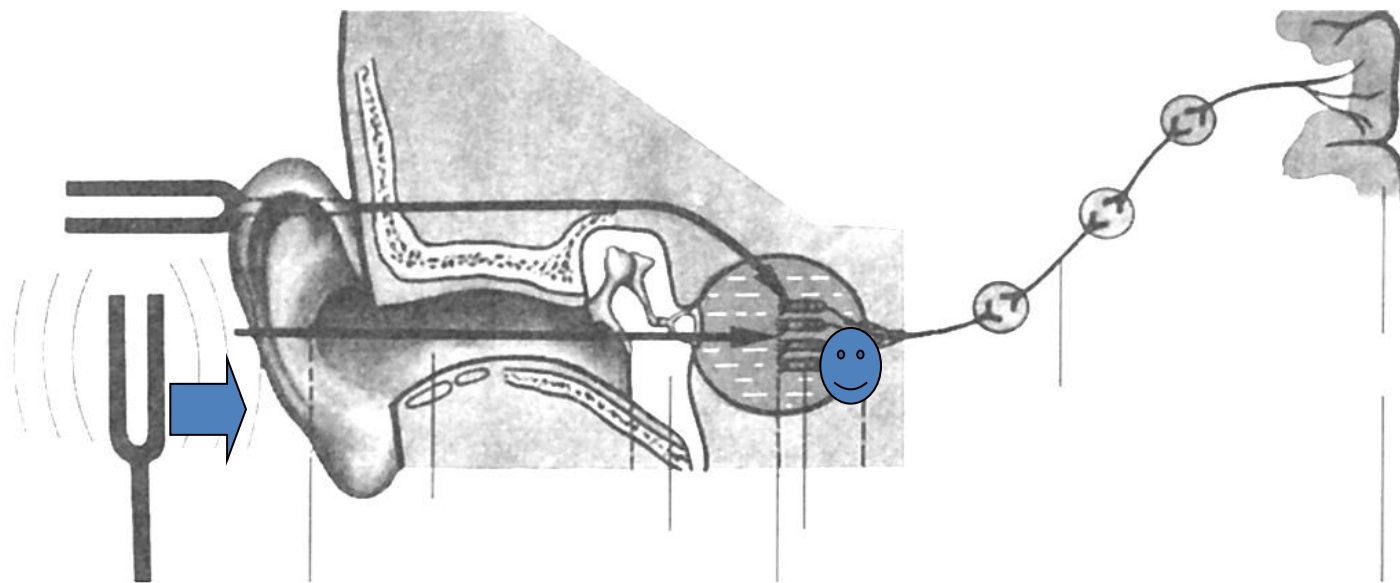


# Пороки развития наружного, среднего и внутреннего уха

Ю.В.Назарочкин

# Звукопроводящая и звуковоспринимающая системы:



- 1 — наружное ухо; 2 — среднее ухо; 3 — внутреннее ухо;
- 4 — проводящие пути; 5 — корковый центр;
- 6 — звукопроводящий аппарат;
- 7 — звуковоспринимающий аппарат

# Микротия-анотия – направления решения проблемы

Восстановление проходимости  
наружного слухового прохода



Реконструкция ушной  
раковины

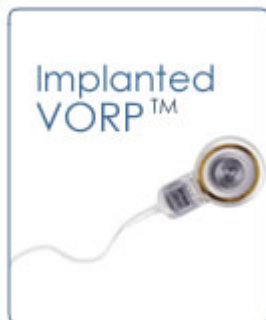


Односторонняя глухота –  
проблема реабилитации



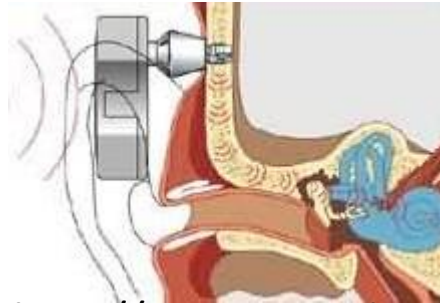
Baha Implantation (Bone Anchored Hearing Appliance)

Вибрационный  
имплант среднего  
уха



BCHA/Softband Baha

# Bone Conduction Hearing Aids



[http://www.youtube.com/watch?feature=player\\_detailpage&v=THkT869NAts#t=211s](http://www.youtube.com/watch?feature=player_detailpage&v=THkT869NAts#t=211s)



Дисгенезии ушной раковины – «ушной бугорок» (tag ear) + отсутствие противозавитка – наиболее частый вариант





# Дисгенезии ушной раковины – «ушной бугорок» (tag ear)



Фотографии сайта Стэнфордской школы медицины: <http://newborns.stanford.edu>

# Дисгенезии ушной раковины –

«ушной бугорок» (tag ear)

«отвисшее ухо» (lop ear)



# Дисгенезии ушной раковины – «низко расположенное ухо» (low ear)



Фотографии сайта Стэнфордской школы медицины: <http://newborns.stanford.edu>



# Дисгенезии ушной раковины – «выступающее ухо» (prom ear)



Фотографии сайта Стэнфордской школы медицины: <http://newborns.stanford.edu>

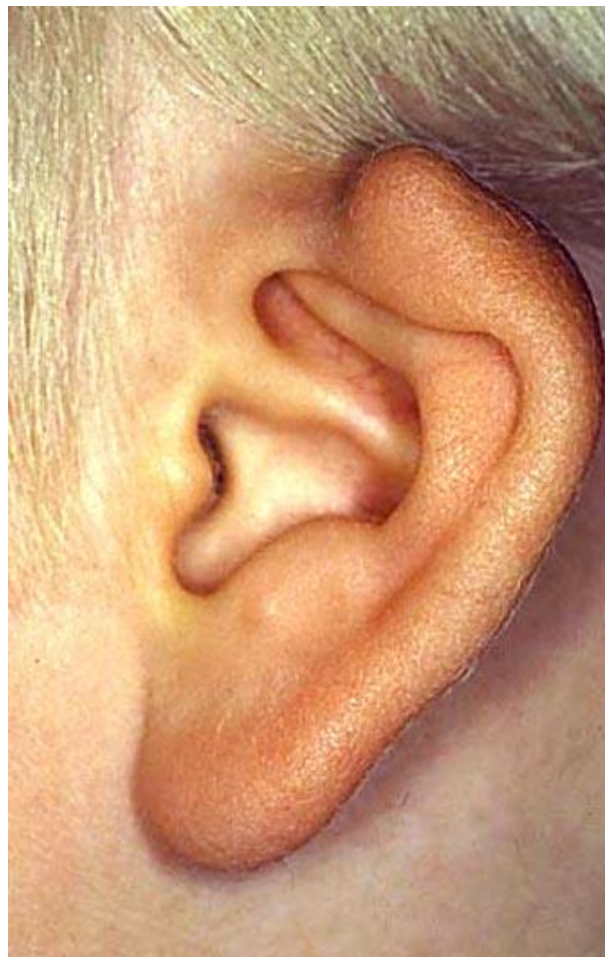
# Дисгенезии ушной раковины – микротия I (as Marx class.)

