

АО «Медицинский Университет Астана»

***Пороки развития
уха
у детей***

Выполнил: Ахмет Қ.Н.

Нур-Султан 2019г.

АКТУАЛЬНОСТЬ

- Врожденные пороки развития наружного и среднего уха в детском возрасте встречаются довольно часто. В среднем в нашей стране ежегодно рождается до 400—500 детей с такой патологией, популяционная частота аномалий развития уха составляет 3,5:1000 новорожденных. Среди различных видов детской ЛОР-патологии врожденные пороки развития уха составляют примерно 5—6%.

Этиология.

- Пороки могут быть наследственными, но часто их причиной становится неблагоприятная экологическая обстановка, влияющая на беременную. Например, число детей, родившихся с пороками развития уха, больше в регионах с повышенным уровнем радиации.

Общие подходы к лечению.

- Вопрос о хирургическом лечении этих больных зависит от состояния слуховой функции у ребенка, поскольку тугоухость препятствует его полноценному развитию.
- Оперировать таких больных необходимо как можно раньше, но это не всегда возможно по двум причинам: из-за затруднений в исследовании слуха у детей раннего возраста и продолжающегося роста наружного и среднего уха.
- Разработка новых современных методов аудиологической диагностики, а также внедрение компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии позволили производить хирургическое лечение в более раннем возрасте, до 4—5 лет. До проведения операции потери слуха в некоторой степени компенсируются использованием слуховых аппаратов.
- Несколько по-другому обстоит дело при пороках развития уха без функциональных нарушений, например при оттопыренности ушных раковин (лопоухость), увеличении их размеров — макротии (рис. 2.37) или их уменьшении — микротии (рис. 2.38).
- Естественно желание родителей, чтобы ребенку сделали операцию как можно раньше, но это не всегда возможно в связи с продолжающимся ростом уха. Через несколько лет даже после успешной реконструкции ее рост замедлен (по сравнению с противоположной ушной раковиной).
- Косметические операции лучше производить ребенку в возрасте не менее 6-7 лет. Косметический дефект рекомендуется скрывать соответствующей прической. В любом случае родители должны представлять, что реконструированная раковина не будет идентична нормальной, поскольку ее строение очень сложное.
- В последние годы существует альтернатива в виде использования протезов из современных материалов, имитирующих кожу. Протез обычно держится на вакуумных присосках.
- Большой проблемой при хирургическом лечении врожденных пороков развития уха является образование в последующем келоидных рубцов, сводящих на нет результаты даже прекрасно выполненной операции. Одними из эффективных препаратов при таких осложнениях стали протеолитические ферменты.



**Рис. 2.37. Макротия и
лопоухость.**



Рис. 2.38. Микротия.

СИНДРОМ КОНИГСМАРКА

- **Этиология.** Синдром наследуется по аутосомно-рецессивному типу, шансы рождения второго ребенка с таким же пороком составляют 25%.
- **Клинические проявления.** Главные признаки — микротия и атрезия наружного слухового прохода. Наружное ухо представляет собой небольшой кожно-хрящевой валик, имеющий вертикальное направление, иногда рудимент с хорошо выраженной мочкой. Слуховой проход отсутствует. Второе ухо обычное, других пороков не отмечается (рис. 2.39).
- При аудиологическом исследовании определяется кондуктивная тугоухость, обычно с повышением порогов воздушной проводимости по всему диапазону частот до 40—60 дБ. Костная проводимость в пределах нормы.
- При рентгенологическом исследовании отмечаются строение сосцевидного отростка спонгиозного типа, отсутствие наружного слухового прохода, щеле-видная барабанная полость, как правило, отсутствие слуховых косточек. Внутренний слуховой проход не изменен.
- **Диагностика** основана на типичной клинической картине, состоянии слуховой функции, данных медико-генетического консультирования с учетом возраста и уровня интеллекта ребенка, одно- или двусторонности порока, а также рентгенологических данных.



Рис. 2.39. Синдром
Конигсмарка.

СИНДРОМ ГОЛЬДЕНАРА

- Синдром Гольденара — окулоаури-куловертебральная дисплазия. В литературе можно встретить и другое название — гемифациальная микросмия.
- Распространенность. Частота синдрома составляет 1:50 000 рождений.
- Этиология. Типы наследования различны: аутосомно-доминантный, ауто-сомно-рецессивный и мультифакторный. Отмечаются случаи развития порока, если родители ребенка состоят в кровном родстве.
- Клинические проявления. Отмечаются микротия, макросмия, нарушение развития ветви нижней челюсти и сосцевидного отростка височной кости. В других органах и системах наблюдаются аномалии позвонков шейного и верхнегрудного отдела позвоночника, эпibuль-барный дермоид, колобома век, множественные свищи липа и шеи (рис. 2.40).



Рис. 2.40. Синдром
Гольденара.

СИНДРОМ ТРИЧЕР-КОЛЛИНЗА (ФРАНЧЕСКЕТТИ)

- **Этиология.** Синдром наследуется по доминантному типу.
- **Клинические проявления.** У больных весьма характерное лицо, поскольку главным признаком является мандибулофациальный дизостоз. Порок развития уха заключается в деформации ушной раковины, отсутствии костного отдела наружного слухового прохода, недоразвитии барабанной полости и слуховых косточек (рис. 2.41-1). Отмечаются также гипоплазия больших пальцев лучевой и локтевой костей, расщелины неба. Тугоухость смешанного характера с одновременным поражением звукопроведения и звуковосприятия.



Рис. 2.41-1. Околоушной свищ.



Рис. 2.41-2. Синдром Тричер-Коллинза.



ВРОЖДЕННАЯ ПРЕАУРИКУЛЯРНАЯ ФИСТУЛА (ОКОЛОУШНОЙ СВИЩ)

- **Этиология.** В 25% случаев имеет наследственную природу, передаваясь по рецессивному типу.
- **Клинические проявления.** Свищ обычно открывается перед козелком точечным отверстием (рис. 2.41-2) и представляет собой тонкий извилистый ход различных размеров, достигающий длины 3—4 см, который остается в результате незаращения дорсального конца первой жаберной щели. Часто интимно связан с надхрящницей и хрящом, выстлан многослойным плоским или цилиндрическим эпителием с недоразвитыми дериватами кожи.
- Такая преаурикулярная фистула может совершенно не беспокоить ребенка, иногда становясь случайной находкой. В этой ситуации никакого активного врачебного вмешательства не требуется, хотя, к сожалению, и методов профилактики воспаления не существует.
- В ряде случаев у детей в этой области возникает обострение воспаления, из фистулы начинает выделяться гнойное содержимое, вследствие нарушения его оттока появляется боль, поднимается температура.
- Лечение. В острый период при обследовании следует произвести небольшой, по возможности неглубокий разрез для оттока гноя.
- Если воспалительный процесс начинает рецидивировать, показано хирургическое лечение — удаление тканей вокруг всего свищевого хода, достигающего иногда длины нескольких сантиметров. Операция, на первый взгляд, простая, но существует опасность оставления части капсулы и рецидивов, поэтому оперативное вмешательство должно проводиться в стационарных условиях опытным специалистом.
- В случае неудачной операции возникают рубцы, след свищевого хода теряется в тканях и его полное удаление, как правило, становится более сложным. Операцию по ликвидации свищевого хода следует проводить в период ремиссии, обычно через 1 мес после стихания острого воспаления.

