



Article

Anomalies of the external auditory canal in children

Sherzod B. Gulyamov ^{1†*} , Khurram E. Karabaev ^{2‡} , Botir B. Mukumov ^{3‡} 

¹ PhD, Department of Otorhinolaryngology, National Children's Medical Center, Tashkent, 100052, Uzbekistan; sherzodgulyamov@mail.ru;

² MD, Prof., Department of Otorhinolaryngology, Pediatric Otorhinolaryngology and Dentistry doktor_karabaev@mail.ru;

³ Department of Otorhinolaryngology, National Children's Medical Center, Tashkent; botir_bakhtiyorovich@mail.ru

* Correspondence: sherzodgulyamov@mail.ru; Tel. : +998909528842

† Current address: Affiliation.

‡ These authors contributed equally to this work.

Abstract: The aim of the examination is to increase the effectiveness of auditory-speech rehabilitation of patients with malformations of the outer and middle ear in children by optimizing the diagnostic algorithm, developing and introducing new methods of surgical treatment of this pathology.

Materials and methods of research: The study included 115 patients with congenital atresia of the external auditory canal.

Results of the study: The patients were divided into 2 groups depending on the type of anomaly of the outer and middle ear, surgical technique, and further management tactics. Group I included 52 (45,2%) clinical cases aged from 5 to 17 years, which were diagnosed with stenosis of the membranous section or stenosis of the membranous section of the external auditory canal and atresia of the medial (bone) sections of the external auditory canal, normal or slightly hypoplastic tympanic cavity, deformed auditory ossicles and a well-ventilated mastoid process with various types of malformations of the external ear. Group II included 63 (54,8%) clinical cases of patients who had no external auditory canal, the middle ear was hypoplastically developed, the auditory ossicles were severely deformed, and inhibition of pneumatization of mastoid cells was also detected.

Conclusion: The absence of relapses of congenital stenosis of the external auditory canal in 88.4% of cases in patients of group I in the long-term postoperative period indicates the effectiveness of the treatment methods used. In case of congenital stenosis and atresia of the medial sections of the external auditory canal, it is necessary to completely remove the upper part of the auditory canal, as well as expand the entrance of the auricle to the upper, posterior and lower sections. Complete transfer of the skin clot was assessed as the reason for the absence of re-formation of atresia, resulting in a stable anatomical result. the long-term postoperative period, the absence of repeated narrowing of the external auditory canal, which occurred in 88.9% of patients in group II, indicates the effectiveness of the methods used. The fact that the diameter of the formed external auditory canal is at least 1 cm, that its bone wall is completely covered with a skin clot, that the lingual clot on the anterior wall is located freely, and that the distal part of the skin clot is tightly sutured to the skin was regarded as the reason for the absence of re-formation atresia, resulting in a stable anatomical result. 13 cases, relapse of stenosis was caused by chronic skin diseases of patients, untimely consultation with a doctor, as well as constant moisture in the external auditory canal due to hair growth in the skin flap, the formation of the external auditory canal in the bony part by less than 1 cm and perichondritis of the auricle.

Keywords: malformation, auditory ossicles, congenital atresia of the external auditory canal.

Citation: Sherzod B. Gulyamov, Khurram E. Karabaev, Botir B. Mukumov.

Anomalies of the external auditory canal in children. *Herald of the National Children's Medical Center* **2024**, 4, 53–63.

Received: 10.03.2024

Revised: 18.03.2024

Accepted: 25.03.2024

Published: 30.03.2024

Copyright: © 2024 by the authors. Submitted to *Herald of the National Children's Medical Center* for possible open access publication under the terms and conditions of the Creative Commons Attribution (CC BY) license (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

1. Introduction (Вступление)

Врожденная аномалия наружного слухового прохода является относительно редким клиническим проявлением и состоит из ряда пороков развития ушной раковины и наружного слухового прохода, причем последний варьируется от небольшого сужения (стеноз) до полного отсутствия наружного слухового прохода [Shin-ichi Ishimoto et al, 2015]. Врожденный стеноз и атрезия наружного слухового прохода (НСП) являются наиболее встречаемыми пороками развития наружного уха. Врожденный стеноз и атрезия НСП часто сочетаются с

микротией, аномалиями развития среднего уха, лицевого скелета, однако могут наблюдаться и изолированно [Милешина Н.А., Осипенков С.С., Таварткиладзе Г.А., 2018].

Распространенность врожденной атрезии наружного слухового прохода составляет 0,83–17,4 на 10 000 новорожденных [J. Wu, R. Zhang, Q. Zhang, Z. Xu, W. Chen, D. Li, 2010]. По данным различных исследователей, данная патология встречается с частотой 1 случай на 10 000–20 000 новорожденных. [Al-Qahtani et al, 2014; Shin-ichi Ishimoto et al, 2015]. Частота врожденной слуховой атрезии изолированно или в сочетании с пороками развития наружного, среднего и (редко) внутреннего уха оценивается как 1:10 000. Атрезия наружного слухового прохода в большинстве случаев односторонняя, чаще поражается правая сторона у мужского пола. Это может встречаться как изолированное состояние или в сочетании с другими врожденными аномалиями или синдромальными расстройствами, такими как синдром Гольденхара, синдром Тричера-Коллинза и трисомия 21 [Daniela V. Luquetti, Carrie L. Et al, 2012; K.R. Billings et al., 2016].

