

Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Санкт –Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла,
носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

Князев Антон Дмитриевич

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЁННОЙ
ХОЛЕСТЕАТОМОЙ ВИСОЧНОЙ КОСТИ**

3.1.3. Оториноларингология

Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
профессор, доктор медицинских наук
Аникин Игорь Анатольевич

Санкт-Петербург, 2023

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
ГЛАВА 1. АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННОЙ ХОЛЕСТЕАТОМЫ ВИСОЧНОЙ КОСТИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....	11
1.1. Этиологические теории	11
1.2. Критерии диагноза и классификации.....	14
1.3. Диагностика и клинические проявления	19
1.4. Хирургическое лечение	23
1.5. Послеоперационное наблюдение и отдаленные результаты хирургического лечения	27
1.6. Особенности врождённой холестеатомы, сочетанной с аномалиями развития височной кости	29
1.7. Заключение к обзору литературы.....	31
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ	33
2.1 Общая характеристика обследованных больных.....	33
2.2. Методы обследования больных	34
2.2.1. Клиническое обследование.....	34
2.2.2. Оториноларингологическое обследование	34
2.2.3. Лучевая диагностика	35
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ.....	40
ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЁННОЙ ХОЛЕСТЕАТОМОЙ ВИСОЧНОЙ КОСТИ	48
4.1. Результаты хирургического лечения пациентов с изолированной врожденной холестеатомой височной кости.....	48
4.1.1. Способ санации врождённой холестеатомы переднего мезотимпанума	53
4.1.2. Способ санации врождённой холестеатомы протимпанума	57
4.2. Результаты хирургического лечения пациентов с врожденной холестеатомой височной кости, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода.....	62

4.2.1. Способ санации врожденной холестеатомой височной кости, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода	65
ГЛАВА 5. АЛГОРИТМ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЁННОЙ ХОЛЕСТЕАТОМОЙ ВИСОЧНОЙ КОСТИ.....	68
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	71
ВЫВОДЫ	78
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	79
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	80
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	81

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Холестеатома височной кости – кистоподобное образование, состоящее из ороговевающего плоскоклеточного эпителия кожного типа, расположенное в полостях височной кости и способное вызывать в процессе своего роста воспалительную реакцию и резорбтивные процессы в прилежащих костных тканях [70, 83, 113].

На сегодняшний день холестеатому височной кости согласно этиологии принято классифицировать на врождённую, приобретённую и ятрогенную. Врождённая холестеатома развивается в пренатальном периоде, при этом её формирование не связано с предварительным нарушением целостности барабанной перепонки. Приобретенная холестеатома возникает при врастании эпидермальной ткани наружного слухового прохода в барабанную полость через перфорацию барабанной перепонки или при формировании ретракционного кармана. Ятрогенная холестеатома формируется при механическом переносе клеток эпидермиса в полости височной кости в процессе процедур и операций на ухе [2, 39].

Холестеатома височной кости, вне зависимости от этиологии, имеет типичное гистологическое строение. Она представлена холестеатомными массами (кератиновые массы, образующееся вследствие ороговевания эпидермиса), матриксом (ороговевающий многослойный плоский эпителий кожного типа) и периматриксом (субэпидермальная соединительная ткань, обеспечивающая трофическую функцию матрикса). Патогенетические механизмы разрушения прилежащих тканей также типичны для всех видов холестеатом. Увеличиваясь в размере, холестеатома индуцирует остеолитическую активность в прилежащих тканях височной кости, с дальнейшей их резорбцией и деструкцией [2, 39].

Тем не менее, возникновение врождённой холестеатомы в пренатальном периоде, отсутствие предшествующего воспаления в полостях височной кости и

связи данного образования с эпидермисом кожных покровов диктуют необходимость выделения её как отдельную нозологическую единицу, с собственными клиническими особенностями.

Годовая заболеваемость холестеатомой височной кости составляет от 3-х до 6-и случаев на 100 000 детей, из них на врождённую форму приходится 4-28% случаев. Отмечается выраженное преобладание пациентов мужского пола и чаще первично выявляется у детей в возрасте от 4,5-5 лет [9, 17, 27, 41, 55, 57, 64, 82, 88, 89, 107]. Однако в литературе имеются сообщения о врождённой холестеатоме височной кости, выявленной у пациентов различных возрастных групп [1, 58, 98]. Так E. Sepehri и M. Unge (2018 г.) описали случай врождённой холестеатомы, локализующейся в сосцевидном отростке, у 87-и летней женщины, это самый возрастной пациент с документированной данной патологией в мировой литературе [98].

На сегодняшний день многие авторы отмечают снижение встречаемости приобретенной холестеатомы в общей популяции, объясняя это расширением диагностического потенциала врачей – оториноларингологов, более активной антибиотикотерапией при лечении острых заболеваний среднего уха и большими возможностями контроля функции слуховой трубы, как консервативными, так и хирургическими. С другой стороны, встречаемость врождённой холестеатомы возрастает [27, 104]. Так T.H. Takagi et al. (2014 г.) в своем ретроспективном исследовании с 1989 по 2012 гг. отметили увеличение количества пациентов с врождённой холестеатомой более чем в два раза во второй половине анализируемого периода (22 пациента до 2000 г., и 49 после) [104]. Схожую закономерность описывают S. Cho et al. (2016 г.) в своей работе, анализируя период с 1997 по 2012 гг. (18 случаев до 2004 г., и 75 после) [27]. Также отмечается уменьшение возраста пациентов и среднего размера врождённой холестеатомы на момент первичной диагностики, что свидетельствует о более раннем выявлении данного образования [27, 43, 104]. Суммируя данные факты, ряд авторов делают вывод о более частой встречаемости врождённой холестеатомы височной кости.

Увеличение данной заболеваемости объясняется выявлением врождённой холестеатомы до развития вторичной воспалительной реакции, ведущей к нарушению целостности барабанной перепонки. Последнее делает её неотличимой от приобретенной вследствие их гистологической идентичности [27, 28, 77, 61, 86, 89, 104].

Современные методы исследования и модернизирование способов хирургического лечения открывают новые возможности для дальнейшего изучения проблемы врождённой холестеатомы височной кости, что обуславливает актуальность данного исследования.

Степень разработанности темы исследования

Проблема холестеатомы височной кости, как причины, приводящей к наибольшему количеству осложнений и неудовлетворительных результатов лечения в спектре отохирургической патологии, и на сегодняшний день остается актуальной. При этом, вопрос врождённой холестеатомы, вследствие её редкой встречаемости, остается одним из наиболее сложных и неосвещенных.

В мировой литературе имеются данные о различных направлениях исследования врождённой холестеатомы височной кости: этиологии, особенностях патогенеза, способах диагностики и выбора тактики хирургического лечения, с целью снижения вероятности рецидива холестеатомы и достижения лучших результатов послеоперационной слуховой функции пациентов. Тем не менее, возможность сочетанного развития врождённой холестеатомы с другими пороками развития височной кости, сохраняющаяся в ряде случаев необходимость в повторных и многоэтапных хирургических вмешательствах требуют дальнейшего исследования, с целью создания алгоритмов и способов оптимизации диагностики и лечения данной патологии.

Цель исследования

Повышение эффективности хирургического лечения пациентов с различными формами врождённой холестеатомы височной кости.

Задачи исследования

1. Выявить особенности клинического течения различных форм врождённой холестеатомы височной кости.
2. Провести анализ результатов хирургического лечения пациентов с врождённой холестеатомой височной кости.
3. Выявить особенности течения врождённой холестеатомы височной кости, сочетанной с аномалиями развития наружного и среднего уха.
4. Разработать новые способы хирургического лечения врождённой холестеатомы височной кости.
5. Оптимизировать лечебно – диагностический комплекс для пациентов с подозрением на врождённую холестеатому височной кости.

Научная новизна исследования

Впервые представлены особенности клинического течения врождённой холестеатомы височной кости у пациентов с сочетанными пороками развития наружного и среднего уха.

На основании проведенного анализа состояния проблемы впервые разработаны новые способы хирургического лечения пациентов с врожденной холестеатомой переднего мезотимпанума и протимпанума, а также способ хирургического лечения врожденной холестеатомы при аномалиях развития наружного уха.

На основании полученных результатов собственных исследований разработан алгоритм диагностики пациентов с подозрением на врождённую холестеатому височной кости.

Практическая значимость исследования

Выявлены клинические особенности различных форм врождённой холестеатомы височной кости, на основании которых, предложен лечебно – диагностический алгоритм ведения пациентов с данной патологией.

Впервые разработаны оригинальные способы хирургического лечения пациентов с врождённой холестеатомой височной кости: «Способ хирургической санации холестеатомы протимпанума» патент на изобретение 2713139 С1, 03.02.2020; «Способ хирургической санации врожденной холестеатомы переднего мезотимпанума» патент на изобретение 2782292 С1, 25.10.2022; «Способ хирургической санации врождённой холестеатомы височной кости при врождённой костной атрезии наружного слухового прохода» патент на изобретение 2791510 С1, 09.03.2023.

Методология и методы исследования

Работа выполнена в дизайне ретро- и проспективного исследования. Применялись объективные, аудиологические, рентгенологические, интраоперационные, а также статистические методы исследования. При сборе и анализе данных исследования использовали количественные и качественные методы, статическую обработку результатов с использованием критериев достоверности для неравномерных выборок.

Основные положения диссертации, выносимые на защиту

1. Раннее выявление врождённой холестеатомы височной кости является наиболее значимым фактором, влияющим на результаты её хирургического лечения.
2. Разработанные способы хирургического лечения пациентов с врожденной холестеатомой передних отделов мезотимпанума и протимпанума, позволяют снизить риск развития рецидива холестеатомы и сохранить слуховую функцию пациентов с данной патологией.

3. Разработанный способ хирургического лечения пациентов с врожденной холестеатомой в сочетании с аномалиями развития наружного уха минимизирует риск развития рецидива холестеатомы и позволяет создать просвет наружного слухового прохода приближенный к его анатомическим нормам.

4. Применение лучевых методов исследования с целью выявления врождённой холестеатомы у пациентов с аномалиями развития наружного и среднего уха целесообразно для всех пациентов, вне зависимости от возможности проведения дальнейшего слухоулучшающего хирургического лечения.

Внедрение результатов исследования

Материалы диссертации внедрены в лечебно-диагностический процесс ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, а также используются в учебном процессе с врачами – курсантами циклов усовершенствования по оториноларингологии, аспирантами и клиническими ординаторами.

Публикации результатов исследования

По материалам диссертации опубликовано 10 научных работ, из них 5 в журналах, рецензируемых высшей аттестационной комиссией при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации, получено 3 патента на разработанные способы хирургического лечения врождённой холестеатомы височной кости.

Степень достоверности и апробации результатов

Основные положения диссертации доложены на III Всероссийском конгрессе Национальной Медицинской Ассоциации Оториноларингологов России (Нижний

Новгород, 2019 г.), на 1111-м пленарном заседании Санкт-Петербургского научного медицинского оториноларингологического общества (Санкт-Петербург, 2019 г.), на IX и XI Петербургском форуме оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2020 и 2022 гг.), 67-ой, 68-ой и 69-ой научно-практических конференциях молодых ученых оториноларингологов (Санкт-Петербург, 2020, 2022 и 2023 гг.), на XX съезде оториноларингологов России с международным участием (Москва, 2021 г.).

Личный вклад автора в проведенное исследование

Автор принимал непосредственное участие в проведении исследования по всем разделам диссертации. Диссертантом произведен анализ мировой литературы по данной тематике, сформированы цели и задачи исследования, определены методы обследования пациентов, сбора и анализа полученных данных. Автор проводил обследование больных, принимал участие в хирургических вмешательствах в качестве ассистента, выполнял статистическую обработку полученных в исследовании данных.

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 92 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, главы, описывающей материалы и методы исследования, главы собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и условных обозначений, а также списка литературы. Иллюстрации представлены 7 таблицами, 21 рисунком. Библиографический указатель включает 113 источников, из которых 10 отечественных и 103 зарубежных.

ГЛАВА 1. АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННОЙ ХОЛЕСТЕАТОМЫ ВИСОЧНОЙ КОСТИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1.1. Этиологические теории

На сегодняшний день причины развития врождённой холестеатомы височной кости окончательно не выявлены, однако существует ряд теорий, объясняющих возможные процессы её возникновения [2, 13, 76, 81, 86, 90, 93, 94, 105, 107].

Теория дистопии.

Одной из первых теорий формирования интракраниальных дермоидных образований, к которым относили врождённую холестеатому, была предложена в 1854 г. R. Remak. Он высказывал мнение, что данные образования являются зачатками волосяных фолликулов, дислоцировавшимися во время эмбрионального гистогенеза [90].

Теория миграции эпидермальной ткани.

Ряд авторов выдвинули теорию о возможности миграции эпидермиса в пренатальном периоде развития вследствие нарушения формирования структур височной кости. Согласно предположению L. Ruedi (1978 г.) кератиноциты кожи наружного слухового прохода могут проникать в барабанную полость через микроперфорации барабанной перепонки плода, образующиеся вследствие возможного внутриутробного воспаления или других причин. Данные дефекты закрываются в процессе формирования барабанной перепонки [93]. В последующем было подтверждено, что кератиноциты способны фокально расплавлять базальную мембрану и внедряться в субэпителиальное пространство наружного слоя барабанной перепонки без сопутствующего воспалительного процесса [39].

К. Aimì (1983 г.) предполагал, что ключевой структурой ограничивающей распространение эктодермы при формировании наружного слухового прохода является фиброзное барабанное кольцо. Изучая гистопатологические срезы 3

височных костей плодов (на 15, 16,5 и 20 неделях гестации) он выявил папиллярные разрастания эктодермы в мезенхиму, представляющую собой формирующийся фиброзный слой барабанной перепонки. На основании этого было выдвинуто предположение о возможности внедрения эпидермальной ткани внутрь барабанной полости до окончания формирования фиброзного слоя барабанной перепонки за счет нарушения ограничивающих механизмов барабанного кольца [13]. В дальнейшем теория эпидермальной миграции не нашла своего подтверждения в работах других исследователей.

Теория эпителия амниона.

C. Northrop et al. (1986 г.), в своем исследовании на 63-х кадаверных височных костях детей от 1 до 70 дней жизни отметил у некоторых из них наличие ядерных плоскоклеточных эпителиальных клеток амниотического происхождения в барабанной полости [81]. На основании того, что данные клетки потенциально способны синтезировать кератин [24], было выдвинуто предположение о возможности образования врождённой холестеатомы из клеток амниотической жидкости при её попадании в барабанную полость через слуховую трубу [81].

Теория метаплазии.

J. Sade et al. (1983 г.) выдвинули теорию метаплазии, основанную на том, что под действием длительного персистирующего воспалительного процесса однослойный кубический эпителий барабанной полости может подвергаться изменениям, с проявлением свойств плоскоклеточного многослойного эпителия [16, 44, 84, 94]. Согласно данной теории, врождённая холестеатома формируется из клеток слизистой оболочки среднего уха, которые под действием внешних факторов или вследствие нарушения процессов дифференцировки становятся способными к синтезу кератина [94]. Однако данная теория не была широко принята другими исследователями вследствие того, что не объясняла типичное расположение врождённой холестеатомы в передне – верхнем квадранте барабанной полости.

Теория эпидермального образования.

Наиболее общепринятой на сегодняшний день является теория эпидермального образования. Основу данной теории заложили работы R.W. Teed (1936 г.), который в своих исследованиях на височных костях эмбрионов обнаружил образование, состоящее из клеток многослойного плоскоклеточного эпителия в области перешейка барабанной полости, между медиальной поверхностью передне - верхнего квадранта барабанной перепонки и тимпанальным устьем слуховой трубы у плодов 22-ой недели гестации. Автор высказал предположение о формировании данного образования из первой эпибранхиальной плакodes [105]. L. Michaels (1986 г.) подтвердил наличие эпидермального образования в среднем ухе в своем исследовании на 68-и эмбриональных височных костях, выявив его в 37-и случаях до 33-ей недели гестации. Он предположил, что данное образование участвует в образовании структур барабанной полости, после чего подвергается естественной инволюции [76]. Впоследствии данное эпидермальное образование было неоднократно описано другими исследователями как в барабанных полостях плодов [54, 111], так и детей после рождения [54, 67]. При этом также была подтверждена возможность ороговевания клеток эпидермального образования и его возможная локализация в других отделах височной кости, что потенциально объясняет развитие редких форм врождённой холестеатомы, локализующихся в сосцевидном отростке и вершине пирамиды височной кости [67].

Теория включения.

В ходе анализа существующих теорий M. Tos (2000 г.) приходит к выводу, что не одна из них не может достоверно подтвердить врождённую этиологию холестеатомы височной кости. Учитывая, что наиболее часто врождённая холестеатома находится в плотном контакте с шейкой молоточка или длинным отростком наковальни, он предложил теорию включения. По мнению автора, данная холестеатома развивается после рождения вследствие воспалительных процессов в среднем ухе, которые приводят к ретракции натянутой части барабанной перепонки и её фиксации к цепи слуховых косточек (ЦСК), с

последующей инвагинацией плоскоклеточного эпителия в барабанную полость. Отличает её от приобретенной холестеатомы то, что впоследствии, благодаря высокому репаративному потенциалу детского организма, барабанная перепонка восстанавливается. При дальнейшей отоскопии, барабанная перепонка выглядит интактной, что, по мнению автора, является причиной заблуждения клиницистов о врождённой этиологии данной холестеатомы височной кости [107].

Однако в 2001 г. Н. Kojima et al. подтвердили различия в ДНК врождённой и приобретённой холестеатомы. Было выявлено, что теломеры ДНК врождённой холестеатомы короче приобретённой, при этом у последней они соответствовали эпидермису наружного слухового прохода. Это указывает на более раннюю закладку клеток врождённой холестеатомы, и свидетельствует об её этиологических отличиях от приобретенной [60].

Генетическая теория.

A. Jennings B. et al. (2017 г.) в своем обзоре пытались выявить связи возникновения врождённой холестеатомы височной кости с генетическими аномалиями. Авторы приходят к выводу, что в настоящее время невозможно достоверно выявить определенные генетические факторы, подтверждающие данную связь. Однако, частое сочетание врождённой холестеатомы височной кости с генетическими заболеваниями: синдромов Дауна, Шершевского - Тернера, аномалиями развития различных отделов черепа; а также документированные случаи семей с несколькими поколениями пациентов с врождённой холестеатомой височной кости и выявление данного заболевания у моно- и дизиготных близнецов, делают теоретически вероятным идентифицировать гены врожденной холестеатомы [51, 87].

1.2. Критерии диагноза и классификации

Впервые критерии врождённой холестеатомы височной кости были сформулированы E.L. Derlacki и J.D. Clemis в 1965 г. [32]. Они определили её как холестеатому развивающуюся за интактной барабанной перепонкой у пациентов

не имеющих в анамнезе воспалительных процессов в среднем ухе. Они же предложили первую её классификацию, на основе единичных на тот момент сообщений о врождённой холестеатоме и личных клинических наблюдениях. Врождённая холестеатома височной кости была разделена по локализации на холестеатому сосцевидного отростка, барабанной полости и пирамиды височной кости [32].

Классическое определение врождённой холестеатомы среднего уха принадлежит M.J. Levenson et al. (1986 г.). Авторы обозначают врождённую холестеатому среднего уха, как новообразование перламутрово - белого цвета, располагающееся медиальнее неизменной барабанной перепонки с интактной натянутой и ненатянутой ее частями, при отсутствии в анамнезе отореи, перфорации барабанной перепонки, предыдущих отохирургических процедур, атрезии наружного слухового прохода, интрамембранозной и гигантской холестеатомы, при этом наличие у пациента в анамнезе острого среднего отита не исключает данную патологию [66].

A. J. Gulya et al. (2010 г.) добавляют более жесткие критерии диагноза: отсутствие в анамнезе у пациента острого среднего отита и наличие предшествующих операций, в том числе шунтирования барабанной полости [42].

