

Опыт хирургического лечения врожденных аномалий развития уха, сочетанных с врожденной холестеатомой височной кости: клинические наблюдения

Профессор И.А. Аникин, к.м.н. Н.Н. Хамгушкеева, А.Д. Князев

ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России, Санкт-Петербург

РЕЗЮМЕ

Пациенты с врожденными аномалиями развития наружного уха имеют повышенный риск развития холестеатомы височной кости (ХВК). Наиболее часто формируется приобретенная холестеатома наружного слухового прохода (НСП), образующаяся вследствие нарушения процессов элиминации слущенного эпидермиса через стенозированный участок. Врожденная ХВК, сочетанная с врожденной аномалией развития наружного и среднего уха, является крайне редким состоянием. В настоящей статье описаны два клинических наблюдения: в первом случае у пациентки наблюдалась атрезия НСП, а врожденная холестеатома располагалась медиальнее костной атретической пластинки; во втором случае врожденная холестеатома располагалась в барабанной полости за неповрежденной барабанной перепонкой, при этом у пациентки имелись микроотия и множественные аномалии развития среднего уха. Описаны особенности диагностики и хирургического лечения данных пациентов. Представленные клинические наблюдения акцентируют внимание на бессимптомном развитии и течении холестеатомы у детей с врожденной аномалией развития наружного и среднего уха. Данная группа пациентов требует обязательного проведения дополнительных инструментальных визуализирующих методов исследования для исключения врожденной холестеатомы, а оперативное лечение должно проводиться в кратчайшие сроки независимо от возраста ребенка.

Ключевые слова: холестеатома, врожденная холестеатома, врожденная атрезия наружного слухового прохода, височная кость, хирургическая тактика.

Для цитирования: Аникин И.А., Хамгушкеева Н.Н., Князев А.Д. Опыт хирургического лечения врожденных аномалий развития уха, сочетанных с врожденной холестеатомой височной кости: клинические наблюдения. РМЖ. 2020;5:9–12.

ABSTRACT

Experience in the surgical treatment of congenital ear malformations combined with congenital cholesteatoma of the temporal bone: clinical cases

I.A. Anikin, N.N. Khamgushkeieva, A.D. Knyazev

Saint-Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech, Saint Petersburg

Patients with congenital external ear malformations have an increased risk of congenital cholesteatoma of the temporal bone. The most common variant of acquired external auditory canal cholesteatoma is formed as a result of elimination processes disorder of the desquamated epidermis through the stenosis site. Congenital cholesteatoma of the temporal bone combined with the congenital malformation of the external and middle ear is an extremely rare pathology. This article describes two clinical cases: in the first case, the patient had external auditory canal atresia, and the congenital cholesteatoma was located medial to the bony atretic plate; in the second case, the congenital cholesteatoma was located in the tympanic cavity behind the intact tympanic membrane, moreover, the patient had microtia and multiple malformations of the middle ear. The article also describes the specificities of diagnostics and surgical treatment of these patients. Presented clinical cases are focused on the cholesteatoma asymptomatic pathogenesis and its course in children with congenital malformations of the external and middle ear. Additional mandatory instrumental imaging methods is required to this group of patients to exclude congenital cholesteatoma, and surgical treatment should be conducted as soon as possible, regardless of the child's age.

Keywords: cholesteatoma, congenital cholesteatoma, congenital external auditory canal atresia, temporal bone, surgical tactics.

For citation: Anikin I.A., Khamgushkeieva N.N., Knyazev A.D. Experience in the surgical treatment of congenital ear malformations combined with congenital cholesteatoma of the temporal bone: clinical cases. RMJ. 2020;5:9–12.

Врожденный стеноз и атрезия наружного слухового прохода (НСП) являются наиболее встречаемыми пороками развития наружного уха. По данным различных исследователей, данная патология встречается с частотой 1 случай на 10 000–20 000 новорожденных [1–3]. Обычно наблюдается одностороннее поражение, и преимущественно у пациентов мужского пола [3–5]. Врожден-

ный стеноз и атрезия НСП часто сочетаются с микроотией, аномалиями развития среднего уха, лицевого скелета, однако могут наблюдаться и изолированно [1, 6, 7].

Помимо визуального дефекта (деформации ушной раковины) и функциональных нарушений (кондуктивной тугоухости) данная группа пациентов имеет повышенный риск развития холестеатомы височной кости (ХВК) [7–9].

