

# Атрезия наружного слухового прохода и микротия: междисциплинарный подход

Варавина М.А., Чистяков К.С

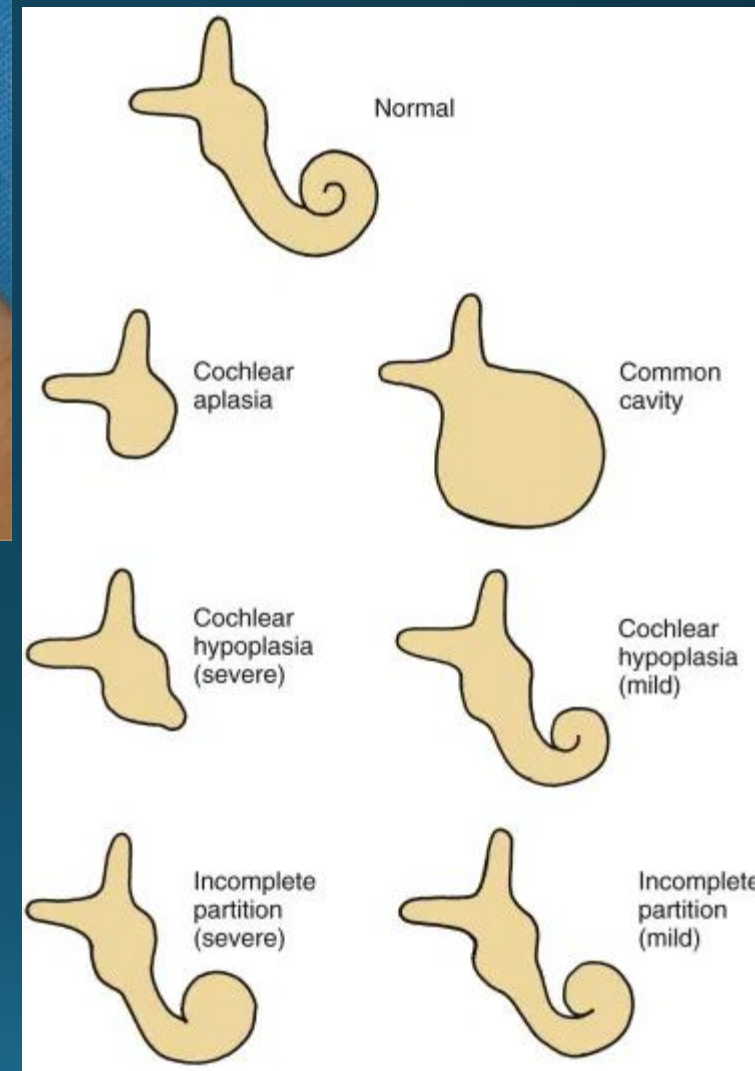
РНМУ им. Н.И Пирогова, СНК оториноларингологии ПФ,  
СНК челюстно-лицевой хирургии СФ

# Структура пороков развития уха

- 1) Дополнительные образования в околоушной области: свищ, привесок
- 2) Наружное ухо:
  - Аномалии развития ушной раковины: мИкротия, анотия; мАкротия
  - Неправильное положение ушной раковины (чаще всего – лопухость)
  - Аномалии развития наружного слухового прохода (атрезия/стеноз)
- 3) Среднее ухо:
  - Аномалии развития слуховых косточек
- 4) Внутреннее ухо:
  - Аномалии развития лабиринта



Рис. 2.37. Макротия и лопухость



# Определения

- **Атрезия** — врождённое отсутствие или приобретенное заращение естественных отверстий и каналов в организме.
- **Микротия** — недоразвитие ушной раковины
- **Анотия** - отсутствие ушной раковины

Часто встречается комбинация нарушений развития уха в виде атрезии наружного слухового прохода, аномалий развития среднего уха и недоразвития ушной раковины



# Актуальность

- Как правило, данные аномалии сопровождаются *значительным нарушением функции слухового анализатора*, что играет большую роль в *формировании речи* ребёнка и его психосоматического *развития* в целом, при двусторонней патологии ведёт к *инвалидности*.
- Эстетические проблемы



# Распространенность

- Половина пороков развития, встречающихся в ЛОР-практике, так или иначе затрагивают ухо
- Популяционная частота аномалий развития уха составляет 3,5:1000 новорожденных (1 на 7-15 тыс.), атрезия наружного слухового прохода – 1 на 10-15 тыс.
- Чаще страдают дети мужского пола
- Чаще встречается правосторонняя локализация
- **Большинство** случаев пороков развития уха **спорадические**, однако около **15%** носят **наследственный характер**.

# Синдром Тричера-Коллинза (Франческетти)

- Синдром наследуется по **доминантному** типу.
- У больных весьма характерное лицо, поскольку главным признаком является **мандибулофациальный дизостоз, микрогнатия, макроглоссия**
- Порок развития уха заключается в деформации ушной раковины, отсутствии костного отдела наружного слухового прохода, недоразвитии барабанной полости и слуховых косточек.
- Имеются также прочие нарушения развития (расщелины неба и т.д.)



# Синдром Голденхара

- **Этиология и тип наследования изучены недостаточно.**
- Недоразвитие тела и ветви нижней челюсти
- Гипоплазия скуловой кости
- Аплазия ветви нижней челюсти и ВНЧС
- Нарушение размеров и положения глазницы
- Гипоплазия, аплазия ушной раковины, атрезия слухового прохода, поражение лицевого нерва
- Гипоплазия мимических мышц; макростомия; предушные придатки и свищи и прочие аномалии развития челюстно-лицевой области, а также аномалии мочевыделительной системы и желудочно-кишечного тракта.





# Синдром Конигсмарка

- Синдром наследуется по **аутосомно-рецессивному типу**
- Микротия и атрезия наружного слухового прохода. Слуховой проход отсутствует. Второе ухо обычное, **других пороков не отмечается.**
- При аудиологическом исследовании определяется кондуктивная тугоухость
- При рентгенологическом исследовании отмечаются строение сосцевидного отростка спонгиозного типа, отсутствие наружного слухового прохода, щелевидная барабанная полость, как правило, отсутствие слуховых косточек. Внутренний слуховой проход не изменен.



