



Диаб Х.М.^{1,2}, Пашинина О.А.¹, Дмитриева Т.С.¹ ✉, Панина О.С.¹, Харири М.¹

¹ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии
Федерального медико-биологического агентства, Москва, Россия

² Российский национальный исследовательский медицинский университет
имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия

Кохлеарная имплантация при врожденной аномалии развития внутреннего уха (общая полость): клинические случаи

Конфликт интересов: не заявлен

Вклад авторов: концепция статьи – Диаб Х.М., Пашинина О.А.; обзор литературы, сбор материала, написание текста – Дмитриева Т.С., Панина О.С., Харири М.; редактирование статьи – Диаб Х.М., Пашинина О.А.

Информированное согласие: авторы получили подписанные информированные согласия законных представителей пациентов на опубликование их данных в медицинском издании.

Подана: 24.02.2025

Принята: 11.06.2025

Контакты: doc.t.s.dmitrieva@mail.ru

Резюме

Современная классификация аномалий развития внутреннего уха дает представление о многообразии такой патологии, является полезной при определении показаний к проведению кохлеарной имплантации, хирургического доступа и способа введения активной электродной решетки. Общая полость, являющаяся разновидностью врожденных мальформаций внутреннего уха, представляет собой трудную задачу для слухоречевой реабилитации, так как сложно дифференцировать общую полость от аплазии улитки с расширенным преддверием. Кохлеарная имплантация (КИ) при аномалии с формированием общей полости может привести к акустической стимуляции, тогда как при аплазии улитки с дилатацией преддверия КИ не приведет к улучшению слуховой функции. Соответственно, и результаты слухоречевой реабилитации возможно оценить только после проведенной КИ, поэтому требуется тщательное консультирование перед операцией о возможных неудовлетворительных результатах и о том, что может потребоваться в последующем контралатеральная слуховая стволомозговая имплантация (ССИ). Поэтому целью было проведение анализа встречаемых врожденных пороков развития (ВПР) внутреннего уха у детей и рассмотрение аспектов патологии общей полости с последующим проведением кохлеарной имплантации доступом через проекцию (выступ) латерального полукружного канала. Двум пациентам в возрасте 4 лет с врожденной аномалией внутреннего уха (общая полость) в отделе патологии уха и основания черепа проведена имплантация кохлеарного импланта по разработанному способу через стому рудиментарного выступа латерального полукружного канала. Введение осуществлялось посредством формирования петли (в виде «С») электродной решетки (вначале вводится центральная часть электродной решетки в полость), что позволило контролировать положение конца активного электрода на всем этапе введения и предотвратить его дислокацию во внутренний слуховой проход. После подключения речевого

процессора через 1–2 месяца у обоих детей отмечалась положительная динамика в речевом развитии за счет улучшения слухового восприятия. Результаты слухоречевой реабилитации у пациентов с аномалиями внутреннего уха могут варьироваться, однако введение активного электрода в виде петли уменьшает риск травмы структур внутреннего уха и обеспечивает максимально возможный результат слухоречевой реабилитации пациентов с общей полостью.

Ключевые слова: аномалия внутреннего уха, общая полость, кохлеарная имплантация, латеральный полукружный канал, вестибулостома

Diab Kh.^{1,2}, Pashinina O.¹, Dmitrieva T.¹ ✉, Panina O.¹, Hariri M.¹

¹ National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medical-Biological Agency of Russia, Moscow, Russia

² Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Cochlear Implantation in Congenital Malformation of the Inner Ear (Common Cavity): Case Reports

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: research concept and design – Diab Kh., Paschinina O.; literature review, material collection, text writing – Dmitrieva T., Panina O., Hariri M.; article editing – Diab Kh., Paschinina O.

Informed consent: the authors obtained the signed informed consents of the patients' legal representatives for the publication of their data in a medical journal.

