

Харири Мостафа

Кохлеарная имплантация при аномалиях внутреннего уха

3.1.3. Оториноларингология

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва

2026

Работа выполнена на кафедре оториноларингологии медицинского института федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации.

Научный руководитель:

Попадюк Валентин Иванович, доктор медицинских наук, профессор

Официальные оппоненты:

Кузовков Владислав Евгеньевич — доктор медицинских наук, заместитель директора по инновационной деятельности федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, врач-оториноларинголог ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия имени С.М. Кирова» Минобороны России.

Милешина Нейля Адельшиновна — доктор медицинских наук, профессор, ведущий научный сотрудник научно-исследовательского отдела Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» Департамента здравоохранения города Москвы, врач-оториноларинголог, сурдолог высшей квалификационной категории.

Ведущая организация

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Защита состоится «21» октября 2026 года в 14:00 часов на заседании постоянно действующего диссертационного совета ПДС 0300.0029 при ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени П. Лумумбы» по адресу: 117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, д.6

С диссертацией можно ознакомиться в читальном зале УНИБЦ (Научная библиотека) ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы» (117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6) и на сайте <https://www.rudn.ru/science/dissovet/dissertacionnye-sovety/pds-0300029>

Автореферат разослан « » сентября 2026 г.

Ученый секретарь ПДС 0300.029

кандидат медицинских наук, доцент

Чернолев А.И.

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы

По данным ВОЗ, около 1,5 млрд людей в мире имеют нарушения слуха, из которых 430 млн страдают тяжелыми формами тугоухости. Врожденная патология внутреннего уха является одной из значимых причин сенсоневральной тугоухости и выявляется у 20% пациентов с данной патологией. Примерно 20-35% случаев врожденных мальформаций внутреннего уха соответствуют критериям отбора для кохлеарной имплантации (КИ).

КИ признана методом выбора при реабилитации пациентов с тяжелой потерей слуха на фоне аномалий развития лабиринта. Однако при сложных формах пороков (полная аплазия улитки, рудиментарный слуховой пузырек, общая полость) проведение КИ сопряжено со значительными трудностями: прогнозированием результата, высоким риском интраоперационных осложнений (ликворея, повреждение лицевого нерва, ложное введение электрода), а также послеоперационных осложнений (менингит, патологическая стимуляция лицевого нерва). Критически важной является точная дифференциальная диагностика между общей полостью и аплазией улитки, так как от этого зависит принципиальная возможность получения слухового эффекта.

Несмотря на накопленный мировой опыт, в российской практике отсутствуют систематизированные данные об особенностях проведения КИ у пациентов с мальформациями внутреннего уха, единые алгоритмы предоперационной диагностики, выбора хирургической тактики и послеоперационного ведения. Это приводит к недостаточной эффективности реабилитации и повышению риска осложнений.

Таким образом, существует настоятельная необходимость в разработке четких диагностических критериев, дифференцированного хирургического подхода и комплексного алгоритма ведения пациентов с врожденными аномалиями внутреннего уха на всех этапах кохлеарной имплантации, что и определяет актуальность настоящего исследования.

Степень разработанности темы

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 российских условиях, 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 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

1. 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.
2. Впервые на основании анализа анатомических факторов, интраоперационных находок и параметров интраоперационного тестирования импланта определены особенности слухоречевой реабилитации пациентов с костными мальформациями лабиринта.

3. 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.
4. 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.
5. 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.

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, отоакустическую эмиссию, тимпанометрию с акустическим рефлексом, исследование КСВП, ASSR-тест).

Всем пациентам выполнялось интраоперационное тестирование импланта, включавшее в себя 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.

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 П. Лумумбы» Министерства науки и высшего образования РФ 24.06.2026 года, протокол № 14.

Личный вклад автора

Автор принимал непосредственное активное участие на всех этапах проведения исследования. Диссертантом проведен анализ мировой литературы по исследуемой тематике, сформированы цели и задачи исследования, определена методологическая основа диссертационного исследования. Автор проводил обследование, отбор пациентов для КИ, сбор первичных клинических данных, принимал участие в лечебном процессе, в хирургических вмешательствах в качестве ассистента. Автором проведена статистическая обработка полученных в исследовании данных и выполнена их интерпретация.

Внедрение результатов исследования в практику

Результаты настоящего исследования внедрены в учебный процесс кафедры оториноларингологии медицинского института ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени П. Лумумбы», в лечебно-диагностический процесс научно клинического отдела патологии уха и основания черепа ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА России».

Публикации

По материалам 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».

Структура и объем 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.

МЕТОДОЛОГИЯ 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.

В период с 2023 по 2026 год были обследованы и прооперированы 98 пациентов (детей) в возрасте от 9 месяцев до 6 лет с двусторонней сенсоневральной тугоухостью IV степени/глухотой вследствие врожденных костных мальформаций лабиринта. Всем пациентам выполнена кохлеарная имплантация (98 операций).

На основании анализа данных МСКТ и МРТ была разработана и применена в клинической практике рабочая классификация пациентов с врожденными мальформациями внутреннего уха, основанная на степени тяжести порока и прогнозе эффективности кохлеарной имплантации (КИ):

- **I группа (легкие / «простые» пороки):** аномалии развития, при которых эффективность КИ является высокой и сопоставимой с результатами при нормальной анатомии лабиринта. Включает: неполное разделение улитки II (аномалия Мондини) и III типов, гипоплазию улитки III и IV типов, изолированное расширение водопровода преддверия.

На рисунках 1–5 представлены МСКТ простых костных мальформаций лабиринта и 3D моделирование внутреннего уха.