# Классификация микропии

## Spectrum of Microtia Severity

Least Severe  Most Severe



The ear is smaller but still looks like an ear because most normal features are present

Some normal features are present but the upper ear is severely deficient. The canal may be present or absent.

A small piece of cartilage is present just above the ear lobe which is displaced upward and forward. The canal is almost always absent.

Anotia is when there is a complete absence of the ear and canal.

## Классификация по Marx

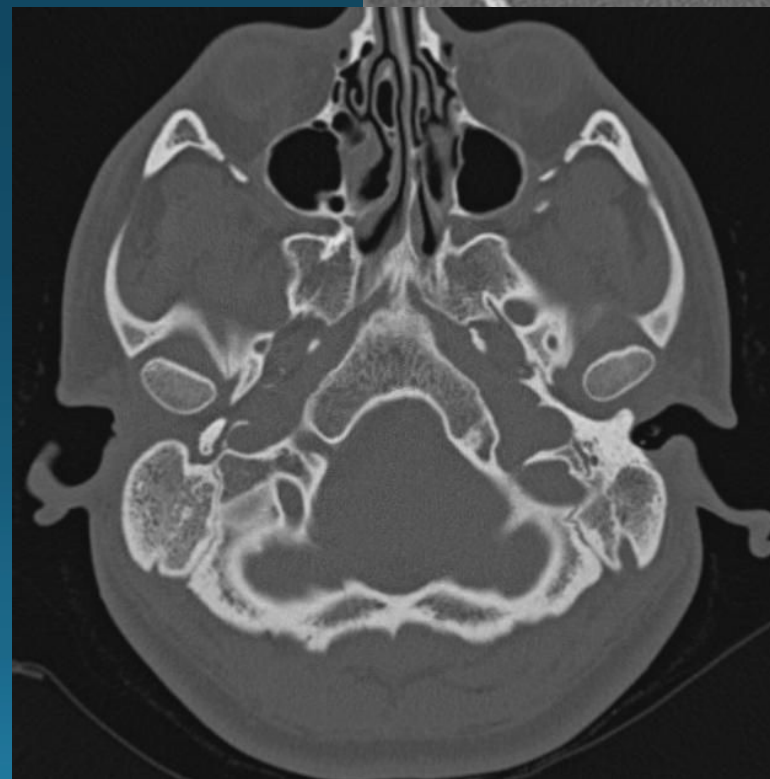
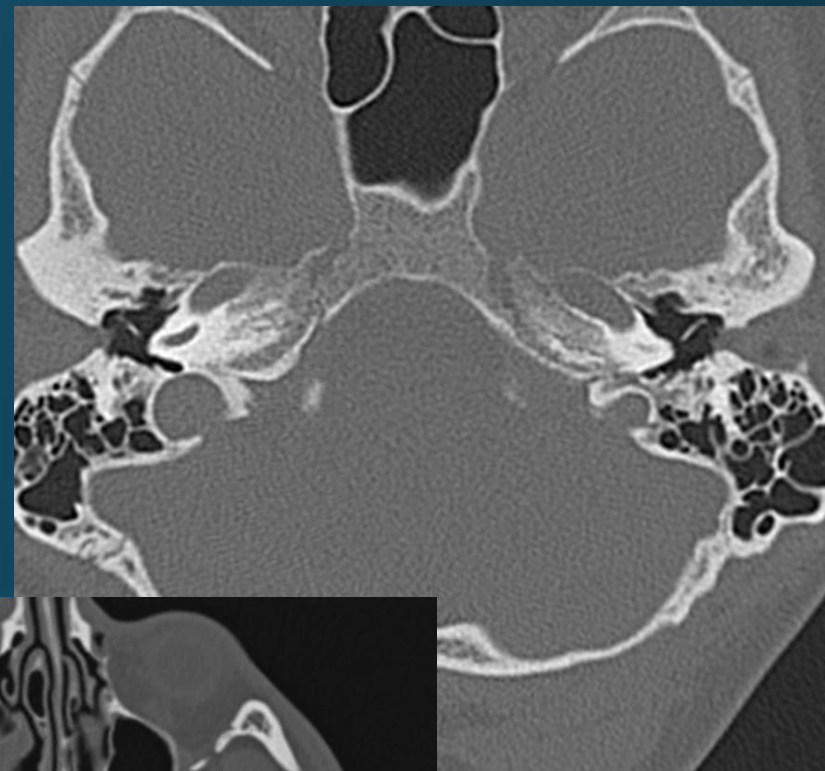
Четыре степени деформации наружного и среднего уха.

- I степень — гипоплазия ушной раковины (отдельные элементы ушной раковины неузнаваемы).
- II степень — деформации ушной раковины различной степени (часть элементов ушной раковины не дифференцируется).
- III степень — ушные раковины в виде маленького рудимента.
- IV степень — отсутствие ушной раковины.

Начиная со II степени, микропия сопровождаются аномалией развития наружного слухового прохода.

# Диагностика

1. **Оценка слуховой функции** у ребенка с врожденной аномалией развития ушной раковины (акустическая импедансометрия, ОАЭ, КСВП). Чаще всего микроотия сопровождается **кондуктивной тугоухостью** 3 степени.
2. **Компьютерная томография височной кости** (оценка возможностей реконструкции структур наружного, среднего и внутреннего уха, перспективы улучшения слуха, оценка операционного риска)



# ЦЕЛИ ЛЕЧЕНИЯ И РЕАБИЛИТАЦИИ

- 1) СОЗДАНИЕ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА
- 2) РЕКОНСТРУКЦИЯ БАРАБАННОЙ ПОЛОСТИ
- 3) ВОССТАНОВЛЕНИЕ ФОРМЫ УШНОЙ РАКОВИНЫ
- 4) КОРРЕКЦИЯ СОПУТСТВУЮЩИХ ПАТОЛОГИЙ  
ЛИЦЕВОГО ОТДЕЛА ЧЕРЕПА