Lobular microtia



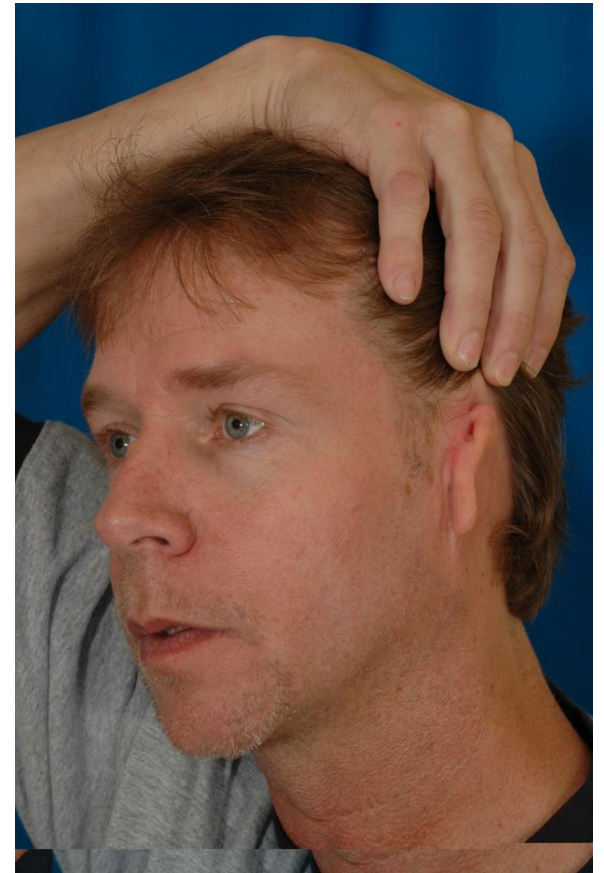
Фотографии сайта Стэнфордской школы медицины: <http://newborns.stanford.edu>

Дисгенезии ушной раковины –  
микротия I (as Marx class.) – «Дарвинов бугорок»





# Дисгенезии ушной раковины – у взрослых микротия I (as Marx class.)





# Классификация микротии (Marx)

**Grade I:** Уменьшенное в размерах ухо с основными компонентами и функционирующим наружным слуховым проходом

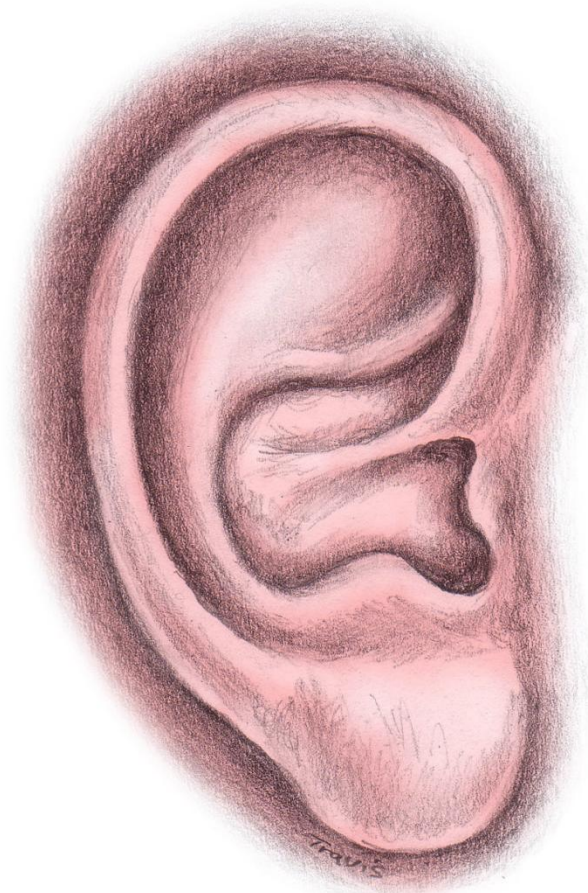
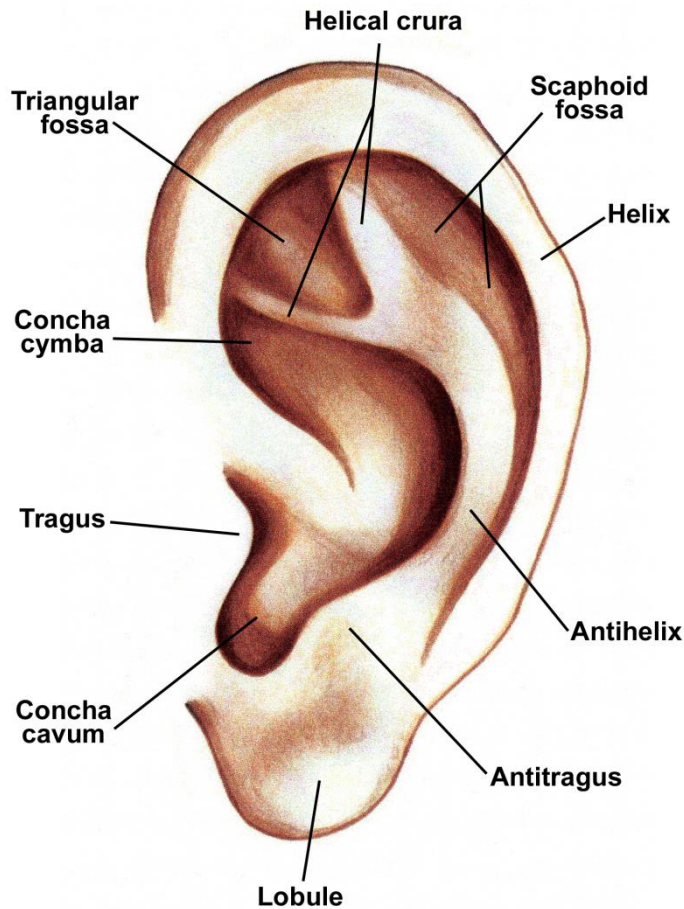
**Grade II:** частично и наполовину уменьшенное в размерах ухо с закрытым или стенозированным наружным слуховым проходом и кондуктивной тугоухостью

**Grade III:** Отсутствие наружного уха с небольшими «бугорками» и полной атрезией слухового прохода

**Grade IV:** Анотия



# Изменения формы уха – изолированный порок или стигмы дисморфогенеза?



Гемифациальная микросомия  
(синдром 1 жаберной дуги) –  
односторонний челюстно-лицевой дизостоз



# Синдром Тричера- Коллинза

Микросомия (чаще  
односторонняя)

Птоз, колобома век

Микротия – анотия

Глухота





**CHARGE -  
синдром**

**Coloboma**

**Heart defect**

**Atresia hoanae**

**Retarded growth**

**Genital hypoplasia**

**Ear defects**



# Синдром Голденхара

Односторонняя  
микросомия

Макростомия, открытый  
прикус, расщелины неба,  
верхней губы

Колобомы верхнего века,  
птоз, косоглазие,  
микрофтальм

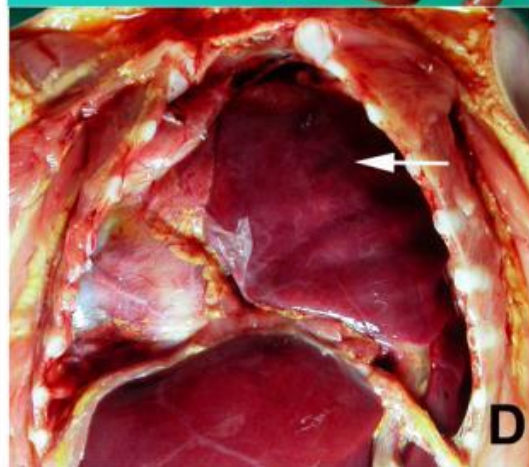
Деформации ушных  
раковин, пороки  
среднего уха, глухота