В литературе ХВК представлена как кистоподобное образование, состоящее из ороговевающего плоскоклеточного эпителия, расположенное в полостях височной кости и способное вызывать в процессе своего роста воспалительную реакцию и резорбтивные процессы в прилежащих костных тканях [10–12]. В настоящее время ХВК принято классифицировать на врожденную, приобретенную и ятрогенную [11, 12].

По данным ряда авторов, приобретенная холестеатома НСП считается потенциальным осложнением врожденного стеноза НСП [7–9]. В данном случае холестеатома образуется из кожи НСП вследствие нарушения процессов элиминации слущенного эпидермиса через стенозированный участок НСП [7, 9, 13]. При этом наибольший риск развития холестеатомного процесса наблюдается у пациентов с диаметром НСП 2 мм и менее, при этом вероятность образования холестеатомы НСП достигает 90% [9].

Полная атрезия НСП исключает приобретенный механизм холестеатомы вследствие отсутствия клеток эпидермиса за костной атретической пластинкой (АП) [9, 14]. В зарубежной литературе мы встретили 3 статьи с описанием единичных клинических случаев врожденной холестеатомы, располагающейся медиальнее АП [15–17].

В период с 2014 по 2019 г. в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России у 7 пациентов с врожденной аномалией развития наружного и среднего уха было проведено хирургическое лечение врожденной ХВК. Из них у 4 пациентов (9,5%) холестеатома располагалась медиальнее АП, в 3 случаях (7,1%) — за неповрежденной барабанной перепонкой.

В данной статье описаны наиболее показательные клинические наблюдения врожденной ХВК, сочетанной с аномалиями развития наружного и среднего уха.

Клиническое наблюдение № 1

ПАЦИЕНТ И РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Пациентка Ф., 6 лет, поступила на обследование в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России с диагнозом «рецидивирующий левосторонний экссудативный средний отит». Врожденная атрезия НСП справа. Синдром Шерешевского — Тернера. До развития левостороннего экссудативного отита слуховая функция левого уха была в пределах нормы, поэтому операция по устранению врожденной атрезии НСП справа была запланирована на более поздние сроки.

Отомикроскопия. Левое ухо: ушная раковина без особенностей, НСП широкий, свободный; барабанная перепонка серая, мутная, без дефектов, в барабанной полости уровень жидкости. Правое ухо: микротия, полная атрезия НСП.

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) височных костей: выявлены мягкотканное образование, заполняющее костную часть правого слухового прохода, и костно-деструктивные изменения в области АП.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) среднего уха в DWI-режиме: идентифицирована холестеатома НСП правой височной кости (рис. 1).

На основании проведенного обследования было принято решение о проведении одномоментной операции по устранению врожденной костной атрезии правого НСП и удалению холестеатомы в кратчайшие сроки.



Рис. 1. МРТ среднего уха в DWI-режиме: гиперинтенсивное образование в области НСП справа (отмечено стрелкой) соответствует холестеатоме

ИНТРАОПЕРАЦИОННЫЕ НАХОДКИ

Хирургическое вмешательство проведено в условиях многокомпонентной анестезии с интубацией трахеи. Операция проводилась трансмастоидальным доступом.

После отсепаровки мягких тканей был визуализирован щелевидный дефект в костной АП, заполненный холестеатомными массами. Борами была удалена АП, расширена костная часть НСП, сформирована антростамоидальная полость. Холестеатома тотально заполняла пространство между барабанной перепонкой и АП (рис. 2).

Холестеатома выделена одним блоком и удалена вместе с капсулой. Барабанная перепонка гиперемирована, отечна, без дефектов. Выполнена тимпанотомия с ревизией барабанной полости. Структуры среднего уха располагались типично. *Aditus ad antrum* свободен, проходим. Цепь слуховых косточек окутана спайками, длинный отросток наковальни не контактировал с головкой стремени. Наконья резецирована. Тимпанальное устье слуховой трубы широкое, свободное. Патологической ткани при контрольной ревизии барабанной и антростамоидальной полостей не обнаружено. Симптом передачи давления перелимфы с окна преддверия на окно улитки положительный. Выполнена оссиклопластика титановым протезом PORP 2,0 мм, установленным на головку стремени. На шляпку протеза уложена аутохрящевая пластинка. Аутофасциальный лоскут уложен под заднюю часть барабанной перепонки.