**ФУНКЦИОНАЛЬНА  
Я**

**ЭСТЕТИЧЕСКАЯ**

**ВИДЫ  
РЕАБИЛИТАЦИИ**

**★ ЗАПОМНИТЕ ★**

**ОБА ЭТАПА РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТА ДОЛЖНЫ ВЫПОЛНЯТЬСЯ РАЗДЕЛЬНО!**

**ПРАВИЛЬНЫЙ ОТБОР ПАЦИЕНТОВ НА ОПЕРАЦИЮ**



**КАЧЕСТВЕННЫЙ РЕЗУЛЬТАТ ЛЕЧЕНИЯ И РЕАБИЛИТАЦИИ**

## УСЛОВИЯ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ МЕАТОТИМПАНОПЛАСТИКИ:



1) ОЦЕНКА ДАННЫХ КТ ВИСОЧНЫХ КОСТЕЙ

2) ВОЗРАСТ БОЛЕЕ 7-8 ЛЕТ

3) ВЫПОЛНЕНИЕ АУРИКУЛОПЛАСТИКИ НА 2-М ЭТАПЕ, ВМЕСТЕ С ОТВЕДЕНИЕМ УШНОЙ РАКОВИНЫ

4) ВОЗМОЖНОСТЬ ТАМПОНИРОВАНИЯ СЛУХОВОГО ПРОХОДА НЕСКОЛЬКО РАЗ В НЕДЕЛЮ В ТЕЧЕНИЕ 2-МЕСЯЦЕВ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ

## ОЦЕНКА ЦЕЛЕСООБРАЗНОСТИ ПРОВЕДЕНИЯ МЕАТОТИМПАНОПЛАСТИКИ

КТ ПРИЗНАКИ	КОЛ-ВО БАЛЛОВ	ПРАВОЕ УХО	ЛЕВОЕ УХО
АТРЕЗИЯ НСП	2/1/0		
ПНЕВМАТИЗАЦИЯ СОСЦЕВИНОГО ОТРОСТКА	2/1/0		
РАЗМЕРЫ БАРАБАННОЙ ПОЛОСТИ	2/1/0		
НАКОВАЛЬНЕ-МОЛОТОЧКОВОЕ СОЧЛЕНЕНИЕ	2/1/0		
НАКОВАЛЬНЕ-СТРЕМЕННОЕ СОЧЛЕНЕНИЕ	2/1/0		
СТРЕМЯ, НИША ОКНА ПРЕДДВЕРИЯ	4/2/0		
ОКНО УЛИТКИ	4/2/0		
КАНАЛ ЛИЦЕВОГО НЕРВА	4/2/0		
СИГМОВИДНЫЙ СИНУС, ЯРЕМНАЯ ВЕНА	4/2/0		
ВСЕГО БАЛЛОВ	26		

**ОПЕРАЦИЯ ЦЕЛЕСООБРАЗНА ОТ 18 БАЛЛОВ И ВЫШЕ.**



## АЛГОРИТМ УСТРАНЕНИЯ АТРЕЗИИ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА

ТРАНСМАСТОИДАЛЬНЫЙ ДОСТУП, РАСШИРЕННАЯ АНТРОМАСТОИДОТОМИЯ, АТТИКОТОМИЯ



РЕВИЗИЯ БАРАБАННОЙ ПОЛОСТИ



УДАЛЕНИЕ АТРЕТИЧЕСКОЙ ПЛАСТИНКИ



ФОРМИРОВАНИЕ КОСТНОГО КАНАЛА НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА



ПОЛНОЕ ПОКРЫТИЕ УЧАСТКОВ СОЗДАННОЙ ТРЕПАНАЦИОННОЙ ПОЛОСТИ КОЖНЫМИ ЛОСКУТАМИ

В СЛУЧАЕ НАЛИЧИЯ ОГРАНИЧЕНИЯ ПОДВИЖНОСТИ СЛУХОВЫХ КОСТОЧЕК, ПОКАЗАНА ОССИКУЛОПЛАСТИКА ЧАСТИЧНЫМ ИЛИ ПОЛНЫМ ТИТАНОВЫМ ПРОТЕЗОМ.

# ВОЗМОЖНЫЕ ДОСТУПЫ

## 1) ТРАНСМАСТОИДАЛЬНЫЙ ДОСТУП:

По мнению некоторых авторов является более эффективным в некоторых случаях.

Главным недостатком доступа является создание дефекта большего, чем кожный лоскут, длительный период заживления полости и наличие мастоидальной полости, которая требует длительного периода заживления

## 2) ПЕРЕДНИЙ

ДОСТУП:

При этой технике создание трепанационной полости борами начинают в области предполагаемой проекции наружного слухового прохода отступя от височно-нижнечелюстного сустава и ниже средней черепной ямки.

Применение данного подхода уменьшает риск травмы лицевого нерва

## 3) ВОСХОДЯЩИЙ ДОСТУП:

Вначале находят лицевой нерв у его выхода из шило-сосцевидного отверстия. Затем под операционным микроскопом наружная стенка фаллопиева канала постепенно снимается снизу вверх, пока не остается последний самый глубокий тоненький костный слой.

Придерживаясь в сосцевидном отростке направления кпереди от канала лицевого нерва, можно постепенно достичь барабанной полости без травмы наружного полукружного канальца.