M. Sanna et al. (2011 г.) отдельно описывают холестеатому пирамиды височной кости, которая по своей природе также чаще всего является врождённой [95]. Развитие данной холестеатомы объясняется сохранением эктодермального зачатка в пирамиде височной кости или в среднем ухе, имеющего тенденцию к прогрессирующему росту, и при массивном распространении способного привести к эрозии стенок верхушки пирамиды височной кости с развитием внутричерепных осложнений [5, 77].

В литературе имеются также немногочисленные сообщения о холестеатоме, локализующейся в толще барабанной перепонки [25, 26, 57]. Н. Н. Ching et al. (2017 г.) делают вывод, что данную форму можно отнести к врождённой холестеатоме, так как в подавляющем большинстве описанных случаев пациенты имели

неповрежденную барабанную перепонку, в анамнезе отсутствовали отохирургические вмешательства и заболевания среднего уха. Также отмечалась положительная связь между возрастом пациентов и размером образования. Развитие холестеатомы из эпидермиса латеральнее фиброзного кольца свидетельствовало о низкой частоте распространения холестеатомы в барабанную полость, что делает ее прогностически благоприятной [26].

Ещё одной редко встречающейся формой данной патологии является изолированная врождённая холестеатома сосцевидного отростка [8, 38, 40, 98]. Данная локализация является наиболее редкой, так как при обнаружении холестеатомы, занимающей пространства как барабанной полости, так и сосцевидного отростка, установить первичное место её формирования невозможно. Так А. L. Giannuzzi et al. (2011 г.) анализируя известные описанные случаи врождённой холестеатомы сосцевидного отростка делают вывод, что только в 9-и из 20-и обнаруженных ими в литературе данный диагноз обоснован [40]. Данная форма врождённой холестеатомы характерна для взрослых пациентов, так как до достижения больших размеров и обширных деструктивных процессов в височной кости не вызывает симптомов, а случайное её обнаружение при проведении отоскопии невозможно [8, 38, 40, 98].

По морфологическим характеристикам принято выделять закрытый и открытый тип врождённой холестеатомы височной кости [14, 75]. При этом под закрытым типом принято понимать эпидермальную кисту, имеющую хорошо выраженную капсулу, образованную матриксом и перематриксом холестеатомы. Часто данная холестеатома сравнивается с жемчужиной. Врождённая холестеатома открытого типа представлена эпидермисом, свободно выстилающим полости височной кости [75]. Однако ряд авторов высказывает предположение, что данные формы врождённой холестеатомы развиваются последовательно, представляя тем самым этапы развития образования [14, 97]. Н.Ф. Schuknecht (1993 г.) утверждал, что врождённая холестеатома открытого типа формируется из закрытого вследствие избыточного накопления холестеатомных масс и, как следствие,

разрыва её капсулы [97]. В пользу данной теории свидетельствует более частая встречаемость врождённой холестеатомы открытого типа у пациентов старшего возраста [14, 43, 69, 79]. В противовес существует мнение, что врожденная холестеатома закрытого типа формируется вследствие кистозного преобразования матрикса холестеатомы открытого типа, стимулируемого воспалительной реакцией [48]. Это подтверждается лучшей пневматизацией сосцевидного отростка при врождённой холестеатоме открытого типа [48], а при закрытой более выраженной лимфоидной инфильтрацией [75] и активным ростом грануляционной ткани [96].

Единой классификации врождённой холестеатомы височной кости в настоящее время не разработано вследствие её редкой встречаемости, отсутствия общепринятых критериев диагноза и различий в локализации с приобретённой холестеатомой.

Наиболее популярной среди отохирургов является классификация W. P. Potsic et al. (2002 г.). Авторы выделяют 4 этапа развития врождённой холестеатомы среднего уха:

- 1 этап: холестеатома ограничивается одним квадрантом барабанной полости, отсутствует поражение ЦСК и распространение холестеатомы в сосцевидный отросток височной кости;
- 2 этап: холестеатома занимает более одного квадранта барабанной полости, отсутствует поражение ЦСК и распространение холестеатомы в сосцевидный отросток височной кости;
- 3 этап: холестеатома поражает ЦСК и не распространяется в сосцевидный отросток височной кости;
- 4 этап: холестеатома распространяется в сосцевидный отросток височной кости [88].

Другой вариант классификации был предложен в совместном заявлении European Academy of Otology and Neurotology и Japan Otological Society (EAONO) от 2017 г. для первичной и вторичной холестеатомы натянутой части барабанной

перепонки, а также для врождённой холестеатомы среднего уха были выделены следующие стадии:

- 1 стадия: холестеатома, локализованная в барабанной полости;
- 2 стадия: холестеатома вовлекающая два и более отдела височной кости: барабанная полость (Т), протимпанум или тимпанальный синус (S), аттик (А), сосцевидный отросток (М).
- 3 стадия: холестеатома с экстракраниальными осложнениями (паралич мимической мускулатуры, фистула лабиринта, лабиринтит, заушный/скуловой/шейный абсцесс, заушный свищ, разрушение стенки наружного слухового прохода, адгезивный отит – тотальная адгезия натянутой части барабанной перепонки, разрушение крыши барабанной полости);
- 4 стадия: холестеатома с интракраниальными осложнениями (субдуральный/эпидуральный абсцесс, абсцесс головного мозга, менингит, тромбоз сигмовидного синуса, менингоцеле) [113].

В 2018 г. Т.Е. Linder et al. была предложена классификация «ChOLE».

Данная классификация учитывает распространённость холестеатомы (cholesteatoma extension - Ch), состояние ЦСК после операции (status of the ossicular chain - O), наличие опасных для жизни экстра-/интракраниальных осложнений (life threatening complications - L), вентиляционную функцию слуховой трубы и пневматизацию сосцевидного отростка по данным компьютерной томографии (КТ) височных костей (eustachian tube function - E).

Для каждого из отдельных признаков выделены соответствующее стадии (баллы): Распространенность холестеатомы: Ch1 – барабанная полость исключая аттик (а – исключая тимпанальный синус, b – включая тимпанальный синус); Ch2 – барабанная полость, аттик и антрум (а – исключая тимпанальный или передний эпитимпанальный синусы, b – включая тимпанальный или передний эпитимпанальный синусы); Ch3 – обширная деструкция сосцевидного отростка; Ch4a – супра-/инфралабиринтная холестеатома ; Ch4b – холестеатома верхушки пирамиды височной кости.

Состояние ЦСК после операции: О0 - интактная ЦСК; О1 – сохранены молоточек и суперструктуры стремени; О2 - сохранены молоточек и подножная пластинка стремени; О3 – сохранены суперструктуры стремени или и подножная пластинка стремени (подвижны); О4 – сохранены суперструктуры стремени или и подножная пластинка стремени (фиксированы).

Наличие опасных для жизни экстра-/интракраниальные осложнений: L2 – парез лицевого нерва, перелимфатическая фистула, лабиринтит, мастоидит, абсцесс Бецоляда, дефект стенок средней и задней черепных ямок, требующий хирургической коррекции; L4 – менингит, абсцесс мозга, тромбоз сигмовидного синуса.

Вентиляционную функцию слуховой трубы и пневматизацию сосцевидного отростка по данным предоперационной КТ височных костей: Е0 – пневматизировано более 50% ячеек сосцевидного отростка; Е1 – пневматизировано менее 50% ячеек сосцевидного отростка; Е2 – склеротический тип сосцевидного отростка

Сумма баллов каждого из признаков указывает на окончательную стадию от в соответствии со следующими правилами: I стадия – от 1 до 3 баллов, II стадия – от 4 до 8 баллов, III стадия – >8 баллов [71].

1.3. Диагностика и клинические проявления

Касаясь вопросов диагностики, в первую очередь стоит отметить, что для врождённой холестеатомы височной кости характерно бессимптомное течение. По этой причине обследование пациентов зачастую происходит на этапе появления осложнений, таких как снижение слуха, парез мимической мускулатуры, вестибулопатия, интра- и экстракраниальные осложнения [27, 55, 80, 103, 113]. На ранних этапах данная форма холестеатомы обычно является случайной находкой при проведении рутинной отоскопии при прохождении плановых осмотров или обращении к специалисту по поводу другой оториноларингологической патологии [27, 30, 41, 43, 50, 59, 73, 75, 89, 98, 104].

Наиболее частой первичной жалобой при врождённой холестеатоме височной кости является снижение слуха – 23-60% случаев [17, 30, 41, 55, 58, 59, 80, 91]. Обычно пациенты отмечают данное изменение на поздних этапах развития заболевания, так как кариозно - деструктивные поражение звукопроводящей системы среднего уха, под воздействием медленно растущей врождённой холестеатомы, и последующее снижение слуха происходят постепенно, также, сказывается молодой возраст пациента [50, 91]. При этом ряд авторов отмечал, что при врождённой холестеатоме снижение слуха на момент подтверждения диагноза более выражено, относительно приобретенной. Это наблюдение объясняется поздней диагностикой на этапах обширного распространения врождённой холестеатомы [30, 73].

Ранее врождённая холестеатома среднего уха часто диагностировалась только после развития пареза мимической мускулатуры вследствие сдавления образованием лицевого нерва [30, 73, 80]. При этом сообщалось о более частом развитии данного осложнения для врождённой холестеатомы, в сравнении с приобретенной [30]. На сегодняшний день, согласно литературе, отмечается снижение частоты предоперационного поражения лицевого нерва при врождённой холестеатоме. Так G. Magliulo (2006 г.) в своем исследовании отметил уменьшение его встречаемости в 2 раза между анализируемыми периодами 1987-1996 гг. и 1997-2003 гг. [73]. W.P. Potsic et al. (2003 г.) в своем отчете за 20-летний период о лечении пациентов с врождённой холестеатомой среднего уха выявили данное осложнение лишь в 1% случаев [89]. Авторы делают вывод, что описанная положительная динамика обоснована более широким введением в практику специалистов КТ височных костей, что позволяет выявить холестеатому на ранних стадиях её развития [30, 41, 73, 89].

Жалобы пациентов на оталгию, головокружение, ушной шум могут наблюдаться при манифестации врождённой холестеатомы височной кости, но крайне редко являются единственным первичным её проявлением [41, 55, 80, 103, 113].

Многими авторами отмечается сочетание врождённой холестеатомой среднего уха с экссудативным средним отитом. По различным данным наличие выпота в барабанной полости в анамнезе или на момент диагностики холестеатомы, а иногда выявление её при проведении парацентеза барабанной перепонки для дренирования экссудата наблюдается у 13-50% пациентов с врождённой холестеатомой среднего уха [10, 30, 37, 41, 50, 64, 89, 91]. Данное сочетание объясняется типичным расположением врождённой холестеатомы в непосредственной близости к тимпанальному устью слуховой трубы. При росте холестеатомы происходит его блок, что в дальнейшем запускает патогенетические механизмы развития экссудативного среднего отита [16, 37].

В связи со скрытым течением врождённой холестеатомы первичная её диагностика происходит иногда на этапе развития жизнеугрожающих интракраниальных осложнений, таких как отогенный менингит, тромбоз сигмовидного синуса, отогенный абсцесс головного мозга. Однако, согласно наблюдениям ряда авторов, при врождённой холестеатоме данные осложнения наблюдаются реже чем при приобретенной [30, 55, 79].

К современным методам диагностики холестеатомы височной кости относят отомикроскопию, КТ височных костей и МРТ среднего уха.

Отомикроскопия позволяет верифицировать врождённую холестеатому среднего уха, как новообразование перламутрово - белого цвета, чаще располагающееся медиальнее передне - верхнего квадранта неизменной барабанной перепонки [27, 41, 55, 60, 66, 69, 73, 88, 104]. Данное утверждение верно для начального этапа развития холестеатомы, до её распространения в другие отделы барабанной полости [73]. При этом на ранних этапах чаще выявляется врождённая холестеатома закрытого типа, вследствие своего локального роста, приводящего к вздутию барабанной перепонки. При открытом типе холестеатомы кератиновые массы длительное время могут дренироваться через тимпанальное устье слуховой трубы, а холестеатома становится доступной для

визуализации при отомикроскопии только при обширном распространения её матрикса в барабанной полости [14, 48, 58, 59, 73].

Первичная передне - верхняя локализация врождённой холестеатомы подтверждается большинством исследователей, что согласуется с теорией эпидермального образования L. Michaels 1986 г. [60, 66, 69, 75, 79, 88]. Однако в литературе также встречаются сообщения о превалировании задне - верхней локализации врождённой холестеатомы [30, 43, 46, 59, 89]. Расхождение статистических данных объясняется вероятно поздней диагностикой врождённой холестеатомы, на этапе её распространения в заднем направлении из места первичной локализации. Однако, не исключается и возможность её изначального формирования в задних отделах барабанной полости [30, 59, 104].

КТ височных костей долгое время остается методикой выбора диагностики, холестеатомы [15, 31, 37, 47]. Она незаменима для распознавания деструкции структур височной кости и её анатомических особенностей и определения локализации образования, что необходимо для выбора наиболее оптимальной тактики хирургического лечения [20, 22, 37, 47, 55]. Однако КТ височных костей не позволяет дифференцировать врождённую холестеатому от других мягкотканых образований (остаточной миксоидной, грануляционной или фиброзной тканей) и экссудата (при сопутствующем экссудативном среднем отите) [4, 20].

Важной рентгенологической особенностью височных костей, пораженных врождённой холестеатомой, является более выраженная их пневматизация в сравнении с приобретённой, при которой часто наблюдается склеротический тип строения сосцевидного отростка [48, 59, 68, 77, 79].

С целью диагностики врождённой холестеатомы височной кости в наши дни все шире применяется МРТ среднего уха. В стандартных режимах холестеатома визуализируется как гипоинтенсивное образование в T1 и гиперинтенсивное образование в T2 по сравнению со структурами головного мозга [6,20,55]. На диффузно – взвешенных изображениях (diffusion - weighted imaging (DWI))

холестеатома выглядит ярче, чем другие патологические ткани, по причине высокого содержания липидов, которые ограничивают диффузию молекул воды. По данным J.P.Vercruysse et al. (2006 г.) данная методика имеет чувствительность 81% и специфичность 100% для верификации холестеатомы [109]. Ложно отрицательные результаты вероятны при размерах образования менее 5 мм. Не эхопланарные диффузно – взвешенные изображения (non – EPI DWI) позволяют визуализировать холестеатому >2 мм и имеют чувствительность 90%. В настоящее время обсуждается вопрос о возможности использования DWI - PROPELLER, методики с большим контрастом и разрешающей способности, в диагностике холестеатомы. С её помощью можно визуализировать образование менее 3 мм, однако длительная экспозиция, приводящая к появлениям артефактов движения, ставит под вопрос её эффективности по сравнению с non – EPI DWI. Методика отсроченных постконтрастных T1 взвешенных изображений основана на том, что холестеатома не поглощает контрастное вещество, вследствие отсутствия васкуляризации большей части её массива, и выглядит на томограммах менее ярко, чем слизистая, фиброзная, опухолевая или грануляционная ткань. Она имеет высокую чувствительность 90% и специфичность 100% при холестеатоме >3 мм, однако данное исследование непрактично в рутинной практике из - за длительности исследования. Однако может применяться в спорных случаях при подозрении на рецидив холестеатомы [3, 15, 20, 47, 109]. Факторами, ограничивающими проведение МРТ среднего уха, являются высокая стоимость метода, длительность исследования, что требует его выполнения в условиях общего наркоза у детей младшего возраста, и противопоказание для пациентов с имплантированными ферромагнитными металлоконструкциями, что не позволяет применять её как скрининговый метод выявления врождённой холестеатомы височной кости.

1.4. Хирургическое лечение

Хирургическое лечение врождённой холестеатомы височной кости, заключающееся в её радикальном удалении, единственное возможное на

сегодняшний день. Преобладание заболевания среди детской популяции накладывает необходимость выбора хирургического метода, позволяющего не только полностью удалить образование, но и максимально сохранить целостность анатомических структур височной кости [10, 19, 27, 30, 55, 68, 78, 80, 99, 110].

В случае врождённой холестеатомы среднего уха требуемое оперативное вмешательство можно подразделить согласно объему удаляемой костной ткани на тимпанотомию, saniрующие операции «закрытого» типа (раздельная аттикоантромастOIDотомия, canal wall up mastoidectomy) и «открытого» типа (радикальная операция на среднем ухе, canal wall down mastoidectomy) [27, 42, 55, 99].

При небольших врождённых холестеатомах закрытого типа, располагающихся типично в передне – верхнем отделе барабанной полости и не распространяющихся в эпитимпанум, операция может быть ограничена тимпанотомией с удалением холестеатомы единым блоком в капсуле [10, 17]. В случае более обширного распространения с поражением эпитимпанума, ЦСК, синусов ретротимпанума, протимпанума или полостей сосцевидного отростка требуется более объемное вмешательство, позволяющее обеспечить достаточный обзор поражённых областей [17, 28, 99].

На сегодняшний день нет единых критериев при выборе между «открытыми» и «закрытыми» методами хирургического лечения в зависимости от степени распространения врождённой холестеатомы. Так, в ряде статей, отражается мнение исследователей о том, что «закрытые» техники должны являться операцией выбора для пациентов детского возраста при первичном saniрующем вмешательстве [17, 30, 43, 59, 99]. В качестве аргументов приводятся следующие положения: височная кость пациентов находится в стадии роста и формирования; наличие трепанационной полости снижает качество последующей жизни ребенка (длительный период заживления после операции, требуемый пожизненный уход за трепанационной полостью, постоянное наблюдение у оториноларинголога, необходимость избегать воздействия воды); «открытая» техника имеет меньший

потенциал послеоперационного восстановления слуха [19, 55, 78, 110]. В противовес этому, ряд авторов склонны к расширению показаний к «открытым» операциям, аргументируя существенно более высокой частотой рецидивов врождённой холестеатомы после раздельной аттикоантротомии [35].

Тем не менее, существуют ситуации, при которых выполнение радикальной операции в рамках первичного оперативного вмешательства по поводу врождённой холестеатомы височной кости предпочтительно: поражение холестеатомой структур лабиринта и пирамиды височной кости, единственно слышащее ухо, на котором планируется операция, отказ больного от повторной операции при распространении эпидермальной ткани в эпитимпанум и сосцевидный отросток, наличие низкого расположения дна средней черепной ямки и латеропозиции сигмовидного синуса [7, 28, 43, 48, 99].

Прямую зависимость вероятности рецидива врождённой холестеатомы от её первоначального объема на момент операции подчеркивают в своих исследованиях многие авторы [30, 43, 78, 100, 101, 106]. Данная закономерность прослеживается как для классификации распространения холестеатомы по W.P. Potsic et al. (2002 г.). [43, 88, 100, 101] так и для EAONO (2017 г.) [72,79]. При этом частота рецидивов при той или иной методике операции при различных стадиях распространения холестеатомы переменна. Так при локализованных врожденных холестеатомах в пределах передне – верхнего квадранта барабанной полости риск рецидива минимален для любых методов [43], когда при распространении образования в сосцевидный отросток, эпитимпанум, синусы ретротимпанума частота рецидивов как для раздельной аттикоантротомии, так и радикальной операции сохраняется на высоком уровне и составляет 18-50% от всех случаев первично выполненных операций [43, 78, 101].

В последнее время стали появляться данные о проведении оперативных вмешательствах для санации холестеатомы среднего уха исключительно под контролем ригидного эндоскопа. Трансканальная эндоскопическая отохирургия минимизирует интраоперационное повреждение структур височной кости, а

различные углы обзора эндоскопа позволяют провести ревизию труднодоступных отделов среднего уха, что может снизить вероятность резидуальной холестеатомы [43, 55, 56, 65, 85]. Однако использование единственной свободной руки резко ограничивает возможности отохирурга, что делает данную методику применимой только для малых врождённых холестеатом среднего уха, которые возможно удалить при выполнении миригнотомии или тимпанотомии [50, 79]. Также узость детского наружного слухового прохода ограничивают возможности трансканальной эндоскопической отохирургии [37].