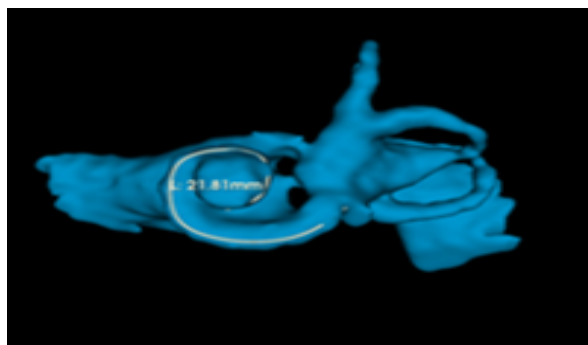
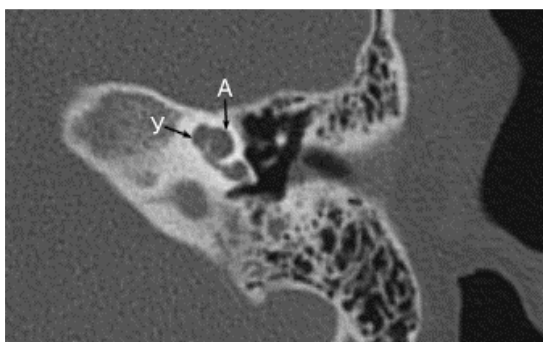


Рис. 1 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: неполное разделение II типа; кистозная апикальная часть (А) улитки (У) (указано стрелками).

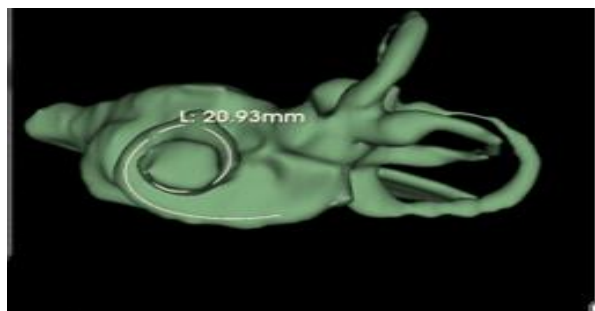
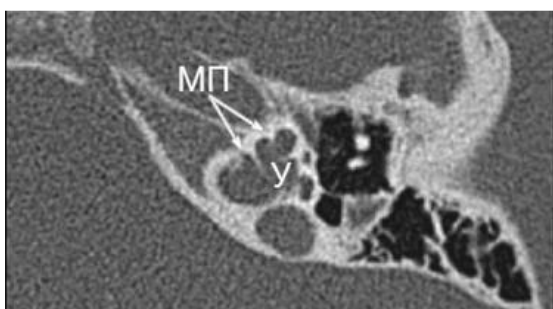


Рис. 2 МСКТ височной кости и и 3D моделирование внутреннего уха: неполное разделение улитки III типа; улитка (У) имеет межскалярные перегородки (МП), но костный стержень полностью отсутствует (указано стрелками).

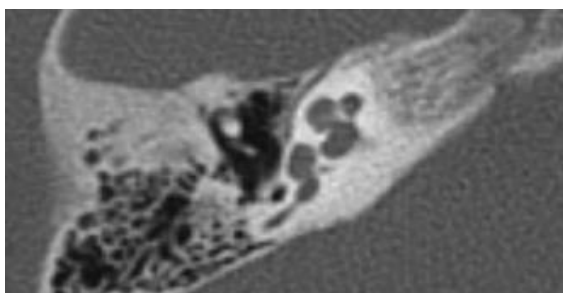


Рис. 3 МСКТ височной кости: ГУ–III типа (улитка с менее, чем 2 завитками) и 3D моделирование внутреннего уха; улитка имеет меньше завитков (менее 2-х завитков) и укороченный модиолус.

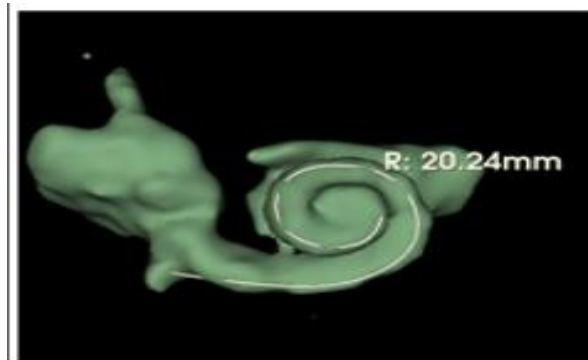
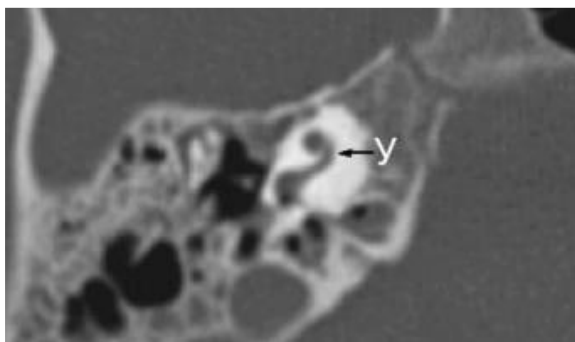


Рис. 4 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: ГУ–IV типа (улитка с гипоплазией среднего и апикального завитков, указано стрелкой).