# СОЗДАНИЕ КОСТНОЙ ЧАСТИ НСП

## ГРАНИЦЫ РАСШИРЕНИЯ КОСТНОГО КАНАЛА:

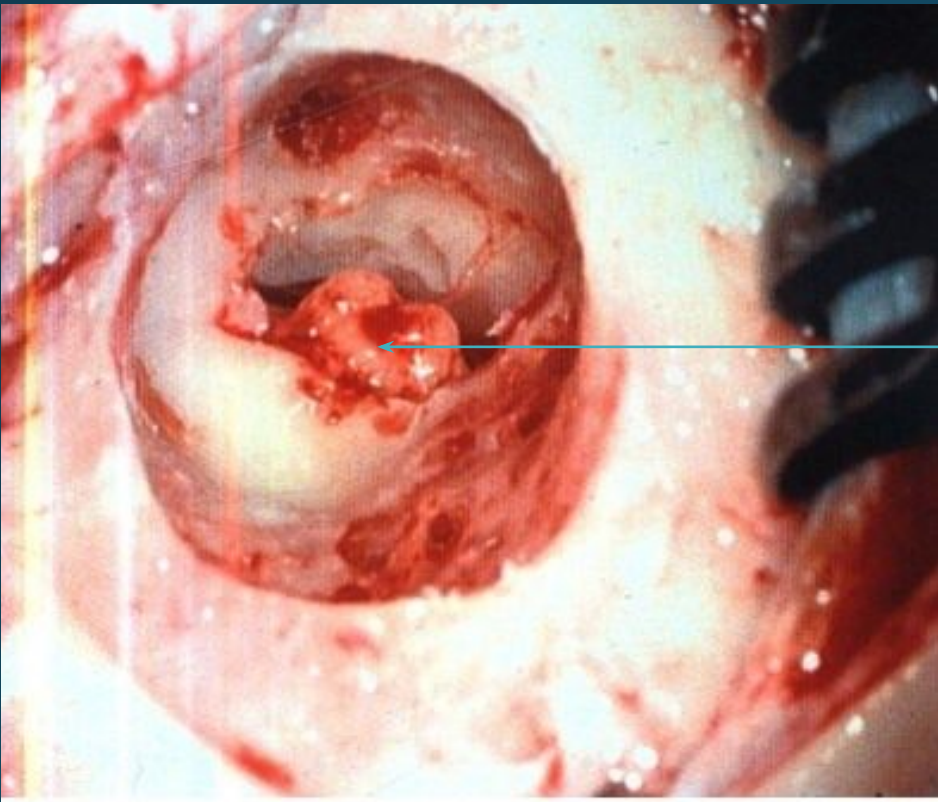
1)до открытия устья слуховой трубы-спереди

2)до гипотимпанума-книзу

3)до вертикальной порции канала лицевого нерва-кзади

Латеральную часть наружного слухового прохода необходимо расширять кверху до твердой мозговой оболочки средней черепной ямки и до височно-нижнечелюстного сустава спереди.

## УДАЛЕНИЕ АТРЕТИЧЕСКОЙ ПЛАСТИНКИ



«Симптом ягодиц»—сросшиеся  
головка молоточка и тело  
наковальни

Подобное состояние наблюдается в 33% случаев и требует проведения  
оссикулопластики.

## 1)СЛИЯНИЕ МОЛОТОЧКА И НАКОВАЛЬНИ В ЭПИТИМПАНОМЕ:

Удаление молоточка и наковальни  
+  
Оссикулопластика частичным титановым протезом

Протез устанавливается между головкой стремени и фрагментом аутофасции (неотимпанальная мембрана).

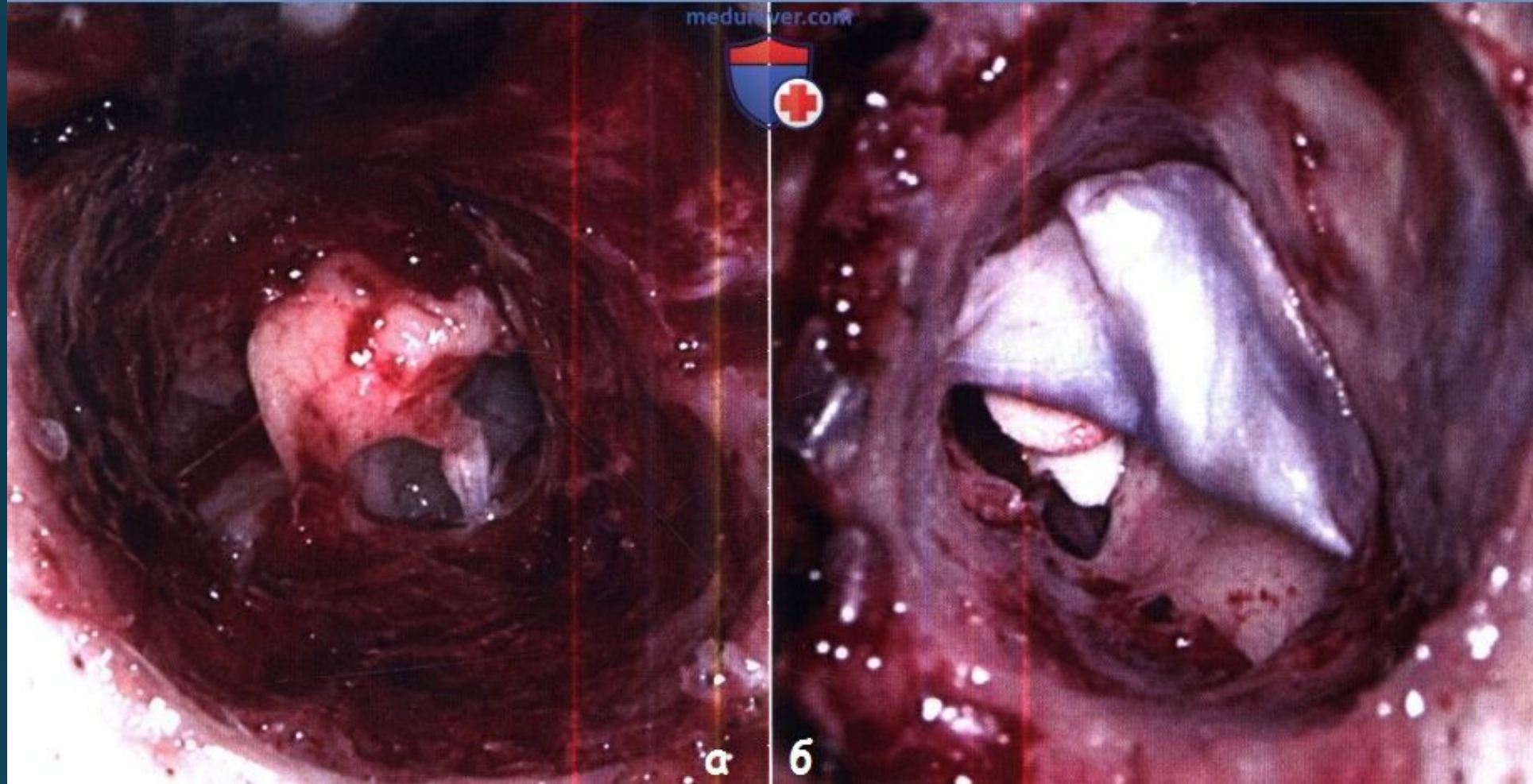
Дистальную часть протеза отграничивали от неотимпанальной мембраны аутохрящевой пластинкой, взятой из ушной раковины, для профилактики прободения.

