

На правах рукописи

КНЯЗЕВ АНТОН ДМИТРИЕВИЧ

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

3.1.3. - Оториноларингология

**Автореферат
диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук**

Санкт-Петербург – 2023

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Санкт - Петербургский научно - исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научный руководитель:

Заведующий отдела патологии наружного, среднего и внутреннего уха ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России, заслуженный врач Российской Федерации, профессор, доктор медицинских наук

Аникин Игорь Анатольевич

Официальные оппоненты:

Профессор кафедры оториноларингологии
ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный
медицинский университет имени И.И. Мечникова»
Минздрава России, доктор медицинских наук

Пацинин Александр Николаевич

Заведующий кафедры оториноларингологии
ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный
педиатрический медицинский университет»
Минздрава России, доцент, доктор медицинских наук

Павлов Павел Владимирович

Ведущая организация:

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Защита состоится «__» _____ 2024 года в _____ часов на заседании диссертационного совета 21.1.064.01 при ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России по адресу: 190013, Санкт-Петербург, ул. Бронницкая, д.9.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» Минздрава России по адресу: 190013, Санкт-Петербург, ул. Бронницкая, д.9 и на сайте: www.lornii.ru.
Автореферат размещён на сайте: <http://vac.ed.gov.ru/>
Автореферат разослан «__» _____ 2023 г.

Учёный секретарь
диссертационного совета:
кандидат медицинских наук

Клячко Дмитрий Семенович

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

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 (Lin Y. et al., 2009; Pandya Y. et al., 2010; Yung M, et al., 2017).

В настоящее время принято классифицировать холестеатому височной кости согласно этиологии на врождённую, приобретённую и ятрогенную. При этом, вне зависимости от этиологии, она имеет схожее гистологическое строение. Патогенетические механизмы также типичны для всех видов холестеатом. Увеличиваясь в размере, холестеатома индуцирует остеолитическую активность в прилежащих тканях височной кости, с дальнейшей их резорбцией и деструкцией (Аникин, М. И. и др., 2016; Gersdorff M. C. et al., 2006). 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 в отдельную нозологическую единицу, с собственными клиническими особенностями.

Годовая заболеваемость холестеатомой височной кости составляет от 3-ех до 6-и случаев на 100 000 детей, из них на врождённую форму приходится от 4-ех до 28-и процентов наблюдений. (Милешина Н. А. и др., 2015; Olszewska E. et al., 2004; Potsic W.P et al., 2002; Cho H.S. et al., 2016; Kim T. H. et al., 2018; Bennett M., et al., 2006; Gilberto N., et al., 2020; Lazard D.S. et al., 2007). 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 способами. С другой стороны,

встречаемость врождённой холестеатомы возрастает из - за более раннего выявления данного образования, о чём свидетельствуют следующие факторы: уменьшение возраста пациента и среднего размера врождённой холестеатомы височной кости на момент первичной диагностики (Cho H.S. et al., 2016; Hao J. et al., 2020; Takagi T. et al., 2014). Увеличение данной заболеваемости также объясняется выявлением врождённой холестеатомы до развития вторичной воспалительной реакции, ведущей к нарушению целостности барабанной перепонки. Последнее делает её неотличимой от приобретенной холестеатомы вследствие их гистологической идентичности (Cho H. S. et al., 2016; Tabook S. et al., 2015; Potsic W. P. et al., 2002; Takagi T. et al., 2014; Choi H. G. et al., 2010).

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, остается актуальной и на сегодняшний день. При этом, вопрос врождённой холестеатомы, вследствие её редкой встречаемости, остается одним из наиболее сложных и неосвещенных.

В мировой литературе имеются данные о исследовании врождённой холестеатомы височной кости в различных направлениях: этиологии, особенностях патогенеза, способах диагностики и выбора оптимальной 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 лечения данной патологии.

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

Задачи исследования

1. Выявить особенности клинической картины 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 и внедрить в практику 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 представлены новые способы хирургического лечения пациентов с врожденной холестеатомой переднего мезотимпанума и протимпанума, а также впервые разработан 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 и 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 физикальные, лабораторные, аудиологические, рентгенологические, интраоперационные методы, а также статистические методы исследования. При сборе и анализе данных результатов исследования использовали как количественные, так и качественные методы, статическую обработку результатов с использованием критериев достоверности для неравномерных выборок.

