



Патология развития носа и околоносовых пазух у детей



- Врожденным уродством носа называется обезображение его формы, происшедшее во время развития организма. В зависимости от степени уродства можно с некоторой вероятностью судить и о времени его происхождения. Считают, что чем раньше происходит нарушение развития этого органа, тем тяжелее бывает и уродство. С другой стороны, степенью уродства обуславливается понятие об уродстве в буквальном смысле этого слова и понятие об аномалии и вариации. Именно, чем больше выражен порок развития этого органа, тем с большим правом он должен быть отнесен к уродствам, и, наоборот, слабые степени обезображения относят обычно к аномалиям, а едва заметные изменения - к вариациям. Таким образом, между понятиями нормальное развитие носа и врожденное уродство стоят два промежуточных звена - вариация и аномалия. Практически иногда трудно строго отграничить все эти степени конечного этапа развития органа. Не останавливаясь на переходных формах, все же можно выделить слабо выраженные уродства, которые мы и будем называть аномалиями.

- **Этиология.** В результате неблагоприятного влияния различных эндо- и экзогенных факторов на внутриутробное развитие плода нарушается процесс формирования носа. Лицевые кости срастаются неполно или вообще не срастаются.
- При незаращении эмбриональных щелей формируются врожденные свищи и кисты спинки носа. При несращении двух пластинок передней части носовой перегородки на верхушке носа образуется углубление, полностью разъединяющее половины носа.
- Врожденная атрезия хоан является следствием сохранения носонебной мембраны и возникает между 6-й и 12-й неделями гестации, вследствие сближения и последовательного сращения заднего края сошника с задними концами носовых раковин. Существуют 3 теории происхождения атрезий:
 - - внутриматочная — частичная гиперплазия раковин;
 - - избыточное разрастание вертикальной пластинки небной кости;
 - - гипоплазия всей области хоан и глотки.

классификация

- Согласно классификации Б.В. Шеврыгина (1984) врожденные пороки и аномалии развития наружного носа и его полости распределены на 3 группы.

Агенезия

Персистенция

Дистопия

Агенезия

```
graph TD; A[Агенезия] --> B[Гипогенезия]; A --> C[гипергенезия]; A --> D[дисгенезия];
```

Гипогенезия:
наружного носа
(тотальная частичная
— одной половины
носа, носовых
отверстий, крыльных
хрящей — слабость
крыльев носа);
внутриносовых
структур (носовых
раковин, естественных
отверстий,
околоносовых пазух);

гипергенезия:
наружного носа
(тотальная,
частичная —
кончика носа,
длинный нос,
высокий нос);
внутриносовых
структур (носовых
раковин, большого
решетчатого
пузырька — bulla
ethmoidalis, крюч-
ковидного отростка,
перегородки носа);

дисгенезия:
наружного носа
(горбатый нос,
косоносость, боковой
хобот носа: одно- и
двусторонний — рис.
3.5, асимметрия
кончика носа);
внутриносовых
структур (искривление
средней носовой
раковины: переднего
конца, S-образное, С-
образное,
прилегающая носовая
раковина,
оттопыренная носовая
раковина, врожденное
искривление
перегородки носа).



Персистенция

Наружного носа: срединная расщелина носа (полная, частичная), боковая расщелина носа (полная, частичная), раздвоение кончика носа, дермоидная киста, свищ носа.

Внутриносовых структур: раздвоение носовых раковин, двойные носовые раковины, врожденная атрезия хоан



Среди других пороков развития могут встречаться **дермоидные кисты** и **свищи** спинки носа. При нарушении эмбрионального развития в участках, соответствующих эмбриональным щелям, остаются зачатки эпителия, из которых возникают кисты. Они представляют собой небольшую припухлость круглой формы, мягкой консистенции, расположенные, как правило, в области спинки носа. Содержимое кисты - это крошечковидная саловая масса, среди которой встречаются пучки волос. Дермоидная киста может прорваться наружу с формированием стойкого одного или нескольких свищевых ходов. Свищи не сообщаются с полостью носа, могут самостоятельно временно закрываться, но затем прорываются вновь.

- срединная расщелина носа;
- синдром Гольденхара (фацио-аурикуло-вертебральный синдром);



Дистопия

```
graph TD; A[Дистопия] --> B[Атипичное расположение выводного отверстия носослезного канала]; A --> C[Придаток перегородки носа. Буллезная средняя носовая раковина];
```

Атипичное расположение
выводного отверстия
носослезного канала

Придаток перегородки носа.
Буллезная средняя носовая
раковина

Врожденные аномалии развития носа

дисгенезия



Боковой хобот и
недоразвитие
правой половины
носа

дисгенезия



Агенезия носа



Расщепление
носа, верхней
губы и неба

ВПР носа: врожденная атрезия хоан

- односторонняя, двухсторонняя
- частичная, полная
- перепончатая, хрящевая, костная, смешанная



Диагностика:

- Полное отсутствие носового дыхания на стороне поражения
- Зондирование носовых ходов
- Закапывание контрастных веществ в нос
- Рентгенография
- КТ

- Агенезия носа — два отверстия входа в нос при полном или частичном отсутствии носа и внутриносовых структур. При гипогенезии отмечается недостаточное развитие наружного носа, его полости и внутриносовых структур. Тотальная гипогенезия проявляется равномерным недоразвитием наружного носа и отдельных внутриносовых структур; носовые раковины небольшого размера или в стадии начального развития; возможны отставание в развитии и деформация одной половины носа. Гипогенезия хрящей крыльев носа проявляется в слабости, податливости и пролабировании крыльев в сторону полости носа при форсированном дыхании. Среди гипогенезии внутриносовых структур выделяют недоразвитие носовых раковин с их плотным прилеганием к латеральной стенке носа, что обычно сопровождается явлениями атрофического ринита.
- Гипергенезия характеризуется избыточным развитием носа или его отдельных структур. При тотальной гипергенезии наряду с интенсивным ростом наружного носа возможно его удвоение. В функциональном отношении наиболее значима гипергенезия носовых раковин, особенно решетчатого пузырька и крючковидного отростка, с нарушением обоняния и проходимости выводных отверстий околоносовых пазух.
- Дисгенезия наружного носа проявляется его деформацией (горбатый нос, косоносость, боковой хобот) и деформацией носовых раковин (разная форма искривления и фиксация на боковой стенке носа).