Широко признано, что дети с двусторонней потерей слуха подвержены повышенному риску задержки речи и речевого развития и плохой успеваемости [Bradley W. Kesser et al. 2012]. Несколько исследований, проведенных с 1980-х годов, показали, что у детей с односторонней потерей слуха также значительно выше доля академических, социальных и поведенческих проблем по сравнению с их сверстниками с нормальным слухом [Peter M. Vila, Judith E. C. Lieu, 2015]. Аудиограммы у пациентов с пороком развития наружного слухового прохода демонстрируют явную кондуктивную тугоухость с воздушно-костным интервалом (КВИ) 30–60 дБ. [Stenfelt S, Goode RL, 2005]. Лишь несколько исследователей упомянули о слухе у этих пациентов с костной проводимостью [Agterberg M et al, 2014]. Некоторые авторы сообщили, что у этих пациентов слух костной проводимости был в пределах нормы, но некоторые сообщили, что у них было нарушение слуха по типу костной проводимости. Это говорит о том, что если к врожденным аномалиям наружного слухового прохода присоединяется аномалии среднего и внутреннего уха, тогда у пациентов может наблюдаться нарушение слуха по смешенному и сенсоневральному типу [Nelissen RC et al, 2015].

Компьютерная томография височной кости с высоким разрешением (КТВК) в настоящее время является наиболее важным радиологическим тестом для стандартной предоперационной оценки перед атрезииопластикой [Dedhia K, Yellon RF, 2012]. Многие авторы разработали различные классификации и балльные системы, основанные на данных компьютерной томографии височных костей, для предварительной оценки прогноза результата операции. Среди них классификация R.A. Jahrsdoerfer считается популярным и оценивается по баллам: 2 балла – наличие стремени; 1 балл – наличие окна преддверия; нормальный размер полости среднего уха; нормальное расположение лицевого нерва; наличие молоточка и наковальни нормальная пневматизация сосцевидного отростка; нормальное наковальне – стремненное сочленение; нормальное окно улитки нормальный вид ушной раковины [Jahrsdoerfer RA, 2012].

Хирургия пороков развития наружного уха - одна из самых сложных процедур в отоларингологии, поскольку это состояние часто сопровождается различными аномалиями височной кости, включая aberrантное расположения лицевого нерва, деформация косточек, дефект овального окна и отсутствием пневматизацией сосцевидного отростка [Young-No Ju et al, 2015]. Повреждение лицевого нерва представляет собой серьезный риск при восстановлении атрезии наружного слухового прохода. Расположение лицевого нерва часто изменено, что в свою очередь затрудняет диагностику у пациентов с атрезией наружного слухового прохода [V.T. Nguyen, G. Paek, 2015].

2. Materials and Methods: (Материалы и методы)

Обследования проводили в отделении «Пластическая хирургия и оториноларингология» Национальном детском медицинском центре и на базе ЛОР отделений СОДМПЦ и частной клиники “Saomed” за период с 2020 по 2023 г. В соответствии с поставленными задачами было проведено обследование и хирургическое лечение 115 пациентов с врожденными пороками развития наружного уха с сочетанной патологией среднего уха. Клиническая характеристика пациентов, включенных в исследование приведена в таблице

Таблица 1.

Клиническая характеристика больных.

Распределение больных (n=115; 100%) по половому и возрастным признакам						
Пол	Мальчики (67) 58,3%			Девочки (48) 41,7%		
Возраст	5-6 лет	7-16 лет	16-18 лет	4-7 лет	7-16 лет	16-18 лет
Число пациентов (%)	5 (4,3%)	59 (51,4%)	3 (2,6%)	4 (3,5%)	39 (33,9%)	5 (4,3%)

В таблице 2.1.1 представлены результаты распределения пациентов с врожденными пороками развития наружного уха с сочетанной аномалиями среднего уха по полу и возрасту. Больные распределены с учетом их возраста и пола: дошкольный (2-6 лет), школьный (7-16 лет) и юношеский (16-18 лет). Из таблицы видно, что аномалия чаще встречалась у мальчиков (n=67; 58,3%). Большую часть составили пациенты в возрасте от 7 до 16 лет (n=98; 85,3%).

В работе мы учитывали описание наиболее часто используемых классификаций пороков развития уха. При врожденной атрезии уха мы ссылались на классификацию Weerda, для предварительной оценки прогноза результата операции – на R. Jahrsdoerfer.

Соответственно с целью и задачами работы, и учитывая вышеизложенные данные, все обследованные и прооперированные пациенты были разделены на две основные группы:

I группу составили 52 (45,2 %) пациентов, при этом отмечалась стеноз перепончатого отдела наружного слухового прохода или стеноз перепончатого отдела наружного слухового прохода и атрезия медиальных (костного) отделов наружного слухового прохода, нормальная или слегка гипоплазированная барабанная полость, деформированные слуховые косточки и хорошо вентилируемый сосцевидный отросток; Кроме того, 39 (75 %) пациентов этой группы были больными с врожденным стенозом наружного слухового прохода, а у 13 (25 %) больных выявлена атрезия медиальных отделов наружного слухового прохода. Холестеатома наружного слухового прохода и барабанной полости выявлена у 4 (7,7 %) больных с врожденным стенозом наружного слухового прохода.