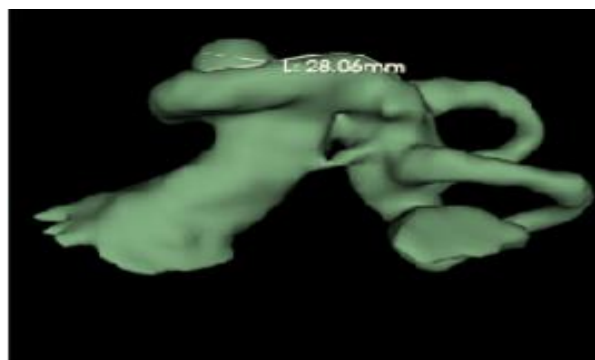
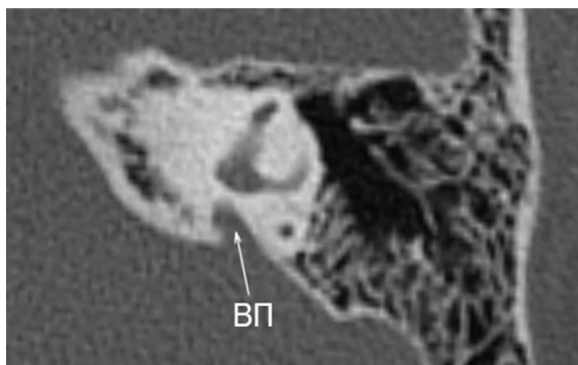


Рис. 5 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: расширенный (дилатированный) водопровод преддверия (ВП) с нормальным преддверием (указано стрелками).

- **II группа (средней тяжести / «сложные» пороки):** аномалии, при которых КИ технически выполнима, но сопряжена со значительным риском интраоперационных осложнений и менее предсказуемым функциональным исходом. Включает: неполное разделение улитки I типа, гипоплазию улитки I и II типов, общую полость улитки и преддверия.

На рисунках 6–10 представлены МСКТ сложных мальформаций лабиринта, имеющие место у наших пациентов.

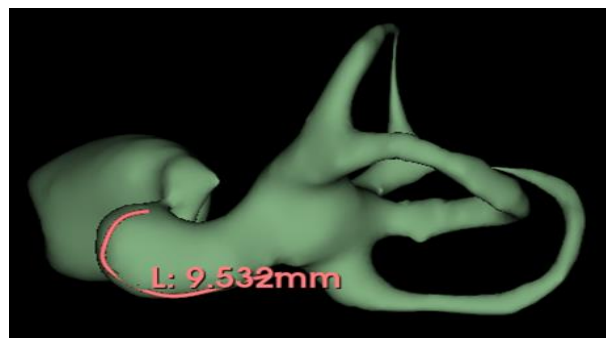
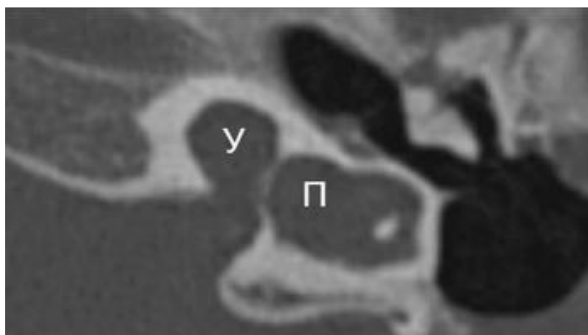


Рис. 6 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: неполное разделение I типа; улитка (У) без костного стержня и межлестничных перегородок с расширенным преддверием (П)

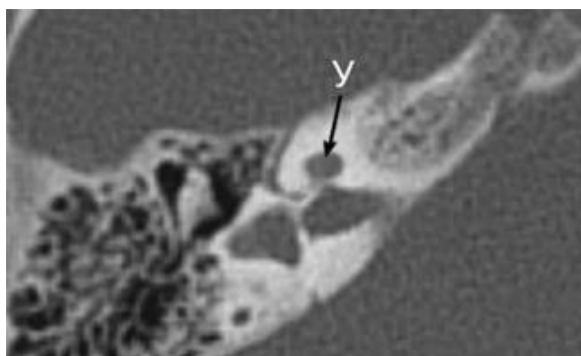


Рис. 7 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: ГУ-I: улитка (У) – небольшое образование округлой или овальной формы, возвышающееся над ВСП (указано стрелкой)

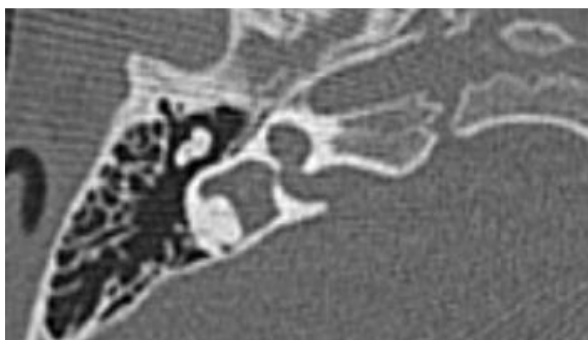


Рис. 8 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: ГУ–II (кистозная гипоплазия улитки): улитка имеет меньшие размеры с дефектами модиолуса и межжестничных перегородок, но с нормальным внешним контуром.

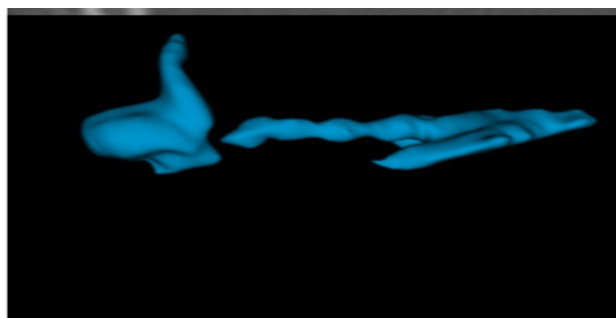
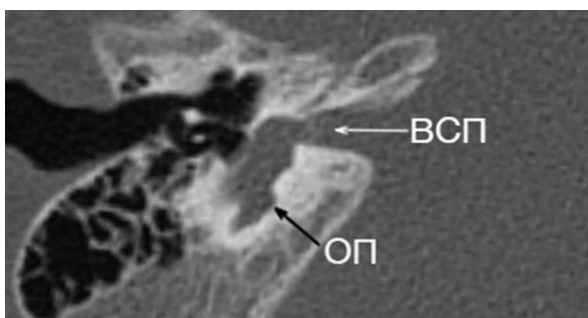


Рис. 9 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: общая полость (ОП) – одиночное, овальное или круглое по форме пространство, представляющее одновременно улитку и преддверие, в которое входит внутренний слуховой проход (ВСП; указано стрелками).