- Дистопия — развитие отдельных образований носа в необычном для них месте. Относительно частой дистопией полости носа является буллезная средняя носовая раковина — шаровидное вздутие ее переднего конца с нарушением проходимости обонятельной щели и частичной или полной утратой обоняния.
- Нередко отмечают дистопия выводного отверстия носослезного канала, участки девиации в области сошника и перпендикулярной пластинки решетчатой кости.
- Персистенция предполагает сохранение тех элементов, которых к моменту рождения не должно быть. Среди аномалий развития носа данного типа имеют значение следующие.
- Срединные расщелины носа от раздвоения кончика носа до полной его расщелины, когда обе половины носа находятся на отдалении друг от друга. Раздвоенные или двойные носовые раковины с выраженным нарушением проходимости носовых ходов.
- .

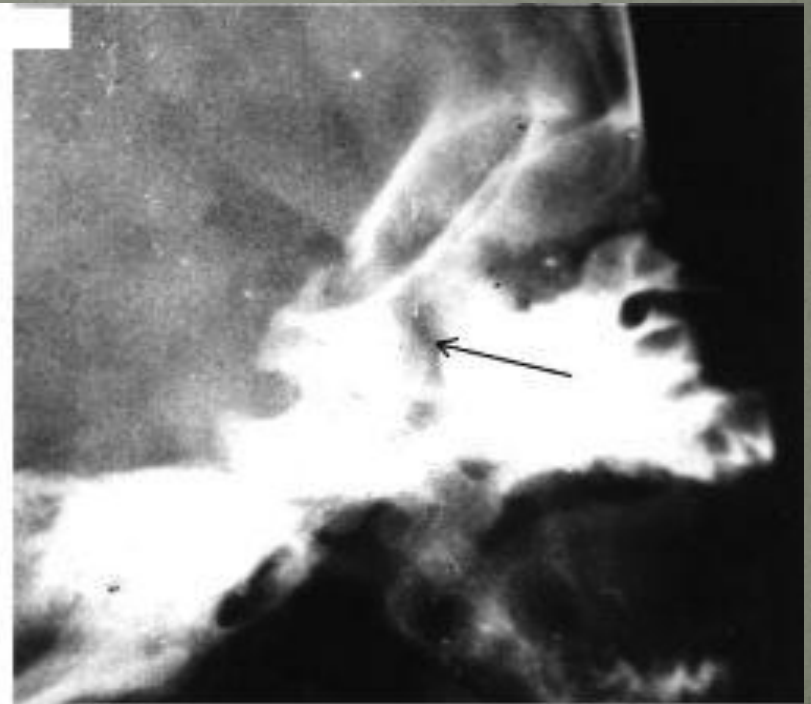
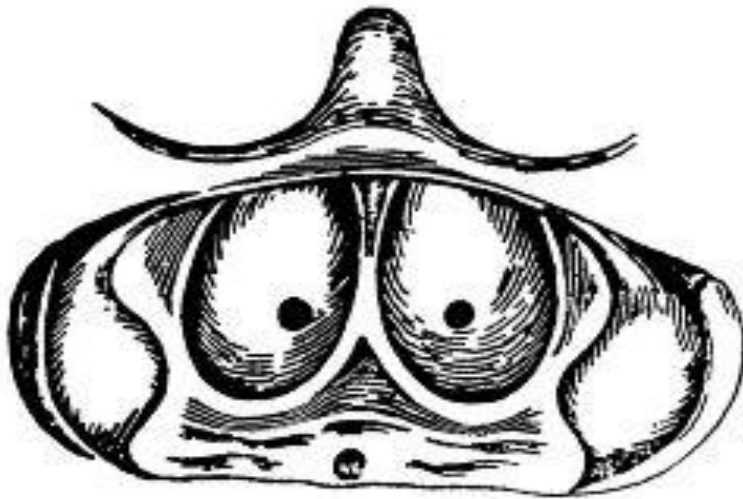
Клиническая характеристика

- Деформация наружного носа (одно или два отверстия входа в нос при полном отсутствии носа и внутриносовых структур или избыточное развитие носа и его отдельных структур), затруднение (нарушение) сосания и глотания вследствие нарушения целостности сосательных мышц.
- Выделение пищи через нос при кормлении (возникает при щелевидных дефектах дна полости носа, при расщеплении твердого и мягкого неба у детей с «волчьей пастью» вследствие нарушения целостности полости рта, невозможности разъединения носоглотки и ротоглотки при глотании) является серьезным препятствием для правильного развития новорожденных.
- Наружное устье врожденных свищей спинки носа, как правило, располагается по средней линии на границе костного и хрящевого отделов, свищевой ход направлен вверх и заканчивается кистозным образованием в области надпереносья.
- Свищи и кисты склонны к воспалению и нагноению, особенно в связи с травмами носа; возможно развитие менингита при сообщении свищей с передней черепной ямкой.
- Носовое дыхание нарушается вследствие:
 - - слабости и податливости крыльев носа с пролабированием их в сторону полости носа (при гипогенезии крыльев носа);
 - - гипергенезии носовых раковин и крючковидного отростка с нарушением проходимости выводных отверстий околоносовых пазух;
 - - развитие асфиксии новорожденных при не распознанном вовремя полном заращении обеих хоан. Возможен летальный исход, если опытная акушерка вовремя не откроет рот ребенка; после первого же вдоха у него налаживается ротовое дыхание.