Пороки развития  
шейного отдела  
позвоночника

Патология  
мочевыводящих путей



# Сочетание микротии с диафрагмальной грыжей



Микротия – анотия – не изолированный дефект, а компонент дисморфогенеза, развивающийся в составе сложных генетически детерминированных синдромов

## **ДИАГНОСТИКА МИКРОТИИ – АНОТИИ**



# Микротия – анотия

## (клиника оториноларингологии АГМА)

**2001 – результаты лечения**

**36 больных**

- Диагностика глухоты осуществляется при обращении пациента
- Для верификации используется R-графия
- Хирургический этап: дифференцированный 1-2-и более этапный подход

**2011 – результаты лечения**

**42 больных**

- Диагностика глухоты осуществляется при универсальном аудиологическом скрининге
- Для верификации используется МСКТ
- Хирургический этап: дифференцированная тактика
- Реабилитация в сурдофониатрических центрах

# Многоцентровые исследования микротии-анотии

- P.Mastroiacovo et al. (1995) – Italian Multicentre Birth Defects Registry

1983-1992 – 1 173 794 новорожденных

**172 МА (1,46:10 000)**

- J.Harris et al. (1996) – registries of congenital malformations (France, Sweden, California) –

France - 1 319 757 новорожденных (1978-1992)

Sweden – 1 950 148 новорожденных (1973-1991)

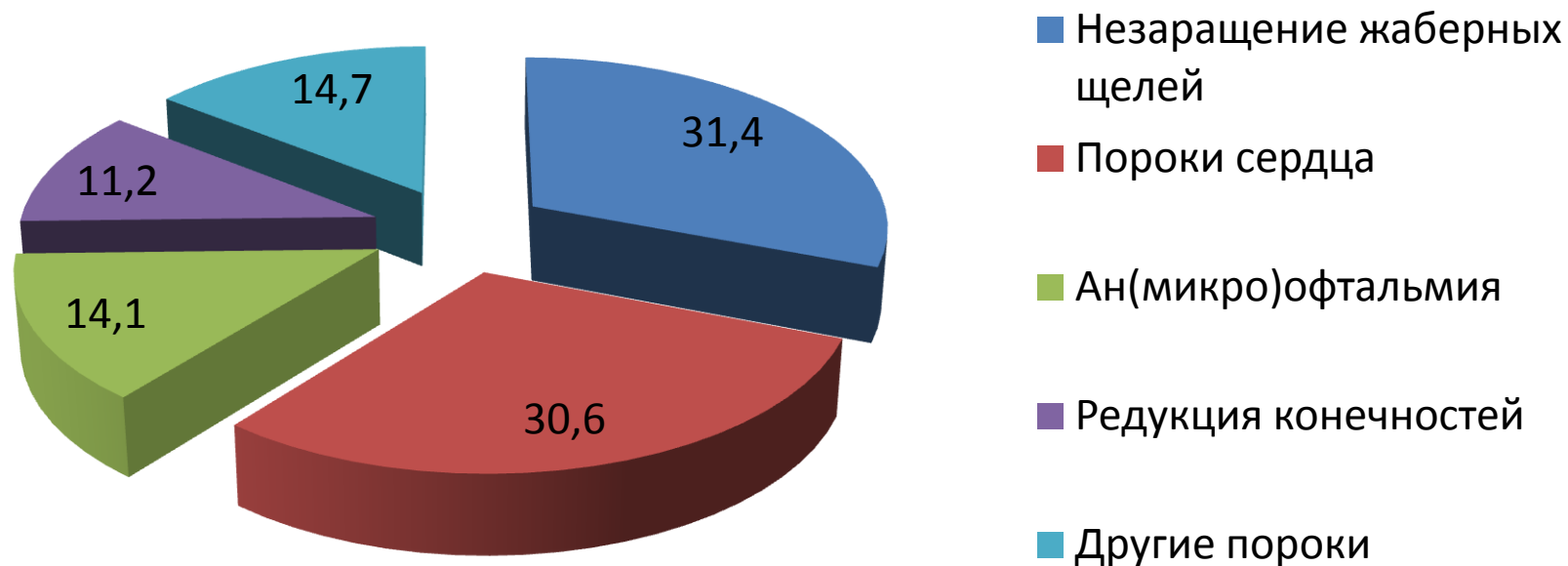
California – 1 921 698 новорожденных (1983-1991)

**954 МА (0,76-2,35:10 000)**

# Факторы риска МА

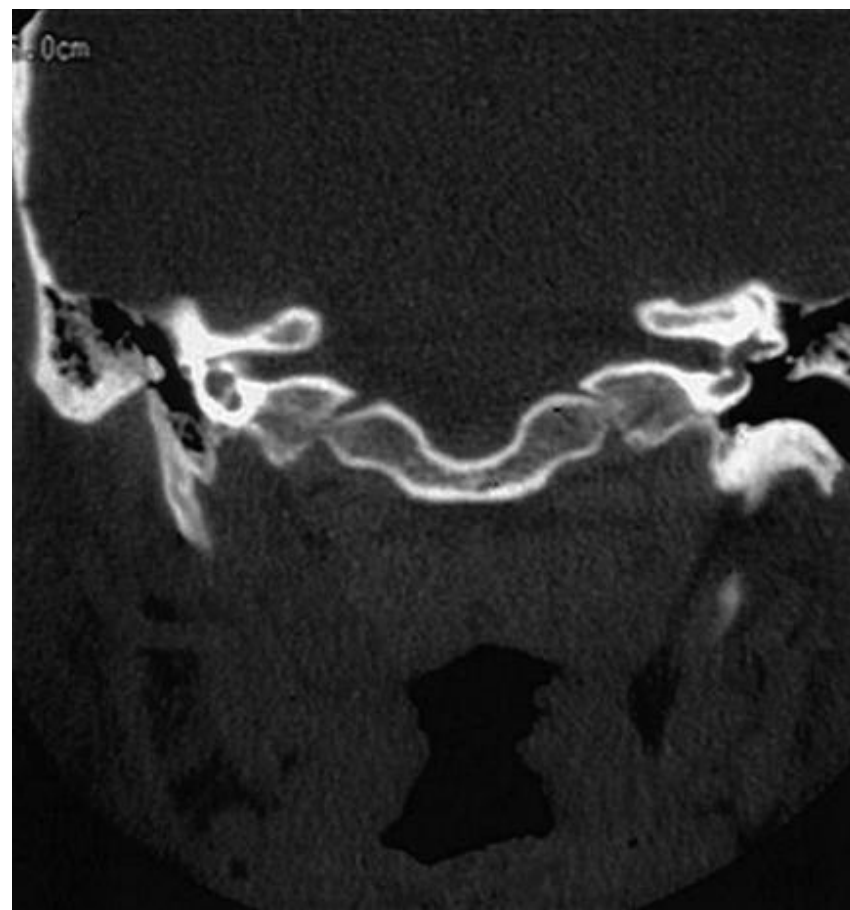
- Мужской пол (0,9)
- Двусторонний порок (0,84)
- Правосторонний порок (1,17)
- Возраст матери свыше 35 лет (1,92)
- 4-е роды и более (2,12)
- Ассоциация с другими пороками (1,31)