Проведение эндоскопического контроля труднодоступных отделов височной кости во время операций с применением операционного микроскопа рекомендовано многими исследователями. Данная сочетанная методика позволяет снизить риск резидуальной холестеатомы за счет лучшего обзора труднодоступных областей среднего уха [5, 10, 43, 50].

Реконструктивный этап операции с выполнением миригнопластики и оссиккулопластики возможно производить как одномоментно с saniрующим вмешательством при врождённой холестеатоме височной кости, так и этапно, в рамках операции «второго взгляда» [30, 31, 35]. С введением в практику эндоскопической техники, позволяющей визуализировать труднодоступные участки барабанной полости и методик не инвазивного контроля рецидива холестеатомы (КТ и МРТ), всё большая часть отохирургов отдаёт предпочтение одномоментным операциям [17, 62, 78].

Также неоднозначно мнение касемо проведения облитерации трепанационной полости сосцевидного отростка после выполненной мастоидотомии. Так ряд авторов категорически отказывается от проведения данной процедуры, в следствии высокого риска формирования резидуальной холестеатомы в полости сосцевидного отростка, а предшествующая мастоидопластика исключает возможность визуального контроля после проведенной радикальной операции и усложняет выполнение повторных saniрующих вмешательств [31, 35]. При этом, наличие пневматического типа

строения височной кости у большинства пациентов, в случае врождённой холестеатомы, [48, 59, 77, 79] увеличивает вероятность сохранения эпидермальной ткани при распространении образования в полость сосцевидного отростка и его глубокие воздушные клетки [99]. Имеется и противоположное мнение, согласно которому мастоидопластика после радикальной операции желательна к проведению у детей, так как позволяет улучшить качество дальнейшей жизни, исключая необходимость постоянного наблюдения оториноларингологом и избегания контакта с водой [35].

1.5. Послеоперационное наблюдение и отдаленные результаты хирургического лечения

Ведущей проблемой оперативного лечения холестеатомы височной кости является риск её рецидива. Он может проявляться в виде резидуальной холестеатомы, при не полном удалении эпидермальной ткани из барабанной полости, или рекуррентной, при сохранении предпосылок к новообразованию холестеатомы [2, 78]. Для врождённой холестеатомы более характерно формирование резидуальной холестеатомы, так как предрасполагающие факторы для формирования рекуррентной, по сути приобретённой, холестеатомы (дисфункция слуховой трубы с нарушением аэрации барабанной полости, перфорации и втяжения барабанной перепонки, персистирующее воспаление слизистой барабанной полости) при врождённой патологии наблюдаются редко [17, 27, 59, 78, 79].

Многими авторами отмечается меньший процент общих случаев рецидивирования врождённой холестеатомы, по сравнению с приобретённой формой [69]. Данный факт объясняется отсутствием предпосылок к формированию рекуррентной холестеатомы, а также частой локализацией холестеатомы изолировано в передних отделах барабанной полости, без поражения ЦСК, окон лабиринта и синусов ретротимпанума, что снижает риск сохранения

эпидермальной ткани с дальнейшим формированием резидуальной холестеатомы [17, 78].

Как было сказано выше, риск рецидива врождённой холестеатомы связан со степенью её распространения на момент операции. Так же рядом авторов отмечается, что для закрытого типа холестеатомы риск послеоперационного рецидива ниже, чем для открытого, что вероятно связано с возможностью удаления холестеатомы закрытого типа единым блоком, не повреждая её оболочки, и более инвазивным ростом холестеатомы открытого типа [14, 28, 59, 100].

Риск рецидива холестеатомы диктует необходимость длительного наблюдения за пациентом в послеоперационном периоде [17, 55, 62]. Ранее для контроля послеоперационных полостей широко применялись повторные ревизионные вмешательства – операции «второго взгляда». Однако с внедрением в практику отохиругов широкого применения лучевых методов исследования необходимость обязательных повторных операций была поставлена под сомнение. На сегодняшний день операция «второго взгляда» однозначно оправдана только для массивной врождённой холестеатомы, при которой риск сохранения эпидермальной ткани крайне высок [17, 62, 78].

По данным последних рекомендаций международной педиатрической оториноларингологической группы (2019 г.) послеоперационный контроль за пациентами с врождённой холестеатомой височной кости должен составлять не менее 5 лет, при любой степени её распространенности. При этом первую МРТ в DWI режиме рекомендовано проводить не ранее 18 месяцев после оперативного лечения, вследствие возможного ложно отрицательного результата при малых размерах резидуальной холестеатомы [31]. В других исследованиях посвящённых риску рецидива врождённой холестеатомы можно встретить менее категоричное мнение по поводу сроков послеоперационного наблюдения пациентов [4, 78]. Так Y. Morita et al. (2017 г.) в своем анализе послеоперационных результатов у пациентов с врождённой холестеатомой среднего уха с 1999 г. по 2012 г. приходят к выводу, что необходимый срок наблюдения составляет 3 года для большей части

случаев, так как этого периода достаточно для обнаружения резидуальной холестеатомы. Большой срок наблюдения рекомендуется пациентам, имеющим предпосылки к формированию рекуррентной холестеатомы [78]. Однако С.Л. Куо et al. (2012 г.) в своем исследовании на протяжении 29 лет оценивали вероятность возникновения рецидива холестеатомы у детей. По их данным средний срок выявления резидуальной холестеатомы составил 9,4 года после операции. По мнению авторов срок послеоперационного наблюдения должен быть индивидуален для каждого пациента и может превышать 18 лет при обширном поражении [62].

1.6. Особенности врождённой холестеатомы, сочетанной с аномалиями развития височной кости

Врождённый стеноз или атрезия наружного слухового прохода является наиболее встречаемой аномалией развития наружного уха. По различным данным она наблюдается с частотой 1 случай на 10 000—20 000 новорожденных [36, 49].

Помимо наличия визуального дефекта (деформация ушной раковины) и функциональных нарушений (снижение слуха) у данной группы пациентов имеется повышенный риск поздней диагностики холестеатомы височной кости [21, 29].

Приобретенная холестеатома наружного слухового прохода считается потенциальным осложнением врождённого стеноза наружного слухового прохода. В данном случае холестеатома образуется из кожи наружного слухового прохода, вследствие нарушения процессов элиминации слущенного эпидермиса через суженный участок наружного слухового прохода [21, 29].

Наличие атрезии наружного слухового прохода исключает данный механизм развития приобретенной холестеатомы вследствие наличия барьера для врастания эпидермиса в полости височной кости в виде атретических тканей [23, 29]. Согласно общепринятым критериям М.Д. Левенсон et al. (1986 г.), наличие атрезии наружного слухового прохода исключает врождённую холестеатому височной кости [66]. Однако беря в расчет современные представления об её этиологии, в

частности теорию эпидермального образования [67, 76,1 05], и невозможность формирования приобретенной холестеатомы у данной группы пациентов, обнаруженная медиальнее костной атретической пластинки холестеатома классифицируется как врождённая [11, 18, 23].

В литературе имеются единичные клинические случаи комбинации данных патологий. Так Caughey R.J. et al. (2006 г.) впервые описывают врождённую холестеатому небольшого размера у пациента с атрезией наружного слухового прохода, располагающееся в барабанной полости, медиальнее ЦСК [23]. В работе Abdel - Aziz M. (2012 г.) врождённая холестеатома полностью заполняла барабанную полость, распространилась в подвисочную ямку, разрушая капсулу височно – нижнечелюстного сустава [11]. Mazita A. et al. (2011 г.) сообщают о 7-и случаях данной патологии, при этом врождённая холестеатома в 5-и случаях располагалась между атретической пластинкой и барабанной перепонкой, в 2-х распространялась в среднее ухо, при этом у 3-х из представленных пациентов в анамнезе отмечался ретроаурикулярный абсцесс [74]. Bhavana K. (2017 г.) - холестеатома, располагающаяся медиальнее атретической пластинки, которая в процессе своего роста распространялась в сосцевидный отросток [18]. Aggarwal P. (2020 г.) представляют случай врождённой холестеатомы, тотально заполняющей барабанную полость и антрум, осложненной парезом мимической мускулатуры и ретроаурикулярным абсцессом [12]. Lasminingrum L et al. (2021 г.) описывают три случая, в двух из которых холестеатома поражала барабанную полость и сосцевидный отросток [63]. В подавляющем большинстве представленных клинических случаев диагностика врождённой холестеатомы происходит на этапе её выраженного деструктивного роста с распространением в прилежащие структуры.

В литературе также описываются случаи сочетания врождённой холестеатомы с изолированными аномалиями среднего уха (гипоплазией и аплазией ЦСК, атипичном расположении канала лицевого нерва) [30, 33, 45, 52, 59, 102]. При этом отмечается более частая встречаемость данной патологии у

пациентов с врождённой холестеатомой, чем в общей популяции, что также свидетельствует о нарушениях механизмов гистогенеза при её формировании [30, 59]. Тем не менее, данные аномалии не ограничивают диагностические возможности специалистов при выявлении врождённой холестеатомы, в отличие от врождённой атрезии наружного слухового прохода, которая исключает визуальный контроль барабанной перепонки, а значит и вероятность обнаружения врождённой холестеатомы при рутинной отоскопии. [11, 18, 23].

1.7. Заключение к обзору литературы

Таким образом, несмотря на схожее гистологическое строение, патофизиологические механизмы и подходы к оперативному лечению всех видов холестеатом височной кости, врождённой её форме свойственно множество клинических особенностей, которые необходимо учитывать для оптимизации лечебно – диагностического процесса.

Течение врождённой холестеатомы височной кости бессимптомно до обширного её распространения. Та или иная симптоматика в дальнейшем обусловлена разрушением структур височной кости, которое осложняет хирургическое лечение. Данная особенность требует выделения групп риска формирования врождённой холестеатомы для возможного раннего выявления данной патологии.

Комплекс обследования пациентов с подозрением на врождённую холестеатому височной кости должен включать отомикроскопию, исследование слуховой функции (тональную пороговую аудиометрию или КСВП), КТ височных костей и МРТ среднего уха в DWI - режиме.

Оперативное вмешательство при врождённой холестеатоме должно выполняться настолько рано, насколько возможно, так как задержка, вызванная поздним выявлением образования или откладыванием срока операции по причине возраста ребенка или сопутствующей патологии, приводит к росту холестеатомы,

что повышает риск осложнений, требует увеличения объема хирургического вмешательства и ухудшает функциональный результат операции.

На сегодняшний день отсутствуют четкие критерии выбора объема оперативного вмешательства и сроков послеоперационного наблюдения при врожденной холестеатоме височной кости. Данный факт требует проведения дальнейших исследований, которые позволят создать единый алгоритм диагностики и лечения пациентов с данной патологией.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

2.1 Общая характеристика обследованных больных

Работа выполнена на базе ФГБУ "Санкт - Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи" Министерства здравоохранения Российской Федерации в период с 2020 по 2023 гг.

Произведен ретроспективный анализ медицинской документации пациентов с 2010 по 2019 гг. (29 случаев), и проспективное исследование с 2020 по 2023 гг. (7 случаев).

Пациенты были разделены на две группы: I группа - изолированная врождённая холестеатома среднего уха, II группа - врождённая холестеатома височной кости, сочетанная с врождённой атрезией наружного слухового прохода.

Критериями включения в I группу являлись:

1. Холестеатома височной кости, подтверждённая при гистологическом исследовании операционного материала;
2. Отсутствие дефектов барабанной перепонки, а также рубцовых её изменений, указывающих на ранее перенесённую перфорацию, при проведении отомикроскопии в дооперационном периоде;
3. Отсутствие отореи в анамнезе;
4. Отсутствие хирургических вмешательств на височной кости в анамнезе;
5. Отсутствие травм височной кости в анамнезе.

Критериями включения во II группу являлись:

1. Холестеатома височной кости, подтверждённая при гистологическом исследовании операционного материала, расположенная медиальнее атретических тканей.
2. Наличие врождённой атрезии наружного слухового прохода;
3. Отсутствие отореи в анамнезе;
4. Отсутствие хирургических вмешательств на височной кости в анамнезе;

5. Отсутствие травм височной кости в анамнезе;

Протокол проведения клинико-лабораторных исследований был одобрен Этическим Комитетом ФГБУ "Санкт - Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи" Министерства здравоохранения Российской Федерации (протокол заседания № 2 от 12.11.2020).

2.2. Методы обследования больных

2.2.1. Клиническое обследование

Предоперационное обследование включало в себя стандартные лабораторные исследования: клинический анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, глюкоза, билирубин, креатинин, активированное частичное тромбопластиновое время, протромбин, МНО), исследование на маркеры вирусных гепатитов В и С, ВИЧ, *Treponema pallidum*, прохождение электрокардиографии, у пациентов старше 15-и лет - флюорографии органов грудной клетки. Также больные проходили обследование с получением допуска на оперативное вмешательство в условиях эндотрахеального наркоза (ЭТН) у терапевта или педиатра, анестезиолога и стоматолога.

2.2.2. Оториноларингологическое обследование

Обследование включало сбор жалоб, анамнеза заболевания и жизни. Всем пациентам проводили стандартное оториноларингологическое обследование, включающее переднюю и заднюю риноскопию, фарингоскопию, отоскопию, непрямую ларингоскопию, видеоэндоскопическое исследование полости носа, и носоглотки

Отомикроскопия выполнялась всем пациентам, за исключением случаев врождённой атрезии наружного слухового прохода. Данное исследование позволяло исключить наличие атрофических изменений, рубцов барабанной

перепонки, указывающих на перенесенную ранее её перфорацию, а также определить локализацию врождённой холестеатомы, при её визуализации через барабанную перепонку.

Всем пациентам проводилось видеоэндоскопическое исследование полости носа, носоглотки, глоточных устьев слуховых труб. При помощи эндоскопической системы «Karl Storz Tele Pack», эндоскопами Hopkins 2,7 мм, 4 мм 0°. При выявлении сопутствующей патологии, способной привести к тубарной дисфункции, проводилась её хирургическая и/или медикаментозная коррекция до операции на ухе.

2.2.3. Лучевая диагностика

Всем пациентам проводили КТ височных костей на спиральном компьютерном томографе «Siemens Somatom Emotion 16», с получением срезов толщиной до 0,6 мм. Оценивали характер патологического процесса, локализации и распространения врождённой холестеатомы, степень кариозно - деструктивных изменений прилежащих костных структур. У пациентов с врождёнными аномалиями развития височной кости также оценивались особенности локализации канала лицевого нерва, ЦСК и окон лабиринта, у пациентов с врождённой атрезией наружного слухового прохода определялся размер и особенности расположения костной атретической пластинки.

В ряде случаев, при отсутствии достаточных диагностических данных за наличие врождённой холестеатомы височной кости, для уточнения показаний к оперативному лечению, выполняли МРТ среднего уха на высокопольном томографе "Signa HDi General Electric" с напряженностью магнитного поля 1,5 Тесла. Исследование проводилось в стандартных режимах, а также в non-EPI DWI с коэффициентами диффузии b_0 и b_{1000} .

2.2.4. Аудиологическое обследование

Обследование слуха включало субъективные и объективные методы исследования. Последнее применялись у детей младшего возраста в связи с ограниченной возможностью и достоверностью применения субъективных методик у данной группы пациентов.

Субъективные методики включали в себя акуметрию, стандартные камертональные пробы и тональную пороговую аудиометрию. Из объективных методов исследования проводилось КСВП.

Акуметрия и камертональные пробы производилась в рамках первичного оториноларингологического осмотра с целью предварительной оценки слуховой функции у детей от 4-х лет. Акуметрия включала в себя исследование слуха с помощью шепотной и разговорной речи. Для проведения камертональных проб использовались камертоны С-128 и С-2048. Проводились стандартные пробы Вебера, Ринне, Швабаха, Желе, Бинга.

Тональную пороговую аудиометрию выполнялась у детей от 4-х лет на аудиометрах АС-40 (производитель Interacoustics, Германия). Для оценки степени потери слуха использовалась единая классификация степеней тугоухости, утвержденная в 1997 г. Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ), представленная в таблице 1 [112].

Таблица 1 - Классификация степеней тугоухости ВОЗ.

Степень тугоухости	Среднее значение порогов слышимости по воздуху на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц, дБ
I	26–40
II	41–55
III	56–70
IV	71–90
Глухота	Более 90

Тональную пороговую аудиометрию проводили в рамках предоперационного обследования, в раннем (10 – 30 дней) и отдалённом (6 и более месяцев) послеоперационных периодах. В настоящем исследовании сравнивали дооперационные показатели с показателями в отдалённом периоде.

У детей до 4 лет, по причине невозможности достоверного выполнения ими тональной пороговой аудиометрии, с целью оценки слуховой функции до операции выполнялось КСВП в состоянии естественного или медикаментозного сна.

2.3. Хирургическое лечение пациентов

Всем включенным в исследования пациентам было выполнено saniрующее и реконструктивное оперативное вмешательство в условиях ЭТН. Операции проводились под контролем операционного микроскопа ZEISS OPMI Vario заушным доступом.

У пациентов с сочетанными врождёнными аномалиями развития височной кости проводился интраоперационный мониторинг лицевого нерва при помощи системы NIM 3.0 Medtronic.

В ходе исследования были разработаны и применены собственные способы хирургического лечения пациентов с врождённой холестеатомой височной кости,

в том числе при её сочетании с врождённой атрезией наружного слухового прохода.

Для верификации клинического диагноза вся удаленная патологическая ткань подвергалась гистологическому исследованию.

В последующем проводился анализ результатов лечения в раннем и позднем послеоперационных периодах. Проводился анализ анатомо - функциональных результатов хирургического лечения, наличия рецидива холестеатомы. Для оценки функциональных результатов лечения всем пациентам в срок более 6-и месяцев после операции проводилась тональная пороговая аудиометрия. Для контроля рецидива холестеатомы выполнялась КТ височных костей и при необходимости МРТ среднего уха в DWI режиме через год, и далее на протяжении минимум 3-х лет после оперативного лечения. Повторные ревизионные оперативные вмешательства выполнялись при наличии данных за рецидив холестеатомы височной кости или при неудовлетворительных результатах послеоперационного слуха пациентов.

2.4. Послеоперационное лечение и наблюдение.

В случае проведения оссикулопластики назначался постельный режим на 2 – 3 суток в зависимости от типа установленного протеза с целью уменьшения риска его дислокации.

Консервативное лечение пациента после операции включало общую и местную терапию. Общее лечение проводили в течение 7-и дней, назначая антибактериальные и противовоспалительные лекарственные средства парентерально. Длительность послеоперационной тампонады наружного слухового прохода составляла 10 дней для пациентов I группы. У пациентов II группы тампоны из уха удалялись на 14-ый день после операции, при возможности явки пациента на контрольный осмотр в ближайшее время производилась ретампонада наружного слухового прохода на 21 день.

2.6. Статистическая обработка полученных результатов

Статистическая обработка проведена методами вариационной статистики с применением непараметрических (критерий Спирмена, критерий Вилкоксона), критериев анализа номинативных данных (точный тест Фишера) при помощи программы Statistica 10.0 и персонального компьютера.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

3.1. Общие результаты обследования пациентов с врождённой холестеатомой височной кости

С 2010 по 2022 гг. на базе ФГБУ "Санкт - Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи" Министерства здравоохранения Российской Федерации были обследованы и прооперированы 36 пациентов с подтвержденным диагнозом: Врождённая холестеатома височной кости.

Среди обследуемых было 20 пациентов мужского пола (средний возраст $12,9 \pm 5,7$ года) и 16 женского (средний возраст $12,7 \pm 6,8$ лет) (таблица 2).

Таблица 2 - Распределение больных врождённой холестеатомой височной кости по полу и возрасту.

Пол	Десятилетние возрастные группы					Всего
	0-10 лет	11-20 лет	21-30 лет	31-40 лет	41-50 лет	
М	13	4	-	1	2	20
Ж	10	2	2	1	1	16
Всего	23	6	2	2	3	36

Средний возраст больных составил $12,9 \pm 4,1$ лет. Возраст пациентов варьировался от 1 года до 44 лет, наибольшее число из них были представлены в группе от 0 до 10 лет – 23 пациента (63,9%).