- Развитие гнойного процесса в околоносовых пазухах на стороне односторонней или неполной двусторонней недиагностированной атрезии хоан приводит в последующем и к нарушению формы лицевого отдела черепа. При этом отмечается:
- - полное отсутствие или затруднение носового дыхания на стороне поражения;
- - неправильный рост резцов;
- - высокое небо и его асимметрия при односторонней атрезии;
- - скопление густой тягучей слизи на дне полости носа;
- - развитие дерматита в области преддверия носа и носогубной области от постоянного раздражения отделяемым из полости носа;
- - при риноскопии слизистая оболочка полости носа бледная, влажная; раковины недоразвиты, укорочены и атрофичны; перегородка носа искривлена в сторону атрезии;
- - при фарингоскопии атрофия и сухость слизистой оболочки носоглотки.
- Атрезия хоан чаще наблюдается у девочек, при двустороннем процессе преимущественно бывает костной, в ряде случаев сочетается с другими врожденными пороками и сопровождается изменением околоносовых пазух и других ЛОР-органов (искривление перегородки носа в сторону заращения, атрофия заднего конца нижней носовой раковины, изменение величины глазницы, расщепление неба).

Диагностика

- Диагноз устанавливается на основании внешнего вида ребенка, данных осмотра, а также результатов ряда исследований.
- Рентгенография (при необходимости с контрастным веществом). Достоверным признаком атрезии хоан считается задержка контрастного вещества на уровне хоаны при боковой



- **Микрориноскопия.**
- Зондирование полости носа резиновыми катетерами или металлическими зондами наименьшего диаметра после анестезии слизистой оболочки полости носа с целью обнаружения атрезии хоан.
- Закапывание в нос 1% раствора метиленового синего или водного раствора бриллиантового зеленого с последующим детальным осмотром задней стенки глотки, по которой краситель должен стекать при свободном просвете хоаны.
- **Компьютерная томография** дает возможность получить полную анатомическую характеристику атрезии хоаны и выявить сопутствующие изменения полости носа: искривление заднего отдела перегородки носа, утолщение боковой костной стенки, расширение сошника, что позволяет успешно провести хоанотомию с учетом всех анатомических особенностей.
- **Фиброэндоскопия** дает возможность выявить аномально измененные внутриносовые микроструктуры, ранее не доступные осмотру.

Лечение

- При врожденных аномалиях развития носа проводится только хирургическое лечение. Частичная гипергенезия кончика носа устраняется путем косметической коррекции.
- В случае щелевидных дефектов дна полости носа при расщеплении твердого и мягкого неба у детей с «волчьей пастью» показана пластика неба для восстановления возможности питания и предотвращения дальнейшего углубления расщелины твердого неба. При несвоевременном выполнении операции деформации неба и носа прогрессируют, резко нарушаются речь и развитие альвеолярного отростка верхней челюсти. Срок оперативного вмешательства в каждом случае определяется индивидуально.
- Свищи и кисты подлежат хирургическому лечению по мере их выявления независимо от возраста ребенка. Хирургическому иссечению свищей и кист должна предшествовать фистулография. При фронтобазальной локализации врожденных свищей спинки носа, сообщающихся с передней черепной ямкой, операция производится с участием нейрохирурга.
- При лечении перечисленных аномалий развития наружного носа наряду с косметическими операциями широко используют функциональную микрохирургию внутриносовых структур — операции щадящего типа с сохранением обоняния и других функций носа. Это подслизистая тотальная и секторальная конхотомия, удаление сферических образований и гипертрофированного крючковидного отростка, редрессация и латеропозиция нижних и средних носовых раковин.

- Лечение при атрезии хоан исключительно хирургическое. При врожденной двусторонней атрезии хоан показано срочное хирургическое вмешательство для восстановления проходимости хоан и акта сосания.

- Существуют 3 основных доступа при хоанотомии.

- Трансназальный доступ (устранение хоанальной атрезии непосредственно через полость носа) в основном используется у новорожденных и грудных детей, называется интраназальным методом удаления атрезии; в родильных домах с этой целью используют троакары. У более старших детей операция заключается в том, что скальпелем делают овальный разрез слизистой оболочки от перегородки носа по дну носовой полости с дальнейшим ее отслоением тупым путем до места предполагаемой атрезии, которую вскрывают хоанотомом или желобоватым долотом, костные края сформированной хоаны сглаживают острой костной ложкой, в сформированные отверстия вводят специальные дренажные термопластические трубки.

- Трансмаксиллярный доступ используется тогда, когда одновременно необходимо вскрыть верхнечелюстную пазуху по поводу ее эмпиемы. Трансмаксиллярный доступ не показан новорожденным и детям младшего возраста, так как при нем повреждаются зачатки зубов.

- Транспалатинный доступ осуществляется через твердое небо, обеспечивает хороший визуальный контроль оперируемой зоны. При операции через твердое небо после отсепаровки слизисто-надхрящичного лоскута (на расстоянии 0,5 см от края десны) производят трепанацию заднего края твердого неба. После вскрытия полости носа под визуальным контролем устраняют атрезию. В более старшем возрасте в настоящее время наиболее надежным считается транспалатинный доступ с применением микрохирургической техники. Благодаря оптимальному обзору операционного поля и пластическим реконструктивным приемам операция с транспалатинным доступом является самой безопасной и обеспечивающей хорошие отдаленные результаты.

