

КЛАССИФИКАЦИЯ АНОМАЛИЙ ВНУТРЕННЕГО УХА

Дайхес Н.А.^{1,2}, Диаб Х.М.^{1,2}, Корвяков В.С.¹, Кондратчиков Д.С.¹,
 Пащенина О.А.¹, Коробкин А.С.¹, Куян Ю.С.¹, Панина О.С.¹, Михалевич А.Е.¹,
 Юсифов К.Д.¹, Шамшутдинов Т.М.¹

Цель исследования. Каждый пятый случай врожденной сенсоневральной тугоухости является следствием аномалии развития костного лабиринта внутреннего уха. Эта группа мальформаций, выявляемая преимущественно с помощью КТ и МРТ исследований, представляет трудности, как в диагностике, так и в выборе адекватного метода лечения для достижения лучших результатов слухоречевой реабилитации. В течение последних нескольких лет в мировой практике отоларингологии накоплено значительное количество клинических случаев, требующих модификации хирургической тактики в зависимости от особенностей анатомического строения улитки и преддверия. Это привело к необходимости создания унифицированной классификации пороков развития внутреннего уха и разработке более детального хирургического подхода при каждом типе данной нозологии.

В статье представлен обзор литературы по классификации аномалий развития костного лабиринта и особенностей кохлеарной имплантации у таких пациентов, в том числе и на основании собственного опыта.

Ключевые слова: аномалия внутреннего уха, классификация, кохлеарная имплантация.

Контактный автор: Диаб Х.М., e-mail: hassandiab@mail.ru

Для цитирования: Дайхес Н.А., Диаб Х.М., Корвяков В.С., Кондратчиков Д.С., Пащенина О.А., Коробкин А.С., Куян Ю.С., Панина О.С., Михалевич А.Е., Юсифов К.Д., Шамшутдинов Т.М. Классификация аномалий внутреннего уха. REJR 2018; 8(3):8-19. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-3-8-19.

Статья получена: 02.07.18

Статья принята: 16.07.18

CLASSIFICATION OF INNER EAR MALFORMATION

Daikhes N.A.^{1,2}, Diab Kh.M.^{1,2}, Korvyakov V.S.¹, Kondratchikov D.S.¹,
 Pashchinina O.A.¹, Korobkin A.S.¹, Kuyan Yu.S.¹, Panina O.S.¹, Mikhalevich A.E.¹,
 Yusifov K.D.¹, Shamshutdinov T.M.¹

Purpose. Every fifth case of congenital sensorineural hearing loss is a consequence of an abnormality in the development of the bone labyrinth of inner ear. This group of malformations detected mainly by CT and MRI studies presents difficulties both in diagnosis and in choosing appropriate method of treatment to achieve better auditory results. Over the past few years a significant number of clinical cases all over the world have been accumulated, requiring modification of surgical approach depending on the features of the anatomical structure of the bony cochlea and the vestibule. This resulting in the need to creation of the universally accepted classification of anomalies of the development of the bony labyrinth and a more detailed approach to each type of given nosology. In article presented review of the existing literature of malformations of the inner ear and features of cochlear implantation in these patients including on the basis of own experience.

Keyword: inner ear malformation, classification, cochlear implantation.

Corresponding author: Diab Khassan Mohamed Ali, e-mail: hassandiab@mail.ru

1 - ФГБУ
 «Научно-клинический
 центр
 оториноларингологии
 Федерального
 медико-биологического
 агентства».
 2 - ФГБОУ ВО
 Российский
 национальный
 исследовательский
 медицинский
 университет им. Н.И.
 Пирогова. Факультет
 дополнительного
 профессионального
 образования. Кафедра
 оториноларингологии.
 г. Москва, Россия.

1 - Federal State
 Budgetary Institution
 «Otorhinolaryngology
 Clinical Research Center»
 of the Federal
 Medico-Biological
 Agency.
 Moscow, Russia.
 2 - N.I. Pirogov Russian
 National Research
 Medical University.
 Faculty of Postgraduate
 education. Department
 of Otolaryngology.
 Moscow, Russia.

For citation: Daikhes N.A., Diab Kh.M., Korvyakov V.S., Kondratchikov D.S., Pashchini-na O.A., Korobkin A.S., Kuyan Yu.S., Panina O.S., Mikhalevich A.E., Yusifov K.D., Sham-shutdinov T.M. Classification of inner ear malformation. REJR 2018; 8 (3):8-19. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-3-8-19.

Received: 02.07.18

Accepted: 16.07.18

По данным лучевых методов исследований аномалии внутреннего уха (АВУ) составляют примерно 20% случаев врожденной потери слуха [1, 2].

Трудности в ведении больных с пороками развития внутреннего уха при кохлеарной имплантации (КИ) обусловлены: ликвореей («gusher»-синдром) и риском развития менингита; аномалиями расположения лицевого нерва; принятием решения о выборе методики имплантации – кохлеарная или стволомозговая, а также имплантируемого электрода; сроками проведения операции. Большая часть случаев врожденной потери слуха (до 80%) – мембранозные (связанные с перепончатым лабиринтом) мальформации, которые устанавливаются при морфологическом исследовании и не выявляются лучевыми методами диагностики. При этой патологии в процесс вовлекаются волосковые клетки органа Корти. Оставшиеся 20% мальформаций включают в себя патологию костного лабиринта, выявляемую при КТ и МРТ.

На наш взгляд, очень важно иметь общепринятую классификацию аномалий внутреннего уха, так как большое разнообразие пороков развития затрудняет диагностику и ведение пациентов с данной патологией. Унифицированная классификация мальформаций внутреннего уха позволит оценить результаты различных исследовательских групп по всему миру. Сурдологи, отоларингологи, врачи лучевой диагностики должны быть знакомы с данной классификацией, в противном случае понять и сравнить результаты после КИ в конкретной группе пациентов будет практически невозможно.