II группу составили 63 (54,8 %) пациентов, которое отсутствовал наружный слуховой проход, среднее ухо было гипопластично, косточки сильно деформированы, кроме того, было выявлено торможение пневматизации клеток сосцевидного отростка.

3. Results: (Результаты исследования)

В I-группу вошли 52 пациента и операция проводилась под общим эндотрахеальным наркозом. В положении больного лежа на спине, с разворотом в бок головы, выполняют стандартный заушной доступ, при котором проводят отсепаровку кожи наружного слухового прохода. Стенозированный участок расширяли, при этом острым режущим бором стенозированную часть расширяли вверх, назад и вниз алмазным бором. Если врожденный стеноз наружного слухового прохода имелся только в перепончатой его части, отмечалась полная костная атрезия костной части, то сверление костной части начинали с углубленной ее. Стенозированный наружный слуховой проход расширяли до обнажения всех границ рудиментарной барабанной перепонки. После этого, после полного обнажения рудиментарной барабанной перепонки, эпидермис над ней медленно отделяли и кожу на передней стенке стенозированного наружного слухового прохода выдвигали. После каналоластики выполняли этап тимпанотомии путем подъема или удаления рудиментарного барабана. Костное кольцо рудиментарной барабанной перепонки расширяли путем удаления верхней, задней и нижней частей наружного слухового прохода алмазным бором. Среди описанных выше вариантов мальформаций оссиккулярного аппарата, синотоз молоточка и наковальня с отсутствием рукояткой и латерального отростка молоточка встречалась у большинства 31 (59,5%) пациентов, у 7 (13,4 %) пациентов были выявлены гипоплазия длинного отростка наковальни или его отсутствие. Наиболее часто встречаемая аномалия тимпанального сегмента лицевого нерва, является субтотальное нависание лицевого нерва над окном преддверия и отсутствие костного канала лицевого нерва (n=31/ 55,8%).

У 4 (7,7%) из 52 пациентов было выявлено нормальное расположение тимпанального сегмента лицевого нерва, у 1 (1,9 %) пациентов было выявлена утолщенный тимпанальный сегмент лицевого нерва с частичным или полным закрытием окна преддверья; у 5 (13,5%) больных лицевой нерв расположен типично, с дегисценцией его костного канала. Раздвоение тимпанального сегмента лицевого нерва было выявлено у 1 (1,9 %) пациентов, тотальное нависание лицевого нерва над окном преддверия у 10 (19,2%) пациента.

У 31 пациентов (59,5%) после ревизионной тимпанотомии, фиксированные косточки освобождали от атретически измененных стенок барабанной полости алмазным бором, при этом подвижность молоточка и наковальни была ограничена из-за их сильного слияния и фиксации в эпитимпануме. Если у пациента была аномалия наковальня, стремя деформировано, но движения сохранены, а тимпанальный сегмент лицевого нерва находится в костном канале, хирургическая тактика заключалась в удалении молоточка и наковальни, с последующей оссикулопластикой частичным тefлоновым протезом (PORP), который устанавливался между головкой стремени и фрагментом аутофасции то пациенту применяли протез. Дистальную часть протеза отграничивали от неотимпанальной мембраны аутохрящевой пластинкой устанавливается его на головку стремени, взятой из ушной раковины. Если у больного обнаруживался дигисценция тимпанального сегмента лицевого нерва, то для протеза применяли аутохрящ. У 7 пациентов (13,4%) при гипоплазии стремени или его отсутствии и лицевой нерв костном канале, тогда использовали тefлоновый протез TORP, когда лицевой нерв решён от костной стенки тогда использовался аутохрящ в виде колумеллы или в виде таблетки устанавливали на головку стремени, а головка под фрагментом аутофасции (неотимпанальная мембрана)

С целью расширения входа наружного слухового прохода монополярном иссекали верхнюю заднюю и нижнюю части стенозированного наружного слухового прохода, при этом сохранили переднюю часть хрящевого отделана наружного слухового прохода. Иссекали участки хряща ушной раковины в области чаши, чтоб дополнительно расширить просвет наружного слухового прохода на входе и увеличить площадь кожных лоскутов, используемых для укладки на раневую поверхность.

Для детей дошкольный (5-6 лет) возраста мы использовали полнослойный кожный трансплант в размере 6 x 4 см, для детей школьного возраста (7-16 лет) – 7 x 5; 9 x 6 см и юношам (16-18 лет) – 10 x 6 см.

При обнаружении холестеатомы в наружном слуховом проходе, а также в случаях распространения этой холестеатомы на барабанную полость выполняли санацию барабанной полости.

Если холестеатома распространилась на антральное и сосцевидное пространство, в этом случае применяли антростомию или санирующую операцию.