- В послеоперационном периоде требуются тщательный уход, систематическое смазывание носовых ходов раствором адреналина и их туалет, смена дренажных трубок через каждые 10—14 дней. Формирование просвета хоан после операции занимает 1—2 мес.

- **Monstra per defectum**

- Самым тяжелым пороком развития, встречающимся чрезвычайно редко и не представляющим клинического интереса вследствие ранней гибели таких уродов, является циклопия. При циклопии имеется остановка развития переднего и промежуточного мозга. Обонятельный мозг и обонятельный нерв обычно отсутствуют. Сообразно с недоразвитием мозга у циклопов остаются недоразвитыми лицевой череп, глаза и нос. Отсутствуют части лица, расположенные по средней линии: носовой скелет, решетчатая кость. Обе верхние челюсти сдвинуты к средней линии, основная и фронтальные кости остаются рудиментарными. Сдвиг лицевого черепа к средней линии обуславливает образование одной орбиты по средней линии, на месте корня носа. В орбите помещается глаз, нередко недоразвитый. Вместо носа имеется только рудимент в виде хобота (proboscis), свешивающегося над глазом. По исследованиям Schwalbe и Joseph, хобот представляет собой уродство крайней степени, когда вместо носа имеется только бесформенный комплекс рудиментарных деталей: можно найти отдельные хрящевые пластинки, соответствующие рудиментарным носовым раковинам и носовой перегородке, остатки носового хода, покрытые слизистой оболочкой (рис. 1).



Рис. 1. Циклопия (по Vrolik).



Рис. 2. Этмоцефалия (по Renner).

- Реже встречающимся подвидом ариненцефалии является цебоцефалия. При этом уродстве имеется только какое - то подобие носа, расположенное между глазами, стоящими очень близко друг к другу. Отверстие на верхушке недоразвитого носа ведет в слепо заканчивающуюся рудиментарную носовую полость (рис. 3).
- К ариненцефалии, по Kundrat, должны быть отнесены и такие уродства, когда при отсутствии обонятельного мозга и общем недоразвитии лицевого черепа особенно заметно недоразвитие межчелюстной кости и *septum narium*. Образуется щель, захватывающая альвеолярный отросток верхней челюсти, верхнюю губу и вход в нос. Передние отделы носа свободно сообщаются с полостью рта. Вследствие недоразвития костно-хрящевого остова наружного носа и соединения носовых отростков верхней челюсти друг с другом, наружный нос представляется настолько плоским, что обе щеки и спинка носа лежат в одной плоскости. Такую форму уродства Kundrat называет ложной срединной щелью верхней челюсти (рис. 4).



Рис. 3. Цебоцефалия (по Kundrat).



Рис. 4. Ложная срединная щель (по Monnier)

Строение анализаторных систем

- Периферический отдел
- Проводниковый отдел
- Центральный отдел

Периферический отдел:

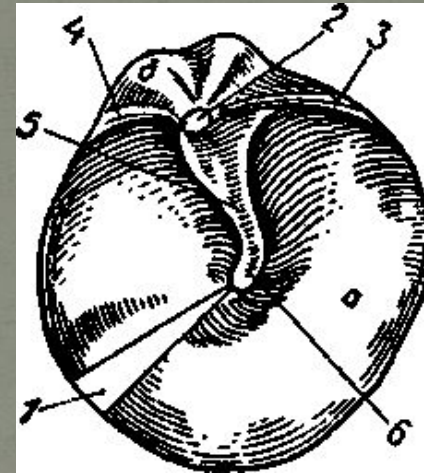
- Наружное ухо
- Среднее ухо
- Внутреннее ухо

Наружное ухо



Ушная раковина:

1 — козелок; 2 — мочка



а — натянутая часть;
б — расслабленная часть
(шрапнеллевая перепонка);
7 — световой рефлекс;
2 — короткий отросток
молоточка; 3 — задняя
складка барабанной
перепонки; 4 — передняя
складка; 5 — рукоятка
молоточка; 6 — пупок

Среднее ухо представляет собой систему воздухоносных полостей в толще височной кости и состоит из барабанной полости, слуховой трубы и сосцевидного отростка с его костными ячейками

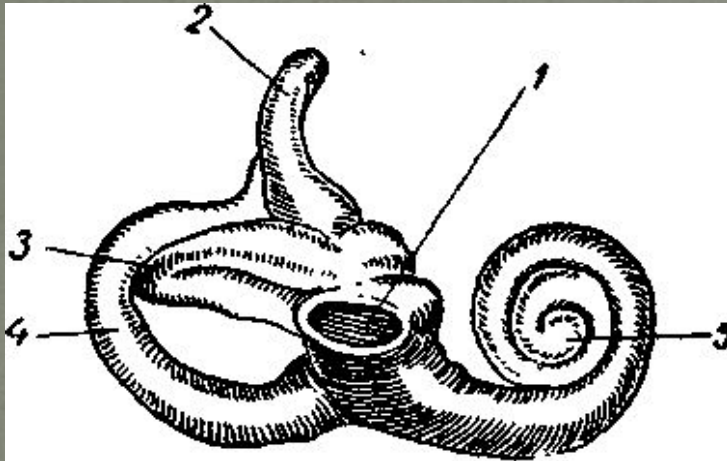


Полости среднего уха. 1 — слуховая труба;
1.— барабанная полость;
2.— пещера; 4 — ячейки сосцевидного отростка



