

УДК 616.283.1-089.843: 616.281-007
<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2023-4-104-109>

Наш способ кохлеарной имплантации при аномалии внутреннего уха – общая полость

Н. Т. Тунян¹, Е. В. Бычкова²

¹ Санкт-Петербургский государственный университет, кафедра оториноларингологии и офтальмологии, Санкт-Петербург, 199106, Россия

² Санкт-Петербургский детский городской сурдологический центр, Санкт-Петербург, 194356, Россия

По данным различных авторов, у 20 % детей с сенсоневральной тугоухостью или глухотой определяются аномалии строения височных костей по результатам компьютерной томографии. Кохлеарная имплантация при наличии кохлеовестибулярных аномалий сопряжена с рядом трудностей. К ним относятся особенности выполнения кохлеостомии и размещения электрода внутри улитки, риск повреждения лицевого нерва из-за его аномального расположения, интраоперационная ликворея, что может привести к развитию бактериального менингита в послеоперационном периоде, а также опасность проникновения электрода во внутренний слуховой проход. В данной работе представляем наш способ выполнения кохлеарной имплантации при аномалии развития внутреннего уха – общей полости.

Ключевые слова: кохлеарная имплантация, аномалии внутреннего уха, общая полость, кохлеостома.

Для цитирования: Тунян Н. Т., Бычкова Е. В. Наш способ кохлеарной имплантации при аномалии внутреннего уха – общая полость. *Российская оториноларингология*. 2023;22(4):104–109. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2023-4-104-109>

Our method of cochlear implantation for common cavity malformations of inner ear

N. T. Tunyan¹, E. V. Bychkova²

¹ Saint Petersburg State University, Department of Otorhinolaryngology and Ophthalmology, Saint Petersburg, 199106, Russia

² Saint Petersburg City Children's Audiological Center, Saint Petersburg, 194356, Russia

According to various authors, in 20% of children with sensorineural hearing loss or deafness, anomalies in the structure of the temporal bones are determined according to the results of computed tomography. Cochlear implantation in the presence of cochleovestibular malformations is associated with a number of difficulties. These include the peculiarities of cochleostomy and placing of the electrode inside the cochlea, the risk of damage to the facial nerve due to its abnormal location, intraoperative cerebrospinal fluid leaks, which can lead to the development of bacterial meningitis in the postoperative period as well as the risk of penetration of the electrode into the internal auditory canal. In this research, we present our method of performing cochlear implantation in case of a malformation in the development of the inner ear – the common cavity.

Keywords: cochlear implantation, inner ear malformations, common cavity, cochleostomy.

For citation: Tunyan N. T., Bychkova E. V. Our method of cochlear implantation for common cavity malformations of inner ear. *Russian Otorhinology*. 2023;22(4):104–109. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2023-4-104-109>

Кохлеарная имплантация (КИ) является одним из самых эффективных методов реабилитации пациентов с сенсоневральной глухотой. По данным различных авторов, у 20% детей с сенсоневральной тугоухостью или глухотой определяются аномалии строения височных костей по результатам компьютерной томографии [1–3].

Такие аномалии могут сопровождаться нарушениями слуховой функции в различной степени, разными уровнями прогрессирования заболевания с наличием или отсутствием аномалий развития других органов и систем [4]. Считается, что аномалии улитки являются результатом торможения эмбриогенеза, аномального ее разви-

тия во время отдельных этапов внутриутробного периода или генетических дефектов [5, 6]. Также известно, что может происходить инактивация одного или нескольких генов, которые являются ответственными за нормальное развитие внутреннего уха [7].

Наиболее признанными классификациями кохлеовестибулярных аномалий в мировой оториноларингологии и отонейрохирургии считаются классификации, предложенные R. K. Jackler (США) и L. Sennaroglu (Турция). Первая – по R. K. Jackler – основана на полученных данных при обследованиях КТ височных костей (табл. 1).

В свете выполнения кохлеарной имплантации больший интерес в данной классификации представляет категория А: аплазия и мальформации улитки.

