осложнением в обеих группах явилась фонтанирующая ликворея, частота которой была сопоставима в основной и контрольной группах (39,1% и 28,8% соответственно; $p = 0,28$). Частота кровотечений также не различалась между группами ($p = 0,47$).

При сопоставлении данных таблиц 7, 9 и 11 установлено, что частота

фонтанирующей ликвореи (гушер-синдрома) коррелировала с наличием анатомических предпосылок для ее развития. В основной группе анатомические предпосылки выявлены у 18 (39,1%) пациентов, и у всех 18 (100%) развилась фонтанирующая ликворея. В контрольной группе предпосылки выявлены у 15 (28,8%) пациентов, и также у всех 15 (100%) развилась ликворея. Таким образом, наличие анатомических предпосылок являлось абсолютным предиктором развития гушер-синдрома (чувствительность 100%, специфичность 100%).

В заключении данной главы нам представляется необходимым представить сравнительные данные лучевых дооперационных и хирургических интраоперационных методов диагностики, выявить их совпадения и отличия. Конечно, необходимо понимать, что идентичного сравнения этих двух методов быть не может, т.к. при МСКТ исследовании мы пользуемся тремя проекциями и/или 3D моделированием, которые позволяют получить объемные изображения каждого конкретного отдела внутреннего уха, в том числе и его содержимого или других областей височной кости независимо от их расположения, в то время как визуализировать по ходу хирургического вмешательства, как правило, удастся в основном структуры, имеющие отношение к медиальной стенке барабанной полости или, что тоже самое, к латеральной стенке внутреннего уха. Остальные же отделы лабиринта осмотреть интраоперационно, даже с использованием видеоэндоскопической оптики, не представляется возможным. Помимо этого, следует учитывать погрешности лучевых методов исследования, связанные с их разрешающей способностью, а также субъективизм при оценке полученных дооперационных МСКТ и интраоперационных находок. Отсюда следует, что дооперационные МСКТ данные мы можем сравнивать с интраоперационными находками, в основном, в проекции медиальной стенки барабанной полости и только с представленными выше допущениями. Поэтому сравнительный контроль МСКТ и интраоперационных находок имеющих изменения лабиринта включает в себя, как правило, следующие структуры внутреннего и среднего уха: локализацию и выраженность мыса, сохранность или отсутствие одного или обоих окон лабиринта, их взаимоотношение с другими структурами среднего уха (лицевым

нервом, луковицей яремной вены), типичное или атипичное расположение VII нерва и выраженность его костной капсулы, локализацию и выраженность полукружных каналов (в особенности горизонтального). Все эти данные мы постарались представить в таблице 12 и 13.

Таблица 12 Сравнительная оценка дооперационных МСКТ и интраоперационных находок у пациентов с костными мальформациями лабиринта в сравнительной группе

Сравниваемый критерий	КТ-данные (n=52)	Интраоперационные находки (n=52)	Расхождение, n (%)	95% ДИ для расхождения	Совпадение, n (%)
Локализация и выраженность мыса	Аномалии выявлены у 7 (13,5%)	Аномалии выявлены у 0 (0%)	7 (13,5%)	5,6–25,8	45 (86,5%)
Наличие окон лабиринта	Отсутствие одного окна — у 5 (9,6%); отсутствие обоих — у 2 (3,8%)	Отсутствие окон не выявлено (0%)	7 (13,5%)	5,6–25,8	45 (86,5%)
Окно улитки, прикрытое VII нервом	У 2 (3,8%)	У 6 (11,5%)	4 (7,7%)	2,1–18,5	48 (92,3%)
Окно улитки, прикрытое луковицей яремной вены	У 3 (5,8%)	У 4 (7,7%)	1 (1,9%)	0,0–10,3	51 (98,1%)
Атипичное расположение VII нерва	У 12 (23,1%)	У 10 (19,2%)	2 (3,8%)	0,5–13,2	50 (96,2%)
Изменение (отсутствие) костной капсулы VII нерва	У 4 (7,7%)	У 9 (17,3%)	5 (9,6%)	3,2–21,0	47 (90,4%)
Деформация или отсутствие полукружных каналов	У 9 (17,3%)	У 3 (5,8%)	6 (11,5%)	4,3–23,4	46 (88,5%)

Таблица 13 Диагностическая точность МСКТ в сравнительной группе (n=52)

Критерий	Чувствительность, % (95% ДИ)	Специфичность, % (95% ДИ)	ППЦ, % (95% ДИ)	ОПЦ, % (95% ДИ)	Точность, % (95% ДИ)
Локализация и выраженность мыса	0 (0–70,8)*	86,5 (74,2–94,4)	0 (0–41,0)	100 (90,3–100)	86,5 (74,2–94,4)
Наличие окон лабиринта	0 (0–70,8)*	86,5 (74,2–94,4)	0 (0–41,0)	100 (90,3–100)	86,5 (74,2–94,4)
Окно улитки, прикрытое VII нервом	100 (54,1–100)	97,8 (88,5–99,9)	80,0 (28,4–99,5)	100 (91,8–100)	92,3 (81,5–97,9)
Окно улитки, прикрытое луковицей яремной вены	75,0 (19,4–99,4)	100 (91,6–100)	100 (29,2–100)	97,9 (88,9–99,9)	98,1 (89,7–100)
Атипичное расположение VII нерва	100 (69,2–100)	95,2 (83,8–99,4)	83,3 (51,6–97,9)	100 (90,5–100)	96,2 (86,8–99,5)
Изменение (отсутствие) костной капсулы VII нерва	88,9 (51,8–99,7)	97,7 (87,7–99,9)	80,0 (44,4–97,5)	97,7 (87,7–99,9)	90,4 (79,0–96,8)
Деформация или отсутствие полукружных каналов	33,3 (0,8–90,6)	85,7 (73,8–93,6)	11,1 (0,3–48,2)	95,2 (84,2–99,4)	88,5 (76,6–95,6)

ППЦ — положительная прогностическая ценность; ОПЦ — отрицательная прогностическая ценность

Анализ данных таблицы 12 и 13 показывает, что наибольшее расхождение между данными КТ и интраоперационными находками отмечено для аномалий мыса (13,5%; 95% ДИ 5,6–25,8%), наличия окон лабиринта (13,5%; 95% ДИ 5,6–25,8%) и деформаций полукружных каналов (11,5%; 95% ДИ 4,3–23,4%). Во всех этих случаях расхождение было связано с гипердиагностикой КТ-признаков.

При отдельной оценке прикрытия окна улитки установлено, что прикрытие лицевым нервом выявлено интраоперационно у 6 (11,5%) пациентов, тогда как по

данным МСКТ — только у 2 (3,8%), расхождение составило 7,7% (95% ДИ 2,1–18,5%). Прикрытие луковицей яремной вены выявлено интраоперационно у 4 (7,7%) пациентов, по данным КТ — у 3 (5,8%), расхождение составило 1,9% (95% ДИ 0,0–10,3%). Наименьшее расхождение выявлено для атипичного расположения лицевого нерва (3,8%; 95% ДИ 0,5–13,2%), что подтверждает высокую диагностическую ценность КТ в оценке топографии лицевого нерва. Совпадение данных КТ и интраоперационных находок по данному критерию составило 96,2%. Таким образом, предоперационная КТ обладает высокой диагностической точностью в оценке топографии лицевого нерва и взаимоотношений окна улитки с луковицей яремной вены, однако имеет ограниченные возможности в визуализации тонких костных структур окон лабиринта и костной капсулы лицевого нерва.

Таблица 14 Сравнительная оценка дооперационных МСКТ и интраоперационных находок у пациентов с костными мальформациями лабиринта в основной группе

Сравниваемый критерий	КТ-данные (n=46)	Интраоперационные находки (n=46)	Расхождение, n (%)	95% ДИ для расхождения	Совпадение, n (%)
Локализация и выраженность мыса	Аномалии выявлены у 11 (23,9%)	Аномалии выявлены у 9 (19,6%)	2 (4,3%)	0,5–14,8	44 (95,7%)
Наличие окон лабиринта	Отсутствие одного окна — у 6 (13,0%); отсутствие обоих — у 3 (6,5%)	Отсутствие одного окна — у 2 (4,3%); отсутствие обоих — у 3 (6,5%)	4 (8,7%)	2,4–20,8	42 (91,3%)
Окно улитки, прикрытое VII нервом	У 8 (17,4%)	У 7 (15,2%)	1 (2,2%)	0,1–11,5	45 (97,8%)
Окно улитки, прикрытое луковицей яремной вены	У 7 (15,2%)	У 5 (10,9%)	2 (4,3%)	0,5–14,8	44 (95,7%)
Атипичное расположение VII нерва	У 22 (47,8%)	У 25 (54,3%)	3 (6,5%)	1,4–17,9	43 (93,5%)
Изменение (отсутствие) костной капсулы VII нерва	У 12 (26,1%)	У 14 (30,4%)	2 (4,3%)	0,5–14,8	44 (95,7%)
Деформация или отсутствие полукружных каналов	У 15 (32,6%)	У 5 (10,9%)	10 (21,7%)	10,9–36,4	36 (78,3%)

Таблица 15 Диагностическая точность предоперационной МСКТ в основной группе (n=46)

Критерий	Чувствительность, % (95% ДИ)	Специфичность, % (95% ДИ)	ППЦ, % (95% ДИ)	ОПЦ, % (95% ДИ)	Точность, % (95% ДИ)
Локализация и выраженность мыса	77,8 (40,0–97,2)	91,9 (78,1–98,3)	63,6 (30,8–89,1)	97,1 (85,1–99,9)	89,1 (76,4–96,2)
Наличие окон лабиринта	60,0 (14,7–94,7)	92,1 (79,2–98,4)	42,9 (9,9–81,6)	97,2 (85,5–99,9)	89,1 (76,4–96,2)
Окно улитки, прикрытое VII нервом	100 (59,0–100)	97,4 (86,5–99,9)	87,5 (47,3–99,7)	100 (90,5–100)	97,8 (88,2–99,9)
Окно улитки, прикрытое луковицей яремной вены	80,0 (28,4–99,5)	97,6 (87,4–99,9)	57,1 (18,4–90,1)	97,6 (87,4–99,9)	95,7 (85,2–99,5)
Атипичное расположение VII нерва	88,0 (68,8–97,5)	90,5 (69,6–98,8)	88,0 (68,8–97,5)	90,5 (69,6–98,8)	89,1 (76,4–96,2)
Изменение (отсутствие) костной капсулы VII нерва	92,9 (66,1–99,8)	93,8 (79,2–99,2)	85,7 (57,2–98,2)	93,8 (79,2–99,2)	93,5 (82,1–98,6)
Деформация или отсутствие полукружных каналов	40,0 (5,3–85,3)	70,7 (54,5–83,9)	13,3 (1,7–40,5)	90,3 (74,2–98,0)	67,4 (52,0–80,5)

ППЦ — положительная прогностическая ценность; ОПЦ — отрицательная прогностическая ценность

Таблица 16 Сравнение точности МСКТ в основной и контрольной группах

Критерий	Точность в контрольной группе (n=52), %	Точность в основной группе (n=46), %	P
Локализация и выраженность мыса	86,5	89,1	0,76
Наличие окон лабиринта	86,5	89,1	0,76
Окно улитки, прикрытое VII нервом	92,3	97,8	0,36
Окно улитки, прикрытое луковицей яремной вены	98,1	95,7	0,62
Атипичное расположение VII нерва	96,2	89,1	0,26
Изменение (отсутствие) костной капсулы VII нерва	90,4	93,5	0,73
Деформация полукружных каналов	88,5	67,4	0,02

Сравнительная оценка данных предоперационной мультиспиральной компьютерной томографии и интраоперационных находок у пациентов основной группы представлена в таблице 14.