## 2)ГИПОПЛАЗИЯ СТРЕМЕНИ ИЛИ ЕГО ОТСУТСТВИЕ:

Оссикулопластика полным титановым протезом

Ножка протеза устанавливается на подножной пластинке, а головка под фрагментом неотимпанальной мембраны.

Головка протеза отграничивается от фрагментом аутохряща, взятым из ушной раковины.



**а** - Представлена типичная деформация цепи слуховых косточек, после удаления атретической пластинки. Обратите внимание на отсутствие рукоятки молоточка и сросшиеся наковальню и молоточек.

**б** - Частичный оссикулярный протез установлен под фасцией височной мышцы у пациента с отсутствием наковальне-стременного сочленения. Наковальня и молоточек удалены.

## ПОДГОТОВКА К ТИМПАНОПЛАСТИКЕ:

Необходимо создать костное барабанное кольцо таким образом, чтобы между ним и слуховыми косточками оставался зазор не менее 1 мм и воспринимающее костное ложе для неотимпанальной мембраны.

Кроме того, у больных в сформированном костном кольце тонким алмазным бором создается несколько отверстий для фиксации неотимпанальной мембраны и предупреждения ее латерализации.

# ТИМПАНОПЛАСТИКА

В начале операции берется фрагмент височной фасции квадратной формы и помещается на сестринский стол для дегидратации.

Перед укладкой фасции анестезиологу следует уменьшить дыхательный объем на 25%, что предотвратит латерализацию лоскута.

Фасция обрезается до размера 1,5 см в диаметре и накладывается на цепь слуховых косточек.

Края фасции выворачиваются в наружный слуховой проход по 1-2 мм по всему диаметру.



## Мирингопластика



Фасция височной мышцы устанавливается наложением, ее края выводятся в наружный слуховой проход на 1-2 мм по всему диаметру.

Обратите внимание — слуховые косточки просвечиваются сквозь фасцию.

# УШИВАНИЕ КОСТНОГО КАНАЛА КОЖНЫМИ ЛОСКУТАМИ

Тонкий расщепленный кожный лоскут толщиной 0,005-0,006 дюйма берется с внутренней поверхности плеча.

Истонченный полюс лоскута укладывается вдоль границы фасции использованной для тимпанопластики, более толстый подшивается к вновь сформированному костному слуховому проходу.

## ОЖИДАЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ:

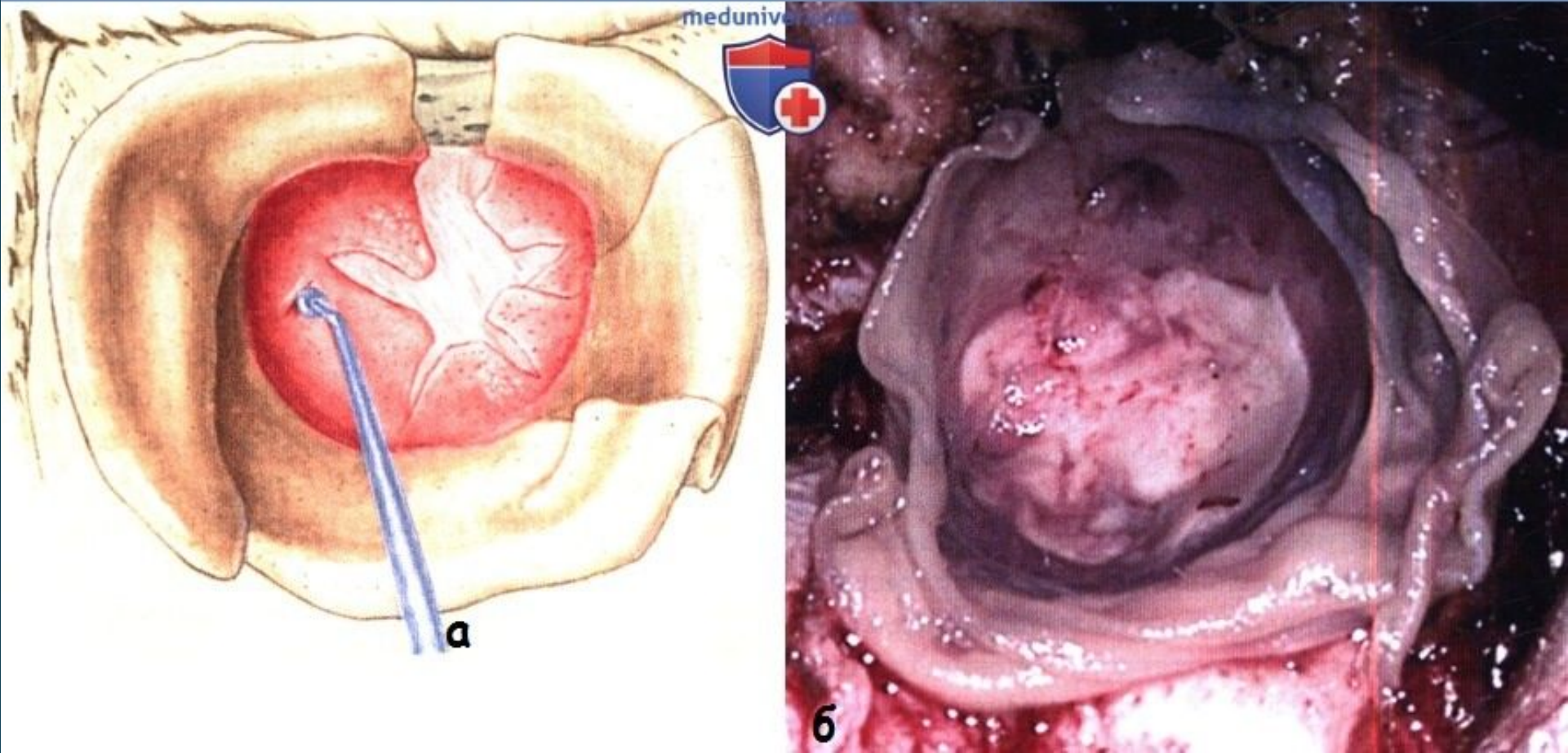
1) размер лоскута 4 x 5 см

2) разрез лоскута ориентирован кпереди, что предохраняет от инвазии эпидермиса в ячейки сосцевидного отростка

3) отсутствие складок и зон разрыва

4) лоскут должен разместиться так, чтобы края находились по периферии фасции височной мышцы, а сам фасциальный трансплантат был покрыт ороговевающим эпителием

# Пластика кожным лоскутом



**а** - Расщепленный тонкий кожный лоскут с зубчатым внутренним краем укладывается так, чтобы фасция височной мышцы была им полностью покрыта.