После расширения наружного слухового прохода или удаления холестеатом, взятую аутофасции (неотимпанальную перепонку) из височной мышцы, установили под рудиментарную барабанную перепонку по методу underlay, а при удалении рудиментарной барабанной перепонки неотимпанальную перепонку установили на новообразованное костное барабанное кольцо. Неотимпанальную мембрану мы укладывали на новом костном кольце таким образом, чтобы было важно сформировать мятотимпанальный угол, костная часть наружного слухового прохода закрывалась кожными лоскутами. Остальная часть костной части наружного слухового прохода, т. е. верхняя, задняя и нижняя части, покрыли полнослойным кожным трансплантатом. На каждом лоскуте выполняют несколько насечек. Выполнение насечек на свободном кожном лоскуте позволяет снизить риск отторжения кожной ткани и, в последующем, рестенозирования сформированного наружного слухового прохода. Наружный слуховой проход тампанировали с Мироцелом.

У больных со стенозом всех отделов наружного слухового прохода удаляли верхнюю, заднюю и нижнюю часть наружного слухового прохода, оставляя только переднюю стенку наружного слухового прохода и кожу. В данном случае при расширении костной части наружного слухового прохода была расширена и передняя часть, в результате чего в костной части возник дефицит кожи. В этом случае после установки неотимпанальной мембраны костная часть наружного слухового прохода закрывали кожным лоскутам. Его дистальную часть фиксировали прерывными швами к области отверстия, открытого в области ушной

раковины с нитью Пролен № 6. С передней стороны полнослойный кожный лоскут подшивали нитью Пролен № 6 к сохранившейся коже в переднем отделе наружного слухового прохода.

Если у больного стеноз наружного слухового прохода и атрезия костной части, то фасцию, взятую из височной мышцы, накладывают на оссиккулярный аппарат или на протез, ограниченный слуховым проходом. Поверхность него по кругу укладывали проксимальную часть полнослойной кожи. При этом кожу укладывали в положении, закрывающем переднюю стенку наружного слухового прохода. В сформированный наружный слуховой проход над неотимпанальной мембраной, по ходу наружного слухового прохода, помещают полнослойный кожный трансплантат. В этом случае переднюю стенку наружного слухового прохода также покрывают полнослойным кожным лоскутом. Наружный слуховой проход тампанировали с Мироцелом. Его дистальную часть фиксируют прерывными швами к области отверстия, открытого в области ушной раковины с нитью Пролен № 6. С передней стороны полнослойный кожный лоскут подшивали нитью Пролен № 6 к сохранившейся коже в переднем отделе наружного слухового прохода.

После этого рану за ухом послойно зашивали викрилом №4. На рану накладывали асептическую повязку.

Во II- группу вошли 63 пациента, операция проводилась под общим эндотрахеальным наркозом. В положении больного лежа на спине, с разворотом в бок головы, Разрез позади ушной раковины (или ее рудиментарных образований).

При врожденной атрезии наружного слухового прохода мы выбрали задний доступ. Поскольку аномалия была иной, а лицевой нерв и средняя мозговая ямка не были травмированы, определяли область антрального отдела. Для этого мы сначала провели височную линию и проводили перпендикулярную ей дополнительную линию от сосцевидной области. Площадь внутреннего угла места соединения двух линий оценивали как проекцию антрального отдела.

Вышеуказанная область была просверлена острым сверлом. После выполнения антротомии сверление продолжили спереди и сверху. В данном случае полукружный канал оценивался как основной признак. После идентификации антрального отдела увеличили его путем мастоидэктомии. Далее продолжали расширение в направлении *aditus ad antrum*, чтобы идентифицировать короткий отросток наковальни. Когда короткий отросток наковальни было обнаружено, удалена толстая атретическая пластинка, которая простирающейся от поверхности сосцевидного отдела до полости среднего уха, и было обнажена всю фиксацию слуховых косточек.

Среди вариантов мальформаций оссиккулярного аппарата, синостоз молоточка и наковальня с отсутствием рукоятки и латерального отростка молоточка встречалась у большинства 32 (50,9%) пациентов, у 5 (7,9 %) пациентов были выявлены гипоплазия длинного отростка наковальни или его отсутствие, у 2 (3,2%) было выявлено отсутствие молоточка, у 4 (6,3%) было выявлена гипоплазия длинного отростка наковальни или его отсутствие, у 2 (3,2%) было выявлена отсутствие наковальни, у 5 (7,9%) было выявлена удлинённая задняя ножка стремени.

Наиболее часто встречаемая аномалия тимпанального сегмента лицевого нерва у II- группы, является субтотальное нависание лицевого нерва над окном преддверия и отсутствие костного канала лицевого нерва ($n=31/ 55,8\%$), у 3 (4,8%) случаях было выявлена типичное расположение тимпанального сегмента лицевого нерва и отсутствие его костного канала, у 7 (11,1%) случаях было выявлена раздвоение тимпанального сегмента лицевого нерва, у 1 (1,6%) пациента тимпанальная часть лицевого нерва было разделена на три части, у 21 (33,3%) случаях была выявлена тотальное нависание лицевого нерва над окном преддверия.