# Сочетание МА с другими пороками («бранхио-ото-ренальный синдром»)





# Рентгенологические признаки дисгенезии среднего уха



# Характеристика аномалий внутреннего уха по данным РКТ

| Наименование аномалии                | Характеристика признаков по данным РКТ   |
|--------------------------------------|--|
| Аномалия Mitchel                     | Полное отсутствие кохлео-вестибулярных структур, аплазия внутреннего слухового прохода                                 |
| Аплазия улитки                       | Отсутствие улитки, нормальное или гипоплазированные преддверие и полукружные каналы, ВСП N                             |
| Общая полость                        | Улитка и преддверие – единая полость   |
| Неполное разделение 1 типа           | Улитка – единая полость, преддверие расширено  |
| Неполное разделение 2 типа (Mondini) | Улитка – 1,5 завитка, размеры близки к норме (abs средний завиток) кистозно расширенные базальный и апикальный завитки |

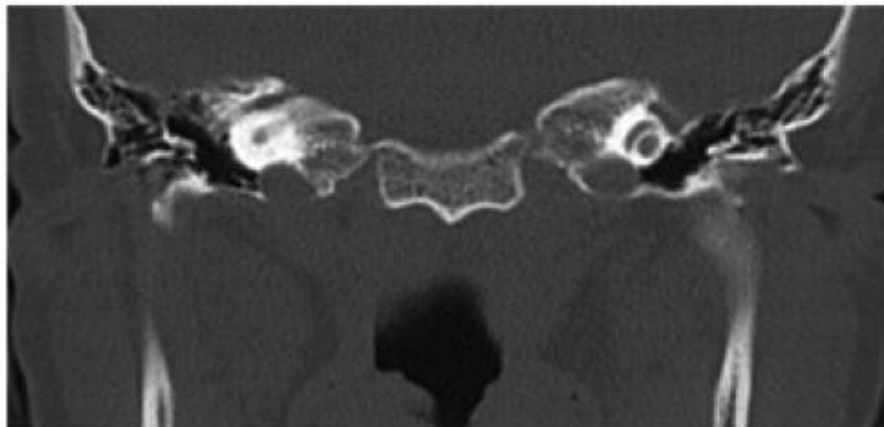
# Характеристика аномалий внутреннего уха по данным РКТ

| Наименование аномалии                                   | Характеристика признаков по данным РКТ    |                 |
|---|---|-----------------|
| Изолированные аномалии преддверия и полукружных каналов | Отсутствие/гипоплазия/увеличенные размеры |                 |
| Аномалии ВСП  | Широкий > 6 мм                            | Расширенный ВСП |
|   | Узкий < 3 мм                              | Суженный ВСП    |
| Расширенный водопровод преддверия                       |   |                 |