**б** - Расщепленный тонкий кожный лоскут покрывает фасцию височной мышцы. Обратите внимание на выравнивание краев лоскута спереди.

## ВОЗМОЖНЫЕ ПРИЧИНЫ ПОТЕРИ ЛОСКУТА

### -Вид лоскута

-Длительность операции (наибольший риск потери наблюдался при продолжительности операции более 15 часов; 28,5%)

-Продолжительность аноксии лоскута(наибольший риск потери наблюдался при продолжительности аноксии более 180 минут; 12,12%)

-Наличие сахарного диабета(при интраоперационной инфузии инсулина, риск потери лоскута составлял 33,33%)

Кроме того, отмечается повышение риска потери лоскута при наличии в анамнезе лучевой терапии, а также нерациональной послеоперационной седации и неадекватной антитромботической терапии.

# ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД

Сформированный слуховой проход тампонируется полностью на всем протяжении костного отдела. Тампон пропитывается раствором Na и карбоксиметилцеллюлозы.

Пациента отпускают домой на следующий день после вмешательства и приглашают через 9-10 дней для снятия швов и удаления тампонов из слухового прохода.

При перевязках на заушный разрез укладываются шарики, пропитанные раствором антибиотика, шарик в области чаши ушной раковины меняется ежедневно. Кроме того, необходима повторная тампонада слухового прохода несколько раз в неделю

Допустимо назначение пациенту комбинированных ушных капель (ГК+АБ) дважды в день на 1 неделю, а также избегать попадания воды в слуховой проход. Слуховой проход остается открытым.

Второй послеоперационный визит назначается через месяц, производится туалет наружного слухового прохода.

## МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

- 1) Стойкий результат в течение 2-4 лет (84%)
- 2) Повторный стеноз в раннем послеоперационном периоде в результате воспалительного процесса (2,2%)
- 3) Повторный стеноз в течение 1-3 лет в связи с чрезмерным образованием грануляционной ткани (13,3%)

## ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

Функционально значимое улучшение показателей костной и воздушной проводимости, а также КВИ как в ближайшем (9-12 суток), так и в отдаленном (2-3 года) периодах отмечается в 82,2% случаев.

# ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ:

- 1) Повторное стенозирование
- 2) Латерализация неотимпанальной мембраны
- 3) Рефиксация слуховых косточек
- 4) Прободение неотимпанальной мембраны
- 5) Травматизация важных структур среднего уха
- 6) Потеря лоскута
- 7) Присоединение инфекции
- 8) Нейросенсорная тугоухость (ятрогения)

# СПОСОБЫ ЭСТЕТИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ



**ДУРИКУЛОПЛАСТИКА**



**ЭКТОПРОТЕЗИРОВАНИЕ**

Большинство исследователей соглашаются с тем, что восстановление уха с помощью эктопротезирования на краниальных остеоинтегрируемых имплантах (КОИ) приводит к эстетически более удовлетворительному результату, чем применение аутогенной реконструкции.

Кроме того, в случаях онкологической потери органа, данный метод является единственным возможным способом эстетической коррекции.