Submitted: 24.02.2025

Accepted: 11.06.2025

Contacts: doc.t.s.dmitrieva@mail.ru

Abstract

The modern classification of abnormalities in the development of the inner ear gives an idea of the diversity of such pathology, being useful in determining indications for cochlear implantation, surgical access and methods of inserting active electrode arrays. The common cavity, which is a type of congenital malformation of the inner ear, is a challenging task for auditory-speech rehabilitation, since it is difficult to differentiate the common cavity from the aplasia of the cochlea with an expanded vestibule. The cochlear implantation (CI) in cases of anomalies involving a common cavity formation may lead to acoustic stimulation, whereas in cases of cochlear aplasia with vestibular dilation, CI will not improve hearing function. Hence, the results of auditory-speech rehabilitation can only be assessed after CI; therefore, thorough pre-operative counseling is required to inform about possible unsatisfactory outcomes and a subsequent need for contralateral auditory brainstem implantation (ABI). For this reason, the objective was analyzing common congenital malformations of the inner ear in children and considering aspects of the pathology of the common cavity, followed by cochlear implantation via projection (protrusion) of the lateral semicircular canal. Two 4-year-old patients with congenital inner ear anomalies (common cavity) underwent cochlear implantation in the Ear and Skull Base Pathology Department using the elaborated method through the stoma of the rudimentary protrusion of the lateral semicircular canal. The insertion was carried out by forming a loop (in the form of a "C") of the electrode array (at the beginning, the central part

of the electrode array is inserted into the cavity), which allow to control the position of the end of the active electrode throughout the insertion stage and to prevent its dislocation into the inner ear canal. After connecting the speech processor, both children showed positive changes in speech development within 1–2 months due to improved auditory perception. The results of auditory rehabilitation in patients with inner ear abnormalities may vary; however, the insertion of an active loop electrode reduces the risk of injuring the inner ear structures and ensures the best possible outcomes of auditory rehabilitation in patients with common cavities.

Keywords: inner ear anomaly, common cavity, cochlear implantation, lateral semicircular canal, vestibulostomy

■ ВВЕДЕНИЕ

Аномалии костного лабиринта улитки встречаются редко и связаны только с 20% всех случаев врожденной глухоты [1].

Для классификации различных пороков развития и соотношения хирургических проблем и результатов реабилитации с определенными типами пороков развития в большинстве работ используется типология, основанная на эмбриональном развитии, предложенная Джеком Лером и др. [1]. Стадия, на которой задерживается эмбриональное развитие улитки, приводит к пороку развития с определенной степенью тяжести. Порок развития улитки может варьироваться от полной аплазии, пузырька, общей полости, различных типов гипоплазий улитки и неполного разделения улитки до субнормальной улитки, которая не достигает полных 2,5 оборота. Порок развития улитки может быть представлен различными костными аномалиями преддверия или полукруглых каналов или расширенным водопроводом преддверия. Мальформация улитки представляет технические проблемы для проведения хирургического вмешательства (кохлеарной имплантации) в первую очередь на фоне аномального расположения лицевого нерва и «фонтанирующей» ликвореи (Gusher-синдром) [2, 3]. Кроме того, после операции во время подключения и настройки кохлеарного импланта может потребоваться частое перенастраивание речевого процессора [2, 4, 5].

Рассмотрим один из вариантов аномалии развития внутреннего уха – общую полость. Общая полость представляет собой единую систему, состоящую из преддверия, улитки и полукружных каналов (могут быть полностью развиты или рудиментарно). Общая полость имеет 2 варианта расположения – спереди, но обычно сзади по отношению к нормальному местоположению лабиринта. Очень важно дифференцировать общую полость от аплазии улитки с расширенным преддверием друг от друга, потому что кохлеарная имплантация (КИ) при аномалии с формированием общей полости может привести к акустической стимуляции, тогда как при аплазии улитки с дилатацией преддверия КИ не приведет к улучшению слуховой функции. Несмотря на это, иногда бывает трудно выявить различие между 2 этими пороками развития [6]. Поскольку результаты слухоречевой реабилитации после операции нельзя точно предугадать до КИ, рекомендуется предупреждать семью пациента, что в случае неудовлетворительных результатов реабилитации после проведенной КИ на 1 ухе может потребоваться контралатеральная слуховая стволомозговая имплантация (ССИ) [7].