Слуховые косточки:
1 — молоточек;
2 — наковальня;
3 — стремя

Внутреннее ухо

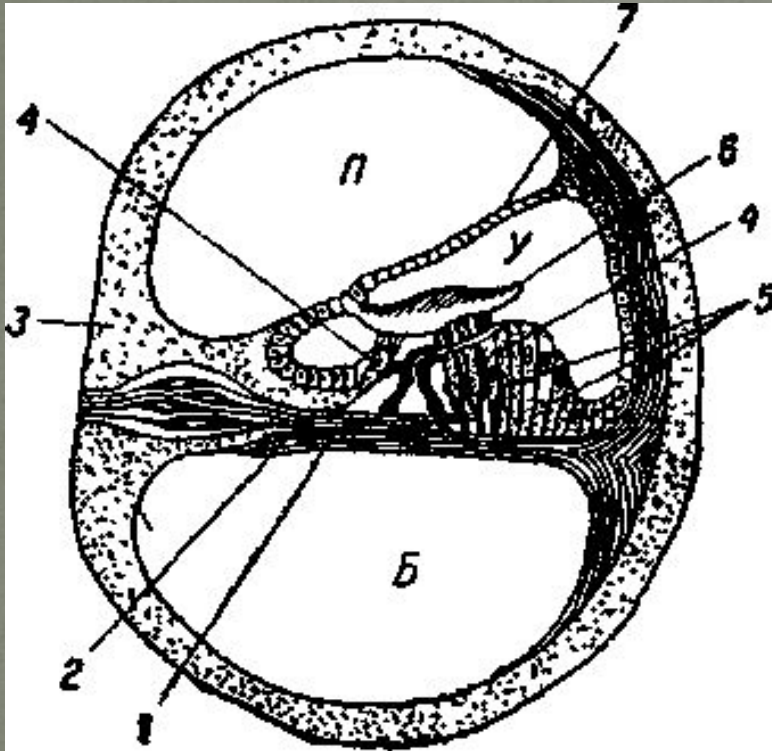


- . Слепок с костного лабиринта:
- 1 — преддверие;
 - 2 — верхний полукружный канал;
 - 3 — наружный полукружный канал;
 - 4 — задний полукружный канал;
 - 5 — улитка



- Вертикальный разрез
через костную улитку:
- 1 – костная колонка,
 - 2 – спиральный костный гребень,
 - 3 – преддверная лестница,
 - 4 – барабанная лестница

Поперечный разрез через один из завитков улитки



- 1 — основная мембрана;
- 2 — волокна слухового нерва,
- 3 — костная стенка улитки,
- 4 — слуховые (волосковые) клетки;
- 5 — поддерживающие клетки;
- 6 — покровная мембрана;
- 7 — рейснерова мембрана,
- П — преддверная лестница;
- Б — барабанная лестница,
- У — улитковый ход

Проводниковый отдел слухового анализатора

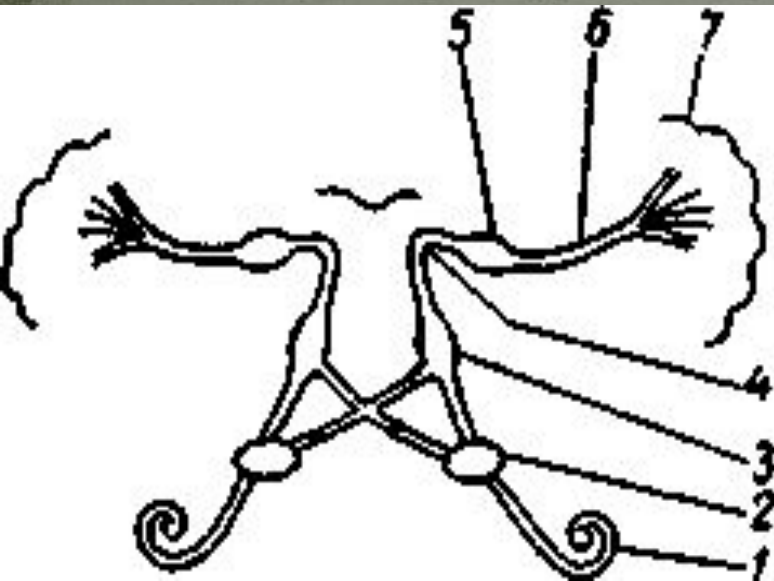


Схема слуховых проводящих путей и центров:

1 — улитка; 2 — слуховые ядра в продолговатом мозгу; 3, 4, 5 — подкорковые слуховые центры, 6 — проводящие пути в головном мозгу, 7 — кора височной доли головного

- Пороки развития наружного, среднего и внутреннего уха. Слуховые расстройства при данных заболеваниях. Врождённые аномалии наружного уха. Очень часто сочетаются с врождёнными пороками развития. Встречаются 1:10000 детей. Врожденные пороки развития наружного уха: - анотия — врождённое отсутствие ушной раковины; - микротия – недоразвитие ушной раковины (например, нет только мочки); - деформация ушной раковины (например, обезьяньи уши – оттопырены); - атрезия – заращение наружного слухового прохода. Врожденные пороки развития среднего уха: - заполнение барабанной полости костной тканью; - отсутствие слуховых косточек; - сращение слуховых косточек. Врожденные пороки развития внутреннего уха: - отсутствие лабиринта или недоразвитие отдельных его частей - недоразвитие кортиева органа (чаще всего волосковых клеток).
- Одним из таких дефектов является **микротия – недостаточное развитие или полное отсутствие ушной раковины**. Это редкая особенность, которая встречается, по разным оценкам, у одного из 6-10 тыс. человек. Как правило она бывает односторонняя, обычно с правой, реже с левой стороны, но в ~10% случаях встречается двусторонняя (билатеральная) микротия.
- Результаты научных исследований, а также практика пластических и ЛОР-хирургов свидетельствуют о том, что примерно в половине случаев проблема сочетается с иными нарушениями пропорций лица, и почти всегда – с атрезией (полным отсутствием) ушного канала и структур среднего уха.