I группа составила 28 пациентов, имеющих изолированную врождённую холестеатому среднего уха. Из них 18 мужчин (средний возраст - $12,76 \pm 6,7$ лет) и 10 женщин (средний возраст - $12,8 \pm 10,9$ лет).

Во II группу вошли 8 пациентов, имеющих врождённую холестеатому височной кости, сочетанную с врождённой атрезией наружного слухового прохода.

Из них 2-е мужчин (средний возраст $-14,5 \pm 57,1$ лет), 6 женщин (средний возраст $-12,67 \pm 8,8$ лет) (таблица 3).

Таблица 3 - Распределение пациентов по полу в группах исследования и их средний возраст.

Пол	I группа (изолированная врождённая холестеатома среднего уха)		II группа (врождённая холестеатома височной кости, сочетанная с врождённой атрезией наружного слухового прохода)	
	Количество	Средний возраст	Количество	Средний возраст
Мужчины	18	$12,76 \pm 6,7$ лет	2	$14,5 \pm 57,1$ лет
Женщины	10	$12,8 \pm 10,9$ лет	6	$12,67 \pm 8,8$ лет
Всего	28	$12,78 \pm 5,4$ лет	8	$13,13 \pm 6,3$ лет

После 2015 г. отмечалась тенденция к увеличению количества пациентов с врождённой холестеатомой височной кости, наибольшее количество случаев зарегистрировано в 2018 г. (рисунок 1).



Рисунок 1 - Распределение пациентов по годам поступления на оперативное лечение.

Самой частой первичной жалобой, предъявляемой пациентами I группы, являлось снижение слуха, наблюдалось в 20-и случаях (57,1%). 6 (22,2%) пациентов отмечали периодические болевые ощущения в ухе. В 1-ом (3,7%) случае наблюдались эпизоды головокружения при смене положения тела. У 10-и (37%) пациентов в анамнезе имелись документированные эпизоды развития экссудативного среднего отита. В 5-и (18,5%) случаях врождённая холестеатома протекала бессимптомно и была клинической находкой при проведении отоскопии.

Во II группе единственными жалобами, предъявляемыми пациентами, являлось снижение слуха и косметический дефект ушной раковины со стороны врождённой атрезии наружного слухового прохода

3.2. Результаты предоперационной отомикроскопии

По данным отомикроскопического исследования у пациентов I группы, проведенного до оперативного лечения, во всех случаях была отмечена лишённая дефектов, ретракционных карманов и рубцовых изменений барабанная перепонка (критерии исключения).

Визуализировать врождённую холестеатому у пациентов I группы через интактную барабанную перепонку при проведении отомикроскопии было возможно у 22-х (78,6%) пациентов. При этом в 7-и случаях холестеатома располагалась типично в передне – верхнем отделе барабанной полости (рисунок 3), в 2-х случаях занимала заднее отделы (рисунок 4), в 2-х переднее отделы, в 1-ом нижнее отделы, и в 8-х случаях тотально занимала барабанную полость, отмечалось выбухание барабанной перепонки. В остальных случаях (6 (21,4%)) признаков образования в барабанной полости не определялось (рисунок 2).

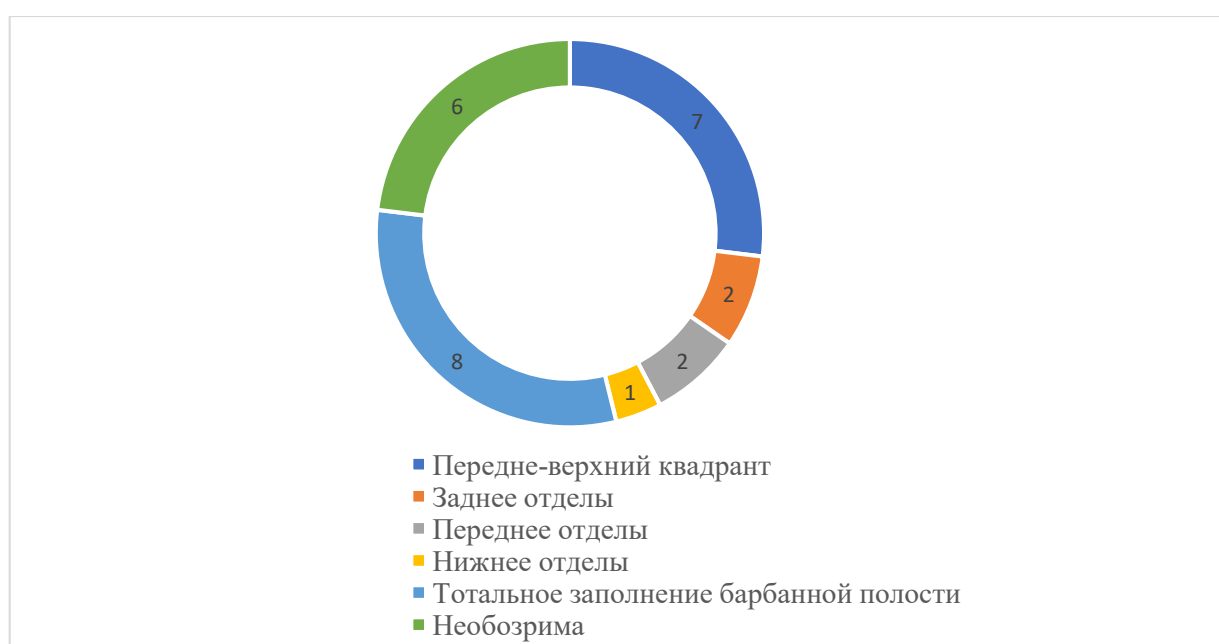


Рисунок 2 - Область визуализации врождённой холестеатомы среднего уха при проведении отомикроскопии у пациентов I группы.

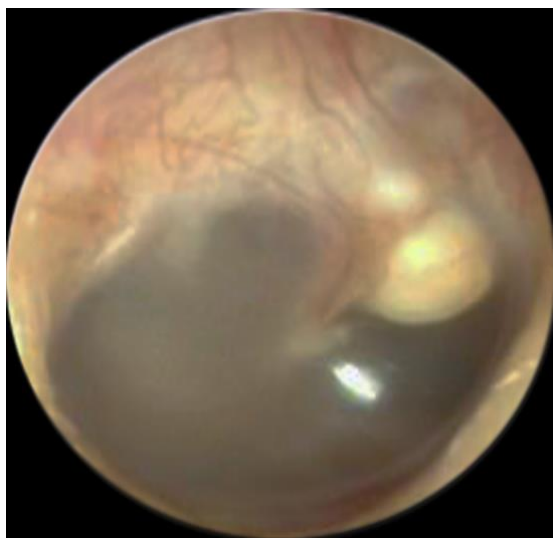


Рисунок 3 - Отомикроскопия. Правое ухо. Врождённая холестеатома в передне – верхнем отделе барабанной полости.

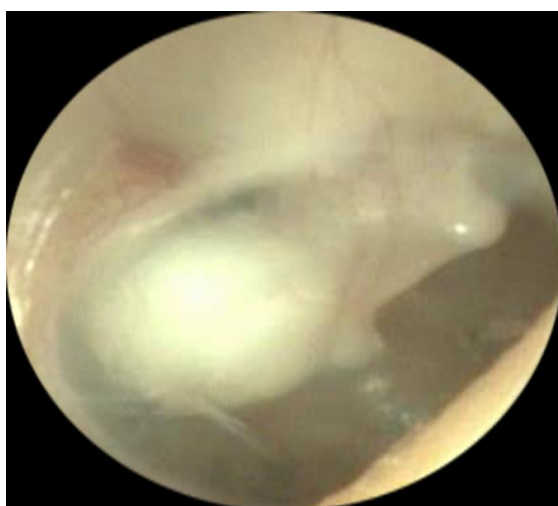


Рисунок 4 - Отомикроскопия. Правое ухо. Врождённая холестеатома в задних отделах барабанной полости.

3.3. Результаты предоперационных лучевых методов исследования

По данным КТ височных костей у пациентов I группы пневматический тип строения сосцевидного отростка отмечался в 9-и (32,1%), смешанный в 15-и (53,6%), склеротический в 4-х (14,3%). Наличие холестеатомы в полостях височной кости по данным КТ можно было предположить в 26-и случаях (92,9%), в остальных 2-х (7,1%) диагноз был поставлен интраоперационно (рисунок 5).

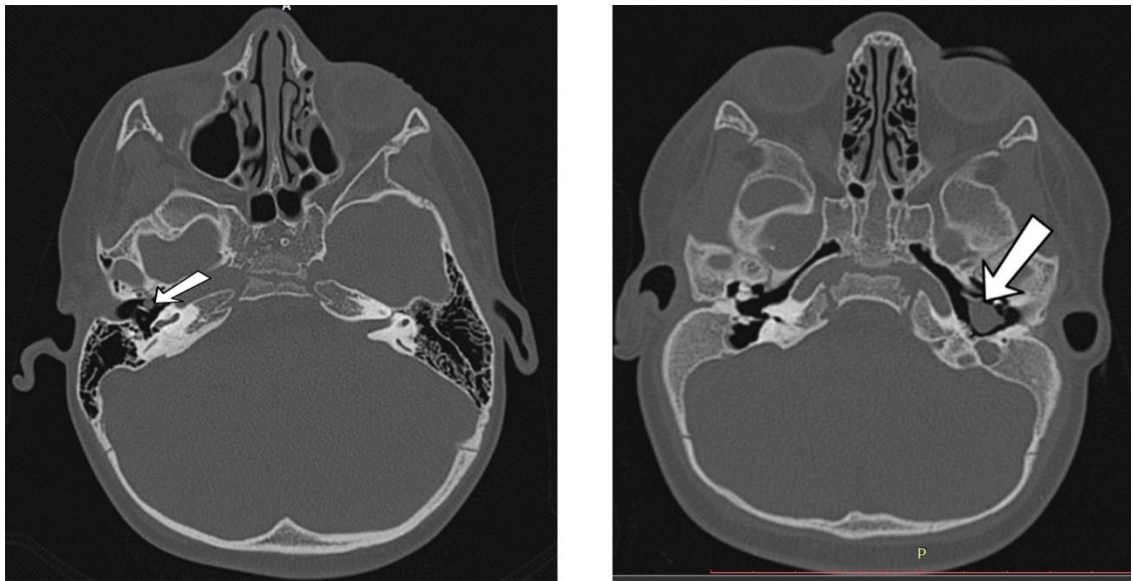


Рисунок 5 - КТ височных костей в аксиальной проекции. Стрелками отмечена врождённая холестеатома в барабанных полостях.

Также оценивалось наличие кариозно - деструктивных изменений структур височной кости. Важной особенностью для предположения врождённой природы холестеатомы, распространяющейся в эпитимпанум, являлась сохранность латеральной стенки аттика (рисунок 6).

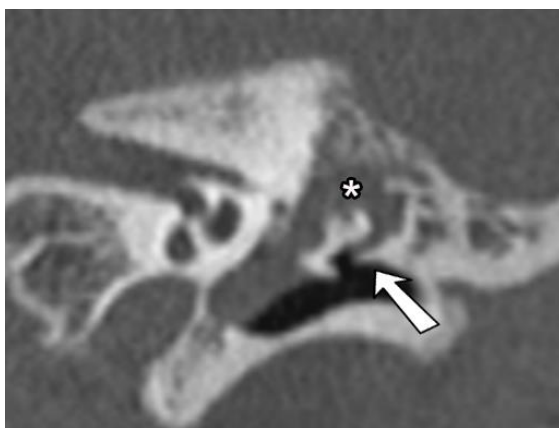


Рисунок 6 - КТ левой височной кости в коронарной проекции.

*отмечена врождённая холестеатома, стрелкой сохраненная латеральная стенка аттика.

Во II группе пациентов, имеющих врождённую сочетанную атрезию наружного слухового прохода, при локализации врождённой холестеатомы в барабанной полости, она определялась типично, как мягкотканое образование (рисунок 7).

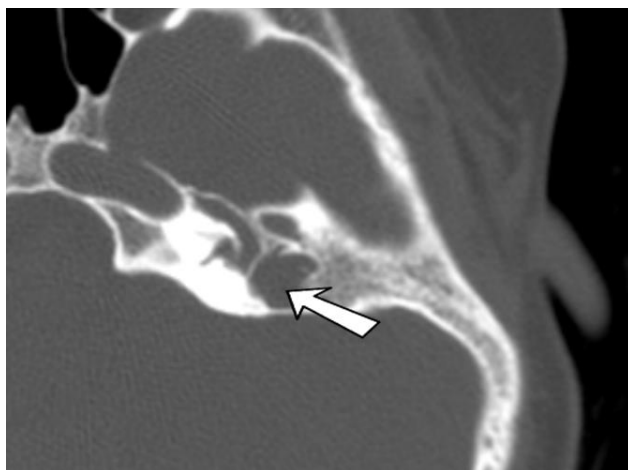


Рисунок 7 - КТ левой височной кости в аксиальной проекции. Отмечается тотальное затенение структур височной кости медиальнее атретических тканей (отмечено стрелкой). ЦСК не определяется.

При врождённой холестеатоме височной кости, расположенной между атретической пластинкой и барабанной перепонкой, помимо наличия мягкотканного субстрата в этой области, указывали следующие критерии: ремоделирование или кариотические изменения прилежащих костных структур наружного слухового прохода и атретической пластинки (наблюдались в 2-х случаях) выраженный медиальный изгиб барабанной перепонки (в 3-х случаях).

В 2-х случаях для уточнения показаний к оперативному лечению потребовалось проведение МРТ среднего уха в DWI-режиме, вследствие отсутствия выраженных кариотических изменений по периферии выявленного мягкотканого образования (рисунок 8).

По данным КТ височных костей аномалии развития лабиринта не было отмечено ни у одного пациента.

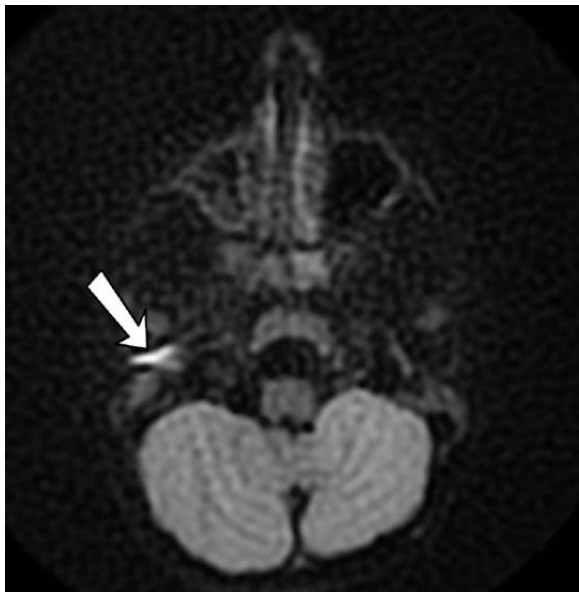


Рисунок 8 - МРТ среднего уха в DWI-режиме. Образование в области наружного слухового прохода справа (отмечено стрелкой) соответствует холестеатоме.

ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЁННОЙ ХОЛЕСТЕАТОМОЙ ВИСОЧНОЙ КОСТИ

4.1. Результаты хирургического лечения пациентов с изолированной врожденной холестеатомой височной кости

Предварительный диагноз «Врождённая холестеатома височной кости» был установлен в I группе в 26 (92,9%) случаях. В 2-х (7,1%) случаях холестеатома была обнаружена интраоперационно.

По интраоперационным данным врождённая холестеатома имела типичное расположение впереди – верхнем отделе барабанной полости в 8-и случаях (28,5%). Наиболее часто (10 случаев (35,7%)) наблюдалась холестеатома, заполняющая все отделы барабанной полости (таблица 4). Распространение эпидермальной ткани в аттик наблюдалось в 12-и случаях (42,9%), в антрум в 7-и (25%), в синусы ретротимпанума в 12-и (42,9%), в протимпанум в 11-и (39,2%), из них в том числе в тимпанальное устье слуховой трубы в 2-х наблюдениях (7,1%). Распределение по степеням распространения выявленных врождённых холестеатом по классификациям W.P. Potsic et al., ChOLE и EAONO представлены в таблице 5.

Таблица 4. Распределение пациентов I группы по локализации и типу врождённой холестеатомы по интраоперационным данным.

	Расположение врождённой холестеатомы в барабанной полости					
	Передне-верхний отдел	Верхние отделы	Нижние отделы	Передние отделы	Задние отделы	Тотальное заполнение
Открытого типа	2 (7,1%)	-	2 (7,1%)	-	1 (3,6%)	6 (21,4%)
Закрытого типа	6 (21,4%)	1 (3,6%)	-	2 (7,1%)	4 (14,3%)	4 (14,3%)

Врождённая холестеатома открытого типа отмечалась в 10-и (35,7%) случаях, закрытого в 18-и (64,3%). При этом у пациентов с закрытым типом врождённой холестеатомы отмечалось менее выраженная пневматизация структур височной кости по данным предоперационной КТ (наблюдалась значимая отрицательная связь между данными показателями ($p=0,015$)).

Поражение ЦСК наблюдалось в 19 случаях. При этом целостность молоточка была нарушена в 12-и случаях (42,8%), наковальни в 18-и (64,3%), суперструктур стремени в 14-и (50%).

Сочетанная аномалия развитая ЦСК отмечалась в 3-ех случаях (10,7%). В 1-ом случае наблюдалась аномалия развития длинного отростка наковальни (укорочен и истончен) с отсутствием контакта с головкой стремени, врождённая холестеатома располагалась в переднем отделе барабанной полости и имела открытый тип строения, произведена оссиклопластика частичным титановым протезом; Во 2-ом случае отмечалась аплазия окна преддверия, наблюдалась небольшая врождённая холестеатома закрытого типа за задне - верхним квадрантом барабанной перепонки, произведено наложение вестибулостомы с

последующей установкой полного титанового протеза на фасциальный лоскут; в 3-ем случае наблюдалась аплазия окон лабиринта и частично ЦСК (сохранен только молоточек), врождённая холестеатома субтотально занимала барабанную полость, было принято решение о проведении реконструктивного оперативного вмешательства 2-м этапом.

Таблица 5 - Распределение пациентов I группы по степени распространения врождённой холестеатомы согласно классификациям ChOLE, W.P. Potsic et al. и EAONO.

Классификация	Степень распространения врождённой холестеатомы			
	I	II	III	IV
ChOLE	12 (42,9%)	14 (50,0%)	2 (7,1%)	-
W.P. Potsic et al.	6 (21,4%)	5 (17,9%)	10 (35,7%)	7 (25%)
EAONO	13 (46,4%)	14 (50,0%)	1 (3,6%)	-

При анализе степени распространения врождённой холестеатомы выявлена её зависимость от возраста пациента на момент оперативного вмешательства. Значимая положительная корреляционная связь отмечена между возрастом пациента при проведении оперативного вмешательства и её степенью по классификации W.P. Potsic et al. ($p=0,031$). Для других классификаций значимой связи выявлено не было. Связи между возрастом пациента и поражением врождённой холестеатомой труднодоступных отделов среднего уха (аттик, антрум, синусы ретротимпанума и протимпанум) также не было отмечено.

Объем оперативного вмешательства в 7-и случаях (25%) был ограничен тимпанотомией с удалением врождённой холестеатомы барабанной полости, тимпаноластика проведена у 5-и пациентов (17,9%), раздельная аттикоантротомия с тимпанопластикой у 9-и пациентов (32,1%), радикальная операция с тимпанопластикой у 7-и пациентов (25%). Оссикулопластика была

выполнена в 19-и случаях, при этом частичный оссикулярный титановый протез был установлен в 9-и операциях (32,1%), полный протез в 10-и (35,7%).