В отечественной литературе нам удалось выявить единственное упоминание, касающееся классификаций АВУ [3]. Но в настоящий момент описанные классификации устарели и практически не используются в мировой практике.

Мы предлагаем использовать классификацию аномалий внутреннего уха, разработанную L. Sennaroglu, M. Vaji (в сокращенном виде и несколько доработанную нами) [4]. В этой классификации лабиринтные аномалии, схожие в строении, группируются в отдельные виды. Аномалии в каждой из групп характеризуются схожими клинико-диагностическими признаками и подходят для аналогичных вариантов лечения.

L. Sennaroglu и M. Vaji выделяют 8 групп костных АВУ и классификацию аномалий кохлеарного нерва, а также варианты их лечения/устранения.

Нормальная улитка.

Улитка имеет $2\frac{1}{2}$ или $2\frac{3}{4}$ оборота (рис. 1 а). Срез, проходящий через середину модиолюса, является наиболее ценным для оценки внутренней архитектуры и дифференциации нормальной улитки и ее неполных аномалий развития.

Межлестничные перегородки представляют тонкие костные образования между внутренней стенкой улитки и ее костным стержнем, которые разделяют нормальную улитку на $2\frac{1}{2}$ или $2\frac{3}{4}$ оборота, при этом образуя базальный, средний и апикальный завитки. Апертура улитки (АУ) представляет собой центральный костный проход в основании модиолюса, в котором проходит п. cochlearis и кровеносные сосуды.

Следующий срез проходит через область ниши окна улитки (рис. 1 б).

На этом срезе определяются базальный, средний и апикальный завитки улитки.

Базальный завиток на этом срезе виден на всем протяжении. Важно также визуализировать межлестничную перегородку между средним и апикальным завитками. Этот срез имеет решающее значение для дифференциации IV типа кохлеарной гипоплазии от II типа. На МРТ T2-ВИ визуализируются заполненные жидкостью отсеки улитки (scala tympani и scala vestibuli), модиолюс и п. cochlearis (рис. 1 в).

Аномалии внутреннего уха.

I. Полная аплазия лабиринта (деформация Michel).

Полная аплазия лабиринта (ПАЛ) – это отсутствие улитки, преддверия, полукружных каналов (ПКК), водопроводов преддверия и улитки (рис. 2). Возможна гипоплазия каменистой части височной кости, при этом слуховая капсула может быть недоразвита или полностью отсутствовать [5]. У большинства пациентов внутренний слуховой проход (ВСП) состоит только из канала лицевого нерва. Барабанный и мастоидальный сегменты лицевого нерва можно идентифицировать в височной кости. Но у части пациентов невозможно обнаружить канал лицевого нерва, несмотря на нормальные функции иннервируемой им мускулатуры. Слуховые косточки обычно развиты нормально.

Полная аплазия подразделяется на три подгруппы:

I. а. ПАЛ с гипоплазией или аплазией каменной части височной кости.

I. б. ПАЛ без слуховой капсулы (костной капсулы улитки).

В этой подгруппе каменная часть височной кости сформирована нормально, но есть гипоплазия или аплазия слуховой капсулы.

I. в. ПАЛ со слуховой капсулой.

В этой подгруппе лабиринтный сегмент лицевого канала находится в нормальном положении. Таким образом, наличие сформированной слуховой капсулы имеет важное значение для нормального формирования канала лицевого нерва.

Аудиологическая картина.

В ходе объективного исследования слуха пациенты либо не дают ответов на акустическую стимуляцию, либо выявляются признаки сенсоневральной тугоухости IV степени на низких частотах, что необходимо воспринимать как вибротактильную стимуляцию.

Тактика ведения.

При двусторонней ПАЛ кохлеарная имплантация невозможна. Слуховая стволомозговая имплантация (ССИ) – единственный возможный хирургический вариант реабилитации у данных пациентов.

II. Рудиментарный слуховой пузырь.

Данная патология представлена неполным развитием костной капсулы лабиринта. По данным лучевой диагностики имеется круглая или овальной формы маленькая полость, объединяющая улитку и преддверие; внутренний слуховой проход (ВСП) отсутствует, полукружные каналы – деформированы (рис. 3). Эта патология занимает промежуточное положение между аплазией Michel и мальформациями внутреннего уха, сопровождающимися развитием общей полости.

Аудиологическая картина.

Подобно ПАЛ, аудиологического ответа либо нет вообще, либо регистрируется глубокая потеря слуха на низких частотах, которая является признаком вибротактильной стимуляции.

Тактика ведения.

Отсутствие связи между слуховым пузырьком и стволом мозга является противопоказанием для КИ. Рудиментарный слуховой пузырь – показание для ССИ.

III. Аплазия улитки (АУ).

При лучевой диагностике отсутствует улитка, лабиринтный сегмент лицевого нерва смещен кпереди и занимает положение, в котором обычно расположена улитка. Преддверие и полукружные каналы (ПКК) имеют нормальное анатомическое расположение. Выделяют две подгруппы аплазии улитки в зависимости от

развития вестибулярной системы:

III. а. АУ с нормальной анатомией преддверия и ПКК (рис. 4 а).

АУ с нормальной анатомией преддверия и ПКК обычно симметрична на оба уха. Подобный вид аплазии предполагает под собой генетическую этиологию.

III. б. АУ с дилатацией преддверия: расширение преддверия и ПКК (рис. 4 б).

При полной АУ с расширением преддверия может встречаться асимметрично, с поражением одного уха, поэтому этот вид патологии может быть обусловлен как генетическими, так и экологическими факторами. Развитие слуховой капсулы всегда нормальное.