Ниже мы представим 2 клинических случая проведения кохлеарной имплантации у пациентов с общей полостью с введением активного электрода через горизонтальный полукружный канал.

■ ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Рассмотреть аспекты встречаемых врожденных пороков развития (ВПР) внутреннего уха у детей в виде общей полости с последующим проведением кохлеарной имплантации доступом через проекцию (выступ) латерального полукружного канала на примере 2 клинических случаев.

■ КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Случай 1

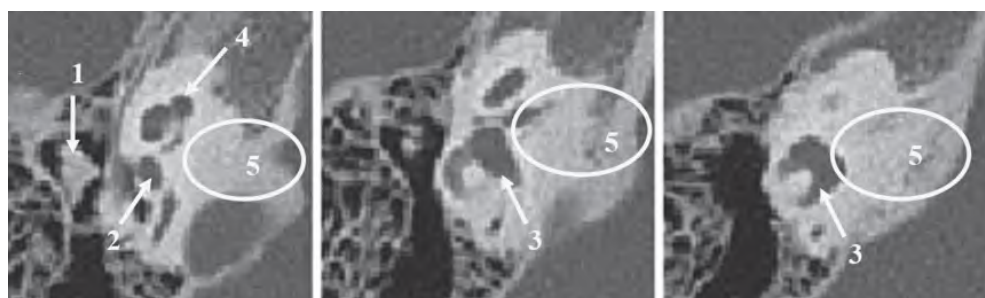
Пациентка Л., 4 года 3 месяца, от первой беременности, первых родов. Беременность протекала на фоне отягощенного акушерского анамнеза. В сроке гестации 33 недели, масса тела 1563 г, длина тела 40 см.

В 3 месяца родители впервые обратили внимание на отсутствие реакции ребенка на звуки погремушки (июнь 2017 г.). В поликлинике по месту жительства проведен тест аудиологического скрининга, результат: «не прошел». Рекомендовано дообследование у сурдолога. После проведения комплексного аудиологического обследования установлен диагноз «двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени». Слухопротезирована на оба уха с июля 2018 г. (в возрасте 1 года 3 месяцев) цифровыми слуховыми аппаратами – без эффекта.

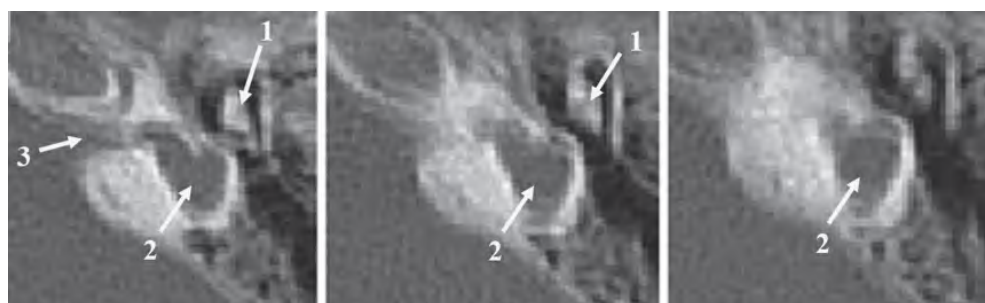
В марте 2021 г. после обследования в ФГБУ НМИЦО ФМБА России ребенку была рекомендована кохлеарная имплантация после проведения дополнительных исследований.

Для оценки анатомических особенностей среднего и внутреннего уха пациента была выполнена компьютерная томография (КТ) височных костей (рис. 1) и магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга и мосто-мозжечковых углов (рис. 2).