У 32 пациентов (50,9%) после ревизионной тимпанотомии, фиксированные косточки освобождали от атретически измененных стенок барабанной полости алмазным бором, при этом подвижность молоточка и наковальни была ограничена из-за их сильного слияния и фиксации в эпитимпануме. Определялась хорошая подвижность стремени, симптом передачи колебаний от стремени на окно улитки положительный.

Хирургическая тактика при аномалиях наковальни заключалась в удалении молоточка и наковальни, с последующей оссиклопластикой частичным тефлоновым протезом (PORP), который устанавливался между головкой стремени и фрагментом аутофасции то пациенту

применяли протез. Дистальную часть протеза ограничивали от неотимпанальной мембраны аутохрящевой пластинкой устанавливается его на головку стремени, взятой из ушной раковины.

Если у больного обнаруживался дигисценция тимпанального сегмента лицевого нерва, то для протеза применяли аутохрящ. У 6 пациентов (9,5%) при гипоплазии стремени или его отсутствии и лицевой нерв костном канале, тогда использовали тифлоновый протез TORP, когда лицевой нерв решён от костной стенки тогда использовался аутохрящ в виде колумеллы или в виде таблетки устанавливали на головку стремени, а головка под фрагментом ауто-фасции (неотимпанальная мембрана). При отсутствии стремени билан произведени техника секундомирингопексия.

Создание отверстия в ушной раковине у больных зависят от аномалии развития ушной раковины. Если у больного микротия I степени, то есть все структуры ушной раковины развиты, но только в гипопластической форме, то отверстие создали снаружи через *cavitas conche*. В этом случае производят языкообразный разрез, а основание лоскута остается на стороне козелка.

В случае полного отсутствия ушной раковины или небольшого зачатка в виде складки место формирования наружного отверстия слухового прохода делают над новым наружным слуховым путем, образовавшимся в височной кости.

После формирования кожного лоскута на передней ножке хрящ из основания ушной раковины и фиброзную ткань удаляли полностью, кожу мобилизовывали. Сформированный языкообразный лоскут, если он был длинным, подшивали к отверстиям, проделанным в костной стенке нитью Викрил №5 и помещали поверх фасциального лоскута височной мышцы. Если образовавшийся кожный лоскут был несколько короче и не доходил до фасциального лоскута, то лоскут подшивали к отверстиям, созданным в костной стенке и мягких тканях передней стенки, нитью Викрил №5. Если языкообразный лоскут слишком короткий и не доходил до кости, тогда кожу подшивают к мягким тканям передней стенки с нитью Викрил №5.

После этого кожу на обоих концах листовидного кожного лоскута, взятого из паховой области, разрезают, а наружную поверхность оставшегося в центре кожного лоскута сворачивали внутрь, что бы подготовить кожную трубку, похоже на “свернутый ковер”.

Две латексные полоски накладываются на кожный лоскут в форме буквы «X», чтобы гарантировать, что кожный лоскут не сместится при удалении тампона из наружного слухового прохода после операции.

После этого к наружному слуховому проходу прикладывают тампон Мирацель и вливают в него 0,9% раствор хлорида натрия, смешанный с антибиотиками.

После тампонады наружного слухового прохода Мироцелом края дистальной части кожного лоскута были загнуты посередине. После этого в подкожном слое раны за ухом в трех местах наложили узловатый шов с викрилом №4.

После этого загнутую кожу вытягивали из отверстия, созданного в рудиментарной ушной раковине и нитью «Пролон № 6»

Таблица 2.

Выявленные аномалии среднего уха с помощью КТ височных костей до хирургического лечения больных I (n=52/ 100%) и II-группы ((n=63/ 100%))

Типы КТ находок	I-группа (n=52/ 100%)		II-группы (n=63/ 100%)	
	n	%	n	%
Гипоплазия молоточка и наковальня с развитием всех структур всех косточек	4	7,7		
Синостоз молоточка и наковальня с отсутствием рукояткой и латерального отростка молоточка	21	40,4	31	49,2
Слияние молоточка и наковальня			4	6,3
Отсутствие молоточка	3	5,7	2	3,2
Гипоплазия длинного отростка наковальни или его отсутствие	11	21,1	4	6,3
Отсутствие наковальни	2	3,9	2	3,2
Удлиненная задняя ножка стремени	3	5,7	5	7,9
Отсутствие передней ножки стремени	2	3,9		
Гипоплазия стремени	2	3,9	8	12,7
Отсутствие передней ножки стремени и длинной ножки наковальни	1	1,9	2	3,2
Отсутствие головки стремени	1	1,9	1	1,6
Слияния передней и задней ножек стремени	2	3,9	4	6,4
Общий	52	100	63	100

Как видно из таблицы, I-группы чаще всего было выявлена синостоз молоточка и наковальня с отсутствием рукояткой и латерального отростка молоточка у 21 (40,4%) пациентов, у 11 (21,1%) пациентов были выявлены гипоплазия длинного отростка наковальни или его отсутствие при наличии подвижного стремени. Больше половины у 29 (55,8%) пациентов было выявлена субтотальное нависание лицевого нерва над окном преддверия и отсутствие костного канала лицевого нерва.

Из II- группы тоже, чаще было выявлена синостоз молоточка, и наковальня с отсутствием рукояткой и латерального отростка молоточка у 8 (12,7 %) пациентов было выявлена гипоплазия стремени.