В первых двух случаях аплазий проведение кохлеарной имплантации невозможно. Единственным способом помочь пациенту с такой патологией, возможно, будет стволомозговая имплантация.

При компьютерной томографии в гипоплазии улитки различают три ее типа. Улитка, как правило, сохраняет внутреннюю архитектуру, но при этом уменьшена в своем размере: I тип почкообразная. II тип мешкообразная и III тип улитка в 1,5 завитка. Третий тип гипоплазии очень часто путают с аномалией Мондини.

В неполном разделении улитки различают также три типа. I тип – отсутствует модиолус и межлестничные перегородки. II тип – определяется наличием только базальной части модиолуса (аномалия Мондини). III тип – отсутствует модиолус, присутствует межлестничная перегородка (описан в случае X-сцепленной глухоты).

В общей полости, как правило, улитка и преддверие представлены единой полостью, имеющей овальную или круглую форму.

Кохлеарные мальформации (табл. 2) автором разделены по степени выраженности на шесть категорий в зависимости от времени нарушения нормального хода эмбрионального развития. Эта классификация аномалий развития улитки включает неполное разделение I и II типов.

Кохлеарная имплантация при наличии кохлеовестибулярных аномалий сопряжена с рядом трудностей. К ним относятся особенности выполнения кохлеостомии и размещения электрода внутри улитки, риск повреждения лицевого нерва из-за его аномального расположения, интраоперационная ликворея, что может привести к развитию бактериального менингита в послеоперационном периоде, а также опасность проникновения электрода во внутренний слуховой проход. Трудности могут возникнуть и в послеоперационном периоде во время реабилитации. По данным некоторых исследователей, у большинства 80% (8 из 10) пациентов с пороками развития улитки была отмечена индуцируемая стимуляция лицевого нерва [3, 8]. Наличие аномалий улитки является фактором риска аберрантной стимуляции лицевого нерва, препятствующим программированию оптимальных уровней стимуляции по сравнению с детьми с нормальной улиткой [9]. Аномальный ход лицевого нерва, проходящий вблизи овального окна или по промонториуму, часто сопровождает те или иные пороки внутреннего уха и влияет на установку электродной решетки. Кроме того, у детей с аномалией развития внутреннего уха описаны случаи стимуляции лицевого нерва в результате эксплуатации кохлеарного импланта [10].

Таблица 1

Классификация аномалий развития внутреннего уха по R. K. Jackler

Table 1

Classification of malformations in the development of the inner ear according to R. K. Jackler

Категория А	Аплазия или мальформации улитки
	1. Аплазия лабиринта (аномалия Michel) 2. Аплазия улитки, нормальное или деформированное преддверие и система полукружных каналов 3. Гипоплазия улитки, нормальное или деформированное преддверие и система полукружных каналов 4. Неполная улитка, нормальное или деформированное преддверие и система полукружных каналов (аномалия Mondini) 5. Общая полость: улитка и преддверие представлены единым пространством без внутренней архитектуры, нормальная или деформированная система полукружных каналов. При всех аномалиях возможно наличие расширенного водопровода преддверия
Категория В	Нормальная улитка
	1. Дисплазия преддверия и латерального полукружного канала, нормальные передний и задний полукружные каналы 2. Расширенный водопровод преддверия, нормальное или расширенное преддверие, нормальная система полукружных каналов

Таблица 2

Классификация аномалий улитки по времени нарушения внутриутробного развития по L. Sennaroglu

Table 2

Classification of malformations of the cochlea according to the time of violation of intrauterine development according to L. Sennaroglu