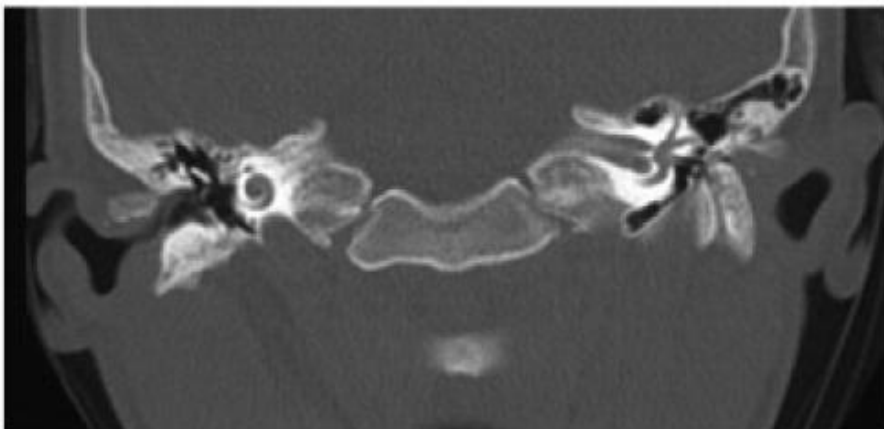
L

R

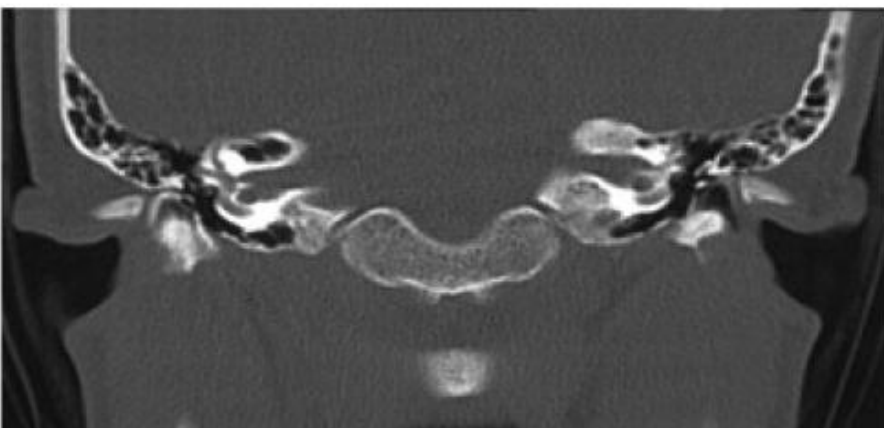
IV:3



V:3



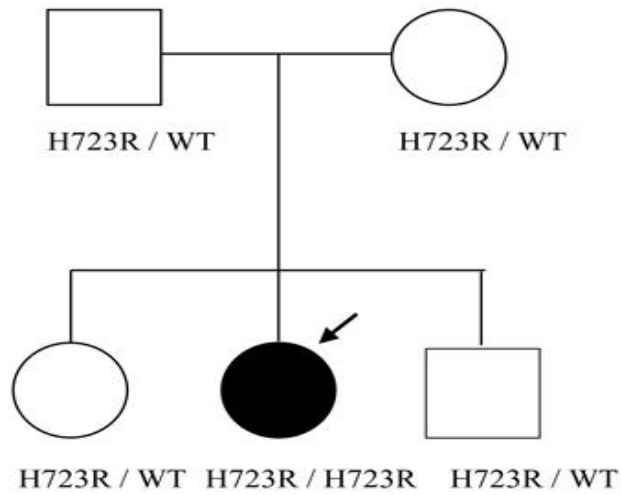
V:2



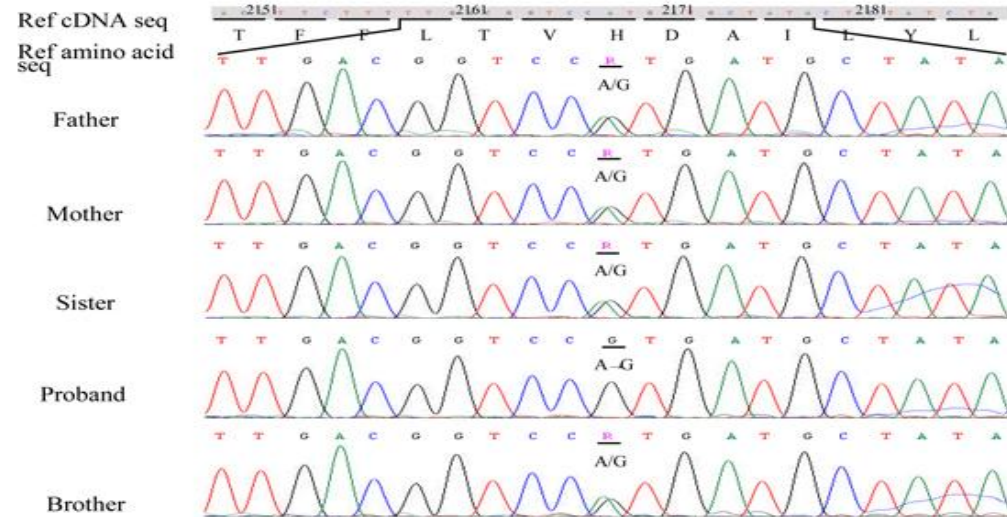


# Аномалия внутреннего слухового прохода

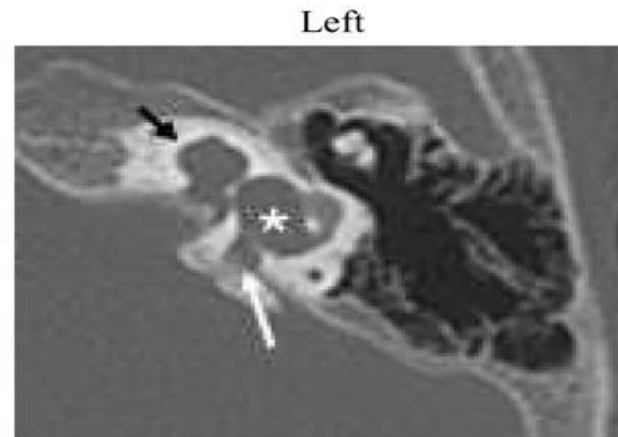
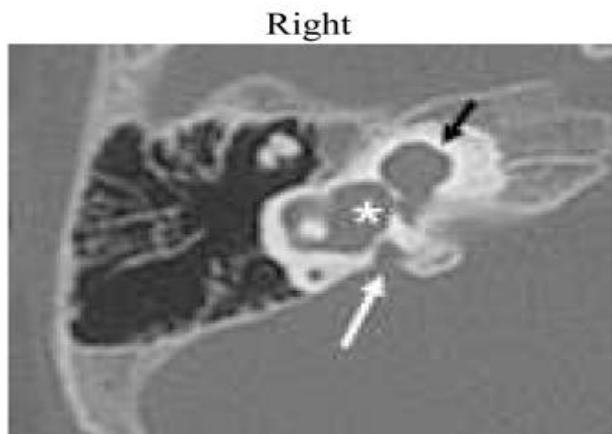
A