Положения 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 улучшить 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.

Степень достоверности и апробации результатов

Основные положения диссертационного исследования доложены и обсуждены на III Всероссийском конгрессе Национальной Медицинской Ассоциации Оториноларингологов России (Нижний Новгород, 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.), на 1111-ом пленарном заседании Санкт-Петербургского научного медицинского оториноларингологического общества (Санкт-Петербург, 2019 г.)

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.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы. 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 2021 г., и проспективное исследование с 2020 по 2023 гг. Суммарно с 2010 по 2023 гг. проходили обследование и хирургическое лечение 36

пациентов с подтвержденным диагнозом: Врождённая холестеатома височной кости.

Пациенты были разделены на две группы:

- I-ая группа (28 пациентов) - изолированная врождённая холестеатома среднего уха.
- II-ая группа (8 пациентов) - врождённая холестеатома височной кости, сочетанная с врождённой атрезией наружного слухового прохода.

Среди пациентов было 20 лиц мужского пола и 16 женского пола. Возраст пациентов варьировался от 1-го года до 44-ех лет. Средний возраст больных составил $12,9 \pm 4,1$ лет. Наибольшее число пациентов были представлены в группе от 0 до 10 лет – 23 пациента (63,9%).

Методы обследования больных.

Перед госпитализацией и лечением всем пациентам проводили стандартное оториноларингологическое обследование, включающее переднюю и заднюю риноскопию, фарингоскопию, отоскопию, непрямую ларингоскопию. Отоскопию дополняли отомикроскопией, за исключением пациентов II-ой группы. Всем пациентам проводили компьютерную томографию (КТ) височных костей на многослойном спиральном компьютерном томографе «SOMATOM Emotion 16» фирмы SIEMENS, с получением аксиальных томографических срезов толщиной до 0,6 мм. В ряде случаев, для уточнения показаний к оперативному лечению, выполняли магнитно-резонансную томографию среднего уха на высокопольном магнитно-резонансном 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} .

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

У детей до 4-ех 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.

Хирургическое лечение пациентов

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

При выполнении хирургического вмешательства одномоментный реконструктивный этап операции (тимпаноластика, оссикулоластика) был проведен у 34-ех пациентов.

В ходе исследования были разработаны и применены собственные способы хирургического лечения пациентов с врожденной холестеатомой височной кости, в том числе при её сочетании с врожденной атрезией наружного слухового прохода.

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

РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

Общие результаты обследования пациентов с врожденной холестеатомой височной кости

I-ая группа составила 28 пациентов, имеющих изолированную врожденную 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-ую группу вошли пациенты, имеющие врожденную холестеатому височной кости, сочетанную с врожденной атрезией наружного слухового прохода (8 пациентов). Из них 2 мужчин (средний возраст - $14,5 \pm 57,1$ лет), 6 женщин (средний возраст - $12,67 \pm 8,8$ лет).

Самой частой первичной жалобой, предъявляемой пациентами I-ой группы, являлось снижение слуха, которое наблюдалось в 20-и случаях (57,1%).

Периодические болевые ощущения в ухе отмечали 6 (22,2%) пациентов. Эпизоды головокружения при смене положения тела наблюдались в 1-ом (3,7%) случае. Документированные эпизоды развития экссудативного среднего отита имелись в анамнезе у 10-и (37%) пациентов. Врождённая холестеатома протекала бессимптомно и была клинической находкой при проведении отоскопии в 5-и (18,5%) случаях. Во II-ой группе единственной жалобой, предъявляемой пациентами, являлось снижение слуха.

По данным отомикроскопического исследования у пациентов I-ой группы, проведенного до оперативного лечения, во всех случаях была отмечена лишённая дефектов, ретракционных карманов и рубцовых изменений барабанная перепонка (критерии исключения). Визуализировать врождённую холестеатому через интактную барабанную перепонку при проведении отомикроскопии было возможно у 22-ух (78,6%) пациентов. При этом в 7-и случаях холестеатома располагалась типично в передне – верхнем отделе барабанной полости, в 2-ух случаях занимала заднее отделы, в 2 -ух переднее отделы, в 1-ом нижнее отделы, и в 8-и случаях тотально занимала барабанную полость, отмечалось выбухание барабанной перепонки.