Кохлеарные мальформации	Описание
Аномалия Michel (3-я неделя)	Полное отсутствие кохлеовестибулярных структур, часто – апластичный внутренний слуховой проход, чаще всего – нормальный водопровод преддверия
Аплазия улитки (конец 3-й недели)	Улитка отсутствует, нормальное, расширенное или гипопластическое преддверие и система полукружных каналов, часто – расширенный внутренний слуховой проход, чаще всего – нормальный водопровод преддверия
Общая полость (4-я неделя)	Улитка и преддверие – единое пространство без внутренней архитектуры, нормальная или деформированная система полукружных каналов либо ее отсутствие; внутренний слуховой проход чаще расширен, чем сужен; чаще всего – нормальный водопровод преддверия
Неполное разделение, тип II (5-я неделя)	Улитка представлена единой полостью без внутренней архитектуры; расширенное преддверие; чаще всего – расширенный внутренний слуховой проход; отсутствующая, расширенная или нормальная система полукружных каналов; нормальный водопровод преддверия
Гипоплазия улитки (6-я неделя)	Четкое разделение кохлеарных и вестибулярных структур, улитка в виде пузырька небольших размеров; отсутствие или гипоплазия преддверия и системы полукружных каналов; суженный или нормальный внутренний слуховой проход; нормальный водопровод преддверия
Неполное разделение, тип II (аномалия Мондини) (7-я неделя)	Улитка в 1,5 завитка, кистозно расширенные средний и апикальный завитки; размеры улитки близки к норме; незначительно расширенное преддверие; нормальная система полукружных каналов, расширенный водопровод преддверия

Нами выполнено 845 кохлеарных имплантаций, из них почти 800 выполнено детям. У 27 детей выявлены различные пороки развития внутреннего уха, из них у 21 в порок развития внутреннего уха была вовлечена улитка: среди них у 14 детей выявлено неполное разделение улитки II типа (аномалия Mondini), у 1 ребенка – неполное разделение улитки III типа, у 4 детей – гипоплазия улитки, у 2 детей – общая полость. В 2 случаях в послеоперационном периоде наблюдался переходящий парез лицевого нерва, который восстановился после проведения соответствующей

терапии. В 4 случаях была интраоперационная ликворея, которая была устранена после непосредственного введения всей активной части электрода в улитку путем тампонирования окна улитки или кохлеостомы фрагментами мышечно-фасциальных лоскутов.

Наиболее интересным случаем в нашей практике считаем случай с пороком внутреннего уха – общей полостью, где впервые нами был применен оригинальный способ наложения кохлеостомы и введения электродной решетки. Ниже представим данный случай.

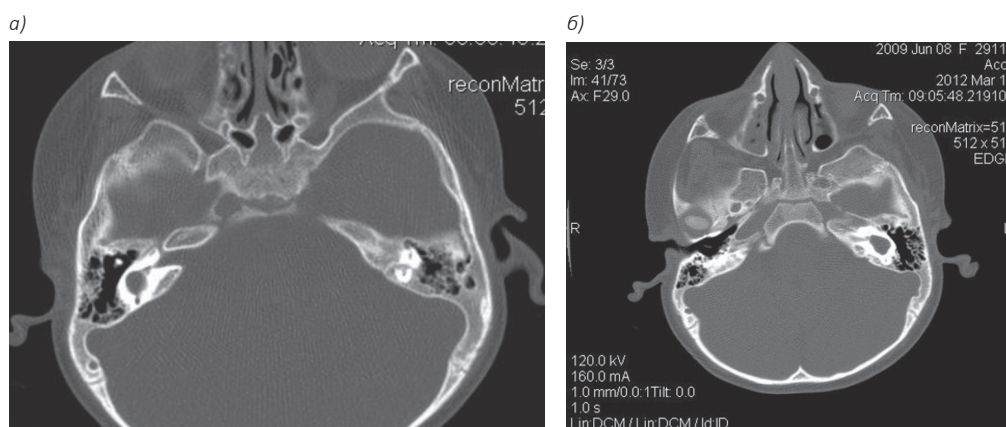


Рис. 1. Компьютерная томография ребенка Т. Аномалия внутреннего уха – общая полость (а – справа; б – слева)
Fig. 1. Computed tomography of a child T. Malformation of the inner ear (common cavity) (a – on the right; б – on the left)