Рецидив холестеатомы височной кости был зарегистрирован в отдалённом послеоперационном периоде у 4-х (14,3%) пациентов. Средний срок диагностирования рецидива холестеатомы составил 2,6 лет после хирургического лечения. При этом при первичном оперативном вмешательстве у 2-х пациентов врождённая холестеатома распространялась в протимпанум, у 1-го из них в тимпанальное устье слуховой трубы, у 1-го пациента эпидермальная ткань распространялась в синусы ретротимпанума, и 1-го в аттик. В 3-х случаях врождённая холестеатома была закрытого типа и только в 1-ом открытого. Во всех 4-х случаях рецидив развивался с левой стороны.

При повторном оперативном вмешательстве в 3-х случаях холестеатома заполняла мезотимпанум, в 1-ом из них отмечалось её распространение в тимпанальное устье слуховой трубы, в 2-х в синусы ретротимпанума. У 1-го пациента холестеатома располагалась на подножной пластинке стремени, окутывая полный титановый оссикулярный протез.

Значимая положительная корреляционная связь выявлена между рецидивом врождённой холестеатомы и её поражением протимпанума ($p=0,024$), расположением с левой стороны ($p>0,0001$) и степенью её распространения согласно классификации ChOLE ($p=0,05$) (таблица 6).

Таблица 6 - Распределение пациентов I группы, имеющих рецидив холестеатомы височной кости, по степени распространения врождённой холестеатомы согласно классификациям ChOLE, W.P. Potsic et al. и EAONO.

Классификация	Степень распространения холестеатомы			
	I	II	III	IV
ChOLE		3 (75%)	1 (25%)	
W.P. Potsic et al.		1(25%)	2 (50%)	1(25%)
EAONO	2 (50%)	2 (50%)		

Среднее пороги воздушного звукопроведения до операции у пациентов I группы составили $30,8 \pm 8,6$ дБ, костно – воздушный интервал (КВИ) – $27,5 \pm 7,6$ дБ. Подавляющее число больных демонстрировали снижение слуха по кондуктивному типу – 26 (92,9%), только у 2-х пациентов (7,1%) наблюдался смешанный тип тугоухости, врождённая холестеатома в данных 2-х случаях тотально заполняла барабанную полость. Оценка слуховой функции в отдаленном послеоперационном периоде была проведена у 26-ти пациентов. Среднее пороги воздушного звукопроведения составили $25,9 \pm 6,3$ дБ, КВИ – $24,5 \pm 5,7$ дБ. Достоверных различий между слуховой функцией до и после хирургического лечения на основании Т-критерия Вилкоксона у пациентов 1-ой группы не выявлено ($p=0,809$ / $p=0,366$).

Пациенты в возрасте до 10 лет демонстрировали достоверно лучшие результаты как средней предоперационной ($23,7 \pm 8,5$ дБ), так послеоперационной слуховой функции ($22,5 \pm 7,6$ дБ) в сравнении с более старшими пациентами ($48,2 \pm 17,6$ дБ/ $34 \pm 14,6$ дБ соответственно) согласно U-критерию Манна – Уитни ($p=0,003$ / $p=0,045$).

Отмечалась значимая положительная связь предоперационной слуховой функции с возрастом пациента ($p=0,013$) и степенью её распространения согласно классификации W.P. Potsic et al. ($p=0,035$). Значимая связь также выявлена между послеоперационным слухом пациента и степенью распространения врождённой холестеатомы, согласно всем трем используемым классификациям (W.P. Potsic et al. $p=0,004$, ChOLE $p=0,033$, EAONO $p=0,023$) (таблица 7).

Таблица 7 - Соотношение слуховой функции до оперативного лечения и в отдаленном послеоперационном периоде и степени распространения врожденной холестеатомы у пациентов I группы согласно классификациям ChOLE, W.P. Potsic et al. и EAONO.

	ChOLE		W.P. Potsic et al.		EAONO	
	Средний порог воздушного звукопроведения дБ					
	До операции	После операции	До операции	После операции	До операции	После операции
I ст.	23,3±13,7	23,9±15,7	23,5±25,6	19,6±16,2	24,8±13,1	21,1±8,9
II ст.	33,6±15,7	30,6±9,1	26,9±24,7	22,3±31,4	38,6±13,2	35,1±12,5
III ст.	49,2±18,4	44,3±23,8	31,2±13,8	29,4±13,9	43,75	42,5
IV ст.	-	-	49,3±18,4	43,3±13,6	-	-

4.1.1. Способ санации врожденной холестеатомы переднего мезотимпанума

У трех из восьми пациентов с типично расположенной врожденной холестеатомой в переднее - верхнем отделе барабанно полости была проведена операция по собственному разработанному способу. Данный метод позволяет полностью визуализировать врожденную холестеатому данной локализации, что снижает риск её рецидива, и при этом максимально сохранить анатомическую целостность структур среднего уха и слух пациента.

Способ осуществляют следующим образом:

В условиях многокомпонентной анестезии выполняют заушный разрез. Отсепаровывают мягкие ткани до визуализации площадки сосцевидного отростка, spina Henle и задней стенки наружного слухового прохода. Под контролем операционного микроскопа формируют меатотимпанальный лоскут. Кожу наружного слухового прохода отсепаровывают сзади наперед от 8-ми до 4-х часов условного циферблата (рисунок 9).

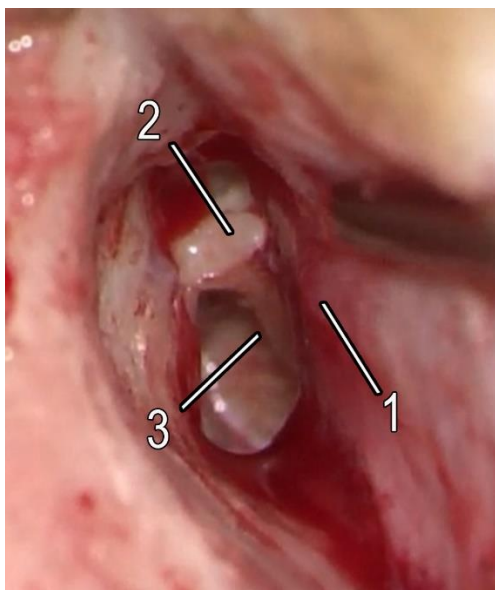


Рисунок 9 - Этап способа санации врождённой холестеатомы переднего мезотимпанума. Правое ухо.

1 - меатотимпанальный лоскут, 2 - короткий отросток молоточка, 3 - рукоятка молоточка.

Режущими борами диаметром 4,0 – 5,0 мм сглаживают кость дистального отдела задней стенки наружного слухового прохода до полной визуализации переднего меатотимпанального угла.

Вскрывают барабанную полость. Барабанную перепонку отсепаровывают от рукоятки молоточка, начиная с короткого отростка молоточка, сверху вниз, с сохранением контакта в области umbo. Капсулу врождённой холестеатомы отделяют от медиальной поверхности барабанной перепонки. Меатотимпанальный лоскут смещают книзу (рисунок 10).

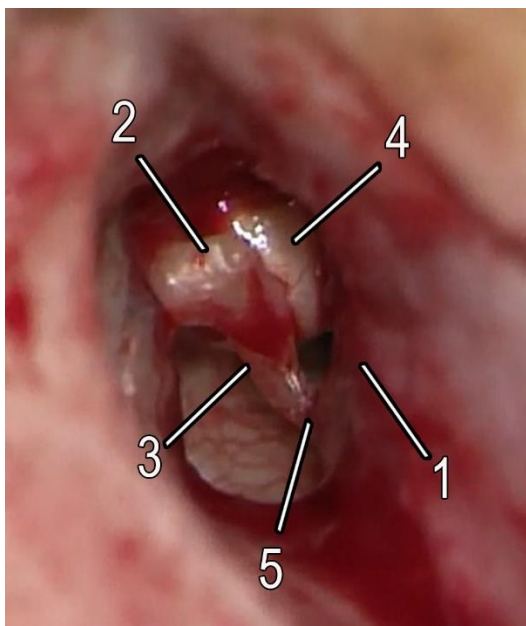


Рисунок 10 - Этап способа санации врождённой холестеатомы переднего мезотимпанума. Правое ухо.

1 - меатотимпальный лоскут, 2 - короткий отросток молоточка, 3 - рукоятка молоточка, 4 - врождённая холестеатома, 5 - umbo.

Микроиглой рассекают переднюю молоточковую складку. Бором диаметром 1,0 – 2,0 мм или микроложкой удаляют переднее-верхний отдел костного барабанного кольца до полной визуализации капсулы холестеатомы. Производят резекцию врождённой холестеатомы, сохраняя целостность её капсулы (рисунок 11).

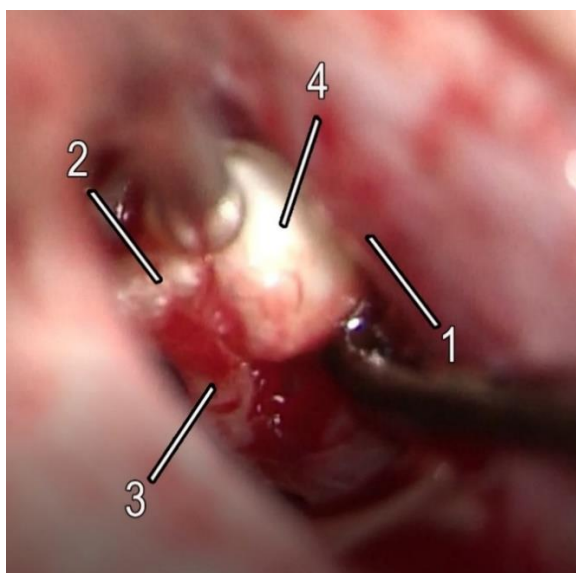


Рисунок 11 - Этап способа санации врождённой холестеатомы переднего мезотимпанума. Правое ухо.

1 - меатотимпанальный лоскут, 2 - короткий отросток молоточка, 3 - рукоятка молоточка, 4 - врождённая холестеатома.

Производят контрольную ревизию барабанной полости ригидным эндоскопом 2 мм в диаметре с углами обзора 30°, 45°.

Операцию продолжают обычным путем: меатотимпанальный лоскут укладывают на костное барабанное кольцо. Наружный слуховой проход тампонируют шелковой нитью. Заушную рану послойно ушивают.

Среднее пороги воздушной проводимости до хирургического лечения у пациентов, перенесших операцию по разработанному способу, составили $12 \pm 4,7$ дБ, в отдаленно послеоперационном периоде - $10,4 \pm 4,8$ дБ. У пациентов с аналогичным типичным расположением врождённой холестеатомы в передне – верхнем отделе барабанной полости, перенесших операцию по альтернативным методикам, среднее пороги воздушной проводимости до хирургического лечения составили $17,8 \pm 16,6$ дБ, после – $25,3 \pm 17,5$ дБ. Статистическая значимая разница была отмечена при сравнении послеоперационных порогов воздушной проводимости ($p=0,025$), предоперационная слуховая функция данной группы пациентов достоверно не различалась ($p=0,549$).

У пациентов, прооперированных по разработанному способу рецидив холестеатомы не был зарегистрирован ни в одном из наблюдений, у остальных пациентов, с подобным расположением врождённой холестеатомы, зарегистрирован в 1-ом случае, через 2 года после хирургического лечения (срок послеоперационного наблюдения от 1-го до 3-ех лет).

4.1.2. Способ санации врождённой холестеатомы протимпанума

Учитывая выявленную значимую связь между рецидивом врождённой холестеатомы и её распространением в протимпанум и тимпанальное устье слуховой трубы нами был разработан способ хирургической санации, позволяющий улучшить интраоперационную визуализацию труднодоступных отделов протимпанума (надтубарного, подтубарного, претимпанического, каротидно – улиткового синусов) и тем самым уменьшить риск рецидива холестеатомы.

Данный способ осуществляют следующим образом:

Выполняют заушный разрез от уровня l. temporalis до верхушки сосцевидного отростка, отсепааровывают мягкие ткани. Подготавливают трансплантат из фасции височной мышцы и аутохрящ из чаши ушной раковины.

Под контролем операционного микроскопа формируют меатотимпанальный лоскут. Вскрывают барабанную полость и проводят санирующий этап операции. Режущими борами диаметром 3-4 мм проводят аттикотомию до визуализации наковальни, головки молоточка, поперечного гребня и зубца переднего аттика (COG). Бором сглаживают заднюю стенку наружного слухового прохода до визуализации стремени и ниши круглого окна улитки (рисунок 12).

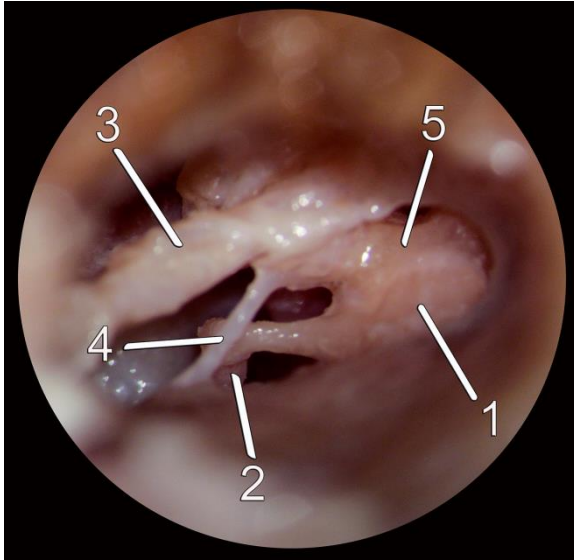


Рисунок 12 - Этап способа санации холестеатомы протимпанума. Левое ухо.

1 - наковальня, 2 - головка стремени, 3 - барабанная перепонка, 4 - chorda tympani, 5 – молоточек.

Выполняют разделение наковально - стремennого и наковально - молоточкового сочленения, после чего удаляют наковальню и головку молоточка. Микроиглой рассекают складку мышцы, напрягающей барабанную перепонку. Круглым ножом или микроножницами резецируют сухожилие мышцы, напрягающей барабанную перепонку. После рукоятку молоточка вместе с меатотимпанальным лоскутом смещают латерально для улучшения обзора протимпанума и его синусов, пораженных холестеатомой (рисунок 13).

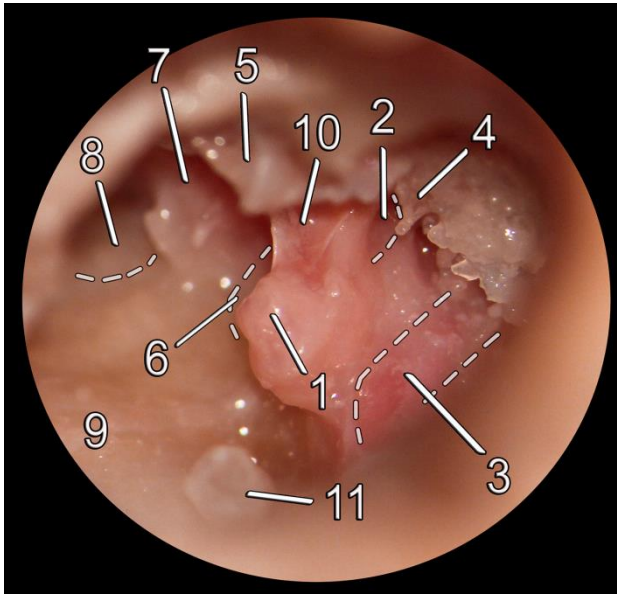


Рисунок 13 - Этап способа санации холестеатомы протимпанума. Левое ухо.

1 - pr. cochleariformis, 2 - надтубарный карман, 3 - лицевой нерв, 4 - поперечный гребень, 5 - COG, 6 - подтубарный карман, 7 - protiniculum, 8 - каротидно-улитковый карман, 9 - promontorium, 10 - складка мышцы напрягающей барабанную перепонку, 11 - головка стремени.

Бором диаметром 2 мм осуществляют удаление поперечного гребня и COG. Расширяют протимпанум за счет удаления алмазным бором диаметром 2 мм на малых оборотах полуканала мышцы, напрягающей барабанную перепонку снизу до ложкообразного отростка, сверху до надтубарного кармана и снизу до подтубарного кармана (рисунок 14).

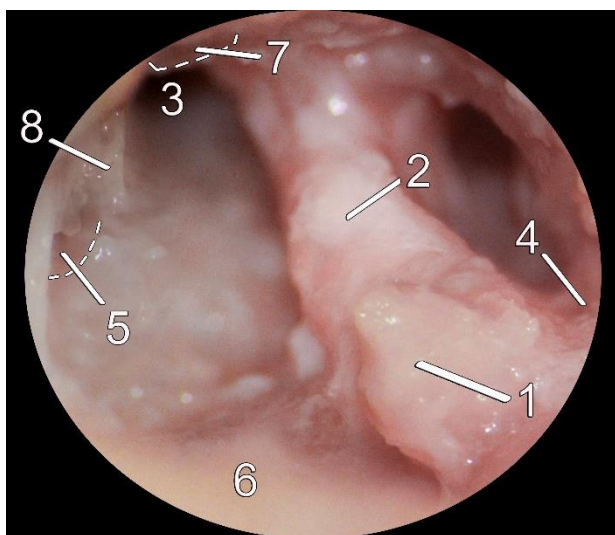


Рисунок 14 - Этап способа санации холестеатомы протимпанума. Левое ухо.

1 - pr. cochleariformis, 2 - мышца напрягающая барабанную перепонку, 3 - тимпанальное устье слуховой трубы, 4 - передний эпитимпанальный синус, 5 - каротидно - улитковый карман, 6 - promontorium, 7 - претимпанический карман, 8 – protiniculum.

Элиминируют мышцу, напрягающую барабанную перепонку, с помощью радионожа. Алмазным бором диаметром 2 мм на малых оборотах или микроложкой удаляют protiniculum до каротидного канала с открытием каротидно - улиткового кармана. Режущим бором диаметром 4 мм сглаживают костный навес латеральной стенки протимпанума с открытием претимпанического кармана (рисунок 15).

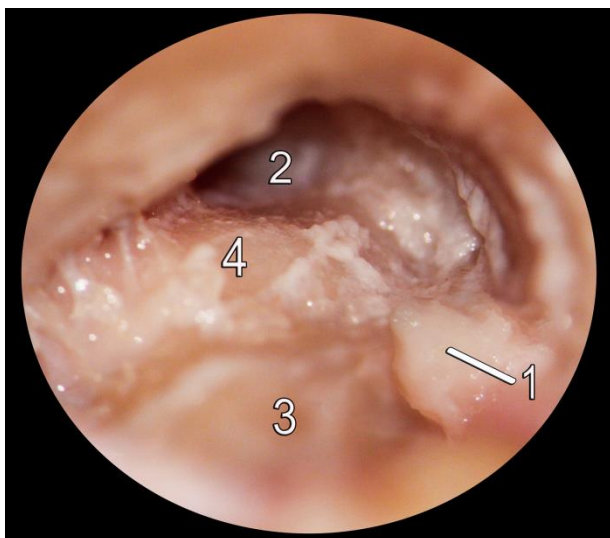


Рисунок 15 - Этап способа санации холестеатомы протимпанума. Левое ухо.

1 - pr. cochleariformis, 2 - тимпанальное устье слуховой трубы, 3 - promontorium, 4 - каротидный канал.

Резецируют холестеатому и патологически измененную слизистую оболочку из протимпанума, в частности из тимпанального устья слуховой трубы и синусов протимпанума. Производят контрольную ревизию протимпанума с помощью 3 мм 45° эндоскопа.

Операцию продолжают обычным путем: производят оссикулопластику и далее мирингопластику аутофасцией. Выполняют пластику латеральной стенки хондроперихондральным лоскутом.

Операция по данному способу была выполнена у 1-ой пациентки 8-и лет. Врождённая холестеатома тотально заполняла барабанную полость, распространялась в аттик, синусы ретротимпанума, протимпанум и далее в устье слуховой трубы. Пациентке выполнена операция по разработанной методике. Учитывая поражение эпидермальной тканью молоточка и наковальни, последнее были удалены. Оссикулопластика выполнена частичным титановым оссикулярным протезом. Пациентка находится под наблюдением на протяжении 2 лет, рецидив холестеатомы при плановом обследовании не был зарегистрирован. По данным контрольной тональной аудиометрии отмечается уменьшение порога слуха при воздушном звукопроведении на 20–30 дБ.