Наибольшее расхождение между данными КТ и интраоперационными находками в основной группе отмечено для деформаций полукружных каналов (21,7%; 95% ДИ 10,9–36,4%), что связано с гипердиагностикой КТ-признаков при грубых анатомических деформациях височной кости. Наименьшее расхождение выявлено для прикрытия окна улитки лицевым нервом (2,2%; 95% ДИ 0,1–11,5%), что подтверждает высокую диагностическую ценность КТ в оценке топографии лицевого нерва даже при сложных мальформациях.

Диагностическая точность КТ в основной группе (таблица 15) была наиболее

высокой для оценки прикрытия окна улитки лицевым нервом (97,8%) и луковицей яремной вены (95,7%). Наименьшая точность отмечена для оценки деформаций полукружных каналов (67,4%), что обусловлено низкой чувствительностью метода при грубых анатомических деформациях.

При сравнении с контрольной группой (таблица 16) установлено статистически значимое снижение точности КТ в основной группе только для оценки деформаций полукружных каналов (88,5% против 67,4%; $p = 0,02$). По остальным критериям различия не достигли статистической значимости, что подтверждает высокую информативность КТ даже при сложных пороках развития лабиринта.

Таким образом, предоперационная КТ сохраняет высокую диагностическую ценность при сложных мальформациях для оценки топографии лицевого нерва и взаимоотношений окна улитки с прилежащими структурами, однако имеет ограничения в визуализации полукружных каналов при грубых анатомических деформациях.

Заключение к главе 4

В результате проведенного нами этапа хирургического лечения 98 пациентов из основной и контрольной групп следует, что в контрольной группе больных с простыми мальформациями лабиринта использовалась в основном классическая методика КИ, т.е. трансмастоидальнофациальный доступ с задней тимпанотомией и введением электрода либо через окно улитки, либо, в меньшей степени, через кохлеостому, в то время как в основной группе – в основном ретрофациальный, а в некоторых случаях и комбинированный подход с введением электродной решетки с применением различных методик в зависимости от сложности порока развития внутреннего уха: от кохлеостомы до введения через ГПК или через окно преддверия.

Хирургические вмешательства во всех случаях старались проводить согласно имеющимся в литературе стандартам, однако с нюансами, присущими каждой

конкретной операции в соответствии с наработанным хирургическим опытом. В обязательном порядке при ревизии операционной полости отмечали те или иные выявляемые интраоперационные особенности анатомического строения в основном в проекции медиальной стенки барабанной полости, которые, как правило, влияли на дальнейшую методику операции и введение электрода; при необходимости, проводили сравнительный анализ интраоперационных находок с дооперационными КТ данными. Такой методический подход к проведению вмешательства позволяет минимизировать количество как интра-, так и послеоперационных осложнений и позволяет получить положительный результат хирургического лечения.

ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С КОСТНЫМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ ЛАБИРИНТА В ОСНОВНОЙ И КОНТРОЛЬНОЙ ГРУППАХ И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ

5.1. Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения.

Оценка эффективности оперативного лечения осуществлялась в два временных интервала: ранний послеоперационный этап (первые 3 месяца) и поздний (от 3 месяцев до 3 лет и более). Основными параметрами результативности выступали достижение слухоречевой реабилитации и отсутствие послеоперационных осложнений.

Независимо от примененной хирургической методики, основными параметрами оценки являлись: корректное позиционирование активного электрода, отсутствие его смещения за пределы улитки, оптимальная глубина и угол введения, а также отсутствие серьезных осложнений в оба временных периода.

Пациентам обеих групп, у которых по техническим причинам не выполнялась интраоперационная КТ, в день операции или на следующий день проводилась МСКТ височных костей для определения расположения электродной решетки. Лучевая диагностика височных костей выполнена 30 (30,6%) пациентам основной группы и 34 (34,7%) — контрольной. У части больных применялась КЛКТ, что позволило снизить лучевую нагрузку и уменьшить количество артефактов при сохранении диагностической информативности. Дополнительно 15 (15,3%) пациентам основной и 12 (12,2%) контрольной группы выполнено 3D-моделирование КТ-данных.

По результатам интраоперационного и раннего послеоперационного КТ-контроля у всех пациентов активный электрод находился в правильном положении, без признаков дислокации, с оптимальной глубиной погружения. На рисунках 36а, 36 и 37 представлены послеоперационные КТ и 3D-модель пациента Г., 3 лет, с мальформацией по типу общей полости: этапы введения и финальное расположение электродной решетки.

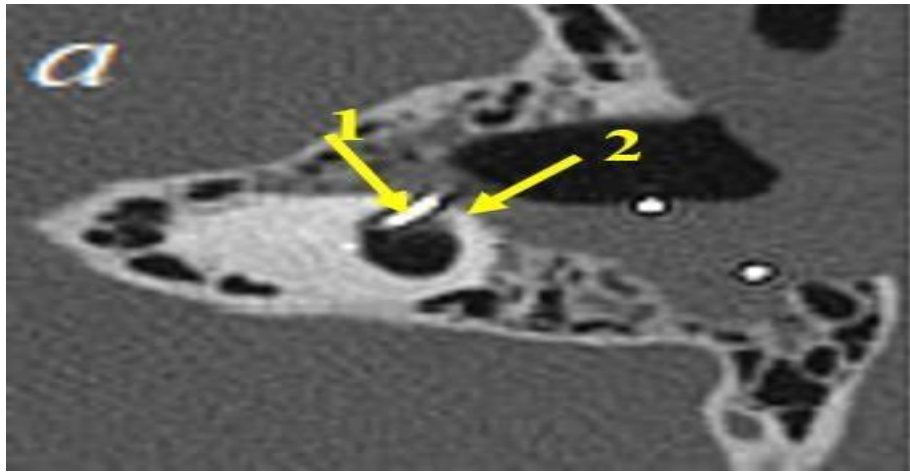


Рисунок 36 а МСКТ височной кости пациента Г. (контрольное исследование): начальное проведение электродной решетки (1) через доступ в области рудиментарного выступа горизонтального полукружного канала (2)



Рисунок 36 б МСКТ височной кости пациента Г.: завершающий этап — окончательное размещение электродной решетки в общей полости (1,3)



Рисунок 37 Трехмерная реконструкция с визуализацией положения кохлеарного импланта в общей полости у пациента Г

Мониторинг послеоперационных осложнений проведен у всех пациентов, включенных в исследование (таблица 17). Осложнения, обусловленные некорректным позиционированием активного электрода (внутри улитки либо с выходом в область мостомозжечкового угла), в таблицу не включены, поскольку они были рассмотрены ранее.

Таблица 17 Структура и частота послеоперационных осложнений кохлеарной имплантации в сравниваемых группах пациентов с костными мальформациями лабиринта

Осложнение	Контрольная группа (n=52)	Основная группа (n=46)	Всего (n=98)	P	Тактика устранения
Техническая неисправность импланта	1 (1,9%; 95% ДИ 0,0–10,3)	2 (4,3%; 95% ДИ 0,5–14,8)	3 (3,1%; 95% ДИ 0,6–8,7)	0,61*	Замена импланта
Экстракохлеарное расположение электрода (гипотимпанум)	–	–	–	–	–
Парез лицевого нерва	–	–	–	–	–
Неполное введение электрода	–	–	–	–	–
Патологическая стимуляция лицевого нерва	–	–	–	–	–
Гематома заушной раны	1 (1,9%; 95% ДИ 0,0–10,3)	1 (2,2%; 95% ДИ 0,1–11,5)	2 (2,0%; 95% ДИ 0,2–7,2)	1,0*	Дренирование гематомы
Обнажение корпуса импланта через дефект кожи	–	–	–	–	–
Смещение магнита	–	–	–	–	–
Некроз кожи над электродом вследствие его обнажения	–	–	–	–	–
Головокружение, рвота, тошнота	2 (3,8%; 95% ДИ 0,5–13,2)	3 (6,5%; 95% ДИ 1,4–17,9)	5 (5,1%; 95% ДИ 1,7–11,5)	0,66*	Консервативное лечение
Острый средний отит	–	–	–	–	–
Всего осложнений	4 (7,7%)	6 (13,0%)	10 (10,2%)	0,39	–
Всего пациентов с осложнениями	4 (7,7%)	5 (10,9%)	9 (9,2%)	0,74	–

Анализ данных таблицы 17 позволяет сделать заключение, что всего послеоперационные осложнения зарегистрированы у 9 (9,2%; 95% ДИ 4,3–16,8%) пациентов: в контрольной группе — у 4 (7,7%; 95% ДИ 2,1–18,5%), в основной группе — у 5 (10,9%; 95% ДИ 3,6–23,6%). Различия между группами не достигли статистической значимости ($p = 0,74$).

Техническая неисправность импланта зафиксирована у 3 (3,1%; 95% ДИ 0,6–8,7%) пациентов (1 — в контрольной группе, 2 — в основной). Во всех случаях выполнена замена импланта. Гематома заушной раны отмечена у 2 (2,0%; 95% ДИ 0,2–7,2%) пациентов (по 1 случаю в каждой группе), выполнено дренирование. Головокружение, тошнота и рвота зафиксированы у 5 (5,1%; 95% ДИ 1,7–11,5%) пациентов (2 — в контрольной группе, 3 — в основной), купированы консервативной терапией.