Причины микротии

- Этиология этого явления до сих пор не изучена. Теорий выдвигалось немало, в частности – повреждения кровеносных сосудов, краснуха и прием препаратов талидомида во время беременности – но ни одна из них не нашла подтверждения. Изучение «генетической» стороны вопроса показало, что наследственный фактор, возможно, имеет место, но в любом случае не является определяющим.
- Также, в медицинской литературе отдельно подчеркивается, что микротия не является следствием неправильного образа жизни родителей во время вынашивания ребенка. Что бы «плохого» ни делала будущая мама в этот ответственный период – алкоголь, кофеин, никотин, стрессы и т.п. – это не может быть поводом винить себя в случившемся.

I степень



- Симптоматика
- Немного уменьшенная ушная раковина с имеющимся слуховым проходом, который, однако, несколько уже, чем должен быть в норме

II степень



- Симптоматика
- Частично недоразвитая ушная раковина с отсутствующим или очень узким наружным слуховым проходом, сопровождается частичной утратой слуха

III

степень



- Симптоматика
- Ушная раковина является рудиментарной, т.е. выглядит как зачаток нормального уха. Отсутствует наружный слуховой проход и барабанная перепонка

IV степень



- Симптоматика
- Полное отсутствие ушной раковины (анотия)

Лечение микротии, реконструктивная операция

- Единственный, но вполне эффективный вариант решения эстетической части проблемы – частичная или полная хирургическая реконструкция ушной раковины. Это сложная многоступенчатая процедура, которая может занять до полутора лет и более. Выполняет ее пластический, реконструктивный или ЛОР-хирург.
- Как правило, такая операция состоит из 4 этапов, последовательность и техники выполнения которых могут немного различаться:
- Формирование хрящевого каркаса будущего уха. Наиболее подходящим материалом является фрагмент ребра или здорового уха самого пациента. Помимо собственных тканей, возможно использование и других материалов: донорский хрящ, силикон, полиамидная нить, полиакрил и др. При некоторых достоинствах использования инородных имплантов (возможность воссоздания каркаса до операции, что сокращает длительность процедуры) существует высокая вероятность их отторжения, донорского – раньше, искусственного – позже. Поэтому имплант из своих тканей будет предпочтительнее чужеродного.

- Формирование подкожного кармана в области отсутствующей или поврежденной (недоразвитой) ушной раковины, в который помещается уже сформированный хрящевой каркас. Приживание каркаса происходит в течение 4-6 месяцев.
- Из сформированного ушного блока создается основа ушной раковины, ей придается необходимое анатомическое положение.
- На последнем этапе сформированный ушной блок поднимают для воссоздания ушной раковины, с помощью кожно-хрящевого имплантата, взятого у здорового уха реконструируется козелок. В заушной области возможно образование неэстетичного дефекта, который закрывается свободной кожной складкой. Этот этап также занимает от 4 до 6 месяцев.

Фото до и после реконструкции ушной раковины при микротии:





TecRussia.ru



Противопоказания к операции

- Факторы, исключающие возможность проведения реконструктивной операции при микротии, в основном являются общехирургическими:
- возраст пациента до 6 лет (причем, несмотря на то, что к этому возрасту ушная раковина уже считается полностью сформированной, далеко не все хирурги берутся оперировать пациентов до совершеннолетия);
- нарушения свертываемости крови;
- сахарный диабет;
- обострение хронических заболеваний;
- сердечно-сосудистые заболевания.
- Последнее слово всегда остается за лечащим врачом, который будет учитывать общее состояние пациента, степень проявления микротии и возможные хирургические риски.

Аномалии развития внутреннего уха

Эмбриология

- 4 неделя – формирование СП (инвагинация эктодермы и отделение от нее с формированием отдельной структуры; формирование ПЛ)
- II триместр – формирование хряща, оссификация, формирование капсулы внутреннего уха
- Сенсорный эпителий развивается из клеток ПЛ; полное созревание – во II триместре
- К 26 нед. – окончательное развитие внутреннего уха

Аномалии развития внутреннего уха

- Аплазия/дисплазия сенсорного эпителия
- Аномалии структуры перепончатого лабиринта
- Аномалии строения костной капсулы

Аномалии развития внутреннего уха

- 1/1 000 – сенсоневральные нарушения слуха (Haggard, 1999)
- Заболевания и травмы в пре- и постнатальном периодах в 25 % случаев являются причинами сенсоневральных нарушений слуха
- В пренатальном периоде – генетические нарушения и воздействие тератогенных факторов

Классификация (Jackler, Luxford, House, 1987)

I. Аномалии развития перепончатого лабиринта

А. Полная дисплазия

В. Частичная дисплазия

- Кохлеосаккулярная дисплазия (Scheibe)

- Дисплазия базального завитка улитки (Alexander)

Диагностика: КТ ; МРТ в 3х мерном пространстве

Классификация (Jackler, Luxford, House, 1987)

II. Аномалии развития костной капсулы и ПЛ

А. Тотальная аплазия (Michel)

В. Аномалии улитки (аплазия, гипоплазия, аномалия Mondini, общая полость)