4.2. Результаты хирургического лечения пациентов с врожденной холестеатомой височной кости, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода.

В II группу вошли 8 случаев. По результатам хирургического лечения пациенты были разделены на 2-е подгруппы: IIa – врождённая холестеатома располагалась в барабанной полости и составила 3-и (37,5%) пациента, IIb – врождённая холестеатома располагалась между костной атретической пластинкой и гипоплазированной барабанной перепонкой - 5 (62,5%).

Во всех описанных нами случаях единственными жалобами пациентов были снижение слуха и наличие косметического дефекта ушной раковины со стороны врождённой атрезии наружного слухового прохода. Все пациенты имели кондуктивную тугоухость со средним порогом воздушного звукопроведения $60,2 \pm 14,7$ дБ и средним КВИ - $53 \pm 17,6$. В IIa подгруппе он составил $67,9 \pm 17,1$, КВИ - $59,5 \pm 29,5$ дБ дБ, во IIb $54,4 \pm 30,5$ дБ КВИ - $48,1 \pm 37,5$ дБ, достоверной статистической разницы между группами не было получено ($p=0,289/ p=0,48$).

Выявление врождённой холестеатомы височной кости во всех случаях было диагностической находкой при проведении предоперационного обследования.

По интраоперационным данным в IIa подгруппе пациентов в одном случае врождённая холестеатома занимала мезотимпанум, распространялась в аттик и далее в антрум, в двух других поражение ограничивалось мезотимпанумом (рисунок 16). Размер холестеатомы коррелировал с возрастом пациента, наиболее массивная холестеатома наблюдалась у самого старшего пациента (19 лет) данной группы. В двух из описанных случаев наблюдались сочетанные аномалии развития ЦСК: в одном отсутствовал молоточек, при этом наковальня и стремя были сохранены и полностью подвижны, в другом отсутствовала ЦСК, окна лабиринта не определялись. В одном случае наблюдалось разрушение наковальни и суперструктур стремени, что потребовало проведение оссикулопластики полным титановым протезом.

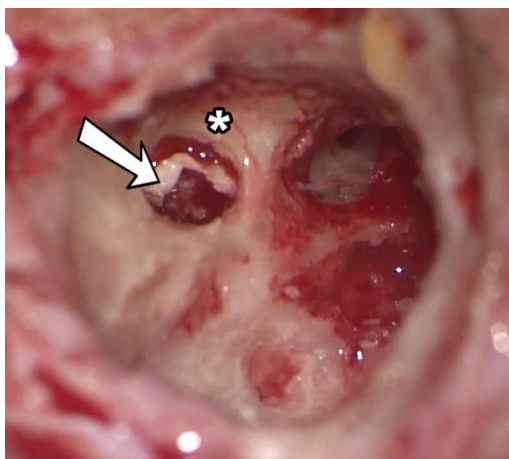


Рисунок 16 - Этапы операции по удалению врождённой холестеатомы, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода. Левое ухо.

Атретическая пластинка (*) частично удалена, визуализируется врождённая холестеатома (отмечена стрелкой), заполняющая барабанную полость.

У пациентов IIb группы ЦСК была состоятельна в 4 случаях, отмечалась типичная для данной патологии аномальное изменение в виде единого конгломерата молоточек – наковальня, но подвижность и целостность их была не нарушена. В одном наблюдении был разрушен длинный отросток наковальни, вследствие длительно контакта с вдавленной врождённой холестеатомой, воспаленной барабанной перепонкой. Выполнена оссикулопластика частичным титановым протезом. Во всех случаях отмечались явления мирингита, вызванного контактом с врождённой холестеатомой (рисунок 17).

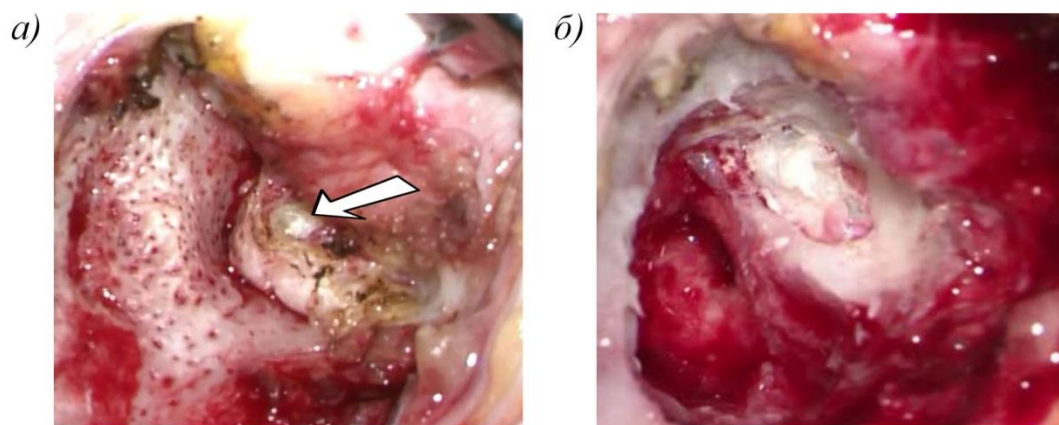


Рисунок 17 - Этапы операции по удалению врождённой холестеатомы, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода. Правое ухо.

а) В области атретической пластинки определяется дефект, заполненный холестеатомными массами (отмечен стрелкой). б) После проведения анторомастоидотомии и удаления атретической пластинки визуализируется холестеатома, заполняющая пространство между барабанной перепонкой и атретической пластинкой.

Средний порог воздушного звукопроведения в отдаленном послеоперационном периоде у пациентов II группы составил - $44,8 \pm 12,8$ дБ, КВИ - $35 \pm 10,5$. Данные показатели у пациентов IIa подгруппы составили $49 \pm 12,5$ дБ/ $38,3 \pm 22,9$ дБ, у IIb $41,7 \pm 19,5$ дБ/ $31,3 \pm 12,4$ дБ, значимой статистической разницы между группами не было отмечено ($p=0,653/p=0,23$)

На сегодняшний день пациенты находятся под динамическим наблюдением. Повторное оперативное лечение потребовалось 2-м пациентам из IIb подгруппы: в одном случае при рестенозировании сформированного канала наружного слухового прохода, в другом вследствие экструзии установленного оссикюлярного титанового протеза. Рецидив холестеатомы не был зарегистрирован ни в одном случае.

4.2.1. Способ санации врожденной холестеатомой височной кости, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода

С целью уменьшения травматичности операции и создания канала наружного слухового прохода максимально приближенного к анатомической норме и одномоментного удаления сопутствующей врождённой холестеатомы нами был разработан способ, осуществляющийся следующим образом:

Выполняют заушный разрез. Отсепаивают кожно - надкостничный лоскут до ямки височно - нижнечелюстного сустава кпереди. В верхнем углу раны подготавливают лоскут фасции височной мышцы.

Под контролем операционного микроскопа режущим бором диаметром 4,0 – 5,0 мм выполняют антротомию в проекции перфорированной зоны кортикальной пластинки сосцевидного отростка до полной визуализации латерального полукружного канала и короткого отростка наковальни в *aditus ad antrum* (рисунок 18).

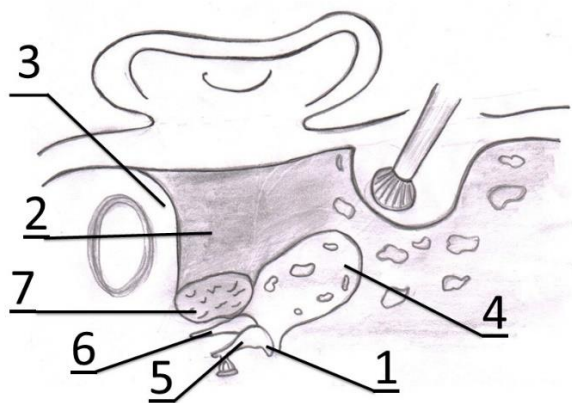


Рисунок 18 - Схема этапа разработанного способа по удалению врождённой холестеатомы, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода.

1 – короткий отросток наковальни, 2 - костная атретическая пластинка, 3 - капсула височно - нижнечелюстного сустава, 4 - анtrum, 5 - тело наковальни, 6 - молоточек, 7 - врождённая холестеатома.

При наличии холестеатомы в сосцевидном отростке антромастоидальную полость расширяют до обнаружения границы роста эпидермальной ткани.

Режущим бором диаметром 2,0 – 3,0 мм производят удаление атретической пластинки с формированием канала наружного слухового прохода: кпереди до просвечивания сумки височно-нижнечелюстного сустава, кзади до сохранения тонкой костной перегородки между каналом наружного слухового прохода и антральной полостью, кверху до просвечивания твердой мозговой оболочки средней черепной ямки. При этом максимально сохраняют костную пластинку латеральное тело наковальни и молоточка, формируя латеральную стенку аттика, книзу до полной визуализации окон лабиринта (рисунок 19).

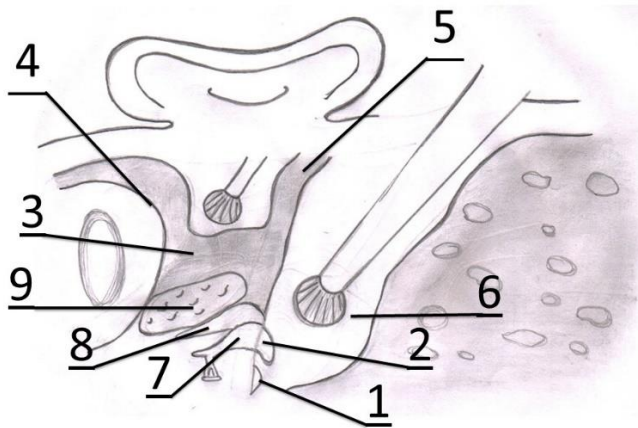


Рисунок 19 - Схема этапа разработанного способа по удалению врождённой холестеатомы, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода.

1 - латеральный полукружный канал, 2 - короткий отросток наковальни, 3 - костная атретическая пластинка, 4 - капсула височно - нижнечелюстного сустава, 5 - сформированная задняя стенка наружного слухового прохода, 6 - анtrum, 7 - тело наковальни, 8 - молоточек, 9 - врождённая холестеатома.

Производят тимпанотомию. Удаляют врождённую холестеатому из полостей височной кости. После выполнения контрольную ревизию барабанной и антральной полостей ригидным эндоскопом 2,0 мм в диаметре с углами обзора 30°, 45° (рисунок 20).

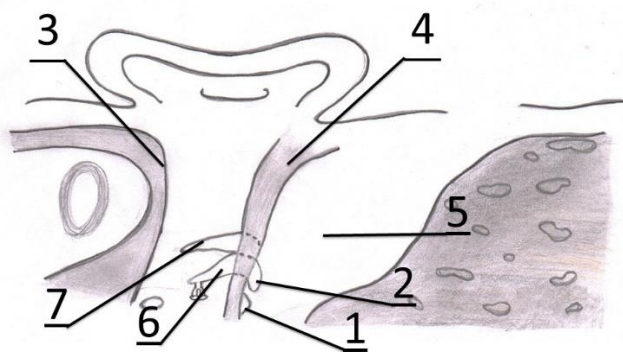


Рисунок 20 - Схема этапа разработанного способа по удалению врождённой холестеатомы, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода.

1 - латеральный полукружный канал, 2 - короткий отросток наковальни, 3 - капсула височно - нижнечелюстного сустава, 4 - сформированная задняя стенка наружного слухового прохода, 5 - антрум, 6 - тело наковальни, 7 - молоточек.

Производят миринопластику аутофасциальным лоскутом. С медиальной поверхности плеча с помощью дерматомы берется свободный перемещенный кожный лоскут. Производят иссечение хряща в проекции чаши ушной раковины, из сохранившейся кожи чаши ушной раковины формируют языкообразный лоскут с основанием кпереди и низводят его на переднюю стенку сформированного наружного слухового прохода. На оголенные костные стенки сформированного канала наружного слухового прохода укладывают свободные перемещенные кожные лоскуты. Канал сформированного наружного слухового прохода тампонируют гемостатической губкой. Заушную рану послойно ушивают.

Операция по данной методике была выполнена у 1-го пациента 7 лет из IIb подгруппы. Врождённая холестеатома интраоперационно располагалась между костной атретической пластинкой и гипоплазированной барабанной перепонкой. Распространения эпидермальной ткани в барабанную полость не отмечалось. Пациенту выполнена операция по разработанной методике. Пациент находится под наблюдением на протяжении 1 года, рецидива холестеатомы, рестенозирования слухового прохода при плановом обследовании не регистрируется.

ГЛАВА 5. АЛГОРИТМ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЁННОЙ ХОЛЕСТЕАТОМОЙ ВИСОЧНОЙ КОСТИ.

Учитывая выявленные клинические особенности течения врождённой холестеатомы височной кости нами был предложен алгоритм ведения пациентов с данной патологией, направленный на её выявление в максимально раннем возрасте (рисунок 21).

1. Подозрение на врождённую холестеатому барабанной полости должны вызывать все включения в барабанной перепонке или медиальнее неё, обнаруженные при базовой отоскопии. В данных случаях у всех пациентов необходимо проведение осмотра барабанной перепонки при помощи увеличивающей техники (отомикроскопии/отоэндоскопии) и оценки слуховой функции.

2. При подозрении или невозможности исключения врождённой холестеатомы барабанной полости при проведении вышеописанных исследований требуется проведение КТ височных костей.

3. КТ височных костей также необходимо выполнять пациентам с врождённой атрезией наружного слухового прохода, кондуктивной тугоухостью неясной этиологии, с длительно текущими экссудативными средними отитами (при исключении их риногенной этиологии).

4. При выявлении мягкотканного содержимого в полостях височной кости по данным КТ височных костей необходимо проводить МРТ среднего уха в DWI режиме при отсутствии нарушения слуховой функции и отсутствии визуализации врождённой холестеатомы при отомикроскопии/отоэндоскопии, а также в случаях возможно отказа в дальнейшей слухулучшающей операции (наличие сопутствующей патологии, неудовлетворительные прогнозируемые функциональные результаты операции, отказ пациента от оперативного вмешательства). В остальных случаях возможно ограничиться дальнейшим ревизионным хирургическим вмешательством.

5. Объем первичной операции при врожденной холестеатоме должен быть достаточным для полной её санации, но в тоже время минимально травматичным и направленным на сохранение и/или восстановление слуховой функции. При врожденной холестеатоме с поражением эпитимпанума и антрума, без распространения в глубокие воздушные клетки височной кости (супралабиринтные, инфралабиринтные, верхушечные) и при отсутствии экстра- и интратемпоральных осложнений объем первичной операции стоит ограничить раздельной аттикоантротомией с тимпанопластикой.

6. Активное послеоперационное наблюдение пациентов с врожденной холестеатомой височной кости должно составлять не менее 3 лет, с ежегодным осмотром врачом – оториноларингологом и врачом - педиатром, проведением отомикроскопии, КТ височных костей, тональной аудиометрии. МРТ среднего уха в DWI режиме необходимо при подозрении на рецидив холестеатомы при проведении вышеописанных исследований.

7. По прошествии 3 лет без рецидивного периода пациенты должны быть информированы о возможном рецидиве холестеатомы в отдаленные сроки, с целью максимально раннего их обращения за медицинской помощью, при появлении жалоб со стороны оперированного уха.

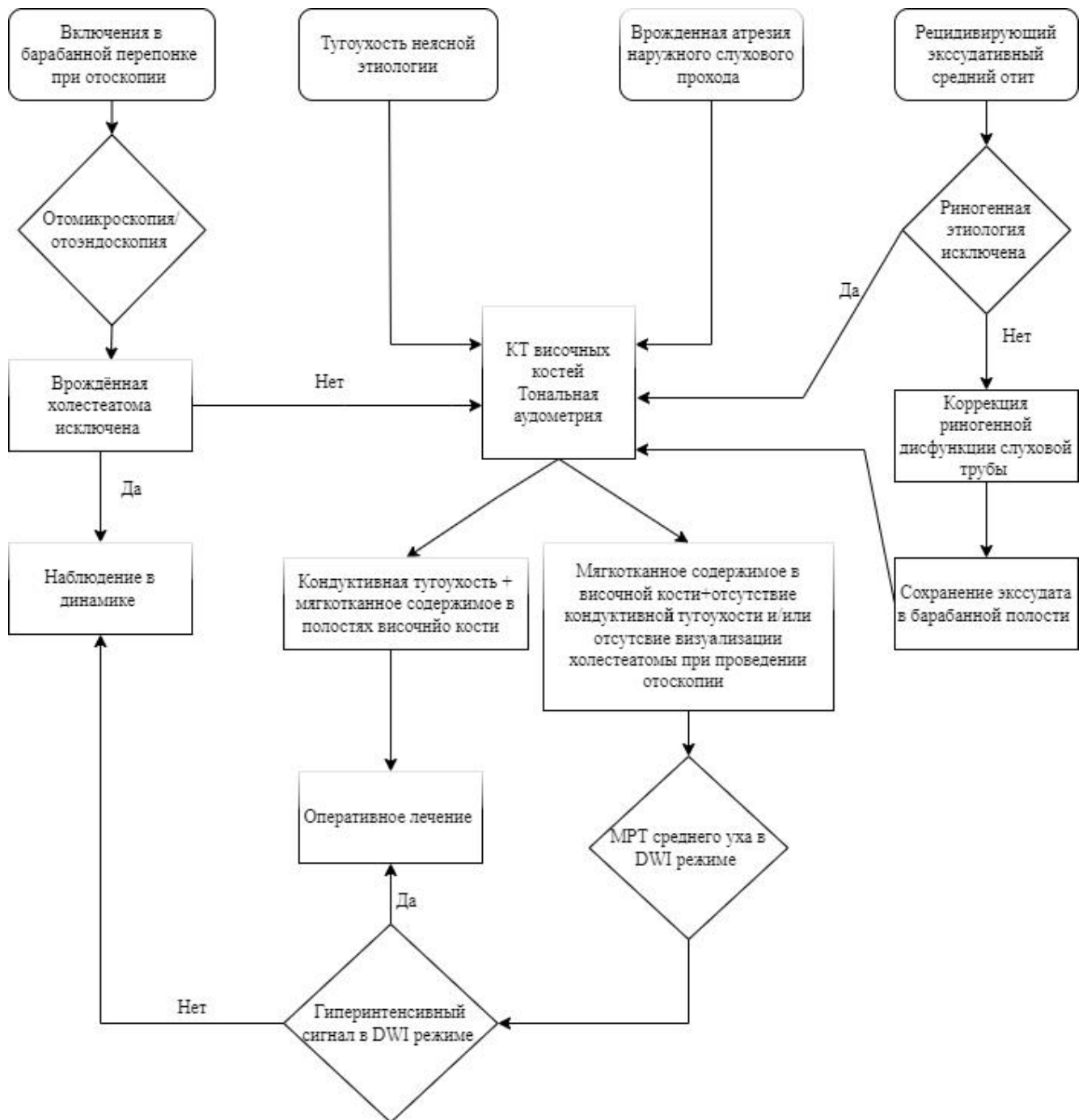


Рисунок 21 - Алгоритм ведения пациентов с подозрением на врождённую холестеатому височной кости.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врождённая холестеатома височной кости остаётся одной из наименее освещённых тем в современной отохирургии, в первую очередь вследствие её редкой встречаемости в общей популяции. Отсутствие типичной картины сопутствующего хронического гнойного среднего отита и скрытое её течение до этапа её обширного распространения в полостях височной кости с одной стороны, и сохранность анатомических структур среднего уха на начальных стадиях её развития с другой сторон, требуют особого подхода к диагностике и хирургическому лечению данной патологии.