Ни у одного из пациентов не наблюдалось таких осложнений, как экстракохлеарное позиционирование электрода, парез лицевого нерва, неполное введение электродной решетки, патологическая стимуляция, обнажение корпуса импланта, смещение магнитного элемента, некротические изменения кожных покровов над электродом или острый средний отит.

Таким образом, общая частота послеоперационных осложнений составила 9,2%. Наиболее частыми осложнениями явились вестибулярные нарушения (5,1%), техническая неисправность импланта (3,1%) и гематома заушной раны (2,0%). Статистически значимых различий в частоте осложнений между группами не выявлено ($p = 0,74$), что свидетельствует о сопоставимом уровне безопасности хирургического лечения в обеих группах.

Всем пациентам проводилось тестирование имплантационной системы, начиная с интраоперационного этапа и далее в сроки 1, 3, 6, 12 и 24 месяца после операции. Программа обследования включала измерение импеданса электродов и, при наличии технической реализации, регистрацию потенциала действия слухового нерва.

Установлено, что межэлектродное сопротивление во все сроки наблюдения было выше в контрольной группе, оставаясь стабильным без статистически

значимых колебаний ($p > 0,01$) в течение 3–24 месяцев. При регистрации потенциала действия слухового нерва статистически значимых различий между группами не получено ($p > 0,01$).

Особо следует отметить, что на основании проведенных тестов в послеоперационном периоде у 3 пациентов основной группы не удалось добиться положительного эффекта слухоречевой реабилитации. В предоперационном периоде у них был установлен диагноз – врожденная аномалия развития лабиринта в виде общей полости. Однако в послеоперационном периоде при дальнейшем наблюдении и проведении повторных лучевых методов исследования диагноз заболевания поменялся на аплазию улитки, при которой получить положительный эффект от КИ не представлялось возможным.

5.2. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ.

Пациентка Г., 4 лет, ребенок от I беременности, I родов, завершившейся первыми родами на 38-й неделе гестации. Антропометрические показатели при рождении: масса тела 3500 г, длина тела 53 см. С полугодовалого возраста (январь 2022г.) родителями отмечено отсутствие слуховых реакций: ребенок не поворачивал голову на звук погремушки. По результатам проведенного аудиологического обследования установлен диагноз: двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени на фоне аномалии развития внутреннего уха по типу общей полости.

В августе 2023 г. в ФГБУ НМИЦО ФМБА России пациентке была выполнена кохлеарная имплантация слева. В послеоперационном периоде отмечена отчетливая положительная динамика: ребенок стал реагировать на окружающие звуки, появились отдельные слова и короткие фразы. В связи с достигнутыми результатами принято решение о проведении КИ на правом ухе после дополнительного обследования. Результаты исследований: Компьютерная томография (КТ) височных костей (Рисунок 38).

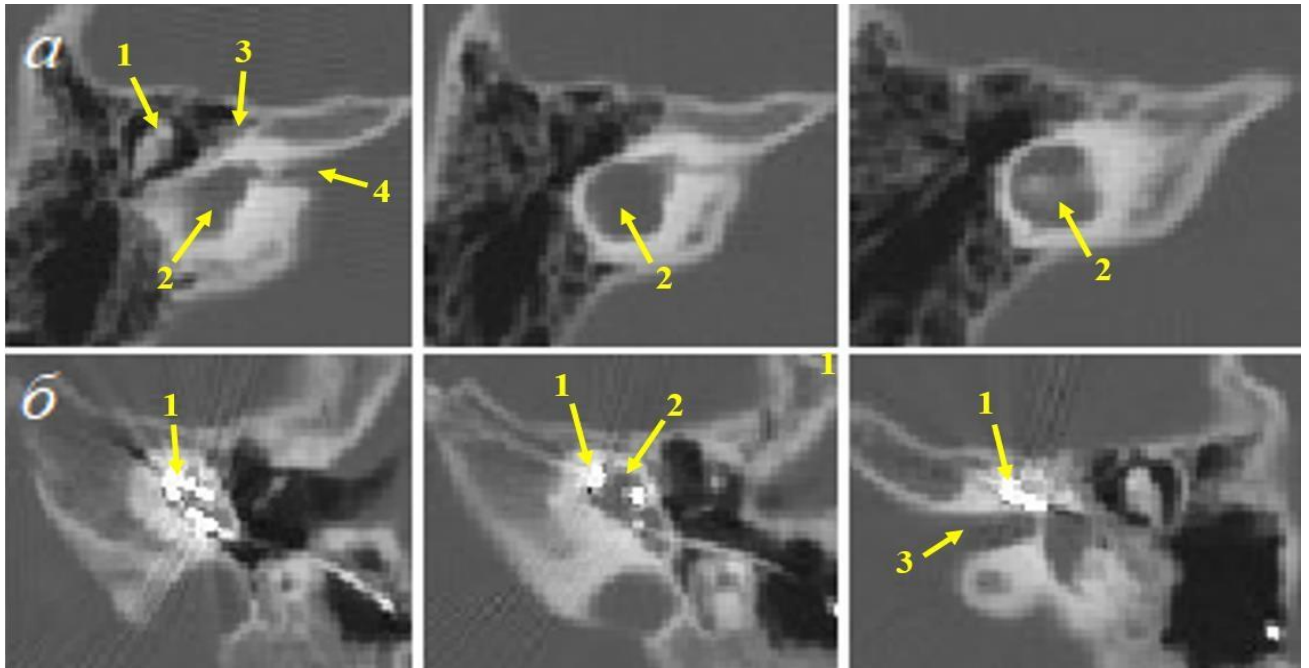


Рисунок 38 а справа определялась пневматическая височная кость. Наружный слуховой проход имел нормальные размеры и четкие контуры. Барабанная полость была широкой, хорошо пневматизированной.

Визуализировались молоточек и наковальня (1), прослеживались головка и ножки стремени. Отмечалась аплазия окон преддверия и улитки. Улитка была представлена единой полостью, что соответствовало аномалии по типу общей полости (2). Лицевой нерв имел атипичный ход (3). Внутренний слуховой проход без патологических изменений (4).

Рисунок 38 б слева определялось состояние после КИ: активный электрод полностью располагался в улитке (1), аномалия улитки соответствовала неполному разделению I типа (2), внутренний слуховой проход неизменен (3).

Пациентке в ноябре 2024 года проведена кохлеарная имплантация на правом ухе с установкой имплантата системы Med-el. После типичной антромастотомии осуществлен доступ к общей полости. В области латерального полукружного канала идентифицирован костный выступ, в котором сформировано отверстие диаметром 3 мм. При вскрытии полости активной ликвореи не отмечено. Приемник-стимулятор фиксирован в поднадкостничном кармане. Электродная решетка проведена через транскортикальный канал и отверстие в области латерального полукружного канала в общую полость до упора.

Для предотвращения смещения электрода во внутренний слуховой проход применялась методика формирования петли электродной решетки (центральная часть вводилась первой). Показатели сопротивления электродов находились в пределах нормальных значений; оценка стапедальных рефлексов не проводилась. Вестибулостома дополнительно закрыта мышечным лоскутом (рис. 39).



Рисунок 39 Хирургический доступ к общей полости лабиринта через рудиментарный выступ горизонтального полукружного канала: сформированное кохлеостомическое отверстие и этап проведения активного электрода

Послеоперационная КТ подтвердила корректное положение электродной решетки в общей полости с плотным прилеганием электродов к ее стенкам (рис.40;41).

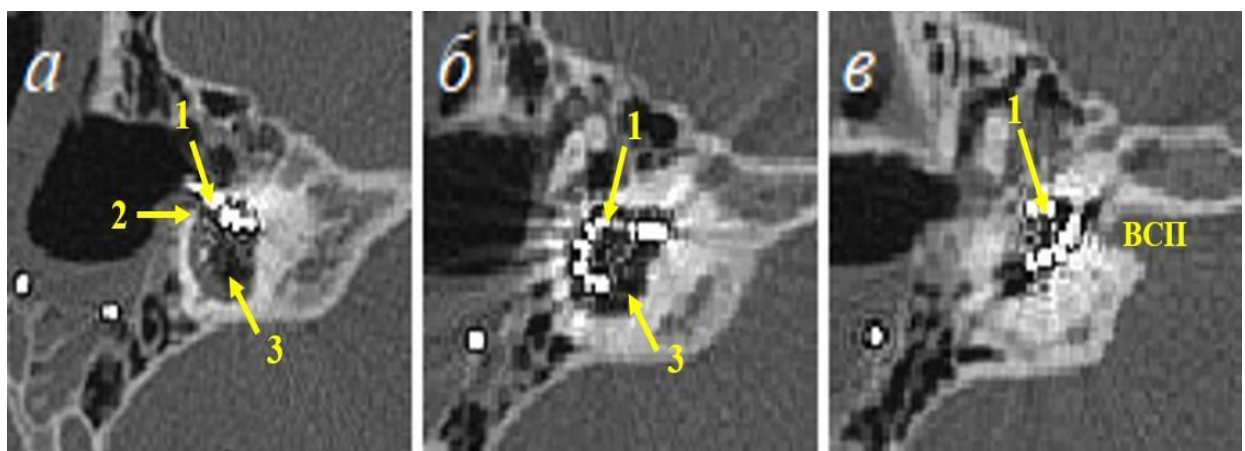


Рисунок 40 Контрольная МСКТ: а- начальный этап проведения электродной решетки (1) через доступ в области рудиментарного выступа

горизонтального полукружного канала (2); б, в-финальное позиционирование электрода в общей полости лабиринта (3)

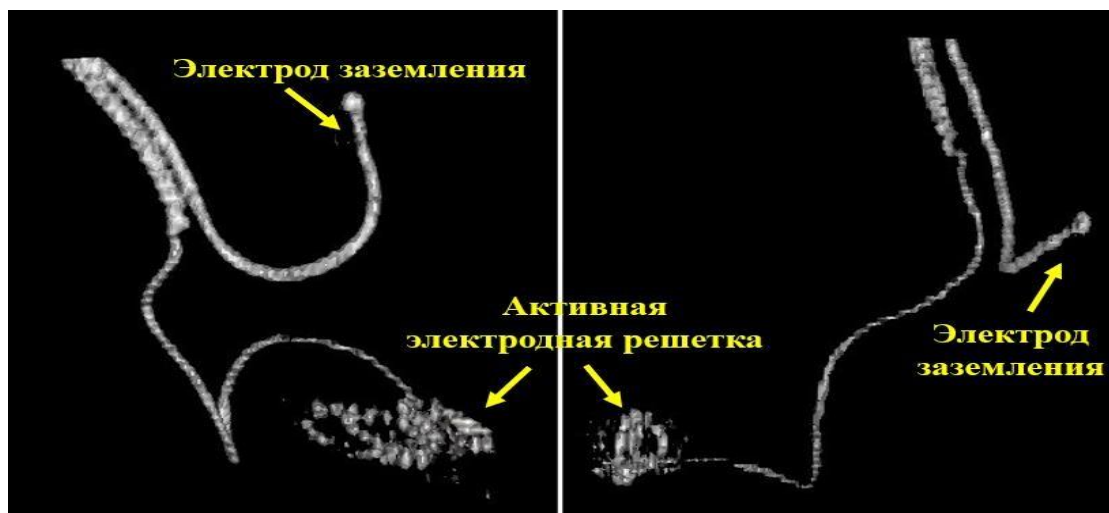


Рисунок 41 Трехмерная реконструкция с визуализацией положения кохлеарного импланта в общей полости

Через 1 месяц после операции (в возрасте 4 лет 1 месяц) выполнена активация и настройка речевого процессора Med-el на правом ухе. Межэлектродное сопротивление в пределах нормы. По заключению сурдопедагога, у ребенка отмечается положительная динамика слухоречевого развития, улучшение слухового восприятия и прогресс в речевой активности.