Аудиологическая картина.

У этих пациентов отсутствует слуховосприятие, поэтому единственная стимуляция может быть вибротактильной.

Тактика ведения.

Поскольку внутреннее ухо неразвито, ССИ является единственным возможным хирургическим вариантом для слуховой реабилитации у детей с аплазией улитки [6].

IV. Аномалия развития внутренней полости уха с формированием общей полости (ОП).

По данным лучевой диагностики общая полость (ОП) – одиночное овальной или округлой формы образование, представляющее неразделенную улитку и преддверие (рис. 5). Полукружные каналы могут быть полностью развиты или в виде рудиментов, ВСП сохранен и соединяется с общей полостью по центру.

Общую полость необходимо дифференцировать от аплазии улитки с расширением преддверия, при которой расширенное преддверие и полукружные каналы (ПКК) находятся в заднелатеральной части дна внутреннего слухового прохода (ВСП), что является их обычным местом расположения. Внешняя форма напоминает обычный лабиринт, ПКК при этом могут быть увеличены или нормальны. С другой стороны, ОП представляет собой овальную или округлую по форме структуру, которую сопровождают полукружные каналы или их рудиментарные части. Расположение общей полости может быть спереди, но обычно сзади по отношению к нормальному местоположению лабиринта. Очень важно дифференцировать эти пороки развития 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 провести различие между двумя этими пороками развития.

Терминологически корректно называть

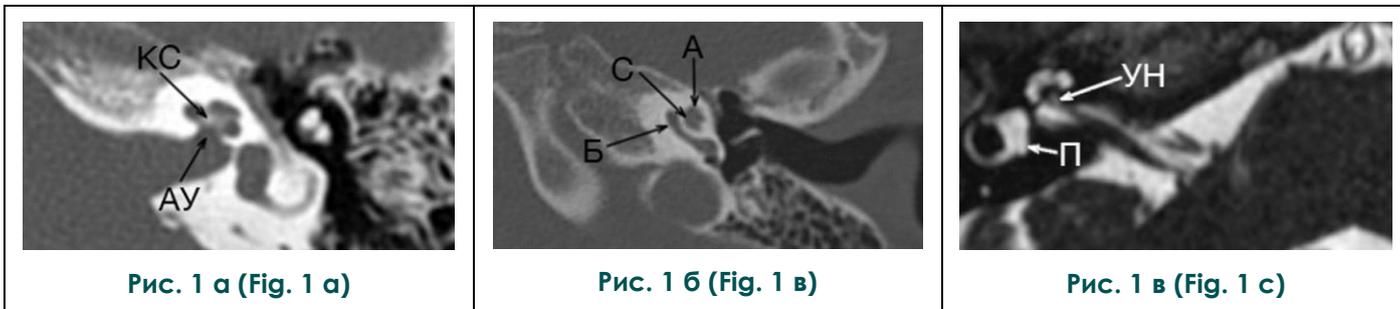


Рис. 1. МСКТ.

а - Срез через середину костного стержня, демонстрирующий костный стержень (КС) и аперттуру улитки (АУ – костный канал для кохлеарного нерва), указано стрелками.

б - Срез, проходящий через нишу круглого окна, показывающий базальный (Б), средний (С) и апикальный (А) завитки улитки (указано стрелками).

в - Аксиальная плоскость, T2-взвешенные изображения. Улитковый нерв (УН), лестница преддверия, лестница улитки, преддверие (П) (указано стрелками).

Fig. 1. MSCT.

a - A slice through the middle of the bone rod showing the bone rod and the aperture of the cochlea (bone channel for the cochlear nerve) is indicated by arrows.

в - The slice passing through a niche of a round window showing basal (B), middle (C) and apical (A) curls of a snail is indicated by arrows.

с - Axial plane, T2-weighted image: the cochlear nerve, the ladder of the vestibule, the ladder of the cochlea, vestibule (P) (indicated by arrows).

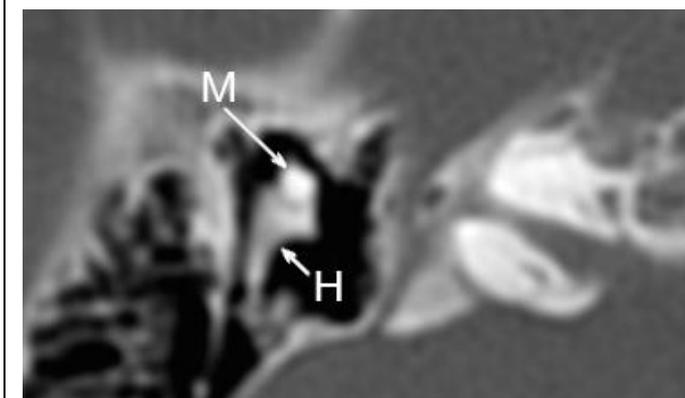


Рис. 2 (Fig. 2)

Рис. 2. МСКТ.

Полная аплазия лабиринта: отсутствие улитки, преддверия, полукружных каналов, водопроводов преддверия и улитки. Обычно слуховые косточки сохранены (М – молоточек, Н – наковальня), указано стрелками.

Fig. 2. MSCT.

Complete aplasia of the labyrinth: the absence of the cochlea, vestibule, semicircular canals, aqueducts of the vestibule and cochlea. Normal auditory ossicles (M – Malleus, anvil), indicated by arrows.