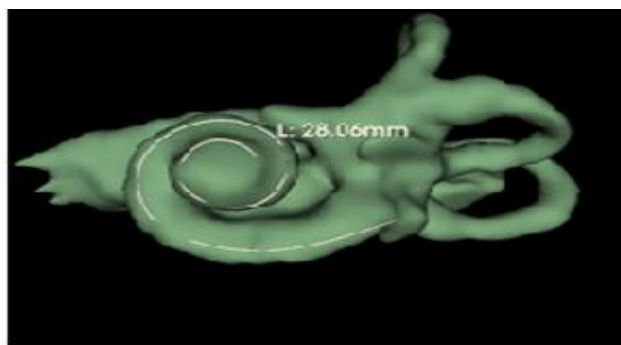
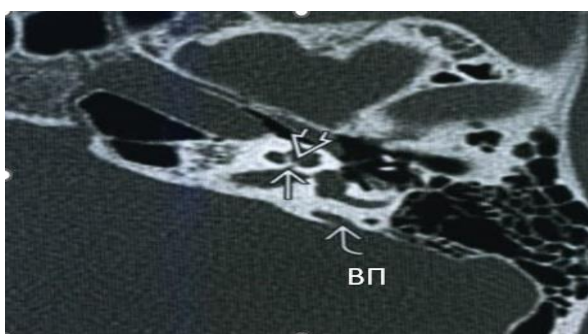


Рис. 10 МСКТ височной кости и 3D моделирование внутреннего уха: Гипоплазия костного канала улиткового нерва.

- **III группа (тяжелые пороки):** аномалии, при которых проведение КИ является заведомо неэффективным и не показано. Включает: полную аплазию лабиринта (деформация Michel) и рудиментарный слуховой пузырек (rudimentary otocyst). Данной категории пациентов показана слуховая стволомозговая имплантация (ССМИ).

В зависимости от типа и сложности порока сформированы две группы: основная (46 пациентов со «сложными» пороками: неполное разделение I типа, гипоплазия улитки I-II типов, общая полость) и контрольная (52 пациента с «простыми» пороками: неполное разделение II-III типов, гипоплазия III-IV типов, расширенный водопровод преддверия). Используются методы: клиническое обследование, МСКТ и МРТ височных костей с 3D-моделированием, комплекс аудиологических исследований (КСВП, ASSR, импедансометрия).

Таблица 1 Распределение пациентов основной и сравнительной групп в зависимости от конкретного порока развития лабиринта по данным МСКТ

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 1 указывают на то, что в основную группу вошли 46 пациентов: с неполным разделением улитки I типа (n=22; 47,8%), гипоплазией I–II типа (n=12; 26,1%), общей полостью (n=9; 19,6%) и гипоплазией кохлеарной апертуры (n=3; 6,5%). В контрольную группу (n=52) — с неполным разделением II–III типа (n=34; 65,4%), гипоплазией III–IV типа (n=13; 25,0%) и расширенным водопроводом преддверия (n=5; 9,6%). Различия в распределении аномалий статистически значимы ($\chi^2 = 68,4$; df = 6; $p < 0,001$), что подтверждает корректность разделения по тяжести дефекта. Наибольшие различия отмечены для неполного разделения I типа (47,8% vs 0%; $p < 0,001$) и II–III типа (0% vs 65,4%; $p < 0,001$).

Статистическая обработка данных. Статистический анализ данных проводился с использованием программного обеспечения IBM SPSS Statistics (версия 26.0). Для сравнения количественных и качественных показателей применялись t-критерий Стьюдента, критерий Вилкоксона, однофакторный дисперсионный анализ (ANOVA), критерий хи-квадрат (χ^2) Пирсона и точный критерий Фишера. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты исследования.

ХИРУРГИЧЕСКИЙ ЭТАП КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С МАЛЬФОРМАЦИЯМИ ВНУТРЕННЕГО УХА

Всем 52 пациентам сравнительной группы («простые» пороки) кохлеарную имплантацию выполняли стандартным заушным доступом с антромастотомией и формированием задней

тимпаностомы. При ревизии барабанной полости в большинстве случаев визуализировались типичные анатомические ориентиры (стремя, мыс, окно улитки, лицевой нерв). (табл.2).

Таблица 2 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 луковицы 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 гушер-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%)

Данные таблицы 2 указывают на то, что в контрольной группе атипичное расположение лицевого нерва выявлено у 10 (19,2%) пациентов: у 4 (7,7%) при неполном разделении II–III типа (11,8% от аномалии) и у 6 (11,5%) при гипоплазии III–IV типа (46,2%); нависающий нерв — у 6 (11,5%): 2 (3,8%) и 4 (7,7%) соответственно, что требовало нейромониторинга. Высокое стояние луковицы яремной вены — у 13 (25,0%): 7 (13,5%) и 4 (7,7%) соответственно. Предпосылки к гушер-синдрому — у 15 (28,8%): 10 (19,2%) и 5 (9,6%). Введение через окно улитки выполнено у 42 (80,8%): 29 (55,8%) при II–III типе, 8 (15,4%) при гипоплазии III–IV и 5 (9,6%) при расширенном водопроводе; через кохлеостому — у 10 (19,2%): по 5 (9,6%) при гипоплазии III–IV и II–III типе. Стандартные электроды использованы у 39 (75,0%) — все 34 с II–III типом и 5 с

расширенным водопроводом; нестандартные — у 13 (25,0%) — все при гипоплазии III–IV типа ввиду уменьшенной улитки.