По данным КТ височных костей в I-ой группе пациентов пневматический тип строения сосцевидного отростка отмечался в 9-и (32,1%), смешанный в 15-и (53,6%), склеротический в 4-ех случаях (14,3%). Наличие холестеатомы в полостях височной кости по данным КТ можно было предположить в 26-и случаях (92,9%).

Во II-ой группе пациентов, имеющих врождённую сочетанную атрезию наружного слухового прохода, при локализации врождённой холестеатомы в барабанной полости, она определялась типично, как мягкотканое образование. При врождённой холестеатоме височной кости, расположенной между атретической пластинкой и барабанной перепонкой, помимо наличия мягкотканого субстрата в этой области, указывали следующее критерии: ремоделирование или кариотические изменения прилежащих костных структур атретической пластинки (наблюдались в 2-ух случаях) выраженный медиальный изгиб барабанной перепонки (в 3-ёх случаях).

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

Результаты хирургического лечения пациентов с изолированной врожденной холестеатомой височной кости (I-ая группа пациентов).

По интраоперационным данным врождённая холестеатома имела типичное расположение в передне – верхнем отделе барабанной полости в 8-и случаях (28,5%) (таблица 1). Наиболее часто (10 случаев (35,7%)) наблюдалась холестеатома, заполняющая все отделы барабанной полости. 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-ух наблюдениях (7,1%).

Таблица 1 - Распределение пациентов I-ой группы по локализации и типу врождённой холестеатомы по интраоперационным данным.

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

Поражение цепи слуховых косточек наблюдалось в 19-и 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 аномально развитая цепь слуховых косточек отмечалась в 3-ех случаях (10,7%).

При анализе степени распространения врождённой холестеатомы выявлена значимая положительная корреляционная связь между возрастом пациента при проведении оперативного вмешательства и её степенью по классификации W.P. Potsic et al. ($p=0,031$).

Объем оперативного вмешательства в 7-и случаях (25%) был ограничен тимпанотомией с удалением врождённой холестеатомы, тимпаноластика проведена у 5-и пациентов (17,9%), раздельная аттикоантротомия с тимпаноластикой у 9-и (32,1%), радикальная операция с тимпаноластикой у 7-и (25%). Оссикулоластика 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-ех (14,3%) пациентов. 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 ($p=0,05$).

Средние пороги воздушного звукопроводения до операции у пациентов I-ой 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 наблюдений (92,9%). Оценка слуховой функции в отдаленном послеоперационном периоде была проведена у 26-и пациентов. Средние пороги воздушного звукопроводения составили $25,9 \pm 6,3$ дБ, КВИ – $24,5 \pm 5,7$ дБ. Достоверных различий между слуховой функцией до и после хирургического лечения не выявлено ($p=0,809$ / $p=0,366$).

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

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 2).

Таблица 2 - Соотношение слуховой функции до оперативного лечения и в отдаленном послеоперационном периоде и степени распространения врождённой холестеатомы согласно классификациям ChOLE, W.P. Potsic et al. и EAONO у пациентов I-ой группы.

	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	-	-

Способ санации врождённой холестеатомы переднего мезотимпанума (I-ая группа пациентов).

У трех из восьми пациентов с типично расположенной врождённой холестеатомой в передне - верхнем отделе барабанной полости была проведена операция по собственному разработанному способу. Данный метод позволяет полностью визуализировать врождённую 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

костного отдела наружного слухового прохода. Под контролем операционного микроскопа формируют меатотимпанальный лоскут. Кожа наружного слухового прохода отсепаровывают сзади наперед от 8-ми до 4-ех часов условного циферблата. 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 1А).