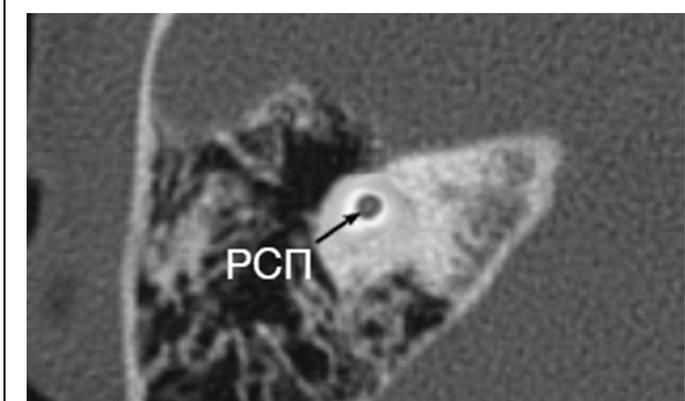


Рис. 3 (Fig. 3)

Рис. 3. МСКТ.

Рудиментарный слуховой пузырек (РСП); неполная слуховая капсула, внутренний слуховой проход отсутствует (указано стрелкой).

Fig. 3. MSCT.

Rudimentary auditory vesicle; part of the auditory capsule, internal auditory canal is missing (indicated by arrow).

нерв, входящий в общую полость, общим вестибулокохлеарным нервом. Теоретически вестибулокохлеарный нерв содержит кохлеарные и вестибулярные нервные волокна, однако при существующих визуализирующих методах исследований невозможно определить процентное содержание кохлеарных волокон в общем нерве. Аудиологическое тестирование может дать косвенную оценку кохлеарных волокон в составе n. vestibulocochlearis. Если есть положительные ответы на поведенческий аудиометрический тест или зачатки речи при использовании слухового аппарата, можно предположить, что существует достаточная популяция волокон кохлеарного нерва, и пациенту может быть показана кохлеарная имплантация. Если вестибулокохлеарный нерв нельзя отследить с помощью МРТ или ВСП узкий и длинный, а значит наличие волокон улиткового нерва сомнительно, более подходящим вариантом лечения может быть ССИ. Поскольку результаты слухоречевой реабилитации после операции нельзя точно предугадать до КИ, рекомендуется предупредить семью пациента, что в случае неудовлетворительных результатов реабилитацией после проведенной КИ на одном ухе может потребоваться контралатеральная ССИ [7].

Аудиологическая картина.

При объективном аудиологическом исследовании выявляется сенсоневральная тугоухость IV степени.

Тактика ведения.

- Для кохлеарной имплантации хирургический подход осуществляется через трансмастоидальную лабиринтотомию, как описано McElveen с прямым (а не обхватывающим модиолус) электродом [8]. Расположение электродной решетки на периферии общей полости даст лучший контакт с нейронами. Предварительно изогнутый электрод имеет медиально расположенные контакты, поэтому не сможет эффективно стимулировать периферические части общей полости. Существует разница в размерах общей полости у разных пациентов, поэтому правильную длину электрода следует оценивать до операции.

- Veltrame и др. описали специальный электрод для аномалии развития по типу общей полости (ОП) [9]. Этот электрод имеет неактивный наконечник, который захватывается крючком через дополнительное отверстие. Две лабиринтостомы создаются в области латерального полукружного канала на расстоянии 3-4 мм друг от друга. Электродная решетка заканчивается небольшим шариком, который необходим для ее захвата. Эта неактивная часть имплантата вводится через верхнее лабиринтотомическое отверстие до тех пор, пока она не будет видна и не сможет быть зацеплена с помощью 0,5 мм крючка через нижнюю лабирин-

тостому. Затем, удерживая шаровидное окончание, электродную решетку вводят полностью в общую полость и устанавливают вдоль внутренней стенки полости.

- В случае неудовлетворительной слухоречевой реабилитации после КИ, может быть выполнена ССИ на контралатеральной стороне.

- Если n. vestibulocochlearis отсутствует или отсутствует ВСП, то единственным вариантом лечения является ССИ.

V. Гипоплазия улитки.

При данной патологии имеется четкая дифференциация улитки и преддверия. Улитка во всех случаях уменьшена в размерах, уменьшено и количество ее завитков, помимо этого, имеют место дефекты ее внутреннего строения. Кохлеарная гипоплазия подразделяется на:

V.a. Гипоплазия улитки I типа (ГУ-I).

Улитка имеет вид бутона, внутреннее строение ее резко изменено: модиолус и межлестничные перегородки не дифференцируются (рис. 6 а).

При КТ-исследовании улитка уменьшена в размерах, но при этом сохранены ее нормальные внешние контуры; модиолус и межлестничные перегородки дефектны (рис. 6 б). При полном отсутствии костного стержня образуется широкая связь с внутренним слуховым проходом, что создает условия для ликвореи и неправильного введения электрода во ВСП при проведении КИ. Водопровод преддверия может быть увеличен в размерах, а само преддверие расширено. У этих пациентов часто возникает рецидивирующий менингит из-за дефектов в подножной пластинке стремени.

По данным лучевой диагностики улитка при этой патологии имеет менее 2 завитков, модиолус короткий, общая длина межлестничных перегородок уменьшена. Однако внешний и внутренний контуры ее аналогичны нормальной улитке, но с меньшим числом оборотов и меньшими размерами (рис. 6 в). Преддверие и полукружные каналы обычно гипоплазированы, возможна гипо- или аплазия кохлеарной апертуры.

В меньшей по размеру улитке обычно трудно подсчитать количество завитков с помощью КТ и/или МРТ. Термин «улитка с 1,5 завитками» должен использоваться для описания ГУ (особенно III типа), а не для неполного разделения улитки II типа.