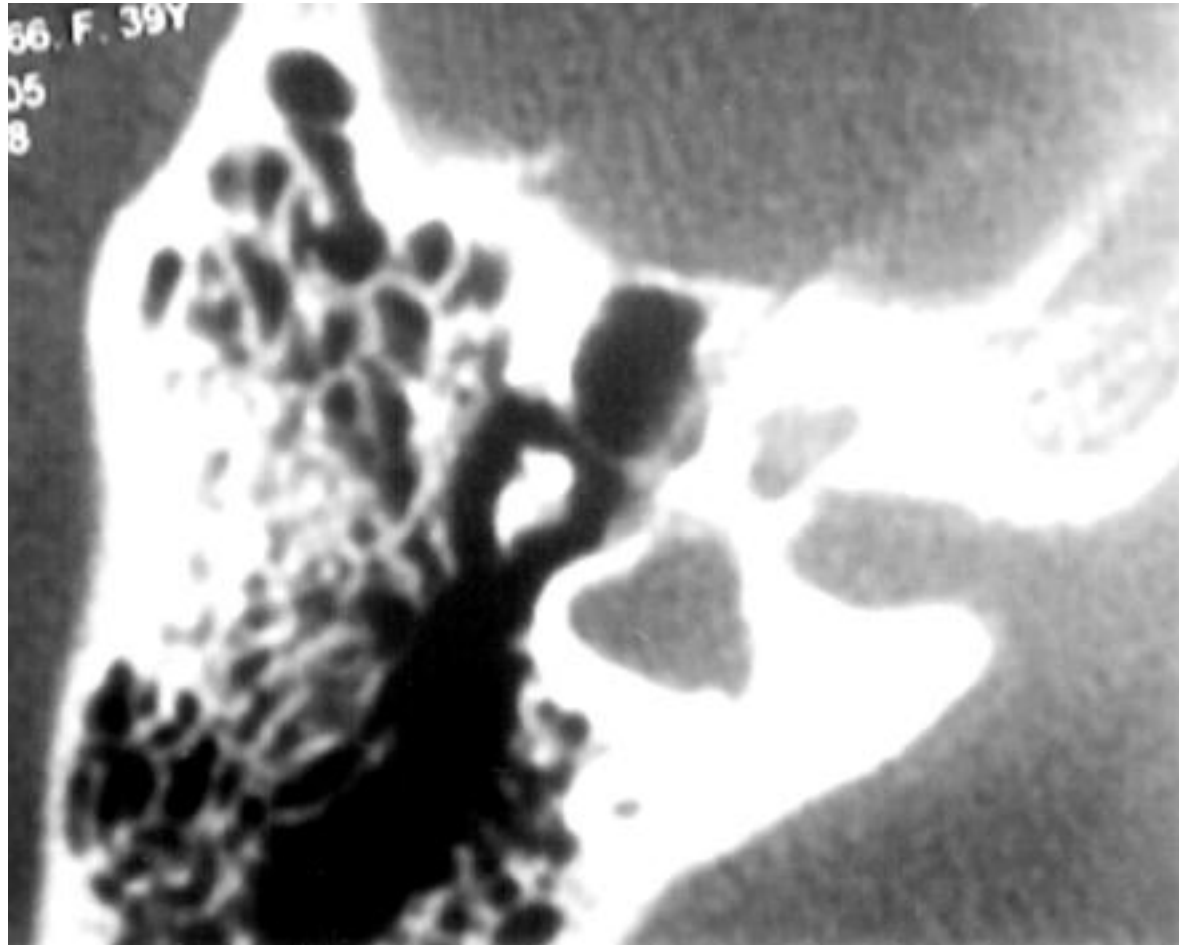
B



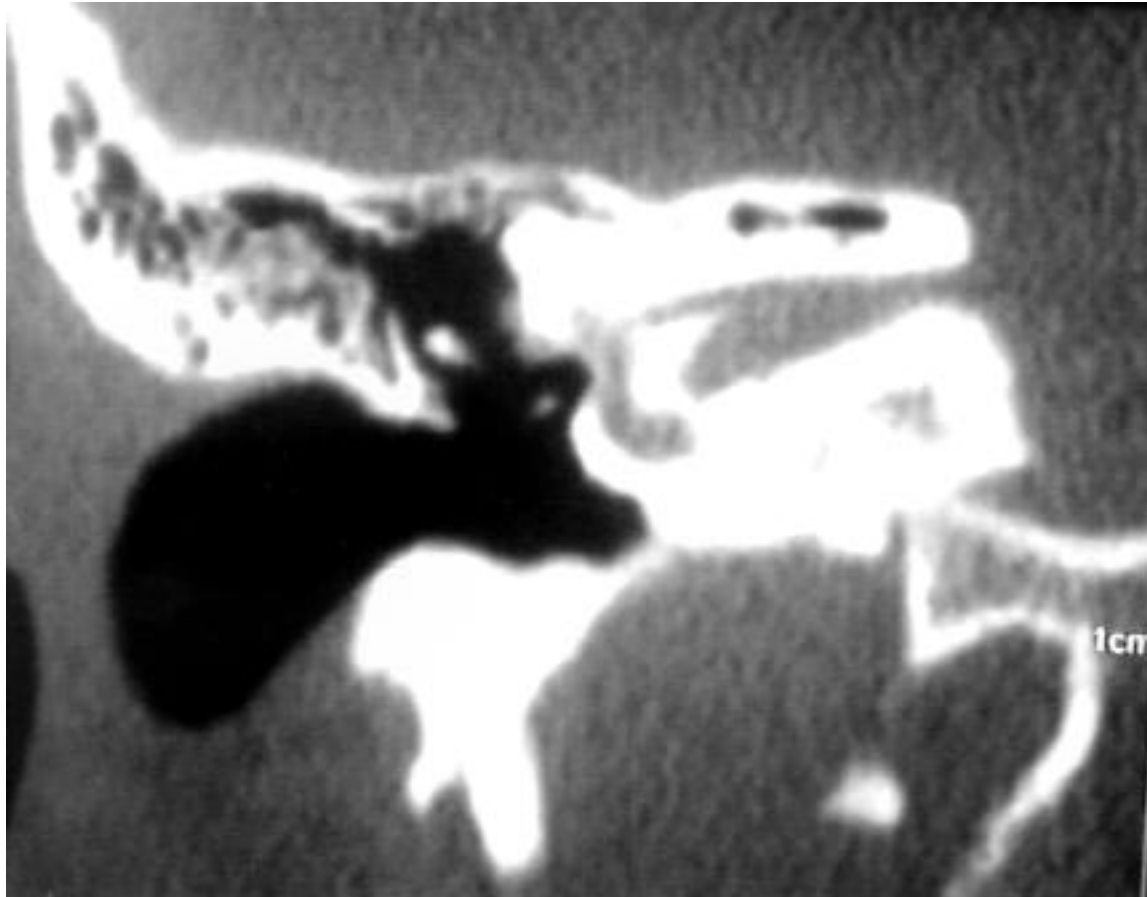
C



# Сочетания отосклероза с недоразвитием среднего уха и выраженной дисплазией внутреннего уха

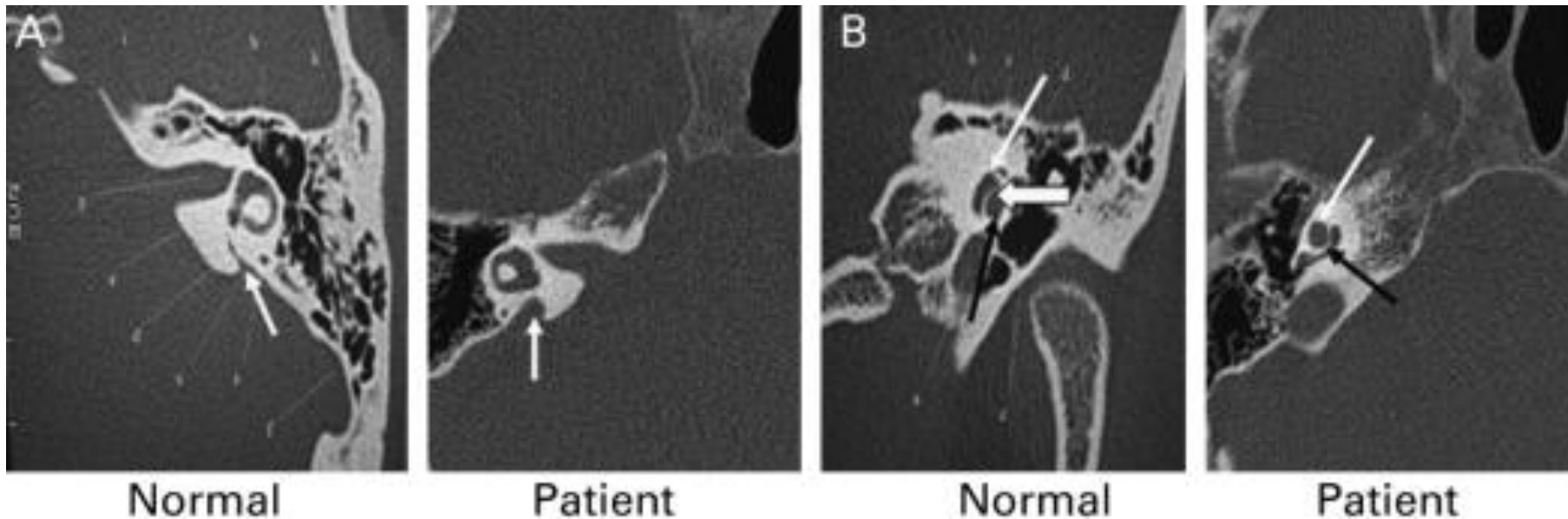


# Аномалии овального окна и фиксации стремени (stapes – фиксация или лизис)



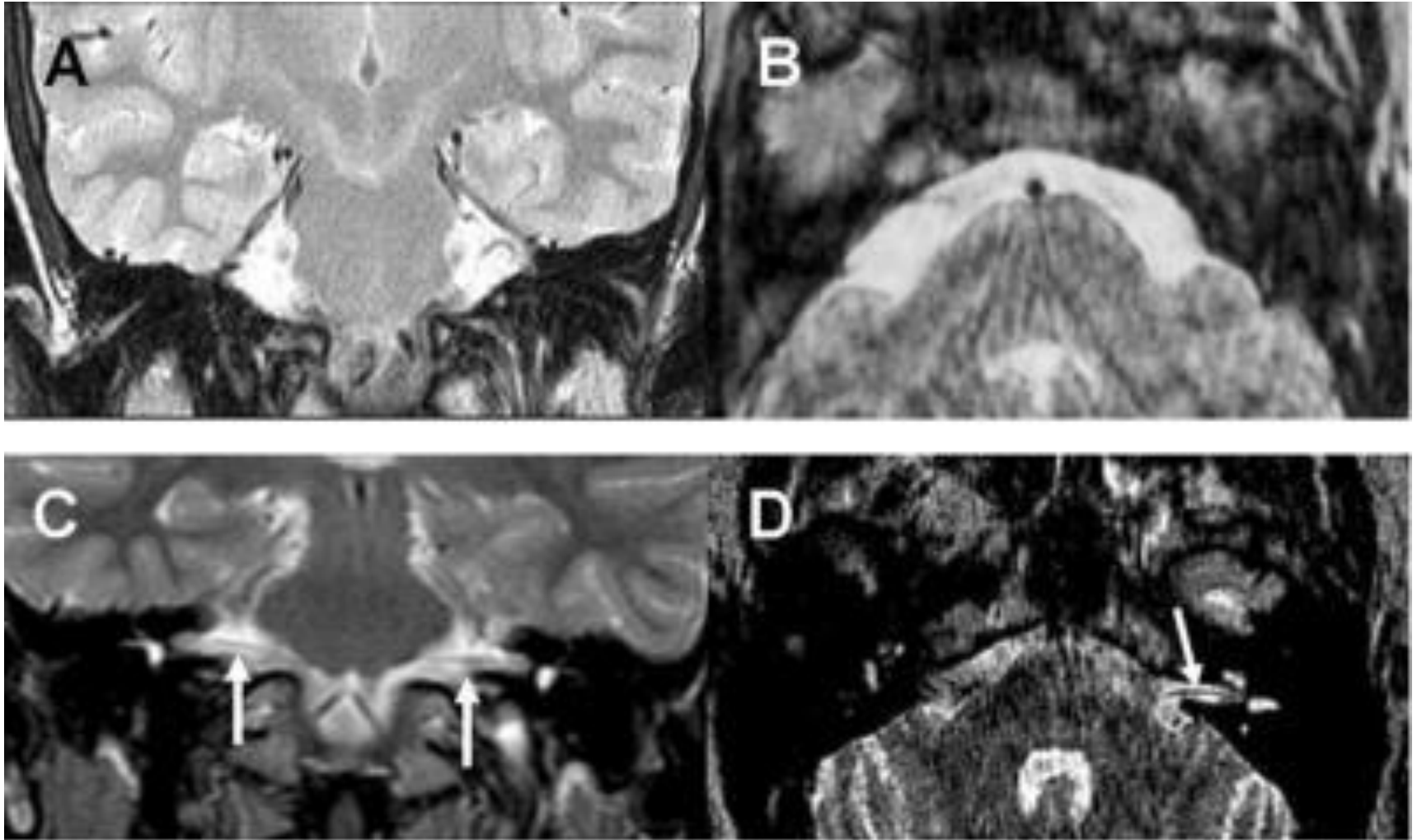
А. Синдром Пендреда – расширение водпровода преддверия