Пациентка Л., девочка 2 года 3 месяцев, родилась от первой беременности, завершившейся первыми родами на фоне отягощенного акушерского анамнеза. Роды произошли преждевременно на 33-й неделе гестации, масса тела при рождении составила 1500 г, длина — 42 см. С трехмесячного возраста (июнь 2022 г.) родители отметили отсутствие реакции на звуковые стимулы. При проведении аудиологического скрининга результат был расценен как отрицательный («не прошел»), в связи с чем ребенок направлен к сурдологу.

По результатам комплексного обследования установлен диагноз: двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени, аномалия развития внутреннего уха в виде неполного разделения улитки II типа. В возрасте 1 года 3 месяцев (с июля 2023 г.) проводилось слухопротезирование на оба уха цифровыми

аппаратами, однако эффект отсутствовал.

В марте 2024 г. после обследования в ФГБУ НМИЦО ФМБА России рекомендована кохлеарная имплантация.

По данным КТ височных костей (рис. 42).



Рисунок 42 МСКТ височной кости пациентки Л.: внутренний слуховой проход без патологических изменений (1); типичный ход лицевого нерва (2); визуализация слуховых косточек — молоточка и наковальни (3); пневматический тип строения височной кости (4); аномалия улитки — неполное разделение II типа (5); наружный слуховой проход свободен, контуры четкие (6)

Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга (рисунок 43).

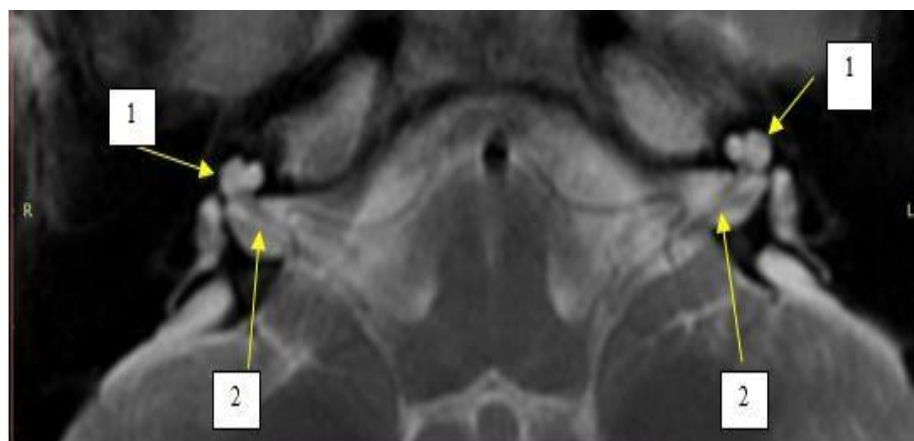


Рисунок 43 МР-томограмма головного мозга пациентки Л.: органических изменений не выявлено; определяется аномалия улитки в виде неполного разделения II типа (1); внутренний слуховой проход (2)

При регистрации КСВП порог восприятия не определялся при интенсивности

стимула 90 дБ с обеих сторон; миогенные потенциалы регистрировались при интенсивности 80 дБ. Заключение сурдолога: двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени, пограничная с глухотой.

Пациентке в июне 2024 года проведена кохлеарная имплантация на левом ухе. Алмазным бором в области лицевого кармана сформирована задняя тимпаностомия. При ревизии барабанной полости патологии не выявлено, визуализированы окно улитки, наковальне-стременное сочленение, пирамидальный отросток с сухожилием стремени, промоториум. После снятия костного навеса над окном улитки отмечена незначительная ликворея. Сформирован туннель для электрода в кортикальном слое сосцевидного отростка и подготовлено ложе для имплантата. Электродная решетка проведена через транскортикальный канал, заднюю тимпаностому и окно улитки в тимпанальную лестницу. При интраоперационном тестировании показатели сопротивления электродов были в норме, стапедияльные рефлексy не зарегистрированы. Вокруг электрода в области окна улитки выполнена тампонада аутожиром; признаков ликвореи не отмечалось (рис. 44).



Рисунок 44 Интраоперационный этап: тампонада окна улитки аутожиром после введения электродной решетки

Контрольная КТ подтвердила правильное положение электродной решетки в улитке (рис. 45). Ребенок выписан под амбулаторное наблюдение.



Рисунок 45 Контрольная МСКТ после КИ: проведение активного электрода через окно улитки (1); финальное положение электродной решетки (2); внутренний слуховой проход (3)

Через 2,5 месяца после операции (в возрасте 2 года 8 месяцев) выполнена активация речевого процессора. Межэлектродное сопротивление в норме. Ребенок регулярно проходит курсы реабилитации. Отмечается положительная динамика: появились лепет, звукоподражательные реакции, предпринимаются попытки произнесения слов.

Заключение к главе 5

Результаты проведения КИ и эффективность применения этого метода коррекции слуховой функции оценивали, как правило, в позднем, а иногда даже в отдаленном периоде наблюдений. Иногда их сроки составляют до 3–5 лет, так как результаты часто оказывались несопоставимыми ($p > 0,01$) ввиду разных состояний пациентов, в том числе их когнитивных функций. Учитывая тот факт, что наши пациенты на момент первого подключения процессора кохлеарного импланта через 1 месяц после операции по прежнему относились, в основном, к младшей возрастной группе (дети до 3-4 лет) и им соответственно не представлялось провести субъективные методы исследования слуха с помощью тональной и речевой аудиометрии, мы ориентировались на данные телеметрии слухового нерва, КСВП, в некоторых случаях игровой аудиометрии и ориентировочных слуховых тестов (реакция на голосовые звуки различной громкости).

На основании полученных КТ данных в раннем послеоперационном периоде

(наблюдение за пациентами в послеоперационном периоде до 3 месяцев) установлено, что ни у одного из оперированных нами пациентов ни в основной, ни в контрольной группе не было выявлено неправильного расположения активного электрода во внутреннем ухе. Количество больших осложнений как в основной, так и в контрольной группах было сопоставимым и минимальным по сравнению с имеющимися данными мировой научной литературы. Все осложнения «рукотворного» характера купировались консервативными методами лечения, как правило, в раннем послеоперационном периоде, за исключением 3 случаев, которые были связаны с ошибками в дифференциальной диагностике общей полости и аплазии улитки. «Нерукотворные» осложнения, связанные с техническими неисправностями кохлеарного импланта, потребовали проведения повторной операции КИ с заменой импланта.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Кохлеарная имплантация (КИ) в настоящее время является стандартным и наиболее эффективным методом слухоречевой реабилитации пациентов с сенсоневральной тугоухостью IV степени и глухотой. Врожденные мальформации внутреннего уха встречаются примерно у 20% пациентов с сенсоневральной тугоухостью, при этом до 35% из них являются кандидатами на КИ. Однако при наличии костных мальформаций лабиринта решение о проведении КИ сопряжено с рядом трудностей, обусловленных анатомической вариабельностью пороков развития, сложностью интраоперационной ориентации, высоким риском развития фонтанирующей ликвореи («Gusher-синдром») и повреждения лицевого нерва, а также не всегда прогнозируемым слухоречевым эффектом. Особую сложность представляют пациенты со сложными (средней степени тяжести) мальформациями лабиринта — неполным разделением улитки I типа, гипоплазией улитки I и II типов, общей полостью улитки и преддверия, гипоплазией кохлеарной апертуры.

Целью настоящего исследования явилось повышение эффективности слухоречевой абилитации пациентов с аномалиями развития внутреннего уха путем разработки оптимального алгоритма хирургического лечения и ведения данной категории больных.

В клиническую часть работы включены результаты обследования и хирургического лечения 98 пациентов (в возрасте от 9 месяцев до 6 лет, средний возраст 2,5 года) с врожденными пороками развития лабиринта, разделенных на две группы: контрольную (n=52) — с простыми (легкими) мальформациями (неполное разделение улитки II и III типа, гипоплазия улитки III и IV типа, расширенный водопровод преддверия) и основную (n=46) — со сложными (средней степени тяжести) мальформациями (неполное разделение улитки I типа, гипоплазия улитки I и II типа, общая полость улитки и преддверия, гипоплазия/аплазия кохлеарной апертуры). Распределение по типам пороков развития соответствовало данным мировой литературы, согласно которым наиболее частыми являются неполное

разделение улитки и расширенный водопровод преддверия. Группы были сопоставимы по возрасту, полу и исходным аудиологическим характеристикам. Подавляющее большинство пациентов (70,4%) имели прелингвальный дебют тугоухости (до 3 лет).

Предоперационное обследование (МСКТ, МРТ, аудиологические методы) позволило верифицировать тип мальформации, оценить топографию лицевого нерва и окон лабиринта, а также выявить анатомические предпосылки для развития «Gusher-синдрома». Сравнительная оценка данных дооперационной КТ и интраоперационных находок показала, что диагностическая точность КТ при сложных мальформациях составила 89–98% для оценки топографии лицевого нерва и взаимоотношений окна улитки с прилежащими структурами и снижалась до 67% при оценке полукружных каналов. Наибольшее расхождение в основной группе отмечено для деформаций полукружных каналов (21,7%), что обусловлено гипердиагностикой КТ-признаков при грубых анатомических деформациях и согласуется с данными Minami и соавт. (2021) о важности 3D-моделирования для прогнозирования исходов КИ. Наименьшее расхождение выявлено для прикрытия окна улитки лицевым нервом (2,2%).