V. г. Гипоплазия улитки IV типа (ГУ-IV).

Улитка имеет нормальный базальный завиток, но значительно уменьшенные в размерах средний и апикальный завитки, которые расположены впереди и медиальнее, а не в их нормальном центральном расположении (рис. 6 г). Лабиринтный сегмент лицевого нерва проходит перед улиткой, а не в своем обычном месте [10].

Аудиологическая картина.

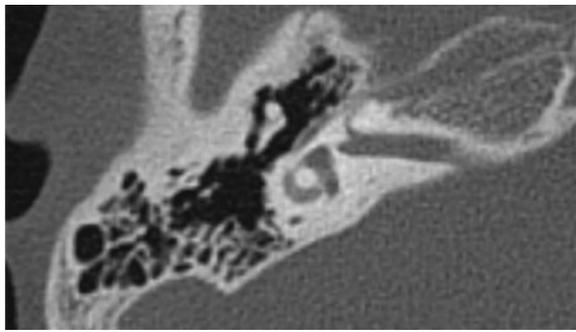


Рис. 4 а (Fig. 4 а)

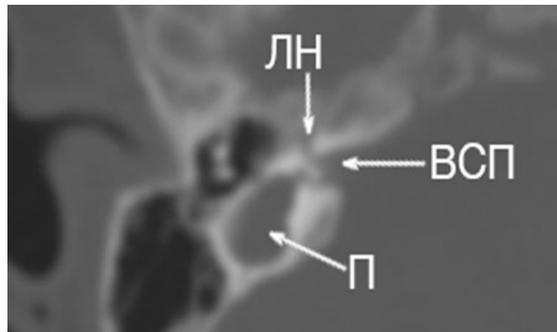


Рис. 4 б (Fig. 4 в)

Рис. 4. МСКТ.

а - Аплазия улитки: нормальное расположение и развитие преддверия и полукружных каналов.

б - Аплазия улитки с дилатацией преддверия: преддверие (П) и полукружные каналы расположены нормально, но есть вестибулярная дилатация. Лабиринтный сегмент лицевого нерва (ЛН) дислоцирован вперед; ВСП – внутренний слуховой проход (указано стрелками).

Fig. 4. MSCT.

а - Aplasia of the cochlea: normal and exceptional development of the vestibule.

в - Aplasia of the cochlea with dilatation of the vestibule: the vestibule and semicircular canals are normal but there is dilatation of the vestibular. The labyrinth segment of the facial nerve is located forward. Internal auditory canal (indicated by arrows).

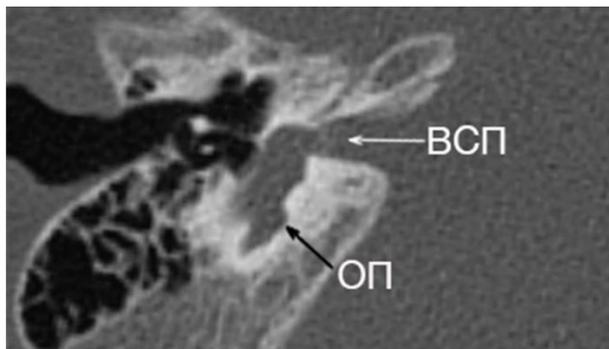


Рис. 5 (Fig. 5)

Рис. 5. МСКТ.

Общая полость (ОП) – одиночное, овальное или круглое по форме пространство, представляющее одновременно улитку и преддверие, в которое входит внутренний слуховой проход (ВСП; указано стрелками).

Fig. 5. MSCT.

Common cavity - a single, oval or round in shape space, representing both the cochlea and the vestibule, which includes the internal auditory canal, indicated by arrows.

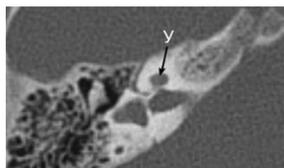


Рис. 6 а (Fig. 6 а)



Рис. 6 б (Fig. 6 в)

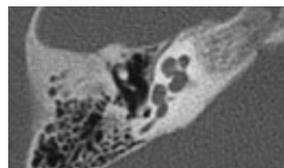


Рис. 6 в (Fig. 6 с)

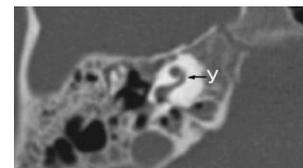


Рис. 6 г (Fig. 6 д)

Рис. 6. МСКТ.

а - ГУ-I: Улитка (У) – небольшое образование округлой или овальной формы, возвышающееся над ВСП (указано стрелкой), б - ГУ-II (кистозная гипоплазия улитки): улитка имеет меньшие размеры с дефектами модиолуса и межзвездчатых перегородок, но с нормальным внешним контуром, в - ГУ-III (улитка с менее, чем 2 завитками). Улитка имеет меньше завитков (менее 2-х завитков) и укороченный модиолус, г - ГУ-IV (улитка с гипоплазией среднего и апикального завитков, указано стрелкой).

Fig. 6. MSCT.

а - GU-I: cochlea – a small formation of round or oval, towering over the IAC, indicated by an arrow. The slice passing through a niche of a round window showing basal (B), middle (C) and apical (A) curls of a snail is indicated by arrows, в - GU-II (cystic hypoplasia of the cochlea): the cochlea is smaller in size with defects in the modiolus and inter-stellar septum, but with a normal external contour, с - GU-III (cochlea with less than 2 curls). The cochlea has less curls (less than 2 curls) and a shortened modiolus, d - MSCT. GU-IV (cochlea with hypoplasia of the middle and apical curls), indicated by an arrow.