В. Аномалия Мондини – отсутствие среднего завитка у уменьшенной в размерах улитки

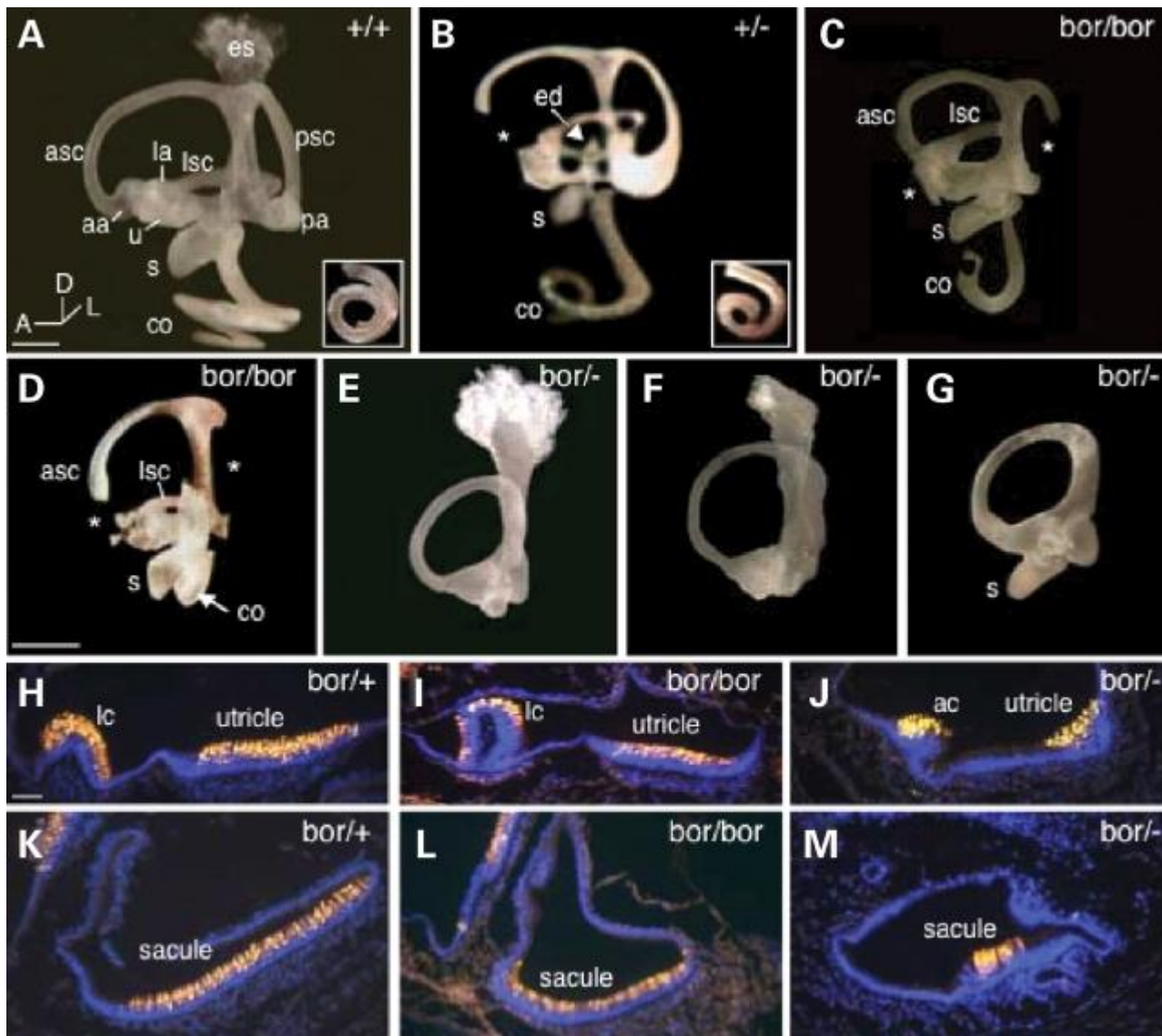




# Агенезия внутреннего уха



# Развитие лабиринта

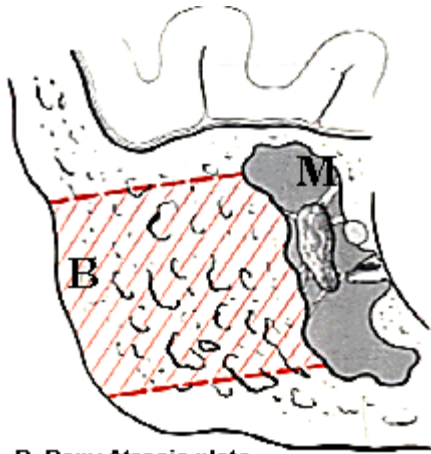


Mark Mitchell Jones, M.D. 2001 Peachtree Road Northeast #630 Atlanta, GA  
30309 call 404-355-3566 (<http://www.atlantaear.com/microtia-ear/>)