В данном исследовании, как и по данным мировой литературы, врождённая холестеатома наиболее часто первично диагностировалась у пациентов педиатрического профиля (63,9% случаев – дети до 10 лет), однако наблюдались и больные старших возрастных групп (наиболее возрастной пациент – 44 года), что указывает на необходимость исключения данного состояния у пациентов любого возраста, при наличии его возможных признаков.

Наиболее часто встречаемой жалобой, а зачастую и единственной, предъявляемой пациентами с врождённой холестеатомой височной кости, является постепенное снижение слуха. Важно понимать, что снижение слуха развивается при поражении врождённой холестеатомой ЦСК, что, учитывая её первичную зону роста в передне - верхнем отделе барабанной полости, предполагаемую подавляющим числом исследователей, происходит при достаточном увеличении размера врождённой холестеатомы. Об этом же свидетельствует наличие пациентов с бессимптомным течением врождённой холестеатомы и нормальной слуховой функцией (18,5% в данном исследовании). В нашем исследовании выявлено наличие значимых связей между возрастом пациента при проведении первичного хирургического лечения и степенью распространения врождённой холестеатомы среднего уха ($p=0,031$ для классификации W.P. Potsic et al.), предоперационной слуховой функций пациентов ($p=0,013$), а так же связь послеоперационного слуха в отдаленном периоде со степенью распространения

холестеатомы (W.P. Potsic et al. $p=0,004$, ChOLE $p=0,033$, EAONO $p=0,023$). Также пациенты до 10 лет демонстрировали достоверно лучшие результаты как средней предоперационной, так послеоперационной слуховой функции в сравнении с более старшими пациентами ($p=0,003/p=0,045$). Учитывая вышесказанное, можно считать снижение слуха при врождённой холестеатоме среднего уха осложнением, развивающемся при её росте, которое можно избежать, при ранней диагностике.

Подавляющее число случаев врождённой холестеатомы среднего уха (78,6%) в нашем исследовании было диагностировано при проведении базовой отоскопии, подтверждённой отомикроскопией. Данный факт свидетельствует о необходимости детального контроля всех изменений барабанной перепонки, регистрируемых при отоскопии, в частности у пациентов педиатрического профиля, а также более обширного применения увеличительных методов исследования при осмотре пациентов в рутинной практике врача – оториноларинголога и педиатра.

37 % пациентов с врождённой холестеатомой среднего уха демонстрировали наличие в анамнезе эпизодов экссудативного среднего отита. Данное состояние может, с одной стороны, маскировать наличие врождённой холестеатомы, с другой стороны быть следствием развития холестеатомы при её переднем расположении с последующей obturацией тимпанального устья слуховой трубы. Учитывая данные факты следует исключать наличие врождённой холестеатомы среднего уха у пациентов с неоднократными экссудативными отитами в анамнезе, особенно при исключении их риногенной этиологии.

Наиболее важными факторами, влияющими на функциональный результат оперативного лечения пациентов с врождённой холестеатомой височной кости, является возраст пациента и степень распространения холестеатомы при первичном оперативном вмешательстве. Учитывая это, как уже было сказано выше, хирургическое лечение требуется выполнять в максимально ранние сроки. При этом, учитывая возраст подавляющего числа пациентов, выполняя санацию

врождённой холестеатомы важно стремиться к сохранению целостности не пораженных эпидермальной тканью анатомических структур среднего уха

Для типичного расположенной врождённой холестеатомы среднего уха в передне – верхнем отделе барабанной полости возможно применение различных методик оперативного вмешательства. Наиболее часто описывается проведение тимпанотомии, при этом доступ к барабанной полости может производиться как со стороны передних, так и задних отделов барабанной перепонки, после чего барабанная перепонка отсепаровывается от рукоятки молоточка полностью, для полной визуализации врождённой холестеатомы, располагающейся кпереди от неё. Недостатками данных способов являются высокие риски нарушения целостности барабанной перепонки в проекции umbo в процессе отсепаровки, вследствие наибольшего контакта волокон фиброзного слоя в этом месте. Также полное разъединение барабанной перепонки с рукояткой молоточка может привести к отсутствию контакта между ними, а иногда и медиальной ротации молоточка, что впоследствии может стать причиной неудовлетворительных результатов послеоперационной слуховой функции пациентов. В литературе описаны возможные пути решения данной проблемы, так К. Robert et al. (2019) [92] предлагает формировать хирургическим лазером перфорацию барабанной перепонки в области umbo с последующей фиксацией в ней рукоятки молоточка, однако данная манипуляция может привести к дальнейшему нарушению целостности заведомо интактной барабанной перепонки.

М. Tos (2004 г.) [108] описывал способ хирургического доступа к передним отделам мезотимпанума. При этом эндаурально производят дугообразный разрез кожи передней стенки наружного слухового прохода, отсепаровывают тимпаномеатальный лоскут, рассекают слизистую оболочку, после чего лоскут откидывают кзади. Недостатками данного способа являются трудность манипуляции в передних отделах наружного слухового прохода, особенно при наличии выраженного его изгиба кпереди, затрудняющего детализацию передних отделов барабанной перепонки. Подобное ограничение интродооперационной

визуализации может привести к нарушению целостности барабанной перепонки или капсулы холестеатомы, что в свою очередь увеличивает риск рецидива заболевания.

Возможно также удаление врождённой холестеатомы эндаурально под контролем эндоскопической техники, рекомендуемое многими авторами на сегодняшний день. Несомненно, использование эндоскопов с различными углами обзора может позволить улучшить визуализацию передних отделов барабанной полости и врождённой холестеатомы, но возможность манипуляции только одной рукой при наличии даже незначительного кровотечения делает выполнение данной методики затруднительной, при этом может возникнуть необходимость к переходу на традиционную отомикроскопическую технику, что удлиняет время проведения операции.

Разработанный нами способ санации врождённой холестеатомы переднего мезотимпанума лишен вышеописанных недостатков. Он позволяет добиться широкого обзора передних отделов барабанной полости для полной визуализации врождённой холестеатомы, что снижает риск сохранения эпидермальной ткани и её дальнейшего рецидива. Сохранение целостности барабанной перепонки и её контакта с рукояткой молоточка в проекции umbo уменьшает риск развития неудовлетворительных функциональных результатов послеоперационного слуха у пациентов. В данном исследовании пациенты, перенесшие операцию по разработанному способу, демонстрировали более высокие пороги воздушного звукопроводения в отдаленном послеоперационном периоде, чем пациенты прооперированные по альтернативным методикам, при этом различие были значимые ($p=0,025$), что позволяет рекомендовать данный способ для хирургического лечения пациентов расположенной врождённой холестеатомой в передне – верхнем отделе барабанной полости.

Типичная первичная локализация врождённой холестеатомы в передних отделах барабанной полости, а также выявленная в данном исследовании значимая связь между рецидивом заболевания и её поражением протимпанума ($p=0,024$)

демонстрирует необходимость совершенствования методик санации холестеатом данной локализации.

Протимпанум имеет сложно анатомическое строение, не всегда учитываемое хирургами, при проведении хирургического лечения. Наличие постоянных синусов (карманов): натубарного, подтубарного, претимпанического и каротидного; и возможная анатомическая узость тимпанального устья слуховой трубы могут являться причиной сохранения эпидермальной ткани в данной области. Выполнение радикальной операции при холестеатоме данной локализации может снизить риск развития рецидива холестеатомы, за счет улучшения интраоперационной визуализации протимпанума, однако является травматичной и не желательна при проведении первичной операции у пациентов педиатрического профиля, в связи с пожизненными ограничениями связанными с водными процедурами, и худшими функциональными результатами данного метода хирургического лечения. Эндоскопическая ассистенция при проведении санации холестеатомы протимпанума позволяет провести более тщательную ревизию труднодоступных участков, однако не решает проблему возможного распространения эпидермальной ткани в суженное тимпанальное устье слуховой трубы.

Предложенный нами способ хирургической врожденной холестеатомы протимпанума позволяет решить данные задачи за счет расширения тимпанального устья слуховой трубы и труднодоступных участков данной области. Разработанный способ показал положительные функциональные и анатомические результаты в представленном выше клиническом случае, однако требует дальнейших исследований, ограниченных редкостью, обсуждаемой патологии, для подтверждения значимых преимуществ по сравнению с альтернативными методиками.

Пациентов с врожденными аномалиями развития височной кости также необходимо выделить в группу риска врожденной холестеатомы височной кости. Встречаемость данных сопутствующих патологий не высока, однако отсутствие возможности визуализировать барабанную перепонку при проведении отоскопии,

отсутствие в подавляющем большинстве случаев других жалоб по мимо нарушения слуховой функции, а также недостаточное обследование пациентов в случаях, когда слухулучшающее оперативное лечение невозможно или не планируется по причине не желания пациентов, увеличивает риск развития осложнений врождённой холестеатомы, при поздней её диагностике. Об этом свидетельствуют данные мировой литературы, где весомая часть выявления врождённой холестеатомы у данной группы пациентов приходилась на этап развития экстра- и интратемпоральных осложнений.

Отсутствие выявленных в данном исследовании значимых связей между до и после операционной слуховой функцией у пациентов II группы и характеристиками расположения врождённой холестеатомы, также свидетельствует о причинной зависимости данных факторов в большей степени от наличия первичной врождённой аномалии развития височной кости.

Учитывая вышесказанное, пациенты с врождённой атрезией наружного слухового прохода, вне зависимости от их возраста и планирования дальнейшего оперативного лечения, должны проходить комплексное обследование с обязательным проведением КТ височных костей, и при выявлении мягкотканого субстрата в полостях височной кости МРТ среднего уха в DWI режиме, с целью исключения врождённой холестеатомы височной кости. При её выявлении оперативное лечение должно проводится в кратчайшее сроки, вне зависимости от возраста пациента и возможности слухоулучшения в послеоперационном периоде, с целью исключений возможных осложнений.

На сегодняшний день для хирургической коррекции врождённой атрезии наружного слухового прохода применяются две методики: задний (трансмастоидальный) доступ, представляющий по своей сути модификацию радикальной операции, и передний доступ, при котором формирование канала наружного слухового прохода происходит по ориентирам локализации височно – нижнечелюстного сустава. В случае сопутствующей врождённой холестеатомы трансмастоидальный доступ позволяет провести достаточно ревизию полостей

височной кости, но несет за собой все вышеописанные недостатки радикальной операции. Передний способ позволяет сформировать приближенный к анатомической норме просвет наружного слухового прохода, однако недостаточен для полноценной санации врожденной холестеатомы при её распространении в аттик и антрум.

Разработанный нами способ хирургической санации врожденной холестеатомы, сочетанной с врожденной атрезией наружного слухового прохода, позволяет решить данные недостатки описанных способов, и представляет собой модификацию отдельной аттикоантромиотомии, более предпочтительной для пациентов педиатрического профиля, но, как и предыдущий описанный нами способ требует дальнейших исследований, для подтверждения его значимой эффективности.

Выявленные в данном исследовании клинические особенности различных форм врожденной холестеатомы височной кости отражены в разработанном и приведенном ранее алгоритме диагностики и лечения данного состояния. Выполнение данного диагностического алгоритма направлено на формирование групп риска развития обсуждаемой патологии и тем самым уменьшение возраст первичной её выявляемости.

ВЫВОДЫ

1. Развитие клинической картины врождённой холестеатомы среднего уха и функциональные результаты её хирургического лечения в наибольшей степени зависят от возраста пациента. На ранних стадиях её развития свойственно бессимптомное течение.

2. Рецидив врождённой холестеатомы ассоциирован с поражением ею протимпанума ($p=0,024$), и более вероятен с увеличением степени её распространения, последний критерий также находится в прямой связи с возрастом пациента.

3. Врождённой холестеатоме височной кости, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода, свойственно бессимптомное течение, при этом степень нарушения слуховой функции пациентов данной группы не зависит от характеристик выявляемой холестеатомы, так как определяется в большей степени сопутствующей аномалией развития.

4. Разработанные способы хирургической санации обеспечивают достаточный обзор передних отделов барабанной полости, как наиболее частой зоны локализации врождённой холестеатомы, что позволяет хирургу полностью удалить эпидермальную ткань и, в то же время, сохранить целостность структур среднего уха.

5. Предложенный алгоритм диагностики врождённой холестеатомы височной кости позволяет выявлять её на ранних этапах развития, что приводит к минимизации объёма требуемого оперативного вмешательства, как следствие, к лучшим функциональным результатам хирургического лечения и достоверному снижению риска её рецидива (процент рецидива холестеатомы составил 14,3%).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. У всех пациентов, имеющих включения в барабанной перепонке или медиальнее неё, обнаруженные при базовой отоскопии, необходимо проведение отомикроскопии/отоэндоскопии. При подозрении на врождённую холестеатому височной кости требуется проведение КТ височных костей.

2. У всех пациентов с врождённой атрезией наружного слухового прохода необходимо выполнять КТ височных костей в максимально раннем возрасте с целью исключения врождённой холестеатомы височной кости, вне зависимости от планирования дальнейшего хирургического лечения и возможности слухоулучшения.

3. При выявлении мягкотканого содержимого в полостях височной кости по данным КТ височных костей, необходимо проводить МРТ среднего уха в DWI режиме при отсутствии нарушения слуховой функции и отсутствии визуализации врождённой холестеатомы при отомикроскопии/отоэндоскопии, а также в случаях возможного отказа в дальнейшей слухулучшающей операции у пациентов с врождённой атрезией наружного слухового прохода.

4. С целью санации врождённой холестеатомы передних отделов барабанной полости рекомендовано применять разработанный «Способ хирургической санации врожденной холестеатомы переднего мезотимпанума» (патент на изобретение 2782292 С1, 25.10.2022) при её классической локализации в передне – верхнем отделе мезотимпанума, а при её распространении в область тимпанального устья слуховой трубы использовать «Способ хирургической санации холестеатомы протимпанума» (патент на изобретение 2713139 С1, 03.02.2020) с целью создания наилучшего обзора пораженных отделов барабанной полости и уменьшения риска рецидива холестеатомы.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

КВИ - костно - воздушный интервал

КТ - компьютерная томография

МРТ - магнитно - резонансная томография

ЦСК - цепь слуховых косточек

ЭТН - эндотрахеальный наркоз

DWI - diffusion - weighted imaging, диффузно - взвешенные изображения

EAONO - European Academy of Otology and Neurotology и Japan Otological Society

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аникин И.А. Клинический случай удаления обтурирующих наружный слуховой проход экзостозов и врожденной холестеатомы / И.А. Аникин, Н.Н. Хамгушкеева // Российская оториноларингология. – 2018. - №6(97). - С. 119-123.
2. Аникин М. И. Холестеатома среднего уха: определение, вопросы классификации и этиопатогенеза (краткий обзор литературных данных). Часть I / М. И. Аникин, Д. М. Канафьев, И. А. Аникин, Т. А. Бокучава // Российская оториноларингология. – 2016. - №3(82). – С. 115-124.
3. Власова Г. В. Информативность МРТ височных костей с использованием диффузионно-взвешенного изображения в диагностике холестеатомы среднего уха у детей / Г. В. Власова, П. В. Павлов, А. Д. Винокурова // Folia otorhinolaryngologiae et pathologiae respiratoriae. – 2019. – № 4. – С. 21-28.
4. Власова Г. В. Современный подход к диагностике холестеатомы среднего уха у детей / Г. В. Власова, Т. А. Александров // Folia otorhinolaryngologiae et pathologiae respiratoriae. – 2019. – Т. № 1. – С. 102-107.
5. Диаб Х. М. А. Клинический случай врожденной большой холестеатомы пирамиды височной кости / Х. М. А. Диаб, Н. А. Дайхес, О. А. Пасинина [и др.] // Head and Neck/Голова и шея. Российское издание. Журнал Общероссийской общественной организации Федерация специалистов по лечению заболеваний головы и шеи. – 2021. – № 3. – С. 61-66.
6. Дюннебир Э. А. Лучевая диагностика. Оториноларингология / Э. А. Дюннебир. - М.: МЕДпресс-информ. – 2013. – 359 с.
7. Завадский Н. В. Учение о холестеатоме среднего уха и прогресс отохирургии / Н. В. Завадский, А. В. Завадский // Журнал ушных, носовых та горловых хвороб. – 2006. – №4. – С. 27-41.
8. Зеленкова В. Н. Врожденная холестеатома сосцевидного отростка височной кости: случаи диагностики и хирургического лечения / В. Н. Зеленкова,

А. В. Зеленков, А. И. Крюков [и др.] // Вестник оториноларингологии. – 2022. – № 4. – С. 95-101.

9. Милешина Н. А. Холестеатома наружного и среднего уха в детском возрасте / Н. А. Милешина, Е. В. Курбатова // Вестник оториноларингологии. – 2015. – Т. 80. - №1. - С. 25-27.

10. Полунин М. М. Врожденная холестеатома среднего уха у детей / М.М. Полунин, Ю. Л. Солдатский, А. М. Иваненко, С. А. Кульмаков // Российская оториноларингология. – 2018. - №6 (97). – С. 111-118.

11. Abdel - Aziz M. Congenital cholesteatoma of the infratemporal fossa with congenital aural atresia and mastoiditis: a case report [Электронный ресурс] / М. Abdel - Aziz // BMC Ear, Nose and Throat Disorders. - 2012. – 12. Режим доступа: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3438033/> (Дата обращения:16.07.2023)

12. Aggarwal P. Congenital Cholesteatoma in a Case of Congenital Aural Atresia: A Case Report / P. Aggarwal, P. Rayamajhi. // JNMA J Nepal Med Assoc. – 2020. - 58(232). – P. 1080-1082.

13. Aimi K. Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma / K. Aimi // Laryngoscope. – 1983. – 93. – P. 1140–1146.

14. Bacciu A. Open vs closed type congenital cholesteatoma of the middle ear: two distinct entities or two aspects of the same phenomenon? / A. Bacciu, F. Di Lella, E. Pasanisi [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2014. - 78(12). – P. 2205 - 2209.

15. Barath K. Neuroradiology of cholesteatomas / K. Barath, A.M. Huber, P. Stampfil [et al.] // AJNR Am J Neuroradiol. – 2011. – 32. – P. 221.

16. Bendek G. A. Histopathology of transudatory - secretory otitis media. Preliminary report / G. A. Bendek // Arch Otolaryngol. – 1963. – 78. – P. 33-38.

17. Bennett M. Congenital Cholesteatoma: Theories, Facts, and 53 Patients / M. Bennett, F. Warren, G. C. Jackson. D. Kaylie // Otolaryngologic Clinics of North America/ - 2006. - 39(6). – P. 1081–1094.

18. Bhavana K. Our Experience of Treating Wide Spectrum of External Ear Canal Atresia of Different Etiologies in Pediatric Patients / K. Bhavana // *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2017. - 69(3). – P. 363-369.
19. Borysenko O. Hearing after three techniques of tympanoplasty / O. Borysenko, Y. Sushko, I. Srybnyak // *Proceedings: 6th International conference on cholesteatoma and ear surgery. Label.* – 2001. – P. 745–750.
20. Buen F. Ishiyama A. Middle ear lipoma mimicking a congenital cholesteatoma: A case report and review of the literature // F. Buen, C.H. Chu // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* - 2018. – 115. - P. 110-113.
21. Casale G. Acquired Ear Canal Cholesteatoma in Congenital Aural Atresia/Stenosis / G. Casale, B. D. Nicholas, B. W. Kesser // *Otology & Neurotology.* – 2014. - 35(8). – P. 1474–1479.
22. Castle J. T. Cholesteatoma Pearls: Practical Points and Update / J. T. Castle // *Head and Neck Pathology.* – 2018. - 12(3). -P. 419–429.
23. Caughey R. J. Congenital Cholesteatoma in a Case of Congenital Aural Atresia / R. J. Caughey, R. A. Jahrsdoerfer, B. W. Kesser // *Otology & Neurotology.* – 2006. - 27(7). – P. 934-936.
24. Chen W. W. Studies on the origin of human amniotic fluid cells by immunofluorescent staining of keratin filaments / W.W. Chen // *J. Med. Genet.* – 1982. – 19. – P. 433-436.
25. Cheong T. Y. Intratympanic Membrane Congenital Cholesteatoma Removal Using an Endoscopic System: A Case Report / T.Y. Cheong, Y.S. Jo, H.S. Kim [et al.] // *Ear Nose Throat J.* – 2019. - 98(4). – P. 188-189.
26. Ching H. H. Pediatric tympanic membrane cholesteatoma: Systematic review and meta-analysis / H. H. Ching, A. G. Spinner, M. Ng // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* – 2017. – 102. -P. 21–27.
27. Cho H.S. Clinical Aspects and Surgical Outcomes of Congenital Cholesteatoma in 93 Children: Increasing Trends of Congenital Cholesteatoma from 1997

through 2012 / H.S. Cho, H.G. Kim, D.J. Jung [et al.] // J Audiol Otol. – 2016. - 20(3). – P. 168-173.