# АУРИКУЛОПЛАСТИКА АУТОХРЯЦАМИ

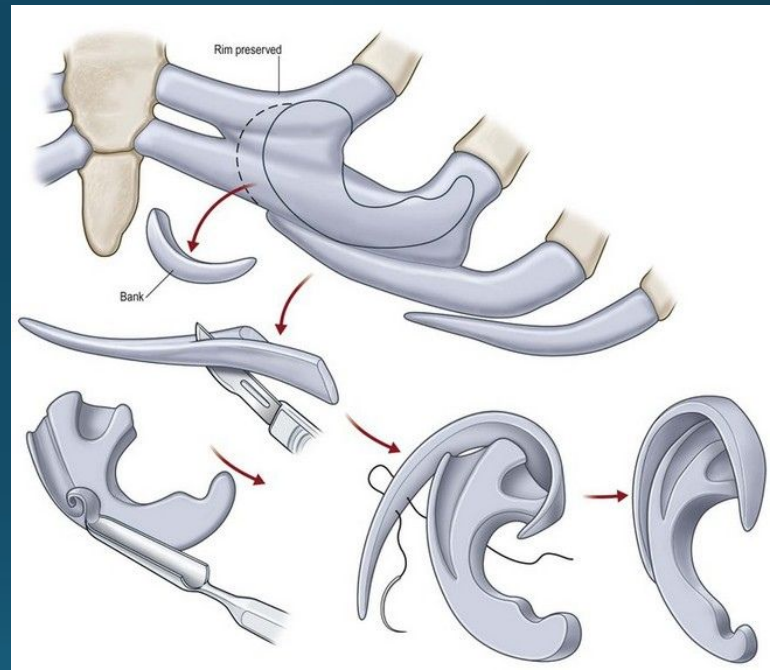
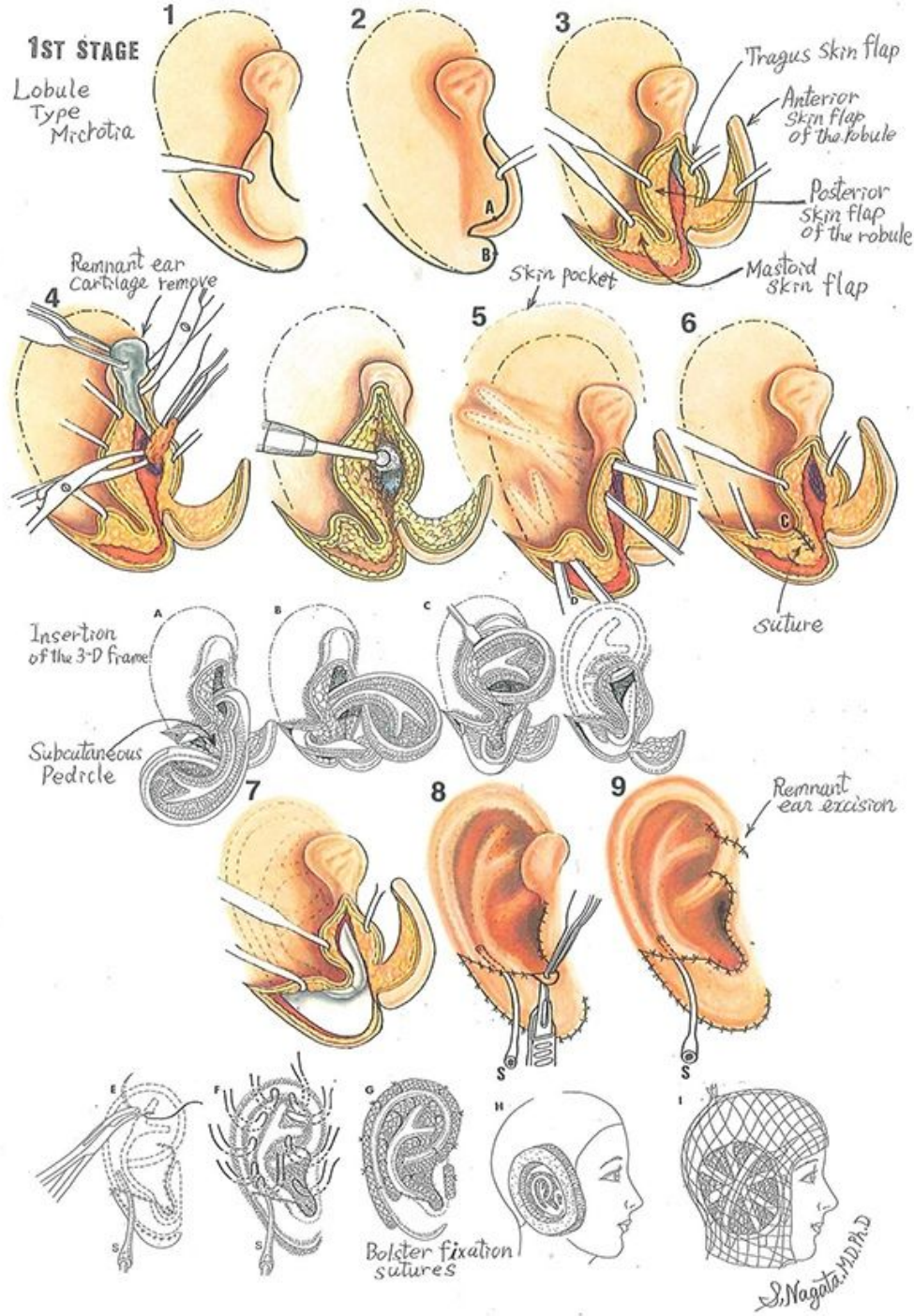
Среди пластических хирургов наибольшее распространение нашел метод восстановления ушной раковины с использованием хрящей трех ребер пациента по Танзеру-Бренту и его модификации.

Однако, проведение этой операции обычно рекомендуется с возраста 9-10 лет перед всеми другими методами реконструкции, в том числе и формирования слухового прохода у больных с двусторонней микроотией, что значительно отодвигает сроки функциональной реабилитации пациента.



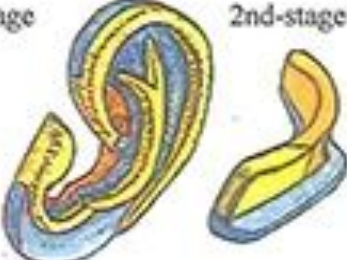
## ВАЖНЕЙШИЕ НЕДОСТАТКИ:

- 1) расплавления хрящевого каркаса
- 2) потеря отдельных элементов контура ушной раковины

Кроме того, возможными затруднениями являются также пневмоторакс при резекции реберных хрящей, длительность и многоэтапность операций.



Comparison of Tanzer, Brent and Nagata methods

		Tanzer method	Brent method	Nagata method
Total number of operation		6	4	2
Operation time	1st-stage	1 hour Lobule transposition	3 hours Costal cartilage graft	8 hours Costal cartilage graft
	2nd-stage	3 hours Costal cartilage graft	1 hour Lobule transposition	8 hours Ear projection
	3rd-stage	2 hours Tragus construction	2 hours Tragus construction	
	4th-stage	2 hours Separating the ear	2 hours Separating the ear	
	5th-stage	1 hour Temporary tunnel		
	6th-stage	2 hours Closing the tunnel		
Number of costal cartilages harvested		3	3	4 (1st-stage) 2 (2nd-stage) Total 6
Projection of reconstructed auricle		Not projected (detach only)	Not projected (detach only)	Symmetrically projected (30-degree angle)
Chest wall deformity		occur	occur	not occur
Resorption of grafted costal cartilage (from long-term follow-ups)		Resorption occurs due to insufficient blood supply	Resorption occurs due to insufficient blood supply	No resorption occurs because of good blood supply
Number of wire sutures used		5	5	1st-stage 85 2nd-stage 20 Total 105
Costal cartilage frame		 Tanzer 1959	 Brent 1980	 Nagata 1992

## ОСНОВНЫЕ ПОКАЗАНИЯ К ЭКТОПРОТЕЗИРОВАНИЮ

- 1) Недостаточная развитость местных тканей для аурикулопластики
- 2) Неудовлетворительные результаты прошлых оперативных вмешательств
- 3) Личный выбор пациента

# ПОДГОТОВКА ПРОТЕЗНОГО ЛОЖА

В области фиксации имплантов (над верхушкой сосцевидного отростка и височной линией) выполняли иссечение подкожной жировой клетчатки и отсепаровку надкостницы для создания протезного ложа.

В указанные участки височной кости устанавливали перкутанные краниальные титановые импланты с глубиной погружения 4,5 мм вместе с формирователями высотой 5 мм.

Кожа вокруг имплантов вместе с надкостницей прошивалась П-образными швами.