С. Аномалии лабиринта (аплазия, гипоплазия)

Д. Аномалии строения водопроводов (расширение)

Е. Аномалии ВСП (сужение, расширение)

Диагностика: КТ; МРТ в 3х мерном пространстве

Диагностика

- Высокоразрешающая КТ височных костей
 - Аксиальная/коронарная проекции: срезы 1 мм
- МРТ (Т2 режим показан больным-кандидатам на кохлеарную имплантацию)
- МРТ в 3х мерном пространстве позволяет производить виртуальную трехмерную реконструкцию перепончатого лабиринта и определять аномалии, связанные с сужением или облитерацией эндолимфатических пространств

Тактика

- Предотвратить дополнительное снижение слуха
- Реабилитация

Проблемы

- Ликворея
- Менингит (плановая иммунизация)
- Перилимфатическая фистула при ЧМТ или баротравме
- Слухопротезирование
- Возможность выполнения кохлеарной имплантации ?

Кохлеарная имплантация ?

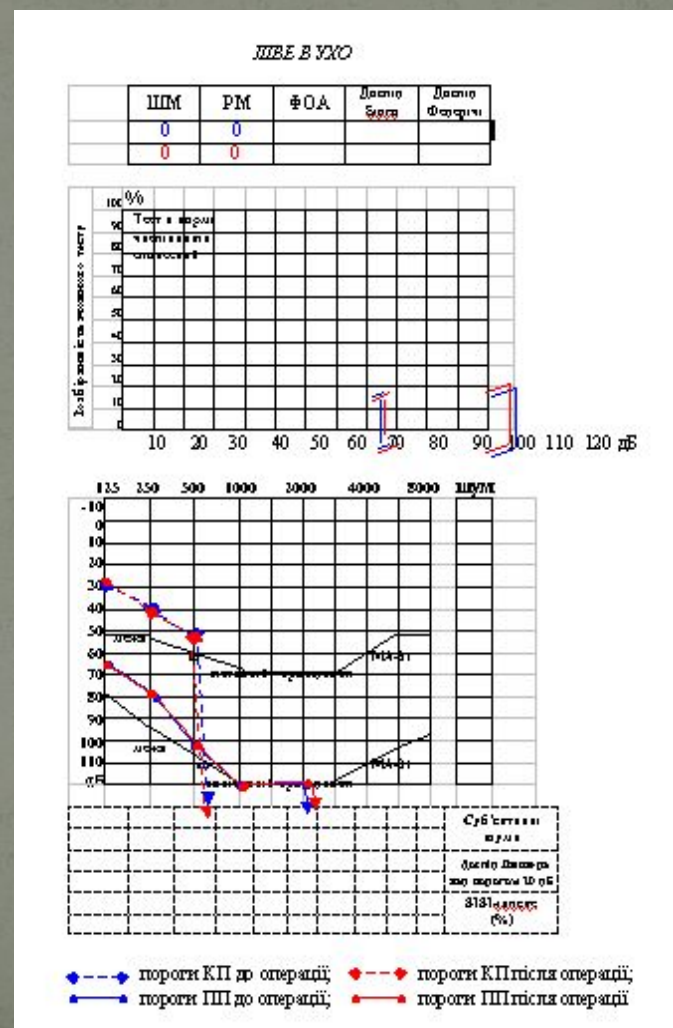
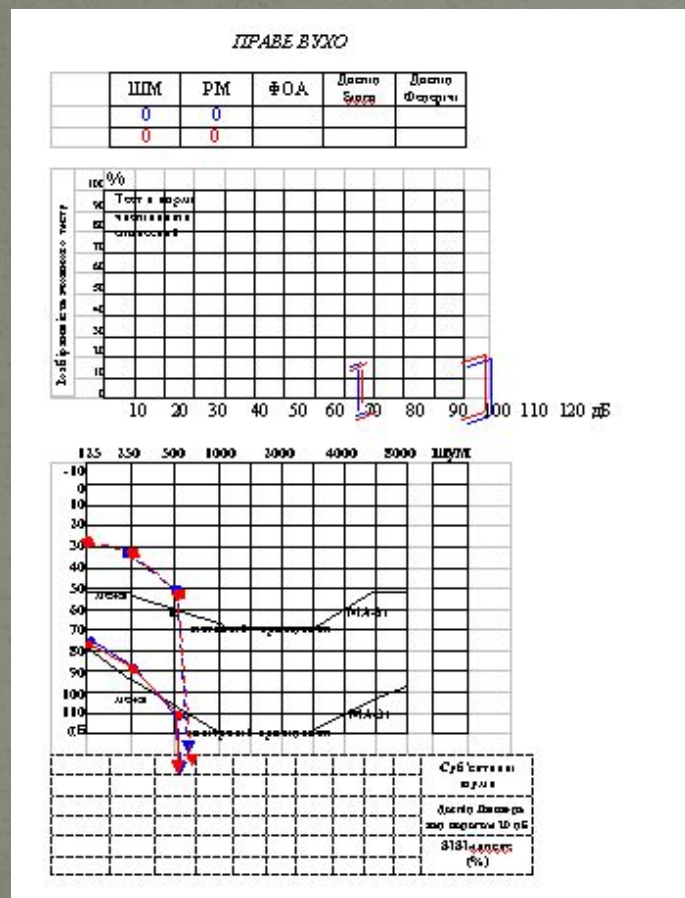
- Доказана эффективность операции при наличии только слухового нерва при отсутствии волосковых клеток (Schmidt, 1985)
 - В норме СГ – 25 000-30 000 ВК
 - 8 ушей с врожденными аномалиями – N=7,677-16,110 (11,478)
 - Проблема – ЛН
 - Абсолютные противопоказания для КИ – аплазия улитки или отсутствие слухового нерва
-
- Miyamoto (1986) – КИ б-ному с аномалией Мондини
 - House et al. (1987) – 5 КИ
 - Tucci (1995) – 6 КИ