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

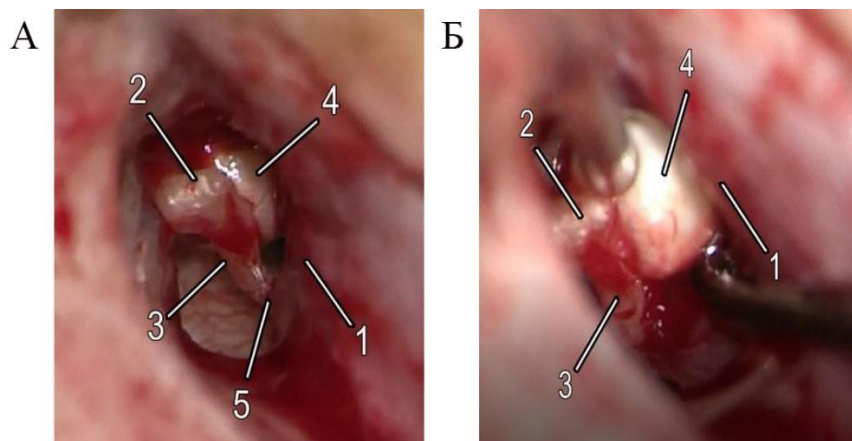


Рисунок 1 - Этапы способа санации врождённой холестеатомы переднего мезотимпанума.

1 — меатотимпанальный лоскут, 2 — короткий отросток молоточка, 3 — рукоятка молоточка, 4 — врождённая холестеатома, 5 — umbo.

Средние пороги воздушной проводимости до хирургического лечения у пациентов, перенесших операцию по разработанному способу, составили $12 \pm 4,7$ дБ, в отдаленном послеоперационном периоде - $10,4 \pm 4,8$ дБ. У пациентов с аналогичным типичным расположением врожденной 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 ($p=0,025$).

У пациентов, прооперированных по разработанному способу рецидив холестеатомы не был зарегистрирован ни в одном из наблюдений, у остальных пациентов, с подобным расположением врожденной холестеатомы, рецидив холестеатомы зарегистрирован в 1 случае.

Способ санации врожденной холестеатомы протимпанума (I-ая группа пациентов).

Учитывая наличие значимой связи между рецидивом врожденной холестеатомы и её распространением в протимпанум и в тимпанальное устье слуховой трубы нами был разработан способ хирургической санации, позволяющий улучшить интраоперационную визуализацию труднодоступных отделов протимпанума (надтубарного, подтубарного, претимпанического, каротидно - улиткового) и тем самым уменьшить риск появления рецидива холестеатомы.

Данный способ осуществляют следующим образом: в условиях ЭТН и под контролем мониторинга лицевого нерва. Выполняют заушный разрез. Отсепаровывают мягкие ткани до визуализации площадки сосцевидного отростка, spina Henle. Подготавливают фасциальный трансплантат 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 2А).

Микроиглой и круглым ножом выполняют дезартикуляцию наковально - стремennого и наковально - молоточкового сочленения, наковальню удаляют. Резецируют головку молоточка. Рассекают складку и сухожилие мышцы, напрягающей барабанную перепонку. После микрораспатором рукоятку молоточка вместе с меатотимпанальным лоскутом смещают латерально и получают хороший обзор заполненного холестеатомой протимпанума и его карманов (рисунок 2Б).

Микроложкой или бором диаметром 2 мм осуществляют удаление поперечного гребня и COG. Микроложкой или бором диаметром 1,5–1 мм удаляют костную перегородку между тимпанальным устьем слуховой трубы и полуканалом мышцы, напрягающей барабанную перепонку. 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. Элиминируют мышцу, напрягающую барабанную перепонку, с помощью радиножа. Алмазным бором диаметром 2 мм или микроложкой удаляют protiniculum до каротидного канала с открытием каротидно-улиткового кармана. Режущим бором диаметром 4 мм сглаживают костный навес латеральной стенки протимпанума сверху от суставной ямки до барабанного кольца с открытием претимпанического кармана (рисунок 2В).

Резецируют холестеатому и патологически измененную слизистую оболочку из протимпанума, в частности из тимпанального устья слуховой трубы и карманов протимпанума (надтубарного, подтубарного, претимпанического, каротидно - улиткового). Производят контрольную ревизию протимпанума с помощью 3 мм 45° эндоскопа.