У пациентов этой группы может быть выявлена тугоухость различной степени и вида. В случае смешанной тугоухости пациенту может помочь стапедотомия и использование слуховых аппаратов. Сенсоневральная тугоухость IV степени также возможна, тогда метод выбора – кохлеарная имплантация, а в случае дефицита кохлеарного нерва – ССИ. Пациенты с гипоплазией улитки (ГУ) представляют наиболее интересную группу мальформаций внутреннего уха относительно клинических проявлений и выбора тактики ведения.

Тактика ведения.

Выбор тактики ведения у пациентов с ГУ является наиболее сложным. У таких пациентов можно наблюдать значительный разброс в результатах аудиометрических исследований: от легкой до тяжелой сенсоневральной, кондуктивной или смешанной тугоухости. Принятие решения о тактике лечения может быть затруднено, особенно у пациентов с гипоплазией кохлеарного нерва.

- Некоторые случаи гипоплазии улитки (в частности, III и IV типа) могут проявляться чистой кондуктивной или смешанной тугоухостью, при этом кондуктивный компонент связан с фиксацией стремени. В таких ситуациях можно получить положительные результаты от стапедопластики. Оперативное вмешательство может быть выполнено в детстве и привести к лучшему речевому развитию с использованием слухового аппарата или без него.

- Пациенты с II-III степенью сенсоневральной тугоухости могут быть реабилитированы с помощью слуховых аппаратов.

- У большинства пациентов с гипоплазией улитки отмечается IV степень сенсоневральной тугоухости или глухота. В этих случаях при условии сохранности улиткового нерва разумным вариантом лечения будет кохлеарная имплантация. Во время операции следует ожидать атипичного расположения лицевого нерва из-за аномалий строения полукружных каналов (особенно латерального полукружного канала). При ГУ промоториум может не иметь своего обычного выступа, поэтому возможны трудности при идентификации мыса и окна улитки через лицевой карман. В этих ситуациях может потребоваться комбинированный доступ для выявления уменьшенной в размерах улитки [11].

- Поскольку количество завитков улитки меньше и лестницы её более короткие, рекомендуется использовать тонкие и укороченные электроды. Стандартные электроды не могут быть полностью введены в улитку. Особенные трудности представляет ГУ-II, при которой имеется вероятность ликвореи («gusher»-синдром). Для исключения отоликвореи в послеоперационном периоде необходима тщательная тампонада кохлеостомы в конце операции [12].

- У некоторых пациентов с ГУ встречается аплазия кохлеарной апертуры с аплазией улиткового нерва, таким образом, лучшим вариантом лечения для них будет ССИ.

- Дефицит улиткового нерва часто наблюдается у пациентов с ГУ. Лучшим вариантом в этих случаях является выполнение кохлеарной имплантации на стороне с лучшими аудиологическими показателями. Если получены неудовлетворительные результаты слухоречевой реабилитации после КИ, рекомендована ССИ на контралатеральной стороне.

VI. Неполное разделение улитки.

Аномалии неполного разделения улитки представляют собой группу пороков развития улитки, при которых наблюдается четкая дифференциация между улиткой и преддверием. Внешние размеры и контуры улитки нормальные, дефекты связаны с внутренней архитектурой улитки. Пороки неполного разделения составляют 41% от всех мальформаций внутреннего уха [4].

Неполное разделение улитки подразделяется на:

а – Неполное разделение улитки I типа (НР-I)

б – Неполное разделение улитки II типа (НР-II)

в – Неполное разделение улитки III типа (НР-III)

VI. а. Неполное разделение улитки I типа (НР-I).

НР-I, или «кистозная кохлеовестибулярная мальформация», составляет приблизительно 20% от всех пороков развития внутреннего уха [13]. Улитка имеет обычное местоположение в переднелатеральной части дна ВСП, при этом отсутствуют модиолус и межлестничные перегородки, что придает ей вид пустого кистозного образования (рис. 7 а). При этой аномалии существует четкое разделение между улиткой и преддверием. Внешние размеры (высота и длина) улитки при этой патологии идентичны нормальным [14]. Улитка, как правило, сопровождается дилатированным преддверием (рис. 7 а).

При этом расширения водопровода преддверия, как правило, нет. При данной патологии возможен дефект между ВСП и улиткой из-за аномалии развития водопровода улитки и отсутствия костного стержня, что может способствовать заполнению улитки ликвором. Подножная пластина стремени дефектна, в основании ее расположена кистозная структура, что может провоцировать образование спонтанной фистулы с ликвореей и рецидивирующим менингитом, что сближает данную патологию с ГУ-II [5]. В отличие от них пациенты с неполным разделением улитки III типа также имеют высокий риск ликвореи при КИ, однако, менингит у них встречается крайне редко (дан-

ный феномен можно объяснить нормальным строением подножной пластины стремени у этой категории пациентов) [15]. Отсюда возникает настоятельная необходимость у пациентов с НР-I и с гипоплазией II типа в тщательной ревизии окна преддверия, в особенности подножной пластины на предмет обнаружения ликворной кисты и дефекта подножной пластинки стремени, который в обязательном порядке должен быть устранен по ходу операции [4].

- У большинства пациентов с НР-I диагностируется сенсоневральная тугоухость IV степени. Они почти всегда являются кандидатами для КИ.

Тактика ведения.

- Не рекомендовано использование перимодиолярной электродной решетки. Размер улитки нормальный, поэтому предпочтительнее использование прямых электродных решёток стандартной длины с силиконовым кольцом у основания для более надежного закрытия кохлеостомы и остановки ликвореи [16].