Рис. 1, 2.

Аномалия развитие молоточка и наковальни, отсутствие рукояткой и латерального отростка молоточка.

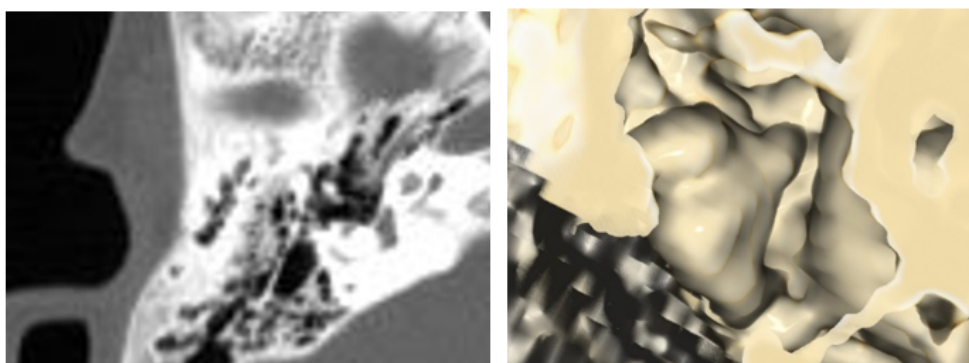


Рис. 1

Рис. 2

Из рисунков 1, 2 следует, что у пациента отсутствует рукоятка и латеральный отросток молоточка; тимпанальная часть лицевого нерва проходит типично, нерв в костном канале.

Рис. 3, 4.

Слияние рукоятки молоточка с длинным отростком наковальни

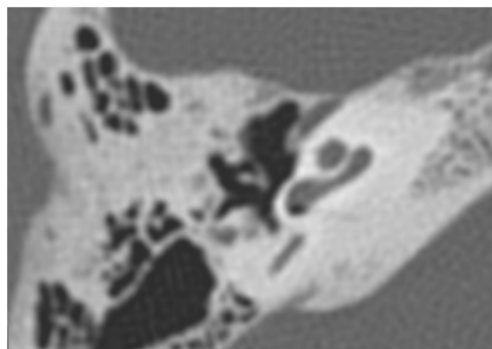


Рис. 3

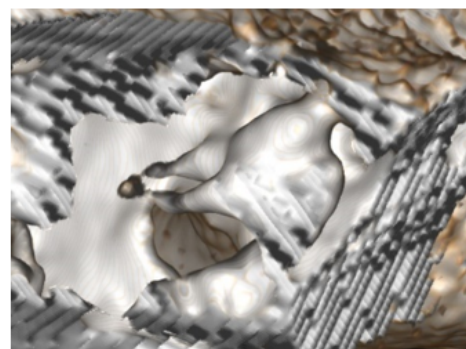


Рис. 4

Из рисунков 3, 4 следует, что у пациента было выявлено слияние рукоятки молоточка с длинным отростком наковальни; тимпанальная часть лицевого нерва субтотально нависает над стремением, нерв в костном канале.

Результаты, полученные во время операции, не сильно отличались от данных компьютерной томографии до операции. Полная сравнительная характеристика данных предоперационных КТ и интраоперационных находок представлена у больных I и II-группы на таблице 3 и 4.

Таблица 3.

Сравнительная характеристика данных предоперационных КТ и интраоперационных находок у больных I-группы

Типы КТ находок	I-группа (n=52/ 100%)			
	Предоперационный		Интраоперационный	
	n	%	n	%
Гипоплазия молоточка и наковальня с развитием всех структур всех косточек	4	7,7	2	3,9
Синостоз молоточка и наковальня с отсутствием рукояткой и латерального отростка молоточка	21	40,4	31	59,2
Отсутствие молоточка	3	5,7	2	3,9
Гипоплазия длинного отростка наковальни или его отсутствие	11	21,1	7	13,4
Отсутствие наковальни	2	3,9	1	1,9
Удлиненная задняя ножка стремени	3	5,7	1	1,9
Отсутствие передней ножки стремени	2	3,9	2	3,9
Гипоплазия стремени	2	3,9	2	3,9
Отсутствие передней ножки стремени и длинной ножки наковальни	1	1,9	1	1,9
Отсутствие головки стремени	1	1,9	1	1,6
Слияния передней и задней ножек стремени	2	3,9	2	3,9
Общий	52	100	52	100

Как видно из таблицы видно, I- группе индивидуальные особенности структур среднего уха, по данным предоперационных КТ височных костей, совпадали с интраоперационными находками в 91 % случаев.

Таблица 4 .