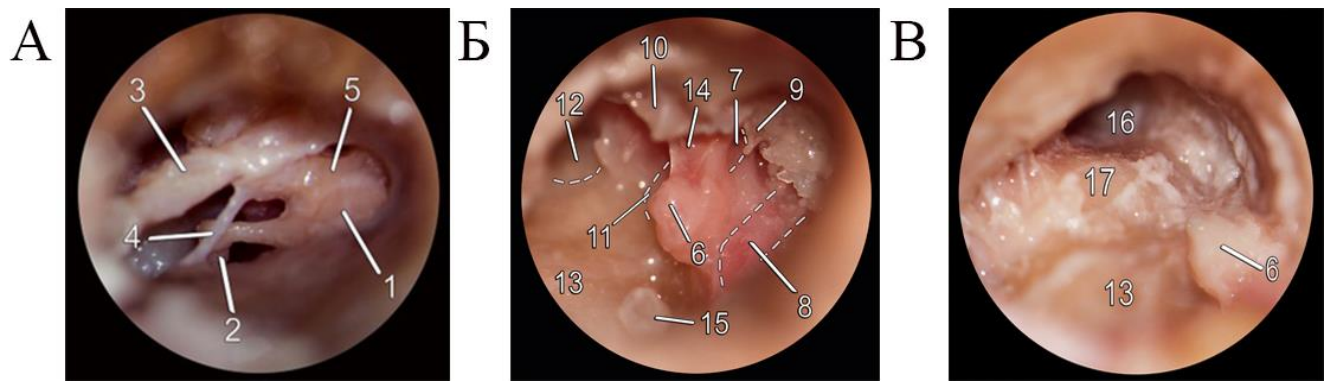


Рисунок 2 - Этапы способа санации холестеатомы протимпанума.

1 - наковальня, 2 - головка стремени, 3 - барабанная перепонка, 4 - chorda tympani, 5 – молоточек, 6 - pr. cochleariformis, 7 - надтубарный карман, 8 - лицевой нерв, 9 - поперечный гребень, 10 - COG, 11 - подтубарный карман, 12 - каротидно - улитковый карман, 13 - promontorium, 14 - складка мышцы напрягающей барабанную перепонку, 15 - головка стремени, 16 - тимпанальное устье слуховой трубы, 17 - каротидный канал.

Операция по данному способу была выполнена у 1-ой пациентки 8-и лет. Врождённая холестеатома тотально заполняла барабанную полость, распространялась в аттик, антрум, синусы ретротимпанума, протимпанум и далее в устье слуховой трубы. Пациентке выполнена операция по разработанной методике. Учитывая поражение эпидермальной тканью молоточка и наковальни, последние были удалены. Оссикулопластика выполнена частичным титановым оссикулярным протезом. Пациентка находилась под наблюдением на протяжении 2-ух 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.

Результаты хирургического лечения пациентов с врожденной холестеатомой височной кости, сочетанной с врождённой атрезией наружного слухового прохода (II-ая группа пациентов).

В II-ую группу вошли 8 случаев. По результатам хирургического лечения пациенты были разделены на 2-е подгруппы:

- IIa – врождённая холестеатома барабанной полости (n = 3, (37,5%))

- IIb – врождённая холестеатома между костной атретической пластинкой и гипоплазированной барабанной перепонкой ($n = 5$, (62,5%)).

Все пациенты имели кондуктивную тугоухость со средним порогом воздушного звукопроведения $60,2 \pm 14,7$ дБ и средним КВИ - $53 \pm 17,6$ дБ. Во IIa подгруппе он составил $67,9 \pm 17,1$ дБ, КВИ - $59,5 \pm 29,5$ дБ. Во IIb подгруппе - $54,4 \pm 30,5$ дБ, КВИ - $48,1 \pm 37,5$ дБ. Достоверной статистической разницы между группами не было получено ($p=0,289/ p=0,48$) (таблица 3).

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

По интраоперационным данным в IIa подгруппе у одного пациента врождённая холестеатома занимала мезотимпанум с распространением в аттик и далее в антрум, в двух других случаях поражение ограничивалось мезотимпанумом. 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 цепи слуховых косточек (ЦСК).