Анализ КТ-снимков височных костей показал, что правая височная кость пневматического типа строения. Наружный слуховой проход не сужен, с четкими контурами, просвет свободен. Барабанная полость широкая, пневматизирована, молоточек и наковальня дифференцируются, головка и арка стремени визуализируются. Гипоплазия окна преддверия и окна улитки. Полукружные каналы визуализируются. Улитка без особенностей, прослеживаются 2,5 завитка. Лицевой нерв не дифференцируется. Отсутствует водопровод преддверия и улитки, апертура улитки, внутренний слуховой проход – ретрокохлеарная патология. Слева височная кость пневматического типа строения. Наружный слуховой проход не сужен, с четкими контурами, просвет свободен. Барабанная полость широкая, пневматизирована, молоточек и наковальня дифференцируются, головка и арка стремени визуализируются. Гипоплазия окна преддверия, аплазия окна улитки. Аномалия улитки в виде общей полости. Лицевой нерв проходит атипично. Внутренний слуховой проход без особенностей. По данным МРТ, патологических изменений головного мозга не выявлено, отмечается отсутствие внутреннего слухового прохода справа, аномалия улитки слева (общая полость с наличием внутреннего слухового прохода).



A



B

Рис. 1. КТ височных костей: А – правое ухо: 1 – наковальне-молоточковое сочленение, 2 – окно преддверия, 3 – латеральный полукружный канал, 4 – улитка, 5 – внутренний слуховой проход; В – левое ухо: 1 – наковальне-молоточковое сочленение, 2 – улитка в виде общей полости, 3 – внутренний слуховой проход

Fig. 1. CT of the temporal bones: A – right ear: 1 – incudomalleal articulation, 2 – vestibule window, 3 – lateral semicircular canal, 4 – cochlea, 5 – internal auditory canal; B – left ear: 1 – incudomalleal articulation, 2 – cochlea in the form of a common cavity, 3 – internal auditory canal

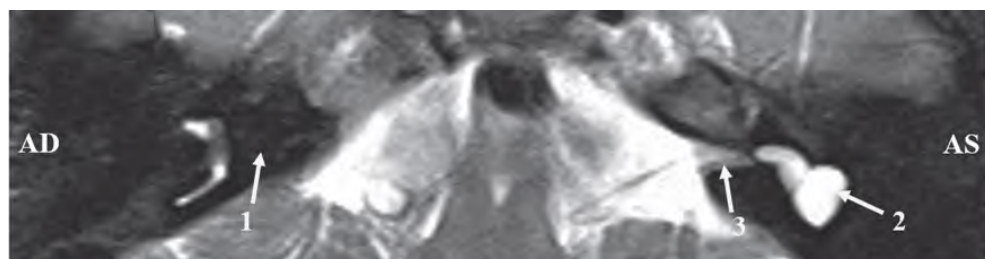


Рис. 2. МРТ головного мозга и мосто-мозжечковых углов: 1 – отсутствие внутреннего слухового прохода справа; 2 – аномалия улитки слева (общая полость); 3 – внутренний слуховой проход слева

Fig. 2. MRI of the brain and the cerebellopontine angle: 1 – absence of the internal auditory canal on the right; 2 – anomaly of the cochlea on the left (common cavity); 3 – internal auditory canal on the left

Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) – порог восприятия не визуализируется при интенсивности стимула 90 дБ с обеих сторон. Признаки наличия МПУ отмечают при интенсивности 80 дБ с обеих сторон.

Сурдолог – двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени, погранична с глухотой.

После всех проведенных исследований и консультаций пациентка госпитализирована для проведения кохлеарной имплантации в ФГБУ НМИЦО ФМБА России.

Пациентке в июле 2021 г. проведена кохлеарная имплантация на левом ухе. В ходе операции: выполнен доступ к общей полости внутреннего уха со стороны рудиментарного выступа латерального полукружного канала, алмазным бором сформирована стома – окно в общую полость внутреннего уха. Приемник-стимулятор кохлеарного импланта уложен в поднадкостничный карман, фиксирован финтом, решетка активного электрода полностью введена через транскортикальный канал и отверстие на уровне латерального полукружного канала в общую полость до уровня стоппера. Введение осуществлялось посредством формирования петли (в виде «С») электродной решетки (вначале вводится центральная часть электродной решетки в полость), что позволило контролировать положение конца активного электрода на всем этапе введения и предотвратить его дислокацию во внутренний слуховой проход. Сопротивление электродов в пределах нормы, стапедальные рефлексы не получены. Вестибулостома тампонирована фрагментом височной мышцы поверх ограничителя для герметизации стомы (рис. 3).