**Балочная конструкция на двух краниальных имплантах с магнитной фиксацией протеза ушной раковины.**

## ОСНОВНЫЕ ЭТАПЫ ИЗГОТОВЛЕНИЯ ПРОТЕЗА

- 1) получение оттиска-маски со здорового уха и дальнейшая отливка гипсовой модели репродукции ушной раковины;
- 2) изготовление воскового аналога будущего протеза с использованием 3D-прототипирования
- 3) замена восковой модели протеза силиконовым протезом внутреннего окрашивания



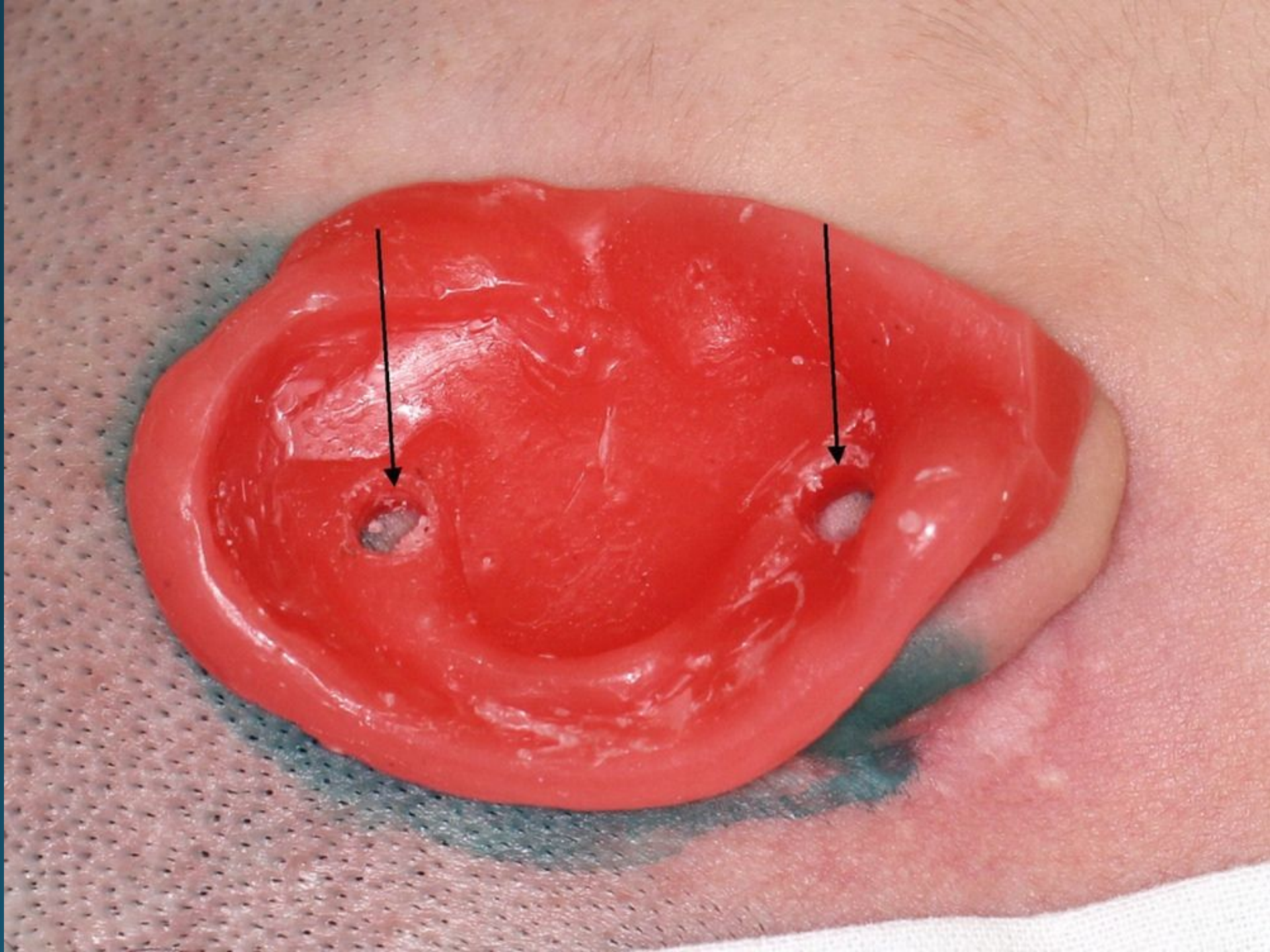


## УСТАНОВКА ЭКТОПРОТЕЗА

Полученный восковой аналог ушной раковины корректируется и припасовывается на протезном ложе.

При этом учитываются симметричность расположения завитка раковины, мочки, а вертикальные и горизонтальные перемещения позволяют установить восковую модель в правильное положение.

Правильно подобранные цвет и оттенок силиконового протеза наряду с его адекватной ретенцией являются важнейшими факторами повышения качества жизни пациента.



## ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД

Состояние периимплантных мягких тканей является важным фактором для достижения хорошего долгосрочного результата лечения.

Снизить частоту воспалительных реакций со стороны окружающих импланты мягких тканей позволяет создание тонкого подкожного слоя в периимплантной области в ходе операции и тщательная гигиена в послеоперационном периоде.



**ДО**

**ПОСЛЕ**

# ВЫВОДЫ

1) Реконструктивно-восстановительное лечение врожденной атрезии НСП в сочетании с микроотией должно осуществляться комплексно и поэтапно для достижения стойких функциональных и эстетических результатов

2) На сегодняшний день устранение атрезии НСП трансмастоидальным доступом с последующей меатотимпанопластикой и возможной оссикулопластикой дает хорошие морфологические и функциональные результаты

3) Эктопротезирование является ведущим методом эстетической реабилитации пациентов с врожденной микроотией

ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВАЯ ХИРУРГИЯ

+

=

ВЫСОКИЕ  
РЕЗУЛЬТАТЫ

ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИ  
Я



САМЫЙ ГЛАВНЫЙ  
ВЫВОД

**СПАСИБО ЗА  
ВНИМАНИЕ!**

# Литература

1. Диаб Х.М. О классификации аномалий развития уха. *Российская оториноларингология*. 2012;2(57):154-161
2. В.Т. Пальчун. Оториноларингология. Национальное руководство.
3. Богомильский М.Р. Чистякова В.Р. Детская оториноларингология Учебник