Сравнительная характеристика данных предоперационных КТ и интраоперационных находок у больных I-группы

Типы КТ находок	II-группы (n=63/ 100%)			
	Предоперационный		Интраоперационный	
	n	%	n	%
Синостоз молоточка и наковальня с отсутствием рукояткой и латерального отростка молоточка	31	49,4	32	50,9
Слияние молоточка и наковальня	4	6,3	5	7,9
Отсутствие молоточка	2	3,2	2	3,2
Гипоплазия длинного отростка наковальни или его отсутствие	4	6,3	4	6,3
Отсутствие наковальни	2	3,2	2	3,2
Удлиненная задняя ножка стремени	5	7,9	5	7,9
Гипоплазия стремени	8	12,7	6	9,5
Отсутствие передней ножки стремени и длинной ножки наковальни	2	3,2	1	1,6
Отсутствие головки стремени	1	1,6	1	1,6
Слияния передней и задней ножек стремени	4	6,4	5	7,9
Общий	63	100	63	100

Как видно из таблицы видно, II- группе индивидуальные особенности структур среднего уха, по данным предоперационных КТ височных костей, совпадали с интраоперационными находками в 97 % случаев.

У 64 пациентов (50,9%) после ревизионной тимпанотомии, фиксированные косточки освобождали от атретически измененных стенок барабанной полости алмазным бором, при этом подвижность молоточка и наковальни была ограничена из-за их сильного слияния и фиксации в эпитимпануме. Определялась хорошая подвижность стремени, симптом передачи колебаний от стремени на окно улитки положительный.

Хирургическая тактика при аномалиях наковальни заключалась в удалении молоточка и наковальни, с последующей оссикулопластикой частичным тefлоновым протезом (PORP), который устанавливался между головкой стремени и фрагментом аутофасции то пациенту применяли протез. Дистальную часть протеза ограничивали от неотимпанальной мембраны аутохрящевой пластинкой устанавливается его на головку стремени, взятой из ушной раковины.

Если у больного обнаруживался дигисценция тимпанального сегмента лицевого нерва, то для протеза применяли аутохрящ. У 13 пациентов (9,5%) при гипоплазии стремени или его отсутствии и лицевой нерв костном канале, тогда использовали тefлоновый протез TORP, когда лицевой нерв решён от костной стенки тогда использовался аутохрящ в виде колумеллы или в виде таблетки устанавливали на головку стремени, а головка под фрагментом аутофасции (неотимпанальная мембрана). При отсутствии стмерени билан произведени техника секундомирингопексия.

4. Discussion: (Обсуждение)

2D- и 3D-реконструкции КТ-изображений позволяют обнаружить даже небольшие врожденные аномалии и предоставить более подробную информацию, что облегчает диагностику аномалий. Специфичность и точность наборов данных миллиметровой 2D и 3D КТ по-прежнему очень информативны для обнаружения этих небольших аномалий. У пациентов с врожденной атрезией наружного слухового прохода структуры среднего уха легко идентифицировать с помощью 3D-моделирования среднего уха, однако четко визуализировать апластическое отверстие можно только с помощью 3D-визуализации.

Таким образом, 3D-моделирование среднего уха позволяет более полно и углубленно оценить патологии среднего уха у пациентов с врожденной атрезией наружного слухового прохода, что может помочь в дооперационном планировании.

При аномалиях наковальни удалении молоточка и наковальни, с последующей оссикулопластикой частичным тefлоновым протезом (PORP), который устанавливался между головкой

стремени и фрагментом аутофасции. При дигисценция тимпанального сегмента лицевого нерва, то для протеза применяли аутохрящ. У 13 пациентов (9,5%) при гипоплазии стремени или его отсутствии и лицевой нерв костном канале, тогда использовали тefлоновый протез TORP, когда лицевой нерв решён от костной стенки тогда использовался аутохрящ в виде колумеллы или в виде таблетки устанавливается на головку стремени.

5. Conclusions: (Выводы)

1. Показаниями к проведению хирургического лечения пациентов с врожденными изолированными аномалиями среднего уха являются результаты компьютерной томографии с последующим 3D моделированием среднего уха и данные тональной пороговой аудиометрии.
2. Оссикюлопластика частичным или тотальным протезом после удаления молоточка и наковальни, кроме этого при гипоплазии стремени или его отсутствии позволяет получить хороший функциональный результат в 92,3 % случаев у пациентов с аномалиями среднего уха при атрезии наружного слухового прохода.

Author Contributions:

Гулямов Ш.Б. - Обоснование рукописи или проверка критически важного интеллектуального содержания - Окончательное утверждение для публикации рукописи - Согласие быть ответственным за все аспекты работы, и предполагает, что должным образом исследованы и разрешены вопросы, касающиеся тщательности и добросовестном выполнении любой части представленного исследования.

Карабаев Х.Э. - Разработка концепции и дизайна или анализ и интерпретация данных - Согласие быть ответственным за все аспекты работы, и предполагает, что должным образом исследованы и разрешены вопросы, касающиеся тщательности и добросовестном выполнении любой части представленного исследования.

Мукумов Б.Б. - Разработка концепции и дизайна или анализ и интерпретация данных - Окончательное утверждение для публикации рукописи - Согласие быть ответственным за все аспекты работы, и предполагает, что должным образом исследованы и разрешены вопросы, касающиеся тщательности и добросовестном выполнении любой части представленного исследования.

Funding: (Финансирование) Это исследование финансировалось за счет собственных материальных вложений автора и его соавторов.

Institutional Review Board Statement: Исследование было выполнено в соответствии со стандартами надлежащей клинической практики (Good Clinical Practice) и принципами Хельсинской Декларации. Протокол исследования был одобрен этическим комитетом. До включения в исследование у всех участников было получено письменное информированное согласие.