После завершения операции пациентке выполнено КТ височных костей для контроля положения электродной решетки в полости, вся электродная решетка расположена в общей полости с максимальным контактом электродов к ее стенкам (рис. 4, 5).

Через 2,5 месяца после проведенной операции в отделении сурдологии и слухопротезирования в ФГБУ НМИЦО ФМБА пациентке в возрасте 4 лет и 8 месяцев выполнена активация и настройка речевого процессора. Межэлектродное сопротивление в норме на всех электродах. Консультирована сурдопедагогом с проведением педагогического обследования слуховосприятия. Ребенок проходит курсы

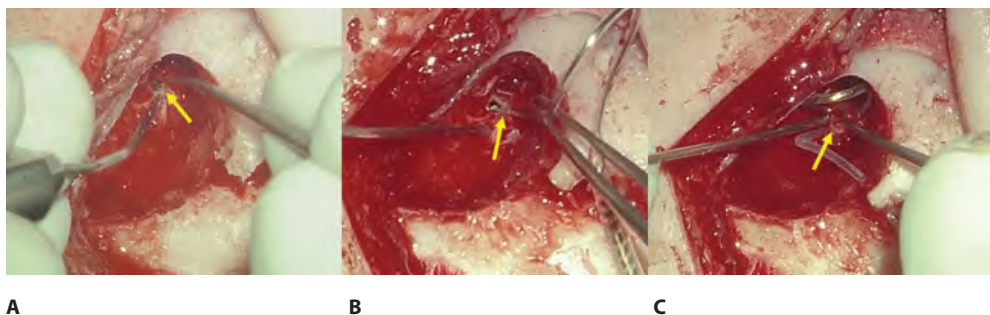


Рис. 3. Этапы операции: А – выступ латерального полукружного канала со сформированным доступом; В – введение активной электродной решетки; С – тампонада вестибулостомы фрагментом аутомышцы

Fig. 3. Stages of the surgery: A – protrusion of the lateral semicircular canal with formed access; B – active electrode array insertion; C – tamponade of the vestibulostoma with an autotomuscular fragment



Рис. 4. КТ височных костей после оперативного лечения: 1 – электродная решетка; 2 – рудиментарный выступ латерального полукружного канала; 3 – общая полость улитки
Fig. 4. CT scan of the temporal bones after surgical treatment: 1 – electrode array; 2 – rudimentary protrusion of the lateral semicircular canal; 3 – common cavity of the cochlea

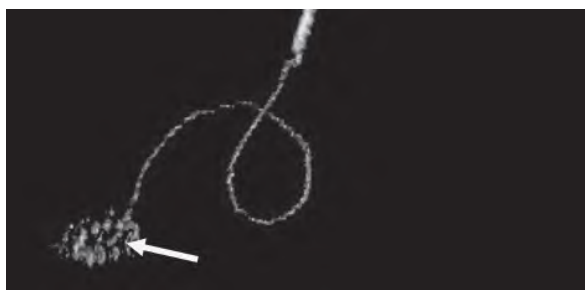


Рис. 5. 3D-моделирование кохлеарного импланта и его положение. Активная электродная решетка (указана стрелкой)
Fig. 5. 3D modeling of the cochlear implant and its position. Active electrode array (indicated by the arrow)

реабилитации, с положительной динамикой. На данный момент ребенок лепечет, имеется звукоподражание, пытается произносить слова.

Случай 2

Пациентка Г., 4 года, ребенок от первой беременности, первых родов, на сроке гестации 38 недель. Масса тела 3010 г, длина тела 51 см.