Рис. 2. Этапы операции по удалению врожденной холестеатомы правого НСП: А — в области АП определяется дефект, заполненный холестеатомными массами (отмечен стрелкой); В — после проведения антростамоидотомии и удаления АП визуализируется холестеатома, тотально заполняющая пространство между барабанной перепонкой и АП

ки и на область аттика и антрума. Произведена пластика НСП. Сохраненная кожа низведена на костные стенки НСП и зафиксирована бумажными протекторами, силиконовыми полосками и гемостатическими губками. Заушную рану послойно ушили. Патологическая ткань отправлена на гистологическое исследование.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ № 2

ПАЦИЕНТ И РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Родители пациентки М., возраст которой на момент операции составлял 1 год 3 мес., обратились в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России по поводу двустороннего снижения слуха, задержки речевого развития и косметического дефекта ушных раковин в виде микротии. В анамнезе заболевания отсутствовали оторея и отохирургические процедуры.

Отомикроскопия. Слева в барабанной полости за неповрежденной барабанной перепонкой визуализировалось перламутрово-белое образование.

МСКТ височных костей. В барабанной полости слева определялось мягкотканное образование, занимающее мезотимпанум, гипотимпанум и частично аттик, костно-деструктивных изменений не отмечено.

МРТ среднего уха в DWI-режиме. Подтверждена холестеатомная природа образования (рис. 3).

По данным регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов диагностирована двусторонняя кондуктивная тугоухость: справа — III степени, слева — IV степени.

На основании полученных данных было принято решение о проведении санлирующей операции с удалением холестеатомы.

ИНТРАОПЕРАЦИОННЫЕ НАХОДКИ

Хирургическое вмешательство проведено в условиях многокомпонентной анестезии с интубацией трахеи. Произведен заушный разрез слева. Мягкие ткани отсепарованы до *planum mastoideum*, кожа задней стенки НСП — до фиброзного кольца. Борями расширена костная часть НСП. Визуализирована интактная барабанная перепонка с пролабированием ее задних отделов белесоватым образованием. После проведения тимпанотомии обнаружено,

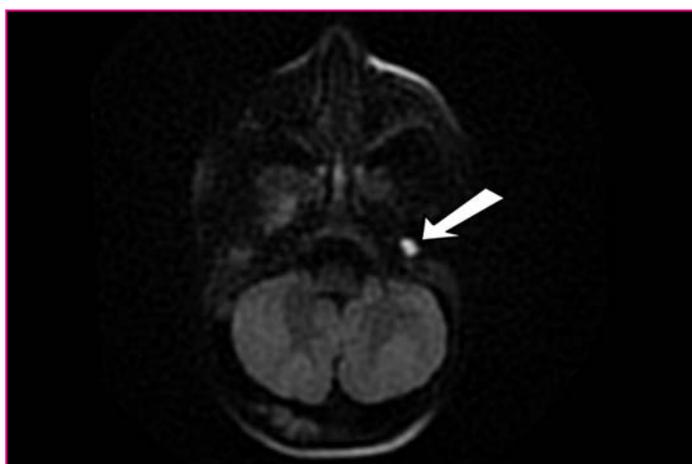


Рис. 3. МРТ среднего уха в DWI-режиме: гиперинтенсивное образование барабанной полости слева (отмечено стрелкой) соответствует холестеатоме

что образование (холестеатома) тотально заполняло мезотимпанум, частично — гипотимпанум, протимпанум и аттик и имело плотную, хорошо васкуляризованную капсулу. Из-за размеров холестеатомы и степени ее охвата структур среднего уха резецирована *chorda tympani* и выполнено ее опорожнение, при этом получены творожистые эпидермальные хлопья (холестеатомные массы). Образование выделено вместе с капсулой, удалено и отправлено на гистологическое исследование (рис. 4).

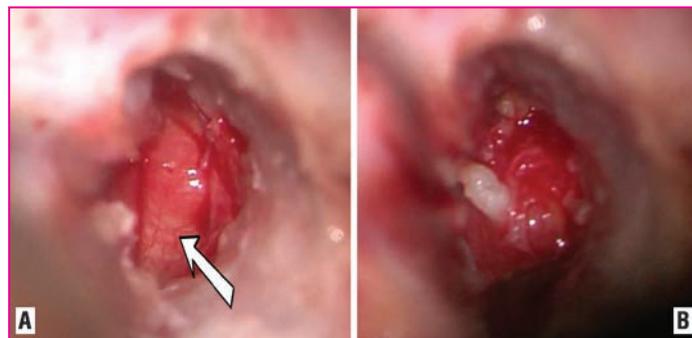


Рис. 4. Этапы операции по удалению врожденной холестеатомы левой барабанной полости: А — тимпанотомия с ревизией барабанной полости (врожденная холестеатома отмечена стрелкой); В — опорожнение холестеатомного образования с выделением холестеатомных масс