На рисунке 11 представлены основные этапы доступа к окну улитки и введения электродной решетки в окно улитки.



Рис 11. Интраоперационный этап: тампонада окна улитки аутожиром после введения электродной решетки

На рис. 12 представлены типы кохлеарных имплантов (в % отношении), использованных у пациентов сравнительной группы.

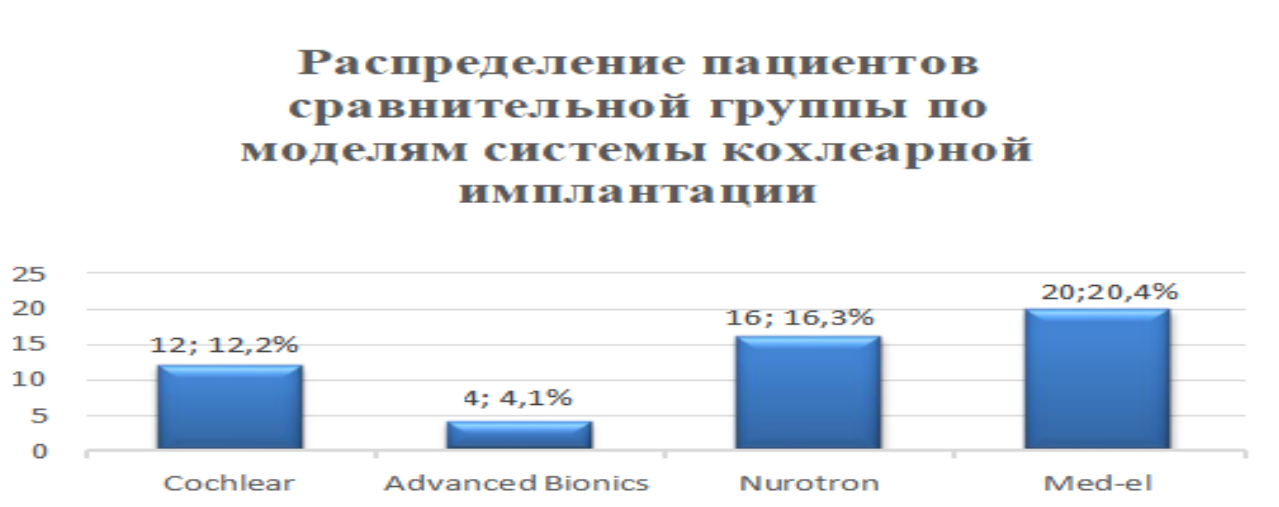


Рис.12 Распределение пациентов сравнительной группы по моделям системы кохлеарных имплантов

В основной группе хирургическая тактика дифференцировалась в зависимости от типа мальформации. Классический заушный доступ у 18 пациентов (18,4%) был дополнен интрамеатальным для улучшения обзора. При неполном разделении улитки и гипоплазии апертюры (20 пациентов, 20,4%) применяли стандартную мастоидотомию с задней тимпанотомией, при общей полости и гипоплазиях улитки (26 пациентов, 26,5%) — ретрофациальный доступ. В таблице 3 представлены интраоперационные находки у пациентов основной группы со сложными пороками развития лабиринта.

Таблица 3 Интраоперационные находки у пациентов основной группы со сложными пороками развития лабиринта.

Интраопер-ационная 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 луковицы яремной 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 гусер-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%)

Исходя из полученных данных (таблица 3), следует, что в основной группе аномалии мыса/окон лабиринта — у 9 (19,6%): при неполном разделении I типа — 3 (6,5%), при гипоплазии I–II — 5 (10,9%), при общей полости — 1 (2,2%). Атипичный ход лицевого нерва — у 25 (54,3%): чаще при неполном разделении I типа — 15 (32,6% от группы; 68,2% от аномалии); при общей полости и гипоплазии I–II — по 5 (10,9%). Нависающий нерв — у 7 (15,2%): 4 при неполном разделении I типа, 3 при гипоплазии I–II. Высокое стояние луковицы яремной вены — у 5 (10,9%): по 2 при неполном разделении I типа и общей полости, 1 при гипоплазии I–II. Предпосылки к гусер-синдрому — у 18 (39,1%): при неполном разделении I типа — 8 (36,4% от аномалии), при гипоплазии I–II — 5 (41,7%), при общей полости — 5 (55,6%). Введение через окно улитки — у 24 (52,2%): при неполном разделении I типа — 13, при гипоплазии I–II — 8, при гипоплазии кохлеарной апертуры — 3. Иное введение — у 22 (47,8%), чаще при общей полости — 9 (100% от аномалии). Стандартные электроды — у 25 (54,3%): все 22 с неполным разделением

I типа и 3 с гипоплазией апертюры. Нестандартные — у 21 (45,7%): все при гипоплазии I–II (12; 26,1% от группы) и общей полости (9; 19,6% от группы).

На рисунках 13,14 представлены основные этапы доступа к рудиментарному ГПК и введения электродной решетки в общую полость.