В 6 месяцев родители впервые обратили внимание на отсутствие реакции ребенка на звуки погремушки. Проведено аудиологическое обследование, выставлен диагноз «двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени. Аномалия развития внутреннего уха (справа – общая полость, слева – неполное разделение улитки I типа)». В июле 2018 г. в ФГБУ НКЦО ФМБА России выполнена кохлеарная имплантация на левом ухе (рис. 6). Реабилитация проходила с хорошими результатами, ребенок начал реагировать на звуки, говорить отдельные фразы, короткие слова. На фоне положительной динамики слухореабилитации принято решение о кохлеарной имплантации на правом (противоположном) ухе после проведения дополнительных исследований и консультаций сопутствующих специалистов.

■ РЕЗУЛЬТАТЫ

Компьютерная томография височных костей представлена на рис. 6. Слева определено: височная кость пневматического типа строения; наружный слуховой проход не сужен, с четкими контурами, просвет свободен; барабанная полость широкая, пневматизирована, молоточек и наковальня дифференцируются, головка и арка стремени визуализируются; аплазия окна преддверия и окна улитки; аномалия улитки в виде общей полости; лицевой нерв проходит атипично; внутренний слуховой проход без особенностей. Справа – состояние после кохлеарной имплантации.

Пациентке в сентябре 2020 г. проведена кохлеарная имплантация на правом ухе. В ходе операции после стандартной антромастоидотомии выполнен доступ к общей полости. Идентифицирован костный выступ на уровне латерального полукружного канала; алмазным бором сформирована стома – окно в общую полость внутреннего уха, при вскрытии полости активной ликвореи не получено. Приемник-стимулятор кохлеарного импланта уложен в поднадкостничный карман, решетка активного электрода полностью введена через транскортикальный канал и отверстие на уровне латерального полукружного канала в общую полость до уровня стоппера. Введение осуществлялось посредством формирования петли (в виде «С») электродной решетки (вначале вводится центральная часть электродной решетки в полость), что

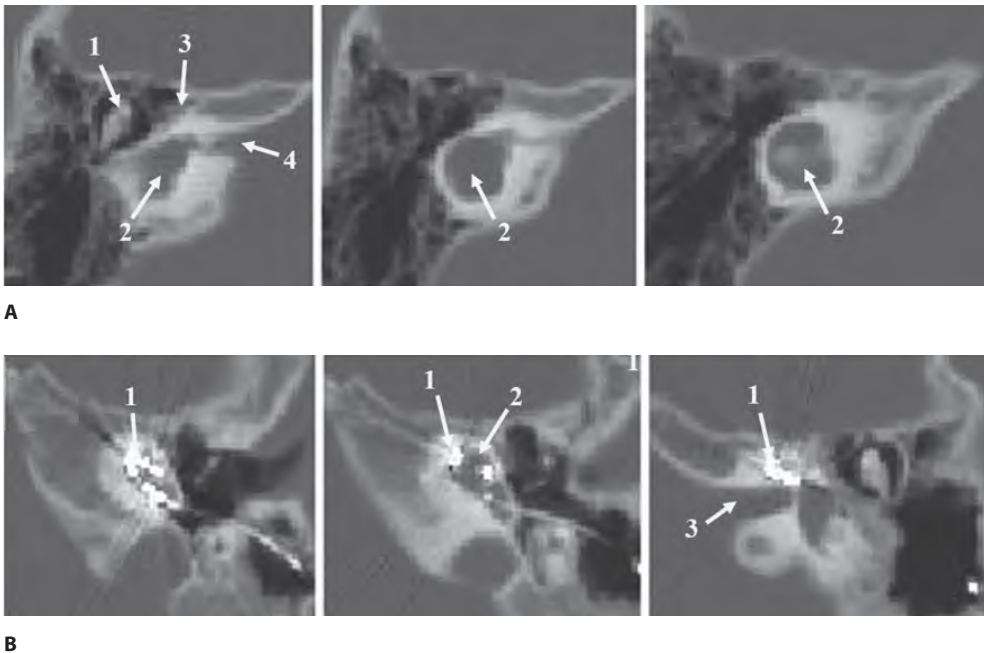
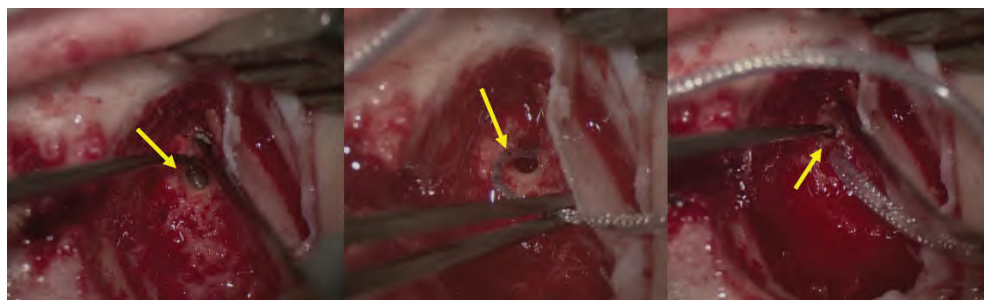