28. Choi H. G. Clinical experience of 71 cases of congenital middle ear cholesteatoma / H. G. Choi, K. H. Park, S. N. Park [et al.] // Acta Otolaryngol. - 2010. - 130(1). – P. 62-67.

29. Cole R. R. The Risk of Cholesteatoma in Congenital Aural Stenosis / R. R. Cole, R. A. Jahrsdoerfer // The Laryngoscope. – 1990. - 100(6). – P. 576-578

30. Darrouzet V. Congenital middle ear cholesteatomas in children: our experience in 34 cases / V. Darrouzet, J. Duclos, D. Portmann, J. Bebear // Otolaryngol Head Neck Surg. – 2002. – 126. – P. 34–40.

31. Denoyelle F. International Pediatric Otolaryngology Group (IPOG) Consensus Recommendations: Congenital Cholesteatoma / F. Denoyelle, F. Simon, K.W. Chang [et al.] // Otol Neurotol. – 2020. - 41(3). – P. 345-351.

32. Derlacki E. L. Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid / E. L. Derlacki, J. D. Clemis // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1965. -74(3). – P. 706-727.

33. Distinguin L. Malformations associated with pediatric congenital cholesteatomas / L. Distinguin, F. Simon, F. Alvin [et al.] // Otol Neurotol. – 2020. - 41(9). – P. 1128-1132.

34. Dodson E.E. Intact canal wall mastoidectomy with tympanoplasty for cholesteatoma in children / E. E. Dodson, G. T. Hashisaki, T. C. Hobgood [et al.] // Laryngoscope. – 1998. – 108. – P. 977–983.

35. Edfeldt L. Surgical treatment of paediatric cholesteatoma: long - term follow up in comparison with adults / L. Edfeldt, A. Kinnefors, K. Strömbäck [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2012. - 76(8). – P.1091-1097.

36. El - Begermy M.A. Congenital auditory meatal atresia: a numerical review / M. A. El - Begermy, O. L. Mansour, A. M. N. El - Makhzangy, N. S. El - Gindy // European Archives of Oto – Rhino - Laryngology. – 2009. - 266(4). – P. 501-506.

37. El - Bitar M. A. Congenital middle ear cholesteatoma: need for early recognition - role of computed tomography scan / M. A. El - Bitar, S. S. Choi, S. A. Emamian, L. G. Vezina // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2003. - 67(3). – P. 231-235.
38. Fowler J. Congenital cholesteatoma of the mastoid causing posterior semicircular canal dehiscence. / J Fowler, S. Dhaliwal, L. S. Parnes // *Otology & Neurotology.* – 2019. - 40(1). - P. 56–57.
39. Gersdorff M. C. Pathophysiology of cholesteatom. / M. C. Gersdorff., M. E. Debaty, J. Tomasi // *Rev. Laryngol. Otol. Rhinol. (Bord).* – 2006. -127(3). – P. 115–119.
40. Giannuzzi A. L. Congenital mastoid cholesteatoma: case series, definition, surgical key points, and literature review / A. L. Giannuzzi, P. Merkus, A. Taibah, M. Falcioni // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 2011. - 120(11). – P. 700-706.
41. Gilberto N. Middle ear congenital cholesteatoma: systematic review, meta - analysis and insights on its pathogenesis / N. Gilberto, S. Custódio, T. Colaço [et al.] // *Eur Arch Otorhinolaryngol.* – 2020. - 277(4). – P. 987-998
42. Gulya A. J. Glasscock - Shambaugh Surgery of the ear / A. J. Gulya, L. B. Minor, D. S. Poe. - PMPH – USA. – 2010. - 428 p.
43. Hao J. The Significance of Staging in the Treatment of Congenital Cholesteatoma in Children / J. Hao, M. Chen, B. Liu [et al.] // *Ear Nose Throat J.* – 2021. – 100. – P. 1125–1131.
44. Hentzer E. Ultrastructure of the middle-ear mucosa in chronic suppurative otitis media / E. Hentzer // *J Laryngol Otol.* – 1972. - 86(5). – P. 447-456.
45. Huang T. S. Double intratemporal congenital cholesteatomas combined with ossicular anomalies / T.S. Huang // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 1986. – 95. -P. 401–403.
46. Huang T. S. Congenital cholesteatoma: review of twelve cases / T. S. Huang, F.P. Lee // *Am J Otol.* – 1994. -15(2). – P. 276-281.
47. Ide S. Value of DW-MRI in the preoperative evaluation of congenital cholesteatoma / S. Ide, A. Ganaha, T. Tono [et al.] // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* - 2019. -124. P. 34-38.

48. Iino Y. Mastoid pneumatization in children with congenital cholesteatoma: an aspect of the formation of open-type and closed-type cholesteatoma / Y. Iino, Y. Imamura, M. Hiraishi // *Laryngoscope*. – 1998. - 108(7). – P. 1071-1076.
49. Ishimoto S. Correlation between microtia and temporal bone malformation evaluated using grading system / S. Ishimoto, K. Ito, T. Yamasoba [et al.] // *Archives of otolaryngology — head & neck surgery*. – 2005. - 131(4). – P. 326-329.
50. James A. L. Some considerations in congenital cholesteatoma / A. L. James, B. C. Papsin // *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. – 2013. – 21. – P. 431.
51. Jennings B. A. The genetics of cholesteatoma. A systematic review using narrative synthesis / B. A. Jennings, P. Prinsley, C. Philpott [et al.] // *Clinical Otolaryngology*. – 2017. - 43(1). – P. 55–67.
52. Kansu L. Congenital cholesteatoma together with ossicular chain anomaly / L. Kansu, L. N. Ozluoglu // *Eur Arch Otorhinolaryngol*. – 2017. - 274(2). – P. 1179-1182.
53. Karmody C.S. The origin of congenital cholesteatoma / C. S. Karmody, S. V. Bybhatti, H. Vltanen, C. Northrop // *Am J Otol*. – 1998. – 19. – P. 292– 297
54. Kayhan F. T. Significance of epidermoid formations in the middle ear in fetuses and children / F.T. Kayhan, C. Mutlu, P.A. Schachern [et al.] // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. – 1997. -123(12). – P. 1293-1297.
55. Kazahaya K. Congenital cholesteatoma / K. Kazahaya, W. P. Potsic // *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. – 2004. - 12(5). – P. 398-403.
56. Kim B.J. Endoscopic visualization to the anterior surface of the malleus and tensor tympani tendon in congenital cholesteatoma / B.J. Kim, J.H. Kim, M.K. Park [et al.] // *Eur Arch Otorhinolaryngol*. – 2018. - 275(5). -P. 1069-1075.
57. Kim T. H. Spontaneous migration of a congenital intratympanic membrane cholesteatoma / T. H. Kim, K. Y. Lee, D. J. Jung // *Yeungnam Univ J Med*. – 2018. - 35(2). – P. 244-247.
58. Kojima H. Congenital middle ear cholesteatoma: experience in 48 cases / H. Kojima, H. Miyazaki, Y. Tanaka [et al.] // *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*. - 2003. - 106(9). – P. 856-865.

- 59.** Kojima H. Congenital cholesteatoma clinical features and surgical results / H. Kojima, Y. Tanaka, M. Shiwa [et al.] // American Journal of Otolaryngology. - 2006. - 27(5). – P. 299–305.
- 60.** Kojima H. Molecular biological diagnosis of congenital and acquired cholesteatoma on the basis of differences in telomere length / H. Kojima, H. Miyazaki, M. Shiwa [et al.] // The Laryngoscope. – 2011. - 11(5). – P. 867–873.
- 61.** Koltai P. J. The natural history of congenital cholesteatoma / P. J. Koltai, M. Nelson, R. J. Castellon [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2002. - 128(7). – P. 804-809.
- 62.** Kuo C. L. How long is long enough to follow up children after cholesteatoma surgery? A 29-year study / C. L. Kuo, A. S. Shiao, W. H. Liao [et al.] // Laryngoscope. – 2012. - 122(11). – P. 2568-2573.
- 63.** Lasminingrum L. Surgical treatment of external auditory canal cholesteatoma in congenital malformation of the ear: A case series [Электронный ресурс] / L. Lasminingrum, S. Mahdiani, R. D. Makerto. // Ann Med Surg (Lond). – 2021. – 70. Режим доступа: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8519755/> (Дата обращения:27.03.2023)
- 64.** Lazard D. S. Congenital cholesteatoma: risk factors for residual disease and retraction pockets--a report on 117 cases / D. S. Lazard, G. Roger, F. Denoyelle [et al.] // Laryngoscope. – 2007. - 117(4). – P. 634-637.
- 65.** Lee C. H. Endaural Laser-Assisted Single-Stage Inside-Out Cholesteatoma Surgery (LASIC) to Treat Advanced Congenital Cholesteatoma / C. H. Lee, M.K. Kim, H. W. Kim [et al.] // Otol Neurotol. – 2019. - 40(7). – P. 927-935.
- 66.** Levenson M. J. A review of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children / M. J. Levenson // Otolaringol. Head Neck Surg. – 1986. – 94. – P. 560–567.
- 67.** Liang J. Immunohistochemical characterization of the epidermoid formation in the middle ear / J. Liang, L. Michaels, A. Wright // Laryngoscope. – 2003. - 113(6). – P. 1007-1014.

68. Liang W. Q. Clinical analysis of missed diagnostic congenital cholesteatoma / W. Q. Liang, L. Wang, S. S. Gong, W. Wang // *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. – 2020. - 34(1). – P. 45-48.
69. Lim H. W. Congenital cholesteatoma: clinical features and growth patterns / H. W. Lim, T. H. Yoon, W. S. Kang // *American Journal of Otolaryngology*. – 2012. - 33(5). – P. 538–542.
70. Lin Y. Primary cholesteatoma of petrous bone presenting as cervical fistula / Y. Lin, Y. Chen, L. Lu [et al.] // *Auris Nasus Larynx*. – 2009 - 36(4). – P. 466–469.
71. Linder T.E. Introducing the “ChOLE” Classification and Its Comparison to the EAONO/JOS Consensus Classification for Cholesteatoma Staging / T.E. Linder, S. Shah, A.S. Martha [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2018. - 40(1). – P. 63-72.
72. Matsuda K. Practicality analysis of the staging system proposed by the Japan Otological Society for acquired middle ear cholesteatoma: A multicenter study of 446 surgical cases in Japan / K. Matsuda, T. Tono, H. Kojima [et al.] // *Auris Nasus Larynx*. – 2018. - 45(1). – P. 45-50.
73. Magliulo G. Petrous bone cholesteatoma: clinical longitudinal study / G. Magliulo // *European Archives of Oto – Rhino - Laryngology*. – 2006. - 264(2). – P. 115–120.
74. Mazita A. Cholesteatoma in patients with congenital external auditory canal anomalies: retrospective review / A. Mazita, M. Zabri, W. Aneeza [et al.] // *The Journal of Laryngology & Otology*. – 2011. - 125(11). – P. 1116–1120.
75. McGill T. J. Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: a clinical and histopathological report / T. J. McGill, S. Merchant, G. B. Healy, E. M. Friedman // *Laryngoscope*. – 1991. – 101. – P. 606–613.
76. Michaels L. An epidermoid formation in the developing middle ear; possible source of cholesteatoma / L. Michaels // *J Otolaryngol*. – 1986. – 15. – P. 169–174.
77. Moffat D. Petrous temporal bone cholesteatoma: a new classification and long-term surgical outcomes / D. Moffat, S. Jones, W. Smith // *Skull Base*. – 2008. -18(2). – P. 107–115.

- 78.** Morita Y. Risk Factors of Recurrence in Pediatric Congenital Cholesteatoma / Y. Morita, K. Takahashi, S. Izumi [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2017. - 38(10). – P. 1463–1469.
- 79.** Morita Y. Nationwide survey of congenital cholesteatoma using staging and classification criteria for middle ear cholesteatoma proposed by the Japan Otological Society / Y. Morita, T. Tono, M. Sakagami [et al.] // *Auris Nasus Larynx*. – 2019. - 46(3). – P. 346-352.
- 80.** Mostafa B. E. Congenital Cholesteatoma: The Silent Pathology / B. E. Mostafa, L. El Fiky // *ORL*. – 2018. - 80(2). – P. 108–116.
- 81.** Northrop C. Histological observations of amniotic fluid cellular content in the ear of neonates and infants / C. Northrop, J. Piza, R.D. Eavey // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 1986. -11. -P. 113–127.
- 82.** Olszewska E. Etiopathogenesis of cholesteatoma / E. Olszewska, M. Wagner, M. Bernal-Sprekelsen [et al.] // *Eur Arch Otorhinolaryngol*. – 2004. - 261. – P. 6–24.
- 83.** Pandya Y. Management of complex cases of petrous bone cholesteatoma / Y. Pandya, E. Piccirillo, F. Mancini, M. Sanna // *Annals of Otology, Rhinology, Laryngology*. – 2010. - 119(8). – P. 514–525.
- 84.** Paparella M. M. Enzyme studies in secretory otitis media / M. M. Paparella // *Arch Otolaryngol*. - 1964. -79. – P. 393
- 85.** Park J. H. Transcanal Endoscopic Ear Surgery for Congenital Cholesteatoma / J. H. Park, J. Ahn, I. J. Moon // *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2018. - 11(4). – P. 233-241.
- 86.** Persaud R. Evidence-based review of aetiopathogenic theories of congenital and acquired cholesteatoma / R. Persaud, D. Hajioff, A. Trinidad [et al.] // *J Laryngol Otol*. – 2007. - 121(11). – P. 1013-1019.
- 87.** Pinzas L. Congenital cholesteatoma in identical twins / L. Pinzas, M. Glaun, Y. C. Liu // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 2022. – 162. - 111330.

- 88.** Potsic W.P. A staging system for congenital cholesteatoma / W.P. Potsic, D.S. Samadi, R.R. Marsh [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2002. – 121. – P. 1009–1012.
- 89.** Potsic W. P. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at The Children's Hospital of Philadelphia / W. P. Potsic, S. B. Korman, D. S. Samadi, R. F. Wetmore // Otolaryngol Head Neck Surg. – 2002. - 126(4). – P. 409-414.
- 90.** Remak R. Ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der Geschwulste / R. Remak // Deutsche Klin. – 1854. – 6. - P.170.
- 91.** Reuven Y. Congenital cholesteatoma: Clinical features and surgical outcomes [Электронный ресурс] / Y. Reuven, E. Raveh, D. Ulanovski // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2022. – 156. Режим доступа: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0165587622000593?via%3Dihub> (Дата обращения:05.02.2023)
- 92.** Robert K. Jackler, Ear Surgery Illustrated: A Comprehensive Atlas of Otologic Microsurgical Techniques / K. Robert. – 2019. P. - 373-375
- 93.** Ruedi L. Pathogenesis and surgical treatment of the middle ear cholesteatoma / L. Ruedi // Acta Otolaryngol. – 1979. – 361. – P. 1–45.
- 94.** Sade J. The metaplastic and congenital origin of cholesteatoma / J. Sade, A. Babiacki, G. Pinkus // Acta Otolaryngol. – 1983. - 96(1-2). – P. 119-129.
- 95.** Sanna M. Petrous bone cholesteatoma: classification, management and review of the literature / M. Sanna, Y. Pandya, F. Mancini [et al.] // Audiology Neurotology. – 2011. – 16. P. 124–136.
- 96.** Sasaki Y. Residual cholesteatoma: an experimental study in guinea pigs / Y. Sasaki // Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho. – 1995. - 98(2). - P 260–266.
- 97.** Schuknecht H. F. Pathology of the Ear, Lea and Febiger / H. F. Schuknecht. - A Waverly Company Philadelphia. – PA. – 1993. - P. 165–167.
- 98.** Sepehri E. Congenital Mastoidal Cholesteatoma in an 87-Year Old Woman Treated by Watchful Waiting [Электронный ресурс] / E. Sepehri, M. Unge // OTO Open. – 2018. - 2(2). Режим доступа:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6239142/> (Дата обращения:25.04.2023)

99. Shohet J.A. The management of pediatric cholesteatoma / J.A. Shohet, A.L. De Jong // *Otolaryngol Clin North Am.* – 2002. – 35. – P. 841–851.

100. Song I. S. Clinical Characteristics and Treatment Outcomes of Congenital Cholesteatoma / I. S. Song, W. G. Han, K. H. Lim [et al.] // *J Int Adv Otol.* – 2019. - 15(3). – P. 386-390.

101. Stapleton A. L. Congenital cholesteatoma: predictors for residual disease and hearing outcomes / A. L. Stapleton, A. M. Egloff, R. F. Yellon // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2012. - 138(3). – P. 280-285.

102. Suetake M. Bilateral congenital cholesteatomas associated with ossicular anomalies: a case report / M. Suetake, T. Kobayashi, T. Takasaka // *Am J Otol.* – 1991. – 12. – P. 132–134.

103. Tabook S. Congenital cholesteatoma localized to the mastoid cavity and presenting as a mastoid abscess [Электронный ресурс] / S. Tabook, H. Tawab, N. Gopal // *Case Rep Otolaryngol.* – 2015. Режим доступа: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4413512/> (Дата обращения:27.03.2023)

104. Takagi T. Clinical features, presenting symptoms, and surgical results of congenital cholesteatoma based on Potsic's staging system / T. Takagi, K. Gyo, N. Hakuba [et al.] // *Acta Otolaryngol.* – 2014. - 134(5). – P. 462-467.

105. Teed R.Z. Cholesteatoma verum tympani: its relationship to the first epibranhial placode / R. Z. Teed // *Arch Otolaryngol.* – 1936. – 24. – P. 455–474.

106. Tos M. Late results of surgery in different cholesteatoma types / M. Tos, T. Lau // *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* – 1989. – 1. – P. 33–49.

107. Tos M. A new pathogenesis of mesotympanic (congenital) cholesteatoma / M. Tos // *Laryngoscope.* – 2000. – 110. – P. 1890–1897.

108. Tos M. Manual of middle ear surgery / M. Tos. // 2004. – 1. P. 81 – 82

109. Vercruysse J. P. The value of diffusion-weighted MR imaging in the diagnosis of primary acquired and residual cholesteatoma: a surgical verified study of 100 patients / J. P. Vercruysse, B. De Foer, M. Pouillon M. [et al.] // Eur Radiol. – 2006. – 16(7). - P. 1461–1467.

110. Vital V. Pediatric cholesteatoma: personal experience and review of the literature / V. Vital // Otorhinolaryngol Head Neck Surg. – 2011. – 45. – P. 5–14.

111. Wang R. G. The epidermoid formation (Michaels' structure) in the developing middle ear / R. G. Wang, M. Hawke, P. Kwok // J Otolaryngol. – 1987. – 16. – P. 327-330.

112. World Health Organization. Future programme developments for prevention of deafness and hearing impairments: report of the first informal consultation. - Geneva. - 23-24 January 1997. - P. 16

113. Yung M. EAONO/JOS Joint consensus statements on the definitions, classification and staging of middle ear cholesteatoma / M. Yung, T. Tono, E. Olszewska [et al.] // J Int Adv Otol. – 2017. - 13. – P. 1–8.