Одной из наиболее значимых проблем при КИ у пациентов с мальформациями является атипичное расположение лицевого нерва. В нашем исследовании атипичный ход VII нерва выявлен у 54,3% пациентов основной группы и у 19,2% контрольной группы ($p < 0,001$). Эти данные согласуются с результатами Coudert и соавт. (2019), которые при анализе 653 детей с КИ показали, что аномалии лицевого нерва наиболее часто встречаются при общей полости и неполном разделении улитки I типа. Отсутствие повреждений лицевого нерва в нашем исследовании (0%) свидетельствует об эффективности интраоперационного нейромониторинга и тщательного предоперационного планирования, что соответствует рекомендациям Satoh и соавт. (2025) о важности предоперационного 3D-моделирования.

Фонтанирующая ликворея является одним из наиболее частых интраоперационных осложнений при КИ у пациентов с мальформациями. Согласно

данным литературы, частота ликвореи при пороках развития внутреннего уха составляет 40–50%, что согласуется с нашими результатами: гушер-синдром развился у 37,0% пациентов основной и у 28,8% контрольной группы. В исследовании Najji и соавт. (2025), включившем 1050 пациентов с КИ, общая частота гушер-синдрома составила 2%, однако среди пациентов с аномалиями развития внутреннего уха этот показатель был значительно выше — 43%. Особого внимания заслуживает тот факт, что при неполном разделении улитки III типа, по данным систематического обзора Vasandani и соавт. (2026), частота гушер-синдрома достигает 98,4%.

Хирургическая тактика определялась индивидуально в зависимости от типа аномалии. В основной группе в 60,9% случаев использован ретрофациальный путь, что согласуется с данными Zou и соавт. (2024) об эффективности ретрофациального подхода при аномалиях лицевого нерва. В контрольной группе классический заушный доступ выполнен у 82,6% пациентов. Для пациентов с общей полостью предложена усовершенствованная методика: изменение формы и места наложения кохлеостомы в рудиментарном полукружном канале с использованием короткой прямой электродной решетки, позиционируемой по периферии полости для максимального контакта с ганглиозными клетками, и ограничителя на электродной решетке для герметизации стомы. Согласно данным литературы, при общей полости результаты КИ являются наименее благоприятными среди всех мальформаций, однако исследование, проведенное в Сеульском университете (2025), показало, что при условии контакта электрода с внутренней стенкой полости все пациенты достигали слухового восприятия.

Интраоперационные осложнения: фонтанирующая ликворея возникла у 17 (37,0%) пациентов основной и у 15 (28,8%) контрольной группы ($p=0,28$), кровотечения — у 5 (10,9%) и 3 (5,8%) соответственно ($p=0,47$). Повреждений лицевого нерва, экстра- и интралабиринтных осложнений не зарегистрировано. Все осложнения были купированы интраоперационно.

Послеоперационные осложнения отмечены у 9 (9,2%) пациентов: вестибулярные нарушения (5,1%), техническая неисправность импланта (3,1%),

гематома заушной раны (2,0%). Различий между группами по частоте осложнений не выявлено ($p=0,74$). Случаев менингита, ликвореи, пареза лицевого нерва, смещения электрода не зафиксировано.

Оценка результатов слухоречевой реабилитации проводилась в динамике через 1, 3, 6 и 12 месяцев после активации импланта с использованием речевых тестов (разборчивость слов и предложений в тишине и в шуме) и категориальных шкал CAP и SIR. Установлено, что через 12 месяцев показатели разборчивости речи увеличились до $68,3 \pm 11,9\%$ в основной и до $74,2 \pm 10,6\%$ в контрольной группе ($p=0,04$). При этом темпы реабилитационного прогресса (прирост разборчивости речи между 6 и 12 месяцами) в основной группе были выше (15,9% против 13,5% в контрольной), что свидетельствует о сопоставимых темпах слухоречевого развития в обеих группах при исходно более тяжелой анатомической ситуации в основной группе. По данным Ozkan и соавт. (2021), дети с легкими мальформациями демонстрируют лучшие аудиологические результаты по сравнению с пациентами с тяжелыми пороками. Наши результаты подтверждают эту закономерность. Оценка по шкале CAP через 12 месяцев показала улучшение категории слухового восприятия с 1–2 до 5–6 баллов у 82,6% пациентов основной группы и у 88,5% контрольной ($p=0,54$). По шкале SIR через 12 месяцев уровень разборчивости речи достиг 3–4 баллов у 78,3% пациентов основной и у 84,6% контрольной группы ($p=0,52$).

Общий непосредственный слухоречевой эффект достигнут у 89 (90,7%) пациентов после первичной КИ и у 96 (98,1%) — с учетом повторных операций. Эти результаты согласуются с данными крупных мета-анализов. Так, Farhood и соавт. (2017) в систематическом обзоре показали, что пациенты с мальформациями внутреннего уха достигают значительного улучшения слухового восприятия после КИ, хотя результаты несколько хуже, чем у пациентов с нормальной анатомией. Shah и соавт. (2022) подтвердили, что тяжесть мальформации отрицательно влияет на слуховые исходы КИ. У 3 пациентов с неудовлетворительным результатом причиной явилась невозможность дооперационной дифференциальной диагностики между общей полостью и аплазией улитки.

В России проблема кохлеарной имплантации при мальформациях внутреннего уха активно разрабатывается. По данным Диаб и соавт. (2018), классификация пороков развития внутреннего уха требует дальнейшего совершенствования для оптимизации хирургической тактики. Наше исследование вносит вклад в эту область, предлагая дифференцированный подход к хирургическому лечению в зависимости от типа мальформации. Янов и соавт. (2015) показали влияние этиологии тугоухости на результаты реабилитации детей после КИ. В нашем исследовании группы были сопоставимы по этиологическому фактору (врожденная патология), что позволило корректно сравнить результаты хирургического лечения.

Таким образом, разработанный алгоритм предоперационной диагностики, дифференцированного хирургического лечения и послеоперационного ведения пациентов с простыми и сложными костными мальформациями лабиринта позволяет достичь высокой эффективности слухоречевой реабилитации (98,1% с учетом повторных операций) при приемлемом уровне осложнений.

ВЫВОДЫ

1. Разработанный алгоритм хирургического лечения и послеоперационного ведения пациентов с аномалиями развития внутреннего уха, основанный на дифференцированном подходе к выбору хирургического доступа и типа электродной решетки в зависимости от степени тяжести костной мальформации, позволяет достичь положительного слухоречевого эффекта у 98,1% пациентов (с учетом повторных операций) при приемлемом уровне интра- и послеоперационных осложнений, что подтверждает эффективность предложенного алгоритма и обоснованность его внедрения в клиническую практику.
2. Установлено, что ведение пациентов с мальформациями внутреннего уха имеет следующие особенности: строгая зависимость выбора методики хирургического этапа кохлеарной имплантации от результатов дооперационных лучевых и объективных аудиологических методов исследования; необходимость длительного послеоперационного динамического наблюдения (до 5 и более лет), обусловленная когнитивными и слухоречевыми нюансами развития данной категории больных. Показаниями к проведению КИ являются глухота на оба уха при легкой или средней степени тяжести костных деформаций лабиринта; противопоказанием — тяжелая степень деформаций внутреннего уха (аплазия лабиринта, рудиментарный слуховой пузырек).
3. На основании анализа данных лучевых методов исследования височных костей у пациентов с костными мальформациями лабиринта определены факторы, влияющие на выбор тактики хирургического лечения и типа используемой электродной решетки: степень выраженности костных деформаций всех отделов внутреннего уха; наличие или отсутствие анатомических образований лабиринта (окон лабиринта, кохлеарной апертуры); типичное или атипичное расположение анатомических структур, не имеющих непосредственного отношения к лабиринту (лицевого нерва, луковицы яремной вены, сигмовидного синуса). Установлено, что диагностическая точность КТ для оценки топографии лицевого нерва составляет

96,2% в контрольной и 89,1% в основной группе, при этом наибольшее расхождение между данными КТ и интраоперационными находками отмечено для деформаций полукружных каналов (21,7%).

4. Выявлены корреляционные взаимосвязи между особенностями слухоречевой реабилитации и анатомическими интраоперационными находками: атипичное расположение лицевого нерва (54,3% в основной группе против 19,2% в контрольной; $p < 0,001$) и анатомические предпосылки для развития гушер-синдрома (67,4% в основной группе) ассоциированы с выбором альтернативных хирургических доступов (ретрофациальный, комбинированный) и использованием нестандартных (укороченных) электродов (45,7% в основной группе). Установлена умеренная корреляционная связь между типом аномалии и наличием атипичного хода лицевого нерва ($V=0,39$; $p < 0,001$), а также между типом аномалии и выбором типа электрода ($V=0,82$; $p < 0,001$).

5. Комплексная оценка результатов кохлеарной имплантации и процесса реабилитации пациентов с аномалиями развития внутреннего уха показала, что хирургические результаты лечения в сравниваемых группах сопоставимы по частоте больших послеоперационных осложнений: в обеих группах не зарегистрировано случаев неправильного расположения электродной решетки, ликвореи, менингита и повреждения лицевого нерва. Слуховые и слухоречевые результаты оказались выше в контрольной группе (разборчивость речи через 12 месяцев — $74,2 \pm 10,6\%$) по сравнению с основной ($68,3 \pm 11,9\%$; $p=0,04$). Повторные операции по замене импланта в связи с технической неисправностью потребовались у 3 (3,1%) пациентов (1 — в контрольной, 2 — в основной группе); у 3 (3,2%) пациентов основной группы слуховой эффект отсутствовал по причине неверной дооперационной дифференциальной диагностики между общей полостью и аплазией улитки. Положительный слухоречевой эффект достигнут у 90,7% пациентов после первичной КИ и у 98,1% — с учетом повторных операций.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. На дооперационном этапе КИ у всех без исключения больных с костными мальформациями внутреннего уха требуется проведение КТ или КЛКТ исследования для выявления степени тяжести поражения лабиринта; помимо этого, у части пациентов для уточнения нюансов костных деформаций необходимо изучение КТ в 3D режиме (например, установить отсутствие окон лабиринта позволяет только этот режим), а для диагностики изменений внутри- или ретрокохлеарных мягкотканых структур необходимо МРТ исследование.

2. Учитывая возраст пациентов, страдающих данным заболеванием, который, как правило, подразумевает невозможность проведения субъективных методик исследования слуха (ТПА, речевой аудиометрии), требуется проведение диагностических мероприятий по изучению степени снижения слуха с использованием объективных методик: отоакустической эмиссии, тимпанометрии с акустическим рефлексом, исследования КСВП, а также ASSR-теста.