VI. б. Неполное разделение улитки II типа (НР-II).

При данной патологии имеется дефект апикальной части модиолюса (рис. 7 б). Эта аномалия была впервые описана Карло Мондини в сочетании с расширенными преддверием и водопроводом преддверия (РВП, рис. 7 в). Данный порок представляет собой триаду Мондини [1, 13, 17, 18]. Апикальная часть улитки из-за отсутствия костного стержня и межжестничных перегородок на КТ выглядит в виде кисты. Внешние размеры улитки так же, как и при всех типах неполного разделения улитки, нормальные. Кохлеарный нерв при этой патологии сохранен. У этих пациентов отмечается наличие достаточно большого костно-воздушного интервала (КВИ) по данным ТПА, тем не менее, стапедотомия не показана, т.к. КВИ является «ложным» и связан он с эффектом «третьего» окна.

Аудиологическая картина.

Эти пациенты не имеют характерной степени снижения слуха; результаты пороговой тональной аудиометрии варьируют от нормы до глубокой тугоухости. Потеря слуха может быть симметричной или асимметричной, но обычно она прогрессирует. Также возможна внезапная сенсоневральная тугоухость. Во многих случаях имеется костно-воздушный интервал (КВИ), особенно на низких частотах. Тимпанометрия и акустические рефлексы в пределах нормы. КВИ у этих детей, вероятно, будет вызван эффектом «третьего окна» от расширения водопровода преддверия и может напоминать аудиометрические результаты синдрома дегисценции верхнего полукружного канала.

Тактика ведения.

- В раннем возрасте у этих пациентов

может наблюдаться почти нормальный слух и изначально хирургическое лечение может не потребоваться. С прогрессированием тугоухости они становятся кандидатами для слухопротезирования.

- Обычно снижение слуха продолжается, что в конечном итоге в определенный момент приводит к необходимости проведения КИ. Поскольку базальный завиток улитки нормальный, во время операции могут быть использованы любые виды электродов при условии адекватной тампонады кохлеостомы.

- Стапедотомия не должна выполняться в случае этой патологии, поскольку костно-воздушный интервал, скорее всего, обусловлен эффектом «третьего окна» РВП.

- Поскольку в случае с неполным разделением II типа кохлеарный нерв сохранен, стволомозговая имплантация не требуется.

VI. в. Неполное разделение улитки III типа (НР-III).

Улитка при этом типе мальформации имеет межжестничные перегородки, но костный стержень полностью отсутствует (рис. 7 г). НР-III встречается при X-сцепленной глухоте, которая была описана Nance и др. впервые в 1971 году [19]. Phelps впервые описал результаты КТ высокой степени разрешения, связанных с этой патологией [20]. А в 2006 году Sennaroglu et al. впервые включил этот тип деформаций в категорию мальформаций неполного разделения улитки [21].

Костная капсула улитки при этой патологии тоньше, чем в норме. Выражен только эндостальный слой капсулы, а энхондральный и периостальный слои либо истончены, либо вовсе отсутствуют. ВСП луковично расширен, имеется неполное отделение спирали улитки от него. Водопровод преддверия в разной степени дилатирован. Лабиринтный отдел лицевого нерва расположен над улиткой. Из-за отсутствия модиолюса и большого дефекта в основании улитки во время операции КИ у всех пациентов отмечается сильная ликворея, кроме того высока вероятность неправильного введения электрода с проникновением во ВСП [22].

Аудиологическая картина.

При неполном разделении улитки III типа может наблюдаться смешанная или сенсоневральная тугоухость IV степени. Кондуктивный компонент может быть обусловлен тонкой слуховой капсулой.

Тактика ведения.

Смешанная тугоухость создает впечатление фиксации стремени. Стапедотомия приводит к сильному «gusher»-синдрому и усилению сенсоневральной тугоухости, таким образом, ее следует избегать.

- Пациентам со II-III степенями смешанной или сенсоневральной тугоухости возможно

слухопротезирование.

- Пациенты с тугоухостью IV степени являются кандидатами для КИ. При НР-III обязательным является контроль положения электродной решетки после КИ. Следует избегать использования перимодиолярных электродных решеток. Утолщенные межлестничные перегородки уменьшают объем внутри улитки, и длинный электрод может быть направлен во ВСП, поэтому целесообразно использование укороченных электродных решеток.

- Во всех случаях НР-III улитковые нервы полноценно развиты, поэтому выполнение ССИ не показано в этой группе.

VII. Расширение водопровода преддверия.

При лучевой диагностике выявляется изолированное увеличение водопровода преддверия. При этом улитка, преддверие и полукружные каналы нормальных размеров и строения (рис. 8) [23]. Данная патология представляет интерес с точки зрения феномена «третьего» окна.

VIII. Аномалии аперттуры улитки.

Аперттура улитки – костный канал, в котором проходит кохлеарный нерв из улитки во ВСП. Его можно найти на срезе, проходящем через середину модиолюса, а также в коронарных срезах на КТ высокого разрешения (рис. 1 а).

VIII. а. Гипоплазия аперттуры улитки.

Аперттура улитки считается гипоплазированной (рис. 9 а), если ее ширина составляет менее 1,4 мм.

Это полное замещение просвета канала костью или отсутствие визуализации канала на срезе, проходящем через середину модиолюса (рис. 9 б).

Аномалии костной аперттуры могут сопровождаться узким ВСП, последний является суженным, если ширина его просвета по середине меньше 2,5 мм.

В случаях с узким ВСП необходимо выполнение МРТ, чтобы убедиться, является ли кохлеарный нерв нормальным или есть его аплазия, гипоплазия. Аплазия кохлеарной аперттуры обычно сопровождается аплазией улиткового нерва. При гипоплазии кохлеарной аперттуры может встречаться как гипоплазия, так и аплазия улиткового нерва.

Аудиологическая картина.