При дальнейшей ревизии барабанной полости были выявлены сопутствующие аномалии развития среднего уха: горизонтальный отдел канала лицевого нерва четко не прослеживался и располагался латеральнее, ближе к аттику; головка молоточка была фиксирована костной балкой к передней стенке барабанной полости, наковальня и стремя четко не определялись. Костная балка, фиксирующая молоточек, была удалена. Патологической ткани при контрольной ревизии барабанной полости не выявлено. Меатотимпанальный лоскут низведен на прежнее место. Слуховой проход тампонирован силиконовыми полосками и гемостатическими губками. Заушную рану послойно ушили.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Послеоперационный период в обоих случаях протекал без осложнений.

По результатам гистологического исследования операционного материала верифицирована холестеатома. Пациенткам рекомендовано динамичное наблюдение. Контрольная МРТ среднего уха в DWI-режиме запланирована через 6 мес. с момента операции.

ОБСУЖДЕНИЕ

Принятыми клиническими критериями верификации врожденной ХВК являются: новообразование перламутрово-белого цвета, располагающееся медиальнее неизмененной барабанной перепонки с интактной натянутой и ненапрянутой ее частями; отсутствие в анамнезе у пациента отореи, перфорации барабанной перепонки и предыдущих отологических хирургических процедур [18]. В первом клиническом наблюдении холестеатома располагалась за пределами барабанной полости, между неповрежденной барабанной перепонкой и АП. Данная холестеатома была отнесена к врожденной по причине отсутствия

у нее прямого контакта с кожным покровом, что исключало возможность миграции эпидермиса с образованием холестеатомы.

На сегодняшний день существует множество теорий развития врожденной холестеатомы. Наиболее признанной является теория остаточного эпидермального образования в височной кости. Данное образование в среднем ухе впервые обнаружил R.W. Teed в 1936 г. при исследовании кадаверного материала [19]. В последующем, в 1986 г., L. Michaels подтвердил наличие данного образования в височных костях плодов, отметив, что оно расположено в передневерхнем отделе барабанной полости и исчезает, в подавляющем большинстве случаев, к 33-й нед. гестации [20]. Позже J. Liang et al. выявили данное образование и в других отделах височной кости [21]. На основании этого можно сделать предположение, что подобное образование, находясь в закрытом пространстве медиальнее АП, может дать начало врожденной ХВК.

Врожденная ХВК сама по себе трудно диагностируется вследствие ряда факторов: отсутствия активных жалоб пациента ввиду его юного возраста; скрытого течения до развития интра- и экстратемпоральных осложнений; низкой информированности и отсутствия настороженности у многих специалистов в отношении данного заболевания [22]. Развитие холестеатомы на фоне врожденной аномалии НСП еще сильнее усложняет ее диагностику [7, 15]. В случае стеноза или атрезии НСП визуализация барабанной перепонки становится невозможной, что исключает вероятность диагностирования врожденной холестеатомы на этапе оториноларингологического осмотра. Данный факт указывает на необходимость проведения инструментальных методов исследования.

МСКТ височных костей позволяет оценить протяженность стенозированного участка НСП, объем барабанной полости и антрума, состояние структур среднего уха, исключить или подтвердить наличие деструктивных процессов в височной кости [2, 8, 14]. Данная информация необходима при планировании оперативного вмешательства, однако не позволяет достоверно исключить ХВК, которая будет выглядеть на срезах МСКТ как неоднородное мягкотканное образование, трудноотличимое от фиброзной ткани [7, 8]. Единственным на сегодняшний день неинвазивным высокочувствительным способом диагностики ХВК служит МРТ среднего уха в режиме DWI [23, 24]. В описанных клинических наблюдениях данная методика позволила выявить врожденную холестеатому и в ранние сроки провести оперативное вмешательство.

Принятым алгоритмом ведения пациентов с врожденной аномалией развития НСП является проведение реконструктивной операции на ухе в возрасте старше 5 лет. При билатеральном поражении показаны максимально раннее слухопротезирование с применением слуховых аппаратов костной проводимости или имплантация систем костного звукопроводения для предотвращения задержки психического и социального развития [3, 6]. При врожденной холестеатоме, сочетанной с врожденной аномалией развития уха, оперативное лечение должно проводиться независимо от возраста ребенка. В литературе имеются описания случаев комбинации данных патологий с выраженными деструктивными изменениями височной кости. Так, K. Bhavana описал врожденную холестеатому, располагающуюся медиальнее АП, которая в процессе своего роста разрушила заднюю стенку слухового прохода

с распространением в сосцевидный отросток и барабанную полость [16]; в работе M. Abdel-Aziz врожденная холестеатома, сочетанная с врожденной атрезией НСП, тотально заполнила барабанную полость, распространилась в подвисочную ямку вследствие деструкции капсулы височно-нижнечелюстного сустава [17].