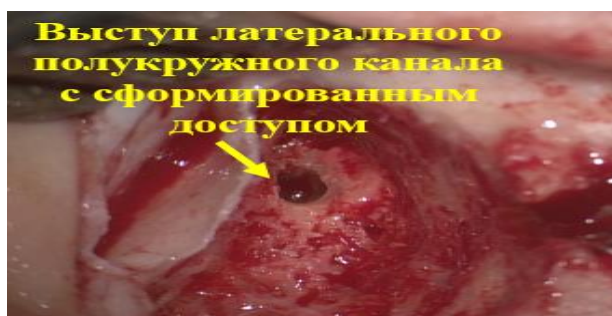


Рис. 13 Доступ к общей полости внутреннего уха со стороны рудиментарного выступа латерального полукружного канала. Выступ латерального полукружного канала со сформированной стомой и этап введения активной электродной решетки.

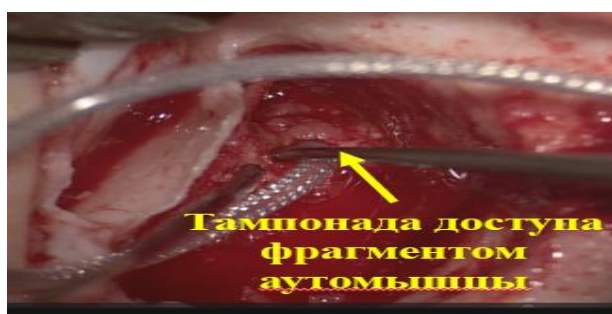


Рис. 14 Введение активного электрода завершено; представлен этап тампонады стомы ГПК фрагментом аутомышцы, отсутствие признаков активной ликвореи.

На рис. 15 представлены типы кохлеарных имплантов (в % отношении), использованных у пациентов контрольной группы.

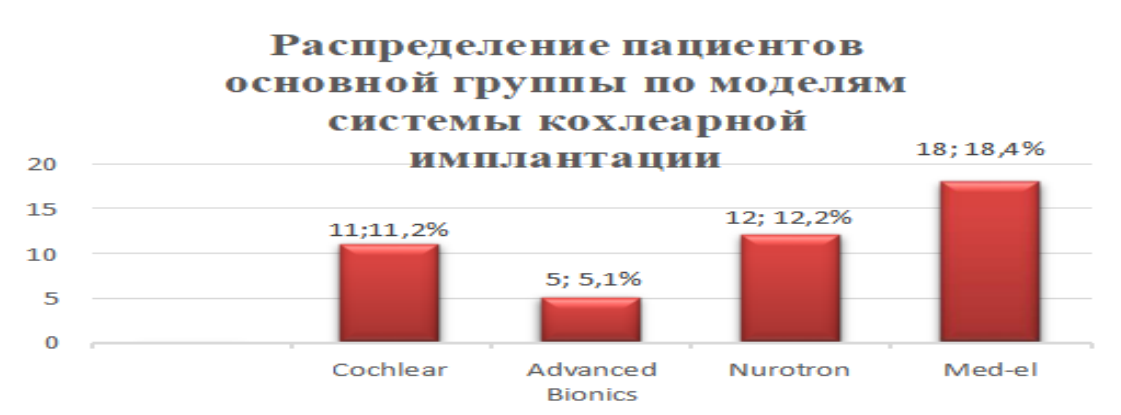


Рис.15 Распределение пациентов основной группы по моделям системы кохлеарных имплантов

Интраоперационные осложнения в основной и контрольной группах больных

Как следует из представленных данных таблицы 4, интраоперационные осложнения зафиксированы у 33 (33,7%) пациентов, исключительно в виде гушер-синдрома и кровотечений;

повреждений лицевого нерва, экстра- и интралабиринтных осложнений не было. Гушер-синдром — у 33 (33,7%): в основной группе у 18 (39,1%), в контрольной — у 15 (28,8%) ($\chi^2 = 1,2$; $p = 0,28$); устранялся тампонадой фрагментом височной мышцы или аутожиром. Кровотечения — у 8 (8,2%): в основной группе у 5 (10,9%), в контрольной — у 3 (5,8%) ($p = 0,47$); все умеренные, купированы интраоперационно. Отсутствие повреждений лицевого нерва подтверждает эффективность предоперационного планирования и нейромониторинга.

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 ($p = 0,47$).

Таблица 4 Интраоперационные осложнения в основной и сравнительной группах больных.

Интраоперационное осложнение	Основная группа (n=46)	Сравнительная 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	–	–	–	–
Интралабиринтные осложнения	–	–	–	–

РЕЗУЛЬТАТЫ КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С КОСТНЫМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ ЛАБИРИНТА В ОСНОВНОЙ И КОНТРОЛЬНОЙ ГРУППАХ

Результаты хирургического лечения пациентов после КИ оценивали до 3 месяцев после операции как ранний послеоперационный период и от 3 месяцев до 3 лет и более – как поздний. Основными критериями оценки достигнутых результатов лечения служили, во-первых, возможность проведения слухоречевой реабилитации и, во-вторых, наличие или отсутствие осложнений. Вне зависимости от выбранного способа оперативного лечения критериями оценки хирургического этапа КИ остаются: правильное размещение активного электрода, отсутствие его дислокации за пределами внутреннего уха, оптимально выбранная глубина и угол погружения электрода, а также наличие или отсутствие больших осложнений как в раннем, так и позднем послеоперационном периоде.