В результате проведенного дооперационного обследования на хирургическое лечение в объеме КИ отбираются пациенты с врожденной аномалией развития внутреннего уха легкой или средней степени тяжести с двухсторонней IV степенью тяжести снижения слуха и/или глухотой.

3. Хирургический этап КИ у пациентов с легкой степенью тяжести костных мальформаций лабиринта заключается, как правило, в выполнении ее классического варианта (трансмастоидальный доступ с задней тимпанотомией и введением электродной решетки через окно улитки); со средней степенью деформаций используется либо классический трансмастоидальный доступ (у пациентов с неполным разделением улитки и гипоплазией кохлеарной апертуры), либо с аномалиями по типу общей полости и гипоплазий улитки - ретрофациальный подход, в некоторых случаях дополняемых комбинированным трансмастоидально-интрамееатальным доступом; активный электрод у этих пациентов, как правило, вводится через кохлеостому.

4. Любой вид кровотечения, а тем более массивного из крупных кровеносных сосудов, а также ликворею необходимо остановить в операционной; после введения электродной решетки - провести телеметрию слухового нерва.
5. В операционной или на следующий день после операции в обязательном порядке выполнить КТ височных костей на предмет правильного расположения активного электрода в лабиринте.
6. При выявлении осложнений, в особенности больших, в послеоперационном периоде принять необходимые меры консервативного или хирургического характера к их устранению. Всем пациентам, у которых не был получен слуховой эффект достаточный для общения и развития речи, подтвержденный данными объективных методов аудиологического исследования, требуется проведение повторного хирургического лечения в объеме либо КИ, либо ССМИ.

Перспективы дальнейшей разработки темы

Несмотря на достигнутые в настоящем исследовании результаты, ряд вопросов остаются открытыми и требуют дальнейшего изучения.

Перспективным направлением является изучение долгосрочных слухоречевых результатов у пациентов со сложными мальформациями. Необходимы проспективные лонгитудинальные исследования с периодом наблюдения не менее 5–10 лет, позволяющие оценить стабильность достигнутых эффектов и факторы, влияющие на долгосрочную эффективность реабилитации.

Вторым актуальным направлением является совершенствование методов предоперационного прогнозирования. В нашем исследовании у 3 пациентов с неудовлетворительным результатом причиной явилась невозможность дифференциальной диагностики между общей полостью и аплазией улитки. Разработка алгоритмов мультимодальной диагностики с использованием высокопольной МРТ и методов искусственного интеллекта для анализа изображений позволит повысить точность предоперационной диагностики и минимизировать риск неудовлетворительных исходов.

Третьим направлением является оптимизация хирургических техник при редких и сложных мальформациях, в частности, при общей полости и гипоплазии кохлеарной апертуры. Необходим сравнительный анализ эффективности различных хирургических доступов и типов электродных решеток в зависимости от конкретного типа аномалии, а также разработка специализированных электродов для сложных анатомических ситуаций.

Четвертым направлением является интеграция мультидисциплинарных подходов в реабилитацию пациентов с мальформациями, особенно, при синдромальной патологии (CHARGE-синдром, синдром СВД, синдром Йохансона–Близзарда).

Разработка комплексных программ реабилитации, сочетающих сурдопедагогическую коррекцию, психологическую поддержку и медицинское сопровождение, позволит улучшить качество жизни данной категории больных.

Пятым направлением является изучение механизмов нейронного ответа на электрическую стимуляцию при различных типах мальформаций, что позволит разработать индивидуализированные протоколы картирования речевого процессора и повысить эффективность слухоречевой реабилитации.

Наконец, важным направлением является разработка специализированных электродных решеток с адаптивной длиной и гибкой фиксацией, позволяющих эффективно позиционировать электрод при различных анатомических вариантах, особенно у пациентов с общей полостью и гипоплазией улитки.

Таким образом, дальнейшая разработка темы предполагает комплексный подход, направленный на совершенствование диагностики, хирургических техник, реабилитационных протоколов и электродных систем, что позволит расширить показания к кохлеарной имплантации и улучшить результаты лечения пациентов со сложными мальформациями внутреннего уха.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

МЛ – мальформации лабиринта

ТПА – тональная пороговая аудиометрия КВИ – костно-воздушный интервал

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы ОАЭ –
отоакустическая эмиссия

ЭЭГ – электроэнцефалограмма

ASSR – ответ мозга на постоянный модулированный тон
(auditory steady state response)

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография КИ – кохлеарная имплантация

СА – слуховой аппарат ЛН – лицевой нерв

СНТ – сенсоневральная тугоухость

ПСЛН – патологическая стимуляция лицевого нерва ВОЗ – Всемирная
организация здравоохранения

ФГБУ НМИЦО ФМБА РФ – Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии
Федерального медико-биологического агентства России»

РУДН – Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы

ССМИ – слуховая стволомозговая имплантация

Список использованной литературы

1. Кузовков В. Е., Сугарова С. Б., Лиленко А. С., Луппов Д. С. Влияние снижения слуха на когнитивную функцию и ее оценка // Российская оториноларингология. — 2020. — Т. 19, № 2. — С. 80–84. — DOI: 10.18692/1810-4800-2020-2-80-84.
2. Международный консенсус (ICON) по аудиологической оценке детей с потерей слуха // Клиническая оториноларингология. 2018. Т. 12, № 8. С. 886–890.
3. Диаб Х. М. О классификации пороков развития уха // Российская оториноларингология. — 2012. — № 2 (57). — УДК: 616.28-007.
4. Кузовков В. Е., Сугарова С. Б., Кантемирова Р. К. Кохлеарная имплантация как метод слуховой реабилитации в разных возрастных группах // Российская оториноларингология. — 2022. — Т. 21, № 2. — С. 70–79. — DOI: 10.18692/1810-4800-2022-2-70-79.
5. Лалаянц М. Р., Маркова Т. Г., Бахшинян В. В. и др. Аудиологическая картина и распространенность GJB2-обусловленной сенсоневральной тугоухости среди младенцев с нарушением слуха // Вестник оториноларингологии. — 2014. — № 2. — С. 37–43.
6. Левина М. А. Этиопатогенетические аспекты сенсоневральной тугоухости // Вестник оториноларингологии. — 2015. — № 6. — DOI: 10.17116/otorino201580677.
7. Морозова С. В. Нейросенсорная тугоухость: основные принципы диагностики и лечения // Российский медицинский журнал. — 2001. — Т. 9, № 15. — С. 15–18.
8. Дайхес Н. А., Диаб Х. М., Корвяков В. С. Классификация аномалий внутреннего уха // Russian Electronic Journal of Radiology. — 2018. — Т. 8, № 3. — С. 8–19. — DOI: 10.21569/2222-7415-2018-8-3-8-19.
9. Кузовков В. Е., Лиленко А. С., Сугарова С. Б., Костевич И. В. Приобретенная патология внутреннего уха как фактор, осложняющий хирургический этап кохлеарной имплантации // Consilium Medicum. — 2018. — Т. 20, № 3. — С. 80–84. — DOI: 10.26442/2075-1753_20.3.80-84.
10. Диаб Х. М. О классификации пороков развития уха // Российская

оториноларингология. — 2012. — № 2 (57). — УДК: 616.28-007.

11. Дяб Х. М., Кузовков В. Е., Пашнина О. А. Хирургическая техника кохлеарной имплантации при пороках развития внутреннего уха // Российская оториноларингология. — 2011. — № 3 (52). — DOI: 616.283.1-089.843:616.281-007.
12. Дайхес Н. А., Дяб Х. М., Пашнина О. А. Сложные случаи кохлеарной имплантации // Альманах клинической медицины. — 2016. — Т. 44, № 7. — С. 821–827. — DOI: 10.18786/2072-0505-2016-44-7-821-827.
13. Кузовков В. Е., Янов Ю. К., Левин С. В. Аномалии развития внутреннего уха и кохлеарная имплантация // Российская оториноларингология. — 2009. — № 2 (39). — DOI: 616.281-007:616.283.1-089.843.
14. Таварткиладзе Г. А. Руководство по клинической аудиологии. — М.: Медицина, 2013.
15. Белякова-Бодина А. И., Бриль Е. В., Зимнякова О. С. и др. Вideonистагмография в диагностике глазодвигательных нарушений // Анналы клинической и экспериментальной неврологии. — 2017. — Т. 11, № 4. — С. 52–64. — DOI: 10.18454/ACEN.2017.4.6.
16. Королева И. В. Реабилитация глухих детей и взрослых после кохлеарной и стволомозговой имплантации. — СПб.: КАРО, 2016.
17. Абдуллаева С., Попадюк В., Фомина А. Нейросенсорная тугоухость: распространенность и особенности организации медицинской помощи // Сибирский журнал наук о жизни и сельском хозяйстве. — 2022. — Т. 14, № 2. — С. 235–253. — DOI: 10.12731/2658-6649-2022-14-2-235-253.
18. Дяб Х. М., Дайхес Н. А., Белоусов В. В., Пашнина О. А., Панина О. С., Харири М. Клиническое и топографо-анатомическое обоснование проведения стволомозговой имплантации при глухоте // Head and neck. Голова и шея. Российский журнал. — 2024. — Т. 12, № 4. — С. 95–104.
— DOI: 10.25792/HN.2024.12.4.95-104. (надо добавить в 3 разделе гдн-нибудь)
19. Морозова С. В. Нейросенсорная тугоухость: основные принципы диагностики и Королева И. В. Слуховое восприятие речевых сигналов при нарушениях звукоизвлечения // Физиология человека. — 2002. — Т. 28, №3.—С.43–