У пациентов IIb подгруппы 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 длительного контакта с вдавленной врождённой холестеатомой, воспаленной барабанной перепонкой. Выполнена оссикулопластика частичным титановым протезом

Средний порог воздушного звукопроведения в отдаленном послеоперационном периоде у пациентов II-ой группы составил - $44,8 \pm 12,8$ дБ, КВИ - $35 \pm 10,5$ дБ. 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 ($p=0,653/p=0,23$) (таблица 3). На

сегодняшний день пациенты находятся под динамическим наблюдением. Рецидив холестеатомы не был зарегистрирован ни в одном случае.

Таблица 3 - Слуховая функция до оперативного лечения и в отдаленном послеоперационном периоде у пациентов II-ой группы.

Группа	До операции		После операции	
	Средний порог воздушного звукотрансдукции дБ	КВИ дБ	Средний порог воздушного звукотрансдукции дБ	КВИ дБ
II	$60,2 \pm 14,7$	$53 \pm 17,6$	$44,8 \pm 12,8$	$35 \pm 10,5$
IIa	$67,9 \pm 17,1$	$59,5 \pm 29,5$	$49 \pm 12,5$ дБ	$38,3 \pm 22,9$
IIб	$54,4 \pm 30,5$	$48,1 \pm 37,5$	$41,7 \pm 19,5$	$31,3 \pm 12,4$

Способ санации врожденной холестеатомой височной кости, сочетанной с врожденной атрезией наружного слухового прохода (II-ая группа пациентов).

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

В условиях ЭТН под контролем монитора лицевого нерва выполняют заушный разрез. Отсепааровывают 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*. При

наличии холестеатомы в сосцевидном отростке антростоидальную полость расширяют до обнаружения границы роста эпидермальной ткани (рисунок 3А).

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

Производят тимпанотомию. Удаляют врожденную холестеатому из полостей височной кости. Производят контрольную ревизию барабанной и антральной полостей ригидным эндоскопом 2,0 мм в диаметре с углами обзора 30°, 45° (рисунок 3В).

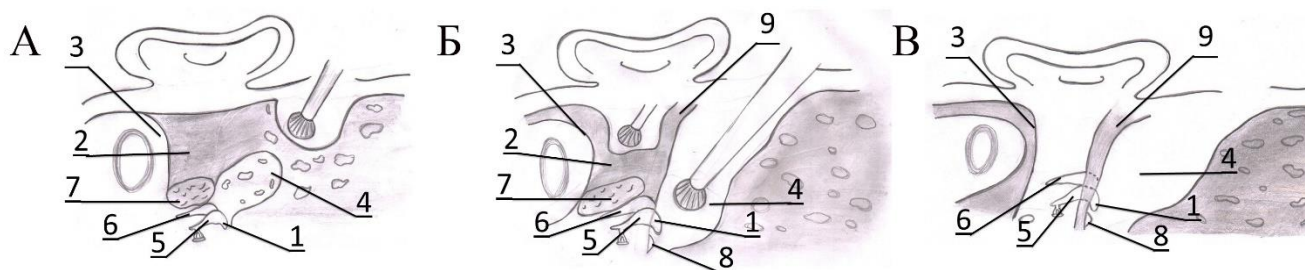


Рисунок 3 - Схемы этапов разработанного способа по удалению врожденной холестеатомы, сочетанной с врожденной атрезией наружного слухового прохода.

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

Производят миринопластику аутофасциальным лоскутом. С медиальной поверхности плеча с помощью дерматома 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.

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

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 4).

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, МРТ среднего уха в DWI режиме необходимо проводить при отсутствии нарушения слуховой функции и отсутствии визуализации врожденной 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 минимально травматичен и направлен 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 отдельной аттикоантротомией.

6. Активное послеоперационное наблюдение пациентов с врожденной холестеатомой височной кости должно составлять не менее 3 лет, с ежегодным осмотром врачом - оториноларингологом, 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 пришествию 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.