Всем пациентам основной и контрольной групп, которым по каким-то причинам (чаще технического характера) не была выполнена интраоперационная МСКТ диагностика, в тот же или на следующий день после КИ проводилась лучевая диагностика для определения расположения электродной решетки: в основной группе МСКТ височных костей выполнена

30(30,6%) пациентам, в контрольной - 34(34,7%). Части пациентов с пороками развития лабиринта нами было проведено КЛКТ височных костей, что позволило получить такие же результаты, как и при МСКТ, но при этом не только снизить лучевую нагрузку исследования, но и получить меньшее количество артефактов, что является характерным для такого вида исследования. Помимо этого, 15(15,3%) пациентам основной и 12(12,2%) контрольной групп было выполнено 3D моделирование полученных МСКТ. На основании проведенных интраоперационных и ранних послеоперационных МСКТ исследований было установлено, что у всех без исключения пациентов активный электрод находился в правильном (первоначально предполагаемом) положении, не дислоцировался за пределы внутреннего уха и имел оптимальную глубину погружения. На следующих рисунках представлены послеоперационные МСКТ: костная мальформация лабиринта по типу неполного разделения улитки по II типу: этап введения и расположения активного электрода (рис. 16) и по типу общей полости: этап введения (рис. 17, а) и расположения активного электрода (рис. 17, б, в) в общей полости.

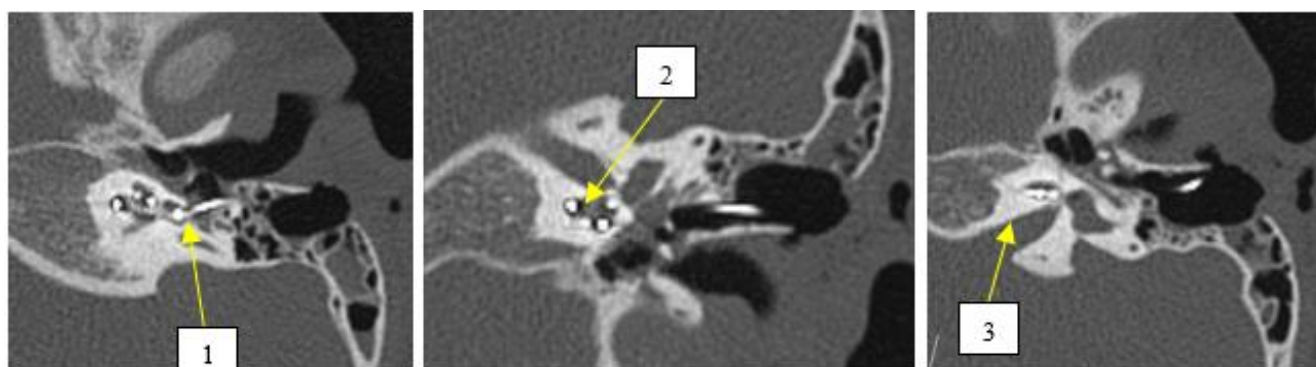


Рис.16 Введение активной электродной решетчатой (1); положение активной электродной решетчатой (2). ВСП (3) (Простая группа)

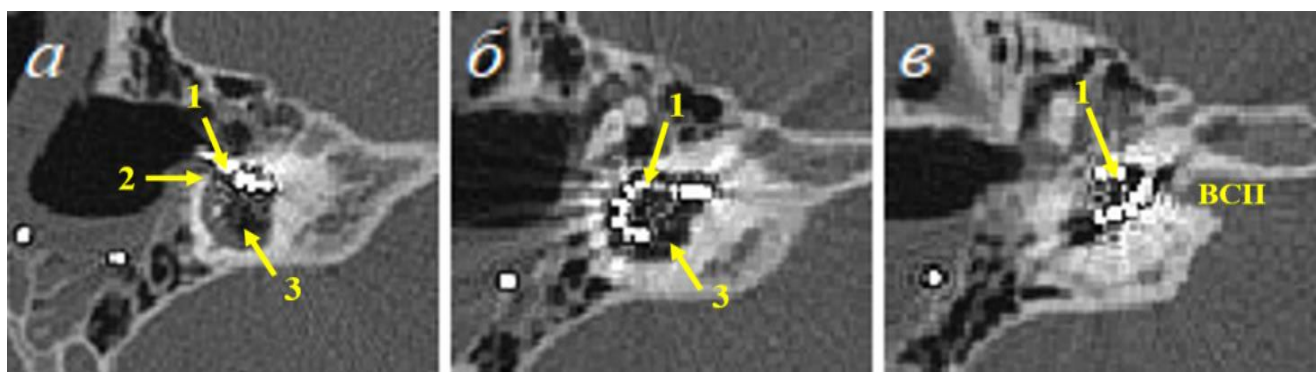


Рис.17 а – начальное введение активной электродной решетчатой (1) через доступ в рудиментальном выступе латерального полукружного канала (2); б, в – положение активной Электродной решетчатой в общей полости (3) (Сложная группа).

У всех без исключения пациентов, вошедших в наше исследование, в послеоперационном периоде выявляли наличие или отсутствие осложнений (см. таб. 5). В данной таблице не

представлены осложнения, связанные с неправильным расположением активного электрода во внутреннем ухе и за его пределами в области мостомозжечкового угла, т.к. о них речь шла выше.

Таблица 5 Послеоперационные осложнения КИ в основной и сравнительной группах больных с костными мальформациями лабиринта

Осложнение	Сравнительная 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	–

Помимо представленного выше всем пациентам, подвергшимся операции КИ, начиная с интра-, а затем и раннего и позднего послеоперационного периодов (начиная через 1 месяц после операции) выполнялось тестирование системы КИ всех фирм производителей, включавшее в себя: измерение межэлектродного сопротивления и регистрацию потенциала действия слухового нерва (при наличии технической возможности). В ходе наблюдения за пациентами основной и контрольной групп в ранние, а затем и в поздние послеоперационные сроки было установлено, что межэлектродное сопротивление на всех сроках наблюдения было выше в контрольной группе по сравнению с основной. Кроме того, межэлектродное сопротивление было стабильным и не имело статистических различий ($p > 0,01$) при дальнейшем наблюдении за данной категорией пациентов в течение 3, 6, 12, 24 месяцев.