В описанных клинических наблюдениях врожденная ХВК была диагностирована до развития выраженных деструктивных процессов, что позволило минимизировать объем оперативного вмешательства. Такой подход в дальнейшем сократит сроки реабилитации пациентов и упростит последующие реконструктивные операции, связанные с врожденной аномалией развития наружного и среднего уха.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленные клинические наблюдения акцентируют внимание на бессимптомном развитии и течении холестеатомы у детей с врожденной аномалией развития наружного и среднего уха. Отсутствие выраженных жалоб и невозможность диагностировать холестеатому на этапе базового оториноларингологического обследования подчеркивает необходимость настороженного отношения врачей при врожденных аномалиях развития наружного и среднего уха и проведения дополнительных инструментальных визуализирующих методов исследования, наиболее достоверным из которых является МРТ среднего уха в DWI-режиме.

Оперативное лечение при врожденной холестеатоме, сочетанной с атрезией/стенозом НСП, должно проводиться в кратчайшие сроки независимо от возраста ребенка для предупреждения развития внутричерепных осложнений.

Литература

- Ishimoto S., Ito K., Yamasoba T. et al. Correlation between microtia and temporal bone malformation evaluated using grading system. Archives of otolaryngology — head and neck surgery. 2005;131(4):326–329.
- El-Begerny M.A., Mansour O.L., El-Makhzangy A.M.N. et al. Ongenital auditory meatal atresia: a numerical review. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology. 2009;266(4):501–506.
- Al-Qahtani K., Aleisa M., Albader A. et al. External auditory canal atresia: Surgical correction compared with bone anchored hearing device. J of Taibah University Medical Science. 2014;9(4):307–310.
- Диаб Х.М. Способ хирургического лечения атрезии наружного слухового прохода, сочетающейся с аномалией развития среднего уха. Российская оториноларингология. 2011;5(54):41–46. [Diab H.M. Surgical technique in cases with congenital atresia of the meatus acusticus external. Rossiyskaya Otorinolaringologiya. 2011;5(54):41–46 (in Russ.).]
- Siegert R., Weerda H., Remmert S. Embryology and surgical anatomy of the auricle. Facial Plast Surg. 1994;10(3):232–243.
- Милешина Н.А., Осипенков С.С., Таваркиладзе Г.А. Алгоритм ведения больных с врожденными пороками развития наружного и среднего уха. Вестник оториноларингологии. 2018;83(4):51–55. [Mileshina N.A., Osipenkov S.S., Tavartkiladze G.A. The management of patients with congenital malformations of the external and middle ear. Vestnik otorinolaringologii. 2018;83(4):51–55 (in Russ.).]
- Casale G., Nicholas B.D., Kesser, B.W. Acquired Ear Canal Cholesteatoma in Congenital Aural Atresia/Stenosis. Otolaryngology and Neurotology. 2014;35(8):1474–1479.
- Yamane H., Takayama M., Sunami K. et al. Disregard of cholesteatoma in congenital aural stenosis. Acta Oto-Laryngologica. 2007;127(2):221–224.
- Cole R.R., Jahrdoerfer R.A. The Risk of Cholesteatoma in Congenital Aural Stenosis. The Laryngoscope. 1990;100(6):576–578.
- Linder T.E., Shah S., Martha A.S. et al. Introducing the “ChOLE” Classification and Its Comparison to the EAONO/JOS Consensus Classification for Cholesteatoma Staging. Otolaryngology and Neurotology. 2018;40(1):63–72.
- Аникин М.И., Канафьев Д.М., Аникин И.А. и др. Холестеатома среднего уха: определение, вопросы классификации и этиопатогенеза (краткий обзор литературных данных). Часть I. Российская оториноларингология. 2016;3(82):115–124. [Anikin M.I., Kanafeyev D.M., Anikin I.A. et al. The middle ear cholesteatoma: definition, classification and etiopathogenesis issues (brief literature review). Part I. Russian otorinolaryngology. 2016;3(82):115–124 (in Russ.).]

Полный список литературы Вы можете найти на сайте <http://www.rmj.ru>