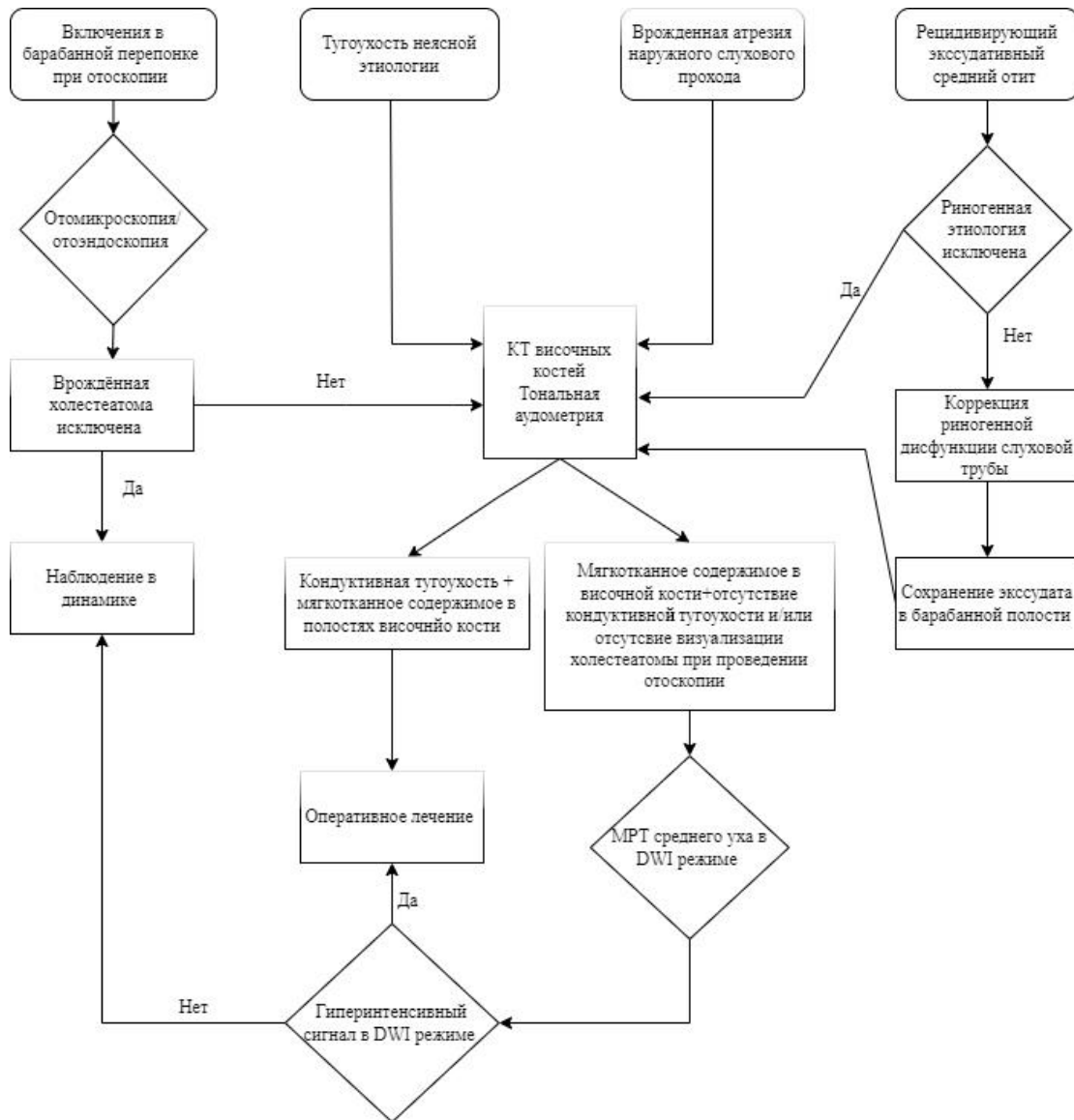


Рисунок 4 - Алгоритм ведения пациентов с подозрением на врождённую холестеатому височной кости.