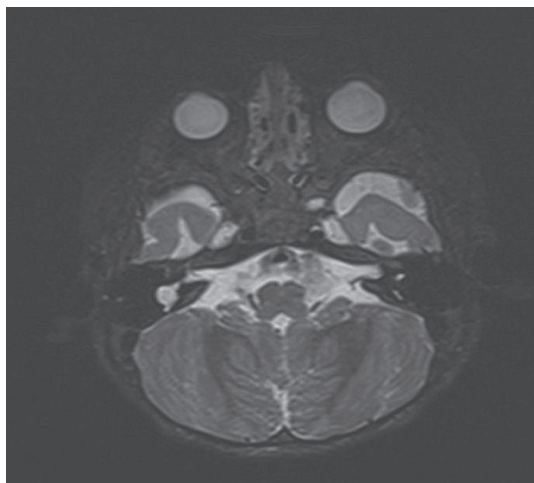


Рис. 2. МРТ-обследование ребенка Т
Fig. 2. MRI examination of the child T

В марте 2012 года обратились родители пациентки Т., 2009 года рождения, с жалобами на отсутствие у ребенка реакции на звуки и отсутствие речи. В ходе обследования был установлен диагноз: хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени, врожденной этиологии, вторичное расстройство рецептивной и экспрессивной речи, последствия перинатального поражения ЦНС, синдром двигательных

нарушений, атонически-астатический синдром, темповая задержка психомоторного развития. Со слов мамы поздно стала держать голову (в 6 мес.), сидеть (в 9–10 мес.), ходить (около 2 лет). Ребенок от IV беременности, от IV родов. Беременность протекала без особенностей. Родилась в срок. Масса при рождении 2980 г. Наследственность не отягощена. С 6 мес. находится на «Д» учете у ЛОР, невролога, сурдолога и педиатра. Слухопротезирована бинаурально в возрасте 1,4 года сверхмощными слуховыми аппаратами, без эффекта. По данным аудиологического обследования коротколатентные слуховые вызванные потенциалы определяются справа при стимуляции 90 дБ, слева V пик не зарегистрирован при максимальной стимуляции 100 дБ. Отоакустическая эмиссия не зарегистрирована с обеих сторон.

КТ височных костей (рис. 1) выявил рудиментарно измененные улитки с обеих сторон, полукружные каналы дифференцируются неотчетливо и сливаются с расширенным преддверием – внутренне ухо с обеих сторон представлено неправильной формы единой полостью размерами справа 10,3×7,2 мм, слева – 12,6×6,9 мм. Цепи слуховых косточек не нарушены. Внутренний слуховой проход диаметром справа 1,4–2,7 мм, слева – 3,3 мм.

В связи с выявленными изменениями на КТ височных костей было принято решение о про-