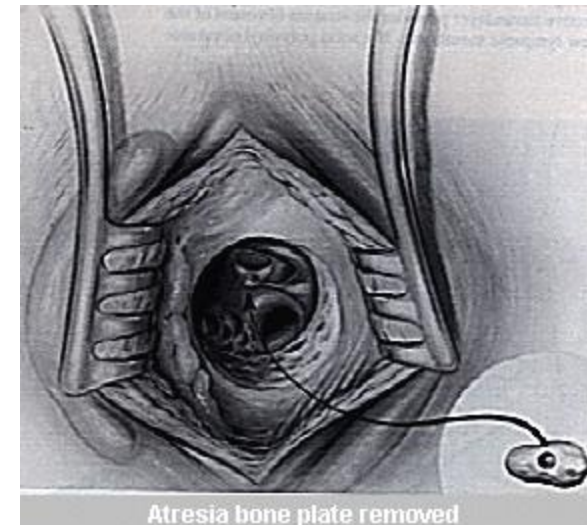
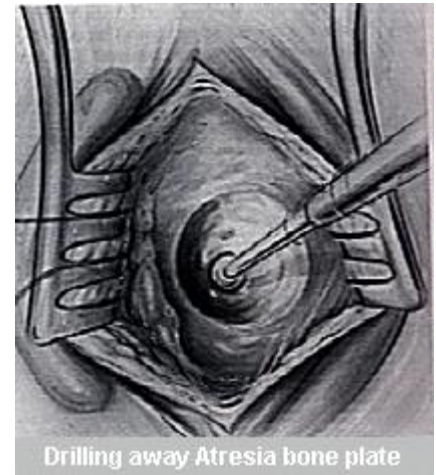
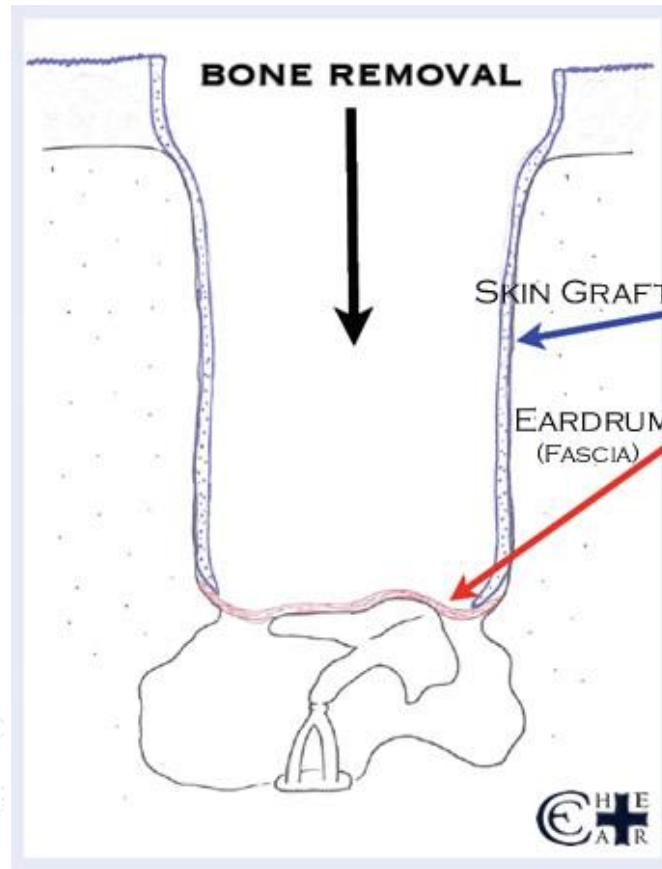
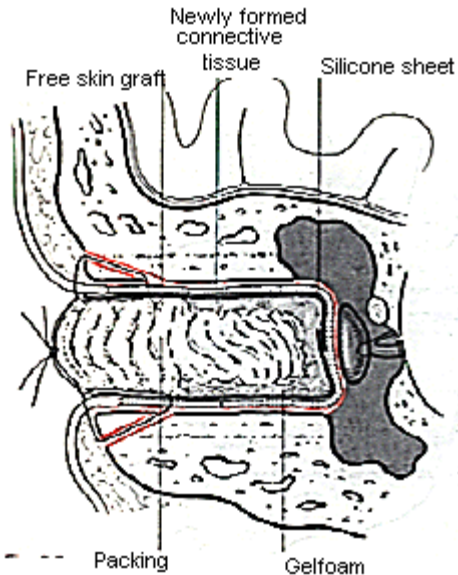
Микротия-анотия – «благодарная  
хирургическая проблема» –  
или надводная часть айсберга?

<http://www.earsurgery.org/site/pages/conditions/congenital-atresia.php>



**B=Bony Atresia plate**

**M=middle ear, deformed ossicles**





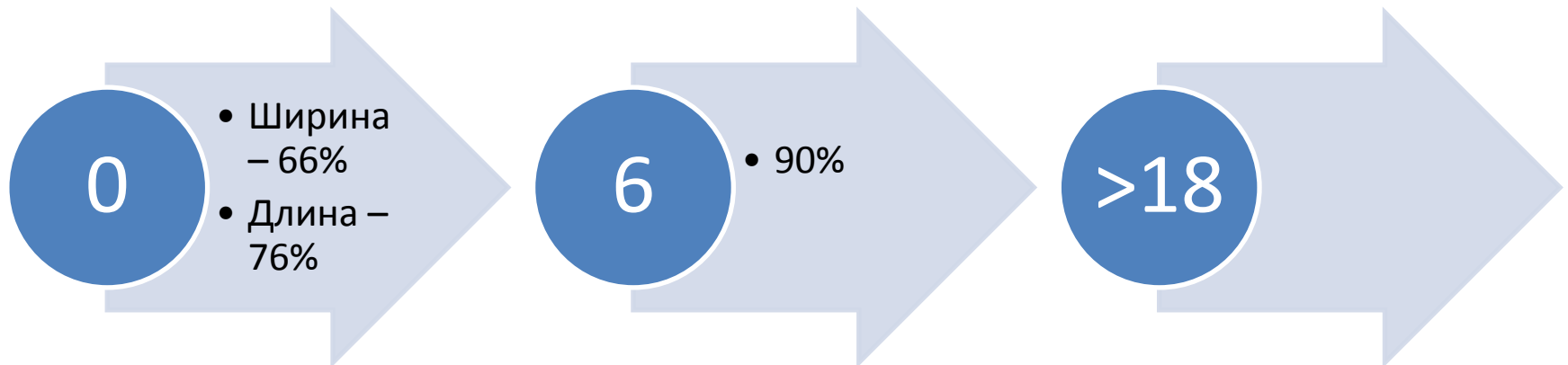
# Рубцовая деформация кожи вследствие инфекции вокруг абатмента костного слухового аппарата



Фотографии сайта Лондонского центра реконструктивной хирургии уха:  
<http://www.earreconstruction.co.uk/index.html>

# Сравнительная характеристика размеров ушной раковины ребенка (в % к размерам ушной раковины взрослого) с сайта Лондонского центра реконструктивной хирургии уха:

<http://www.earreconstruction.co.uk/index.html>



# Definitions

## **Варианты тугоухости**

*Кондуктивная*

*Смешанная*

*Сенсоневральная*

## **Microtia/Atresia**

Отсутствие наружного слухового прохода

Двусторонняя микротия с атрезией наружного слухового прохода

Стеноз наружного слухового прохода

Односторонняя микротия с атрезией НСП

Изолированная микротия

Врожденная фиксация стремени (лизис стремени – других фрагментов оссикулярной цепи среднего уха)

# Definitions

## **Аудиологическое исследование**

Методы исследования – см. соотв. раздел

## **Devices**

**BAHA** Bone Anchored Hearing Appliance

**BCHA** Bone Conduction Hearing Aid

**HA** Hearing Aid

**FM System** Uses FM radio signal to send sound from person wearing microphone directly to hearing impaired individual

**Sound Field System** Like FM, but uses "boom box" or amplifiers rather than headphones or hearing aids

# Definitions

## Surgeries

**Atresia Repair** Creation of an ear canal

**Medpor Microtia Repair** Creation of an outer ear using a piece of high tech plastic

**PORP** Partial Ossicular Replacement Prosthesis

**Rib Graft Microtia Repair** Creation of an outer ear using a rib

**Stapedotomy** Removal of stapes bone

**TORP** Total Ossicular Replacement Prosthesis

**Tympanostomy** ear "tubes" (sometimes called PE [Pressure Equalization] tubes)

**VORP** Vibrating Ossicular Replacement Prosthesis



Благодарю за внимание!

Ю.Назарочкин