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 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 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 РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Князев А.Д. Способ хирургической санации врожденной холестеатомы передних отделов мезотимпанума. Клинический случай / А. Д. Князев, И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, А. Д. Мамедова // **Российская оториноларингология.** – 2022. – № 5(120). – С. 106-110

2. Князев А. Д. Опыт хирургического лечения врожденной холестеатомы височной кости / А. Д. Князев, И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, А. Д. Мамедова // Материалы XI Петербургского форума оториноларингологов России (26–28 апреля 2022 г., Санкт-Петербург). – Санкт-Петербург. - 2022. – С. 64-65.
3. Князев А. Д. Хирургическое лечение врожденной холестеатомы височной кости / А. Д. Князев, И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, // Материалы XX съезда оториноларингологов России (06–09 сентября 2021 г. Москва). – Москва - 2021. – С. 180-181.
4. Князев А. Д. Особенности диагностики и хирургического лечения врожденной холестеатомы височной кости / А. Д. Князев, И. А. Аникин, Н.Н. Хамгушкеева // Материалы IX Международного Петербургского форума оториноларингологов России (05–07 октября 2020 г., Санкт-Петербург). – Санкт-Петербургу - 2020. – С. 99-100
5. Князев А. Д. Особенности диагностики и хирургического лечения различных форм врожденной холестеатомы височной кости / А. Д. Князев, И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, О. И. Коноплев // **Вестник оториноларингологии.** – 2020. – № 3. – С. 23-27
6. Князев А. Д. Опыт хирургического лечения врожденных аномалий развития уха, сочетанных с врожденной холестеатомой височной кости: клинические наблюдения / А. Д. Князев, И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева // **РМЖ.** – 2020. – № 5. – С. 9-12
7. Князев А. Д. Способ санации холестеатомы протимпанума с одновременным созданием дополнительного пути аэрации среднего уха и сосцевидного отростка / А. Д. Князев И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, Т. А. Бокучава // Материалы III Всероссийского конгресса национальной медицинской ассоциации оториноларингологов России (20–22 ноября 2019 г., Нижний Новгород). – Нижний Новгород. - 2019. – С. 9-10.

8. Князев А. Д. Способ хирургической санации холестеатомы протимпанума / А. Д. Князев, И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, Т. А. Бокучава // **Российская оториноларингология**. – 2020. – № 1(104). – С. 8-14.

9. Князев А. Д. Врожденная холестеатома височной кости, клинические аспекты и опыт хирургического лечения / А. Д. Князев, И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, // Материалы VIII Петербургского международного форума оториноларингологов России (23–25 апреля 2019 г., Санкт-Петербург). – Санкт-Петербург. - 2019. – С. 118-119.

10. Князев А. Д. Врожденная холестеатома височной кости: вопросы этиологии, тактики диагностики и лечения (обзор литературы) / А. Д. Князев, И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, Т. А. Бокучава // **Кубанский научный медицинский вестник**. – 2019. – № 1. – С. 158-167.

11. Патент № 2713139 С1 Российская Федерация, МПК А61В 17/00. Способ хирургической санации холестеатомы протимпанума: № 2019121315: заявл. 04.07.2019: опубл. 03.02.2020 / И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, А. Д. Князев [и др.]; заявитель ФГБУ «СПб НИИ ЛОР Минздрава России».

12. Патент № 2782292 С1 Российская Федерация, МПК А61В 17/00, А61F 11/00. Способ хирургической санации врожденной холестеатомы переднего мезотимпанума: № 2021139385: заявл. 27.12.2021: опубл. 25.10.2022 / И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, А. Д. Князев [и др.]; заявитель ФГБУ «СПб НИИ ЛОР Минздрава России».

13. Патент № 2791510 С1 Российская Федерация, МПК А61В 17/00, А61F 11/20. Способ хирургической санации врожденной холестеатомы височной кости при врожденной костной атрезии наружного слухового прохода: № 2022107441: заявл. 21.03.2022: опубл. 09.03.2023 / И. А. Аникин, Н. Н. Хамгушкеева, А. Д. Князев, А. Д. Мамедова; заявитель ФГБУ «СПб НИИ ЛОР Минздрава России».

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно - резонансная томография

ЦСК – цепь слуховых косточек

КВИ – костно - воздушный интервал

ЭТН – эндотрахеальный наркоз

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

DWI - diffusion - weighted imaging, диффузно – взвешенные изображения