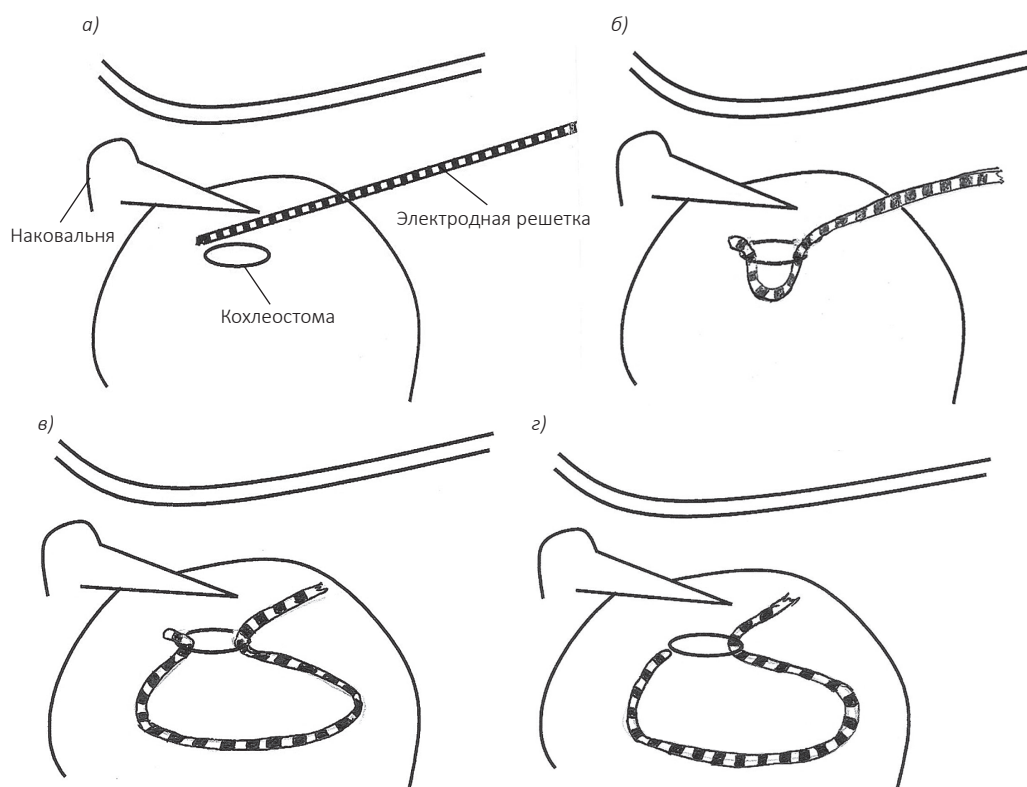


Рис. 3. Схематичное изображение этапов введения электродной решетки после наложения кохлеостомы: а – формирование кохлеостомы; б, в, г – этапы постепенного введения электродной решетки
Fig. 3. Schematic representation of the stages of introduction of the electrode array after the imposition of a cochleostomy: а – formation of a cochleostomy; б, в, г – stages of gradual introduction of the electrode array).



Рис. 4. Интраоперационная рентгенография. Электрод в общей полости

Fig. 4. Intraoperative radiography of a child T. Electrode array in the common cavity

ведении МРТ головного мозга и внутреннего уха (рис. 2). Выявлены МР-признаки рудиментарных улиток с двух сторон с частично сформированными полукружными каналами, с наличием асимметрии внутренних слуховых проходов. Отмечается наличие вестибулокохлеарных нервов с двух сторон, отходящих от ствола мозга, но на уровне пирамиды височных костей тканевая структура четче прослеживается справа, чем слева.

Учитывая результаты МРТ, было принято решение о проведении кохлеарной имплантации справа. Под общим ЭТН после инфильтрации мягких тканей физиологическим раствором с добавлением адреналина выполнен S-образный разрез в заушной области. Сформированы и отслоены кожные и мышечно-надкостничные лоскуты. Борами выполнена мастоидэктомия. Короткий отросток наковальни обнаружен в типичном месте *aditus ad antrum*. На этом же уровне на медиальной стенке барабанной полости определялся бугор общей полости внутреннего уха (рис. 3, а).

Было принято решение там же вскрыть полость, не прибегая к задней тимпанотомии, во избежание травмирования лицевого нерва, так как anomальное его расположение не было исключено. Борами подготовлено ложе для импланта и отверстия для крепления. Алмазным бором 1,2 мм вскрыта общая полость, выполнена кохлеостомы. Форма кохлеостомы была овальной, а не

как обычно круглой. Сделано это было с нашим предложением особого способа введения электродной решетки в общую полость. Такой вид наложения кохлеостомы обозначен нами способом «почтового ящика» (*post box*). В момент вскрытия общей полости и на дальнейших этапах операции ликворея не наблюдалась. Установлен имплант с прямой электродной решеткой CI24RE (ST) (Cochlear, Австралия). Электрод вводился в полость петлевым способом: удерживая свободный конец, петля постепенно проталкивалась в полость (рис. 3, б, в). После достижения максимального введения свободный конец был отпущен в полость улитки (рис. 3, г).

Таким образом, удалось ввести 19 электродов из 22. Было проведено интраоперационное тестирование имплантированного устройства – телеметрия нервного ответа (NRT). По ее результатам положительный ответ получен на 16 каналах электрода из 22. Послеоперационная трансорбитальная рентгенография улиток выявила, что активный электрод импланта находится в общей полости (рис. 4).