53.
URL: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12085448/>.33. World report on hearing. — Geneva: World Health Organization, 2021. — Licence: CC BY-NC-SA 3.0 IGO.
20. McGrath A. P., Vohr B. R. Hearing Loss in the Newborn Infant: Early Hearing Detection and Intervention // *NeoReviews*. — 2017. — Vol. 18, No.10. — P. e587–e597. — DOI: 10.1542/neo.18-10-e587.
21. Tunyan N. T., Kuzovkov V. E., Levin S. V., Bychkova E. V. Modern approaches to cochlear implantation in inner ear anomalies: audiological aspects // *Consilium Medicum*. — 2025. — Vol. 39, No. 1. — P. 3–13. — DOI: 10.31857/S0235009225010018
22. Sennaroglu L., Bajin M. D. Classification and current management of inner ear malformations // *Balkan Medical Journal*. — 2017. — Vol. 34, No. 5. — P. 397–411. — DOI: 10.4274/balkanmedj.2017.0367.
23. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations — a review article // *Cochlear Implants International*. — 2010. — Vol. 11, No. 1. — P. 4–41. — DOI: 10.1002/cii.416.
24. Sniatkowska A., et al. Inner ear malformations (IEMs) in pediatric patients - radiological review // *ECR 2024 / C-14503*. — DOI: 10.26044/ecr2024/C-14503.
25. Zheng J., Ying Z., Cai Z. et al. GJB2 mutation spectrum and genotype-phenotype correlation in 1067 Han Chinese subjects with non-syndromic hearing loss // *PLoS One*. — 2015. — URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4456361/>
26. Lemmerling M. M., Mancuso A. A., Antonelli P. J., Kubilis P. S. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct // *Radiology*. — 1997. — Vol. 204, No. 1. — P. 213–219. — DOI: 10.1148/radiology.204.1.9205250.
27. Jackler R. K., Luxford W. M., House W. F. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis // *Laryngoscope*. — 1987. — Vol. 97. — P. 2–14. — DOI: 10.1002/lary.5540971301.
28. Watkin P., Baldwin M. The longitudinal follow up of a universal neonatal hearing

- screen: the implications for confirming deafness in childhood // *International Journal of Audiology*. — 2012. — Vol. 51, No. 7. — P. 519–528. — DOI: 10.3109/14992027.2012.673237.
29. Digge P., Solanki R. K. N., Paruthikunnnan S. M. et al. High-field MRI versus high-resolution CT of temporal bone in inner ear pathologies of children with bilateral profound sensorineural hearing loss: A pictorial essay // *ECR 2015*. — 2015. — C-0867. — DOI: 10.1594/ecr2015/C-0867.
 30. Mistry S. N., et al. Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations - Our experience // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. — 2023. — DOI: 10.1016/j.ijporl.2023.111521.
 31. Minami S., Enomoto C., Kato H., et al. Auditory outcomes after cochlear implantation in children with additional disabilities: A grading-based evaluation of inner ear malformations // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. — 2025. — Vol. 189. — DOI: 10.1016/j.ijporl.2025.112277.
 32. Gülşen S., Çikrikci S., Vicdan H. Kissing Cochlea: An Extreme Inner Ear Malformation, Novel Surgical Approach via Cystic Vestibule // *Laryngoscope*. — 2025. — DOI: 10.1002/lary.70311.
 33. Lenarz T., et al. Cochlear Implantation: Concept, Results Outcomes and Quality of Life // *Laryngorhinootologie*. — 2022. — PMID: 35605612.
 34. Deep N. L., Driscoll C. L. W., Lalwani A. K. Cochlear Implants // *Access Surgery*. 2024.URL:<https://accesssurgery.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2744§ionid=229681052>.
 35. Guntinas-Lichius O. Cochlear implant – state of the art // *GMS Current Topics in Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery*. — 2018. — Vol.16. — P. Doc04. — DOI: 10.3205/cto000143.
 36. Barón de Otero C. Interdisciplinary work: essential for optimising hearing implant outcomes // *Auditio*. — 2024. — Vol. 8. — P. e91. — DOI: 10.51445/sja.auditio.vol8.2024.0091
 37. Garcia A., Haleem A., Poe S. et al. Auditory Brainstem Implant Outcomes in Tumor and Nontumor Patients: A Systematic Review // *Otolaryngology–Head and Neck*

- Surgery. — 2024. — Vol. 170, No. 6. — P. 1648–1658. — DOI: 10.1002/ohn.662.
38. Robson C. D. Congenital hearing impairment // *Pediatric Radiology*. — 2006. — Vol. 36. — P. 309–324. — DOI: 10.1007/s00247-005-0042-9.
 39. Behr R., et al. Auditory Brainstem Implants-Hearing Restoration in Congenitally Deaf Children // *Deutsches Ärzteblatt International*. — 2022. — PMID: 35012707.
 40. Jackler R. K., Luxford W. M., House W. F. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis // *Laryngoscope*. — 1987. — Vol. 97. — P. 2–14. — DOI: 10.1002/lary.5540971301.
 41. Sniatkowska A., Goluch M., Bartkowska-Sniatkowska A., Jurkiewicz E. Inner ear malformations (IEMs) in pediatric patients - radiological review // *ECR 2024*. — 2024. — C-14503. — DOI: 10.26044/ecr2024/C-14503.
 42. Sennaroglu L., Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations // *Laryngoscope*. — 2002. — Vol. 112, No. 12. — P. 2230–2241. — DOI: 10.1097/00005537-200212000-00019.
 43. Jackler R. K., Luxford W. M., House W. F. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis // *Laryngoscope*. — 1987. — Vol. 97. — P. 2–14. — DOI: 10.1002/lary.5540971301.
 44. Sennaroglu L. Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? // *Cochlear Implants Int*. — 2016. — Vol. 17, No. 1. — P. 3–20. — DOI: 10.1179/1754762815Y.0000000016.
 45. Ozgen B., Atas A., Sennaroglu L. Complete labyrinthine aplasia: clinical and radiologic findings with review of the literature // *American Journal of Neuroradiology*. — 2009. — Vol. 30. — P. 774–780. — DOI: 10.3174/ajnr.A1426.
 46. Yiin R. S., Tang P. H., Tan T. Y. Review of congenital inner ear abnormalities on CT temporal bone // *British Journal of Radiology*. — 2011. — Vol. 84. — P. 859–863. — DOI: 10.1259/bjr/18998800.
 47. Park H., Kou A. B., Hotaling A. Clinical course of pediatric congenital inner ear malformations // *Laryngoscope*. — 2000. — Vol. 110. — P. 1715–1719. — DOI: 10.1097/00005537.
 48. Joshi V. M., Navlekar S. K., Kishore R. G. CT and MR imaging of the inner ear

- and brain in children with congenital sensorineural hearing loss // Radiographics. — 2012. — Vol. 32. — P. 683–698. — DOI: 10.1148/rg.323115073.
49. Young J. Y., Ryan M. E., Young N. M. Preoperative imaging of sensorineural hearing loss in pediatric candidates for cochlear implantation // Radiographics. — 2014. — Vol. 34. — P. E13–E149. — DOI: 10.1148/rg.345130083.
 50. Swords C., Geerardyn A., Zhu M., et al. Incomplete Partition Type II Cochlear Malformations: Delineating the Three-Dimensional Structure from Digitized Human Histopathological Specimens // Otology & Neurotology. — 2023. — Vol. 44, No. 9. — P. 881–889. — DOI: 10.1097/MAO.0000000000003703.
 51. Giesemann A., Goetz F., Lanfermann H. Appearance of hypoplastic cochleae in CT and MRI: a new subclassification // Neuroradiology. — 2011. — Vol. 53. — P. 49–61. — DOI: 10.1007/s00234-010-0777.
 52. Kamal D., Lamrani N., Sijlamassi Y., et al. Twists, Turns, and Tiny Surprises: A Fun Dive into Inner Ear Malformations on Imaging // ECR 2025. — 2025. — C-22112. — DOI: 10.26044/ecr2025/C-22112.
 53. Sennaroglu L., Saatci I. Unpartitioned versus incompletely partitioned cochleae: radiologic differentiation // Otology & Neurotology. — 2004. — Vol. 25, No. 4. — P. 520–529. — DOI: 10.1097/00129492-200407000-00020.
 54. Egilmez O. K., Kalcioglu M. T. Cochlear implant: indications, contraindications and complications // Scripta Scientifica Medica. — 2015. — Vol. 47. — P. 21–28. — DOI: 10.14748/ssm.v47i4.1428.
 55. Johnson B. R., Benaim E. H., Thompson N. J., et al. Management of Cochlear Implant Electrode Arrays Misplaced in the Internal Auditory Canal: A Systematic Review // Otology & Neurotology. — 2024. — Vol. 45, No. 7. — P. e460–e467. — DOI: 10.1097/MAO.0000000000004222.
 56. Brotto D., et al. Update on the diagnosis and management of enlarged vestibular aqueduct // Frontiers in Pediatrics. — 2023. — Vol. 11. — DOI: 10.3389/fped.2023.1027045
 57. Fernández-Cedrón C., et al. Enlarged vestibular aqueduct as a cause of postneonatal deafness // Acta Otorrinolaringologica (English Edition). — 2024. — Vol. 75, No. 3. — P. 177–184 — DOI:

- 10.1016/j.otoeng.2023.10.003
58. Chan J., et al. Imaging of inner ear malformation in paediatric patients—a 10-year tertiary centre review // *European Radiology*. — 2025. — Vol. 35. — P. 6735–6744. — DOI: 10.1007/s00330-025-11663-5
 59. Tahir E., et al. Inner-ear malformations as a cause of single-sided deafness // *The Journal of Laryngology & Otology*. — 2020. — Vol. 134, No. 6. — P. 509–514. — DOI: 10.1017/S0022215120001039
 60. Cinar B. C., Tahir E., Batuk M. O., et al. Cochlear Nerve Hypoplasia: Audiological Characteristics in Children and Adults // *Audiology and Neurotology*. — 2019. — Vol. 24, No. 3. — P. 147–153. — DOI: 10.1159/000500938
 61. Saikawa E., Takano K., Ogasawara N. Cochlear implantation in children with cochlear malformation // *Adv Otorhinolaryngol*. — 2016. — Vol. 77. — P. 7–11. — DOI: 10.1159/000441859.
 62. Huang B. Y., Zdanski C., Castillo M. Pediatric sensorineural hearing loss, part 1: Practical aspects for neuroradiologists // *AJNR Am J Neuroradiol*. — 2012. — Vol. 33. — P. 211–217. — DOI: 10.3174/ajnr. A2498.
 63. Pakdaman N. M., Herrmann S. B., Curtin D. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy: a systematic review // *Otolaryngol Head Neck Surg*. — 2012. — Vol. 146. — P. 180–190. — DOI: 10.1177/0194599811429244.
 64. Sennaroglu L., Atay G., Bajin M. D. A new cochlear implant electrode with a “cork”-type stopper for inner ear malformations // *Auris Nasus Larynx*. — 2014. — Vol. 41, No. 4. — P. 331–336. — DOI: 10.1016/j.anl.2013.12.011.
 65. Lo W. W. What is a ‘Mondini’ and what difference does a name make? // *AJNR. American Journal of Neuroradiology*. — 1999. — Vol. 20, No. 8. — P. 1442–1444.
 66. Nance W. E., Setleff R., McLeod A. X-linked mixed deafness with congenital fixation of the stapedial footplate and perilymphatic gusher // *Birth defects original article series*. — 1971. — Vol. 7, No. 4. — P. 64–69. — DOI: 10.1159/000066826.
 67. Phelps P. D., Reardon W., Pembrey M. X-linked deafness, stapes gushers and a distinctive defect of the inner ear // *Neuroradiology*. — 1991. — Vol. 33, No. 4. — P. 326–330. — DOI: 10.1007/BF00587816.