Рис. 6. КТ височных костей перед оперативным лечением: А – правое ухо: 1 – наковальне-молоточковое сочленение, 2 – улитка в виде общей полости, 3 – лицевой нерв, 4 – внутренний слуховой проход; В – левое ухо: 1 – активная электродная решетка, 2 – улитка, 3 – внутренний слуховой проход

Fig. 6. CT scan of the temporal bones before surgical treatment: А – right ear: 1 – incudomalleal articulation, 2 – cochlea in the form of a common cavity, 3 – facial nerve, 4 – internal auditory canal; В – left ear: 1 – active electrode array, 2 – cochlea, 3 – internal auditory canal



A

B

C

Рис. 7. Этапы операции: А – выступ латерального полукружного канала; В – введение активной электродной решетки; С – тампонада вестибулостомы фрагментом аутомышцы

Fig. 7. Stages of the surgery: A – protrusion of the lateral semicircular canal with formed access;

B – active electrode array insertion; C – tamponade of the vestibulostoma with an automuscular fragment

позволило контролировать положение конца активного электрода на всем этапе введения и предотвратить его дислокацию во внутренний слуховой проход. Сопротивление электродов в пределах нормы, стапедальные рефлексы не оценивались. Вестибулостома тампонирована фрагментом височной мышцы поверх ограничителя для герметизации стомы (рис. 7).

После завершения операции пациентке выполнена КТ височных костей для контроля положения электродной решетки в полости. Вся электродная решетка расположена в общей полости с максимальным контактом электродов к ее стенкам (рис. 8, 9).

Через 1 месяц после проведенной операции в отделении сурдологии и слухопротезирования в ФГБУ НМИЦО ФМБА пациентке в возрасте 4 лет и 1 месяца выполнена активация и настройка речевого процессора на правом ухе. Межэлектродное сопротивление в норме на всех электродах. Консультирована сурдопедагогом с проведением педагогического обследования слуховосприятия. После проведения двусторонней кохлеарной имплантации, по данным реабилитации, у ребенка отмечается положительная динамика в речевом развитии за счет улучшения слухового восприятия.

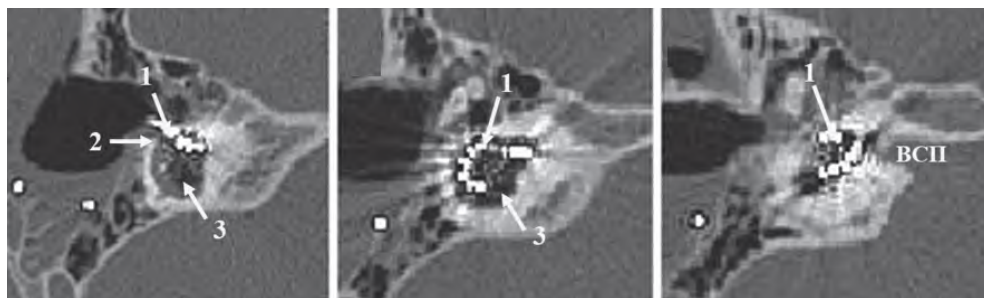


Рис. 8. КТ височных костей после оперативного лечения: 1 – электродная решетка; 2 –выступ латерального полукружного канала; 3 – общая полость улитки