Б-ная Л., 7 лет 6 месяцев

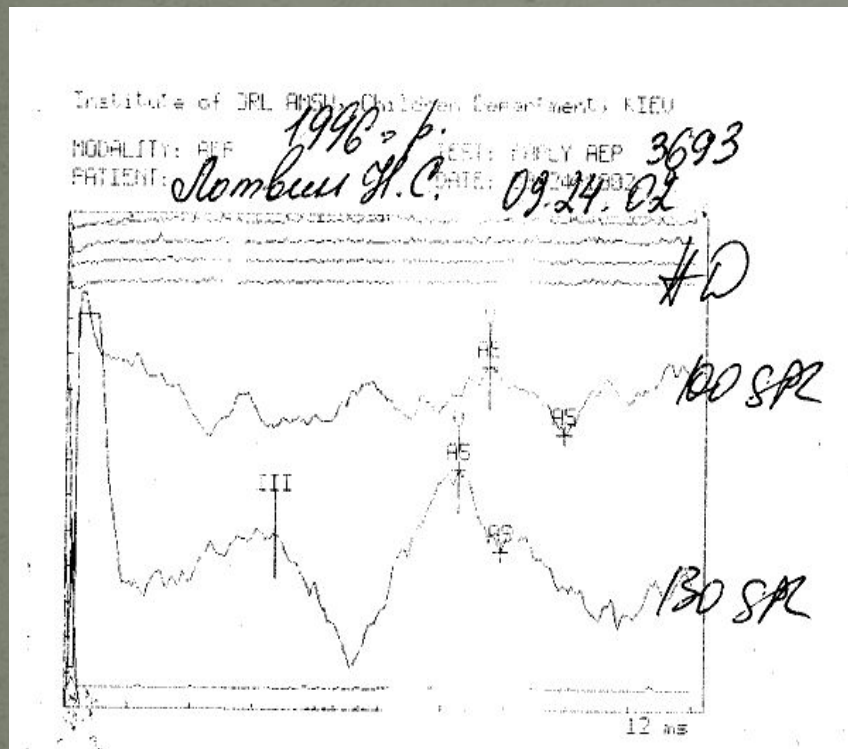
Диагноз: Двусторонняя врожденная сенсоневральная глухота. Двусторонний хронический гнойный средний отит, мезотимпанит

- Двусторонняя глухота
- С 2-месячного возраста дв.гн.средний отит
- Консервативное лечение: капли, промывания борным спиртом
- Стационарное лечение: удаление грануляций
- Индивидуальные занятия с сурдопедагогом

Аудиометрическое исследование



КСВП



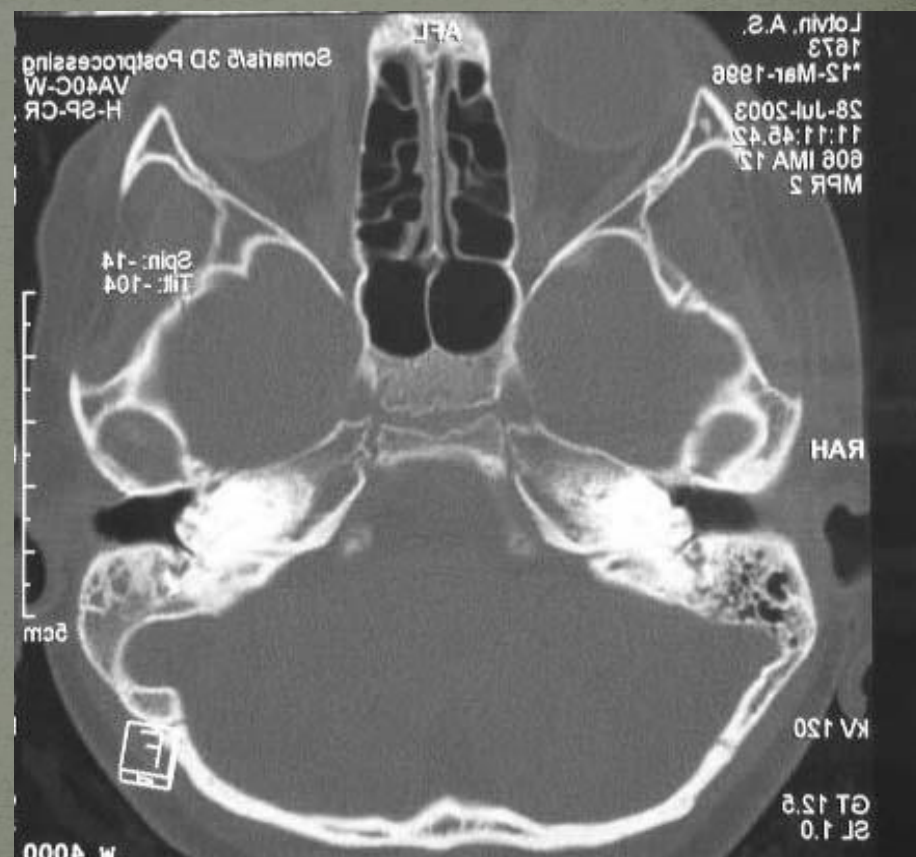
- Пороги регистрации КСВП ~ 70-75 дБ НЛ с обеих сторон

КТ

Норма



Б-ная Л.



KT



Демонстрация фильма