Informed Consent Statement: От всех субъектов, участвовавших в исследовании, было получено информированное согласие.

Data Availability Statement: Оригинальные материалы, представленные в исследовании, включены в статью. Дополнительные запросы могут быть направлены к корреспондент автору.

References: (Литература)

1. Eavey RD. Microtia and significant auricular malformation. // Arch Otolaryngol – 1995.- Vol. 121. – P.57–62.
2. Jorgensen G. Malformations in otorhinolaryngology. // Genetic report. Arch " Klin Exp Ohren Nasen Kehlkopfheilkd – 1972. – Vol. 202. – P. 1–50.
3. Katzbach R, Klaiber S, Nitsch S, Steffen A, Frenzel H. Ohrmuschelrekonstruktion bei hochgradiger Mikrotie. // HNO. – 2006. – Vol. 54. – P. 493-514.
4. Sando, I., English, G.M., Hemenway, W.G. Congenital anomalies of the facial nerve and stapes: a human temporal bone report. // Laryngoscope 1968. – Vol. 78 (3). – P. 316–323.
5. Georgakopoulos B, Zafar Gondal A. Embryology, Ear Congenital Malformations. 2023 May 1. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023;

6. Gerhardt, H.J., Otto, H.D., 1981. The intratemporal course of the facial nerve and its influence on the development of the ossicular chain. // *Acta Otolaryngol* – 2016. – Vol. 91 (5–6). – P. 567–573
7. Kösling, S., Omenzetter, M., Bartel-Friedrich, S. Congenital malformations of the external and middle ear. // *European Journal of Radiology* – 2013. – Vol. 69(2). – P. 269–279
8. Weerda H. Chirurgie der Ohrmuschel. Verletzungen, Defekte und Anomalien. Stuttgart: Thieme; 2004. P. 105-226.
9. Гулямов Ш.Б., Карабаев Х.Э., Хамрокулова Н.О. О хирургических лечениях врожденной атрезии наружного слухового прохода // *Доктор ахборотномаси*/ № 3 (2023). Стр. 138-143;
10. Гулямов Ш.Б., Хамрокулова Н.О. Врожденные аномалии наружного слухового прохода // *Тиббиётда янги кун*. № 7 (2023). Стр. 98-105;
11. Гулямов Ш.Б., Карабаев Х.Э., Хамрокулова Н.О. Болаларда ташки эшитув йўли туғма атрезиясида юз нервнинг тўйлашиши // *Биомедицина ва амалиёт журнали*. 2023, № 8 (2). – С. 69-76;
12. Kesser B, Jahrsdoerfer R. Surgery for congenital aural atresia. In: Julianna Gulya A, Minor L, Poe D, editors. *Surgery of the ear*. 6th edition. // Shelton (CT): People's Medical Publishing House. - 2010. - P. 413–422.
13. Service GJ, Roberson JB Jr. Current concepts in repair of aural atresia. // *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* – 2010. – Vol. 18(6). – P. 536–538
14. Thorn L. Entwicklung des Ohres (einschließlich Entstehung von Missbildungen, experimentelle Embryologie und In-vitro-Studien). In: Helms J, Hrsg. *Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis*. Bd. 1. Stuttgart: Thieme; 1994. P. 1-22
15. UK Care Standards for the Management of Patients with Microtia and Atresia. British Academy of Audiology, British Association of Audiovestibular Physicians, British Association of Paediatricians in Audiology, British Association of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgeons, Changing Faces, ENT-UK, Microtia UK, Microtia Mingle, National Deaf Children's Society, Paediatric Psychology Network UK. March 2015
16. Boudewyns A, van den Ende J, Boiy T, et al. 22q11.2 microduplication syndrome with congenital aural atresia: a family report. // *Otol Neurotol* – 2012- Vol. 33(4) – P. 674–680
17. Dostal A, Nemeckova J, Gaillyova R, et al. Identification of 2.3-Mb gene locus for congenital aural atresia in 18q22.3 deletion: a case report analyzed by comparative genomic hybridization. // *Otol Neurotol* – 2006. – Vol. 27(3). – P. 427–432
18. Frenzel H, Sprinzl G, Widmann G, et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia for active middle ear implants. // *Neuroradiology* – 2013. – Vol. 55. – P. 895–9113
19. Gao R, Wang Y, Fan Y, Ai X, Zhang X, Xue H et al. The role of HRCT and three dimensional VR CT findings in patients of congenital atresia combined with microtia. // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* – 2012. – Vol. 76. – P.1779–1784
20. Jensen DR, Grames LM, Lieu JE. Effects of aural atresia on speech development and learning: retrospective analysis from a multidisciplinary craniofacial clinic. // *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* – 2013. – Vol. 139(8). – P. 797–802

Disclaimer/Publisher's Note: Заявления, мнения и данные, содержащиеся во всех публикациях, принадлежат исключительно отдельным лицам. Авторы и участники, а Журнал и редакторы. Журнал и редакторы не несут ответственности за любой ущерб, нанесенный людям или имуществу, возникшее в результате любых идей, методов, инструкций или продуктов, упомянутых в контенте.