Fig. 8. CT scan of the temporal bones after surgical treatment: 1 – electrode array; 2 –protrusion of the lateral semicircular canal; 3 – common cavity of the cochlea

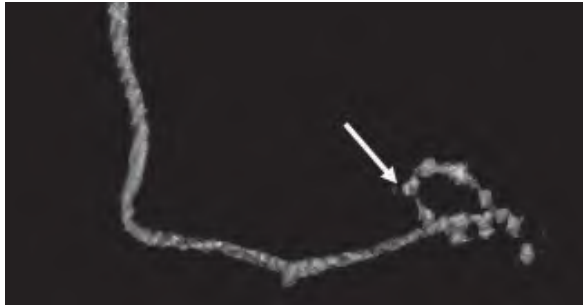


Рис. 9. 3D-моделирование кохлеарного импланта и его положение. Активная электродная решетка (указана стрелкой)

Fig. 9. 3D modeling of the cochlear implant and its position. Active electrode array (indicated by the arrow)

Преимущества и эффективность, обеспечиваемые кохлеарными имплантатами в случае данного порока развития улитки (общей полости), кажутся целесообразными и необходимыми, однако эффективность развития речи и восприимчивость к звукам могут быть неоднозначны. Большинство зарегистрированных случаев еще не отслеживались достаточно долго, чтобы составить четкую картину результатов кохлеарной имплантации у таких детей. Но сейчас с развитием технологий и расширением показаний к операции появилась возможность реабилитировать пациентов с ранее неоперабельной ситуацией.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Применение способа малоинвазивной КИ с введением электродной решетки через ЛПК позволяет успешно расположить активную электродную решетку в полости по ее окружности, что обеспечивает хорошую стимуляцию клеток внутреннего уха. Данный метод минимизирует осложнения, связанные с проведением задней тимпанотомии (нарушение целостности оболочки лицевого нерва), из-за частого атипичного расположения лицевого нерва у данной группы пациентов. Результаты слухоречевой реабилитации у пациентов с аномалиями внутреннего уха могут варьироваться, однако введение активного электрода в виде петли уменьшает риск травмы структур внутреннего уха и обеспечивает максимально возможный результат слухоречевой реабилитации пациентов с общей полостью.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987;97(suppl 4):2-14.
2. Hoffman RA, Downey LL, Waltzman SB, Cohen NL. Cochlear implantation in children with cochlear malformations. *Am J Otol*. 1997;18:184-7.
3. Graham JM, Phelps PD, Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *J Laryngol Otol Suppl*. 2000;25:1-14.
4. Luntz M, Balkany T, Hodges AV, Telischi FF. Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997;123:974-7.
5. Tucci DL, Telian SA, Zimmerman-Phillips S, Zwolan TA, Kileny PR. Cochlear implantation in patients with cochlear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995;121:833-8.
6. Daikhes N.A., Diabkh M., Korvyakov V.S., Kondratchiko V.S., Paschinina O.A., Korobkin A.S., Kuyany U.S., Panina O.S., Mikhalevich E., Yusifovk D., Shamshutdinov T.M. Classification of anomalies of internal the ear. *REJR*. 2018;8(3):8-19. doi: 10.21569/2222-7415-2018-8-3-8-19
7. Sennaroglu L. Auditory brainstem implantation in children and nonneurofibromatosis type 2 patients: a consensus statement. *Otol Neurotol*. 2011;32(2):187-91. doi: 10.1097/MAO.0b013e318206fc1e