Заключение

Учитывая анатомические особенности внутреннего уха ребенка, интерес данного случая заключается как в анатомических особенностях ребенка, так и в способе выполнения кохлеарной имплантации. А именно:

- 1) порок развития внутреннего уха – общая полость;
- 2) способ наложения кохлеостомы (*post box*) и способ введения электродной решетки;
- 3) при пороках развития внутреннего уха должны применяться кохлеарные импланты с прямой электродной решеткой.

Благодаря этим условиям, по нашему мнению, были получены вышеуказанные интраоперационные результаты и удалось избежать возможных осложнений, таких как ликворея, повреждение лицевого нерва и его аберрантная стимуляция в послеоперационном периоде.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Jackler R. K., Luxford W. M., House W. F. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987;97(1):1-14.
2. Jackler R. K., De La Cruz A. The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 1989;99(10):1238-1243.
3. Papsin B. C. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope*. 2005; 115(1 Pt. 2 Suppl 106):1-26 <https://doi.org/10.1097/00005537-200501001-00001>
4. Park A., Kou B., Hotaling A. et al. Clinical course of pediatric congenital inner ear malformations. *Laryngoscope*. 2000;1715-1719.
5. Sennaroglu L., Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*. 2002;112(12):2230-2241.
6. Tucci D., Telian S., Zimmerman-Philips S. Cochlear implantation in patients with cochlear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995;833-838.

7. Morsli H., Tuorto F., Choo D. et al. Otx1 and Otx2 activities are required for the normal development of the mouse inner ear. 1999;2335-2343.
8. Rah Y. C., Yoon Y. S., Chang M. Y., Lee J. Y., Suh M. W., Lee J. H. et al. Facial nerve stimulation in the narrow bony cochlear nerve canal after cochlear implantation. *Laryngoscope*. 2016;126(6):1433-1439. <https://doi.org/10.1002/lary.25655>
9. Aljazeera I. A., Khurayzi T., Al-Amro M., Alzhrani F., Alsanosi A. Evaluation of computed tomography parameters in patients with facial nerve stimulation post-cochlear implantation. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2021;278(10):3789-3794. <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06486-7>
10. Кузовков В. Е., Лиленко А. С., Сугарова С. Б., Танасчишина В. А., Каляпин Д. Д., Луппов Д. С. Факторы риска стимуляции лицевого нерва у пользователей кохлеарных имплантов: наш опыт. *Российская оториноларингология*. 2022;21(5):116–121. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2022-5-116-121>
Kuzovkov V. E., Lilenko A. S., Sugarova S. B., Tanaschishina V. A., Kalyapin D. D., Luppov D. S. Risk factors for facial nerve stimulation in cochlear implant users: our experience. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2022;21(5):116-121. (In Russ.) <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2022-5-116-121>

Информация об авторах

✉ **Тунян Наира Тиграновна** – кандидат медицинских наук, доцент, доцент кафедры оториноларингологии и офтальмологии, выполняющий лечебную работу, Санкт-Петербургский государственный университет (199106, Россия, Санкт-Петербург, 21-я линия В.О., д. 8а); e-mail: nairanit@mail.ru

Бычкова Екатерина Васильевна – кандидат медицинских наук, врач-сурдолог-оториноларинголог, Санкт-Петербургский детский городской сурдологический центр (194356, Россия, Санкт-Петербург, ул. Есенина, д. 26, корп.4); e-mail: b_eva@bk.ru

Information about authors

✉ **Naira T. Tunyan** – MD Candidate, Associate Professor, Associate Professor of the Department of Otorhinolaryngology and Ophthalmology, performing Medical Work, Saint Petersburg State University (8a, 21st line of VO, Saint Petersburg, Russia, 199106); e-mail: nairanit@mail.ru

Ekaterina V. Bychkova – MD Candidate, Audiologist-otorhinolaryngologist, Saint Petersburg City Children's Audiological Center, (26,4, Esenin str., Saint Petersburg, Russia, 194356); e-mail: b_eva@bk.ru

Статья поступила 06.06.2023

Принята в печать 05.07.2023