68. Sennaroglu L., Sarac S., Ergin T. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea // *Otology & Neurotology*. — 2006. — Vol. 27, No. 5. — P. 615–623. — DOI: 10.1097/01.mao.0000224090.94882.b4.
69. Huang B. Y., Zdanski C., Castillo M. Pediatric sensorineural hearing loss, part 2: syndromic and acquired causes // *AJNR Am J Neuroradiol*. — 2012. — Vol. 33. — P. 399–406. — DOI: 10.3174/ajnr. A2499.
70. Pyle G. M. Embryological development and large vestibular aqueduct syndrome // *Laryngoscope*. — 2000. — Vol. 110. — P. 1837–1842. — DOI: 10.1097/00005537-200011000-00014.
71. Zelikovich E. I., Tropchina L. V., Kurilenkov G. V. Enlarged vestibular aqueduct syndrome: etiology, clinical features, diagnostics, and rehabilitation of the patients // *Vestn Otorinolaringol*. — 2015. — Vol. 80, No. 6. — P. 46–50. — DOI: 10.17116/otorino201580646-50.
72. Juliano A. F., Ting E. Y., Mingkwansook V. Vestibular aqueduct measurements in the 45° oblique (Pöschl) plane // *AJNR Am J Neuroradiol*. — 2016. — Vol. 37, No. 7. — P. 1331–1337. — DOI: 10.3174/ajnr. A4735.
73. Brito R., Monteiro T. A., Leal A. F. et al. Surgical complications in 550 consecutive cochlear implantation // *Braz J Otorhinolaryngol*. — 2012. — Vol. 78, No. 3. — P. 80–85. — DOI: 10.1590/S1808-86942012000300014.
74. Gorelik E. Yu., Skripchenko N. V., Vozhik A. A. Case of recurrent bacterial purulent meningitis in child with maldevelopment of internal ear // *Journal Infectology*. — 2014. — Vol. 6, No. 3. — DOI: 10.22625/2072-6732-2014-6-3-97-100.
75. Jain R., Mukherji S. K. Cochlear implant failure: imaging evaluation of the electrode course // *Clinical Radiology*. — 2003. — Vol. 58. — P. 288–293. — DOI: 10.1016/s0009-9260(02)00523-8.
76. Wysocki J., Scarzynski H. Distances between the cochlea and adjacent structures related to cochlear implant surgery // *Surg. Radiol. Anat*. — 1998. — Vol. 20. — P. 267–271. — DOI: 10.1007/BF01628488.

77. Ying Y. M., Lin W., Oghalai J. S. Cochlear electrode misplacement: incidence, evaluation, and management // *Laryngoscope*. — 2013. — Vol. 123, No. 3. — P. 757–766. — DOI: 10.1002/lary.23665.
78. Adunka O. F., Teagle H. F., Zdanski C. J. Influence of an intraoperative perilymph gusher on cochlear implant performance in children with labyrinthine malformations // *Otol Neurotol*. — 2012. — Vol. 33, No. 9. — P. 1489–1496. — DOI: 10.1097/MAO.0b013e31826a50a0.
79. Farhood Z., Shaun A. N., Meredith A. Cochlear implantation in inner ear malformations: systematic review of speech perception outcomes and intraoperative findings // *American Academy of Otolaryngology—Head and Neck Surgery Foundation*. — 2017. — Vol. 156. — P. 783–793. — DOI: 10.1177/0194599817696502.
80. Miyamoto R. T. Complications of pediatric cochlear implantation // *Eur. Arch. Otorhinolaryngol*. — 1996. — Vol. 253, No. 1–2. — P. 1–4. — DOI: 10.1007/BF00176693.
81. Gheorghe D. C., Zamphir A. A. Complications in cochlear implant surgery // *J. Med. Life*. — 2015. — Vol. 8, No. 3. — P. 329–332.
82. Roland J. T., Huang T. C., Cohen N. L. Revision cochlear implantation // *Otolaryngol. Clin. North. Am.* — 2006. — Vol. 39, No. 4. — P. 833–839. — DOI: 10.1016/j.otc.2006.04.005.
83. Digge P., Solanki R. N., Shah D. C. et al. Imaging modality of choice for pre-operative cochlear imaging: HRCT vs. MRI temporal bone // *J Clin Diagn Res*. — 2016. — Vol. 10, No. 10. — P. TC01–TC04. — DOI: 10.7860/JCDR/2016/18033.8592.
84. Kemp P., Stralen J. V., Graaf P. D. Cone-beam CT compared to multi-slice CT for the diagnostic analysis of conductive hearing loss: a feasibility study // *J Int Adv Otol*. — 2020. — Vol. 16, No. 2. — P. 222–226. — DOI: 10.5152/iao.2020.5883.
85. Dichgans M. Bacterial meningitis in adults. Demonstration of inner ear involvement using high-resolution MRI // *Neurology*. — 1999. — Vol. 52, No. 5. — P. 1003–1009. — DOI: 10.1212/wnl.52.5.1003.
86. Nichani J. Cochlear implantation after bacterial meningitis in children: outcomes in ossified and nonossified cochleas // *Otol Neurotol*. — 2011. — Vol. 32, No. 5. — P.

- 784–789. — DOI: 10.1097/MAO.0b013e31821677aa.
87. Cohen N., Roland J. Complications of cochlear implant surgery // *Cochlear implants*. — New York: Thieme, 2006. — P. 126–130.
 88. Trimble K. Computed tomography and/or magnetic resonance imaging before pediatric cochlear implantation? Developing an investigative strategy // *Otol Neurotol*. — 2007. — Vol. 28, No. 3. — P. 317–324. — DOI: 10.1097/01.mao.0000253285.40995.91.
 89. Johnson M. H. CT of postmeningitic deafness: observations and predictive value for cochlear implants in children // *Neuroradiol*. — 1995. — Vol. 16, No. 1. — P. 103–109.
 90. Wermeskerken G. K., Dunnebier E. A., Olphen A. F. Audiological performance after cochlear implantation: a 2-year follow-up in children with inner ear malformations // *Acta Otolaryngol*. — 2007. — Vol. 127, No. 3. — DOI: 10.1080/00016480600895060.
 91. Vlastarakos P. V., Nazos K., Tavoulari E. F. Cochlear implantation for single-sided deafness: the outcomes. An evidence-based approach // *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. — 2014. — Vol. 271, No. 8. — P. 21–26. — DOI: 10.1007/s00405-013-2746-z.
 92. Karamert R., Tutar H., Altinyay Ş. Cochlear implantation in inner ear malformations: considerations related to surgical complications and communication skills // *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. — 2022. — Vol. 84, No. 3. — P. 211–218. — DOI: 10.1159/000517562.
 93. Demir B., Cesur S., Sahin A. Outcomes of cochlear implantation in children with inner ear malformations // *Eur Arch Otorhinolaryngol*. — 2019. — Vol. 276, No. 9. — P. 2397–2403. — DOI: 10.1007/s00405-019-05475-9.
 94. Manzoor N. F., Wick C. C., Wahba M. Bilateral sequential cochlear implantation in patients with enlarged vestibular aqueduct (EVA) syndrome // *Otol Neurotol*. — 2016. — Vol. 37, No. 2. — P. e96–e103. — DOI: 10.1097/MAO.0000000000000925.
 95. Yiin R. S., Tang P. H., Tan T. Y. Review of congenital inner ear abnormalities on CT temporal bone // *British Journal of Radiology*. — 2011. — Vol. 84, No. 1005. — P. 59–63. — DOI: 10.1259/bjr/18998800.
 96. Kronenberg J., Migirov L., Dagan T. Suprameatal approach: new surgical

- approach for cochlear implantation // *Journal of Laryngology and Otology*. — 2001. — Vol. 115. — P. 283–285. — DOI: 10.1258/0022215011907451.
97. House W. F. The neurotology saga: A personal perspective // *Neurotology*. *Otol Neurotol*. — 2013. — Vol. 34, No. 1. — P. 1–5. — DOI: 10.1097/MAO.0b013e3182713b9b.
 98. Kiratzidis T. ‘Veria operation’: cochlear implantation without a mastoidectomy and a posterior tympanotomy. A new surgical technique // *Advances in Otorhinolaryngology*. — 2000. — Vol. 57. — P. 127–130. — DOI: 10.1159/000059218.
 99. McElveen J. T., Carrasco V. N., Miyamoto R. T. Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach // *Laryngoscope*. — 1997. — Vol. 107. — P. 1032–1036. — DOI: 10.1097/00005537-199708000-00005.
 100. Sennaroglu L., Gursel B., Sennaroglu G. Vestibular stimulation after cochlear implantation in common cavity deformity // *Otolaryngology, Head and Neck Surgery*. — *Gakkai Kaiho*. — 1998. — Vol. 101, No. 2. — P. 192. — DOI: 10.3950/jibiinkoka.101.192.
 101. Beltrame M. A., Frau G. N., Shanks M. Double posterior labyrinthotomy technique: results in three Med-El patients with common cavity // *Otology & Neurotology*. — 2005. — Vol. 26. — P. 177–182. — DOI: 10.1097/00129492-200503000-00008.
 102. Kim L. S., Jeong S. W., Huh M. J. Cochlear implantation in children with inner ear malformations // *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*. — 2005. — Vol. 115. — P. 205–214. — DOI: 10.1177/000348940611500309.
 103. Manolidis S., Tonini R., Spitzer J. Endoscopically guided placement of prefabricated cochlear implant electrodes in a common cavity malformation // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. — 2006. — Vol. 70, No.4.—P.591–596. — DOI: 10.1016/j.ijporl.2005.07.004.
 104. Graham J. M., Phelps P. D., Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity // *Journal of Laryngology and Otology Supplement*. — 2000. — Vol. 25. — P. 1–14. — DOI: 10.1258/0022215001904842.

105. Manolidis S., Tonini R., Spitzer J. Endoscopically guided placement of prefabricated cochlear implant electrodes in a common cavity malformation // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. — 2006. — Vol. 70, No. 4. — P. 591–596. — DOI:10.1016/j.ijporl.2005.07.004.
106. Slattery W. H., Luxford W. M. Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea // Laryngoscope. — 1995. — Vol. 105. — P. 1184–1187.— DOI: 10.1288/00005537-199511000-00008.