При регистрации потенциала действия слухового нерва всем пациентам с установленной системой КИ, если та обладала такой технической возможностью, нами не получено статистически значимых различий между значениями потенциала действия слухового нерва на основании данных тестирования в основной и контрольной группах на всех сроках наблюдения за пациентами, $p > 0,01$.

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.

Обсуждение результатов исследования

Проведенное исследование показало, что ключом к успешной кохlearной имплантации у пациентов с мальформациями внутреннего уха является тщательная предоперационная диагностика с использованием МСКТ и МРТ, позволяющая точно классифицировать тип порока. Разработанная нами рабочая классификация, разделяющая пороки на «простые» и «сложные», показала свою практическую ценность, так как позволила дифференцированно подойти к выбору хирургической тактики. У пациентов с «простыми» пороками (контрольная группа) кохlearная имплантация по стандартной методике демонстрирует высокую эффективность и сравнительно низкий риск осложнений. В то же время наличие «сложных» пороков требует от хирурга применения модифицированных доступов (ретрофациальный, комбинированный трансмастоидально-интрамеатальный) и нестандартных точек введения электрода (кохлеостома, доступ через ГПК). Разработанный нами способ хирургического доступа при аномалии по типу общей полости позволяет безопасно и эффективно провести имплантацию с хорошим функциональным результатом. Критически важным является различие между общей полостью и аплазией улитки, так как в последнем случае проведение КИ нецелесообразно, и пациенту показана ССМИ. Отработка методик ССМИ на кадаверном материале позволила нам внедрить этот высокотехнологичный метод лечения в клиническую практику.

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 кохlearной

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 гусер-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.
3. 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.
4. 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-интрамеатальным доступом; активный электрод у этих пациентов, как правило, вводится через кохлеостому.
5. 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.
6. В операционной или на следующий день после операции в обязательном порядке выполнить КТ височных костей на предмет правильного расположения активного электрода в лабиринте.
7. 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

Перспективным направлением является дальнейшее изучение отдаленных результатов кохлеарной имплантации у пациентов с различными типами мальформаций, включая оценку развития слуха и речи в динамике на протяжении 5-10 лет после операции. Также важным является совершенствование методик объективной предоперационной диагностики, в частности, функциональной МРТ для оценки сохранности слуховых путей и коры головного мозга. Требуется дальнейшей разработки вопрос оптимизации речевых процессоров для пациентов со «сложными» пороками развития улитки, а также расширение показаний и внедрение в более широкую клиническую практику слуховой стволомозговой имплантации.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕТАЦИИ

Публикации в изданиях, включенных в международные базы цитирования

1. Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Белоусов В.В., Пасинина 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. – 12. – (4). – С. 95–104.
2. Попадюк В.И., Диаб Х.М., Пасинина О.А., Михалевич А.Е., Харири М., Шукурян М.А., Кириченко И.М. Перспективное направление автоматизации выявления врожденных аномалий внутреннего уха. // Медицинский совет. – 2025. – 19. – (7). – С. 163–176.
3. Диаб Х.М., Попадюк В.И., Пасинина О.А., Харири М., Шур Х. Хирургические нюансы и функциональные исходы кохлеарной имплантации при неполном разделении улитки II типа (Мондини). // Вестник оториноларингологии. – 2026. – 91. – (2). – С. 25–30.

Публикации в изданиях, включенные в перечень, рекомендуемый ВАК/РУДН

4. Попадюк В.И., Диаб Х.М., Харири М. Кохлеарная имплантация при аномалиях развития внутреннего уха. // Российская оториноларингология. – 2026. – 25. – (1). – С. 118–126.
5. Попадюк В.И., Диаб Х.М., Пасинина О.А., Михалевич А.Е., Харири М., Шукурян М.А. Сравнительный анализ результатов кохлеарной имплантации у пациентов с простыми и сложными пороками развития внутреннего уха. // Consilium Medicum. – 2026. – 28. – (3). – С. 131–138.

Патенты

6. Дайхес Н.А., Диаб Х.М.А., Попадюк В.И., Пасинина О.А., Панина О.С., Загорская Д.А., Харири М. Способ хирургического доступа при кохлеарной имплантации в случае аномалии развития внутреннего уха по типу общей полости. Патент RU 2836320 С1. Заявл. 18.06.2025. Опубл. 18.06.2025. Бюл. № 17.

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

Харири М.

Кохлеарная имплантация при аномалиях внутреннего уха.

Проведено клиническое и экспериментальное исследование для оптимизации хирургической тактики и послеоперационного ведения пациентов с мальформациями внутреннего уха. Разработана рабочая классификация, разделяющая пороки на «простые» и «сложные». Показано, что у пациентов с «простыми» пороками кохлеарная имплантация по стандартной методике высокоэффективна. Для «сложных» пороков разработаны и применены модифицированные хирургические доступы, включая оригинальный способ для аномалии по типу общей полости. Впервые в РФ на кадаверном материале отработаны и внедрены в клинику методики слуховой стволомозговой имплантации. Положительный слухоречевой эффект достигнут у 96,9% пациентов.

Hariri M.

Cochlear implantation in patients with inner ear malformations.

A clinical and experimental study was conducted to optimize surgical tactics and postoperative management of patients with inner ear malformations. A working classification dividing anomalies into "simple" and "complex" has been developed. It has been shown that in patients with "simple" malformations, cochlear implantation using the standard technique is highly effective. For "complex" malformations, modified surgical approaches have been developed and applied, including an original method for the common cavity anomaly. For the first time in the Russian Federation, auditory brainstem implantation techniques were practiced on cadaveric material and introduced into clinical practice. A positive auditory-speech effect was achieved in 96.9% of patients.