Обычно выявляется сенсоневральная тугоухость IV степени. Поскольку улитка нормальная, может присутствовать отоакустическая эмиссия (ОАЭ), ребенок может пройти слуховой скрининг при рождении. Потеря слуха у таких пациентов обычно обнаруживается позже, из-за озабоченности семьи по поводу отсутствия ответной реакции на звуки и низкого уровня речевого развития. Если протокол скрининга но-

ворожденных включает ОАЭ и регистрацию коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП), то заболевание может быть диагностировано в младенчестве.

Тактика ведения.

Слуховые аппараты обычно не обеспечивают достаточного эффекта у пациентов с гипоплазией и аплазией кохлеарной аперттуры. У пациентов с двусторонней гипоплазией аперттуры улитки с гипоплазией n. cochlearis необходима попытка слухопротезирования. Если она не дает адекватного прироста слуха, эти пациенты обычно становятся кандидатами на КИ. Следует провести консультирование семьи и объяснить, что если КИ не обеспечивает достаточного слуха, может потребоваться контралатеральная ССИ для достижения лучших результатов слухоречевой реабилитации.

При аплазии кохлеарной аперттуры рекомендовано выполнение ССИ.

Выводы.

Пациенты с мальформациями внутреннего уха – особая группа пациентов. К сожалению, до последних лет термин «мальформация Мондини» использовался для описания различных аномалий. Существует множество мальформаций и все они проявляются по-разному. Очевидно, каждая группа пороков развития внутреннего уха имеет разные характеристики с точки зрения клиники, радиологических и аудиологических исследований, а также хирургического лечения. Надлежащая классификация важна для выбора тактики ведения различных пороков развития внутреннего уха. Если мальформация правильно классифицирована, то будет подобрано адекватное лечение. Наконец, вышеприведенная классификация создаст общий язык для описания мальформаций внутреннего уха во всем мире и позволит клиницистам лучше понимать друг друга.

Представленная классификация достаточно подробно систематизирует костные мальформации внутреннего уха, а главное ориентирует отохирурга на возможные трудности при выполнении КИ и способы их возможного устранения, а значит, предполагает уменьшение количества осложнений. Наши несущественные дополнения к представленной классификации касаются пунктов VI и VII. По аналогии с пунктом V – гипоплазии улитки, пункт VI – неполные разделения улитки – следовало бы назвать «дисплазии улитки». В пункте VII данной классификации представлены аномалии, связанные с изолированным расширением водопровода преддверия, которому придается значение феномена «третьего окна». Однако в большей степени данный феномен связан с широким водопроводом улитки. Поэтому следовало бы расширить данную классификацию, представив в ней аномалии, связанные с узким

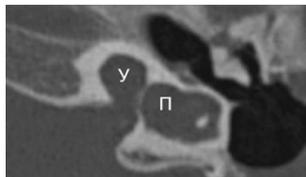


Рис. 7 а (Fig. 7 а)

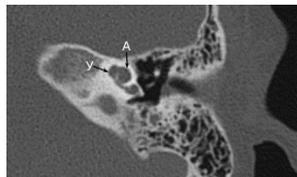


Рис. 7 б (Fig. 7 в)

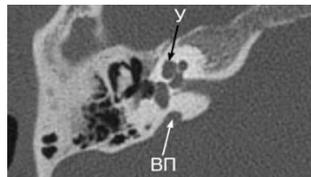


Рис. 7 в (Fig. 7 с)

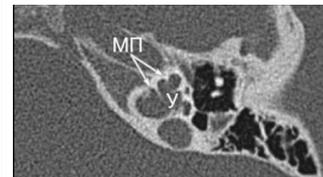


Рис. 7 г (Fig. 7 d)

Рис. 7. МСКТ.

а - Неполное разделение I типа; улитка (У) без костного стержня и межжестничных перегородок с расширенным преддверием (П), б - Неполное разделение II типа. Кистозная апикальная часть (А) улитки (У) (указано стрелками), в - Неполное разделение II типа. ВП – расширенный водопровод преддверия, У – улитка (указано стрелками), г - Неполное разделение улитки III типа. Улитка (У) имеет межшкалярные перегородки (МП), но костный стержень полностью отсутствует (указано стрелками).

Fig. 7. MSCT.

а - Incomplete separation of the I type; Cochlea without bone rod and interscalene partitions with an extended threshold of vestibule, в - Incomplete separation of type II. Cystic apical part (a) of the cochlea (S) (indicated by arrows), с - Incomplete separation of type II. Advanced aqueduct of the vestibule, the cochlea, indicated by arrows., d - Incomplete separation of the cochlea type III. Cochlea (Y) has interscalar septum, but bone rod is completely absent (indicated by arrows).

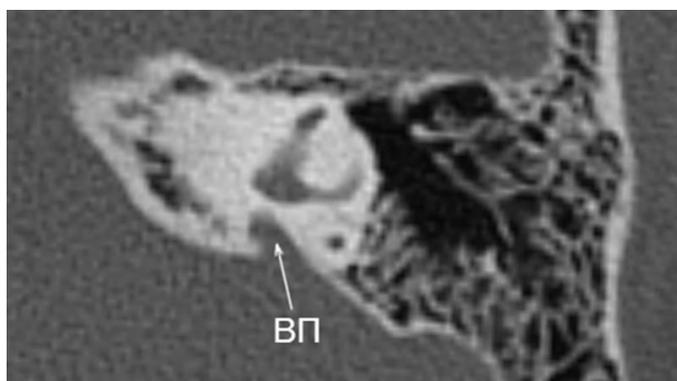


Рис. 8 (Fig. 8)

Рис. 8. МСКТ.

Увеличенный водопровод преддверия (ВП) с нормальным преддверием (указано стрелками).

Fig. 8. MSCT.

MSCT. Increased aqueduct of vestibule with normal vestibule (indicated by arrows).

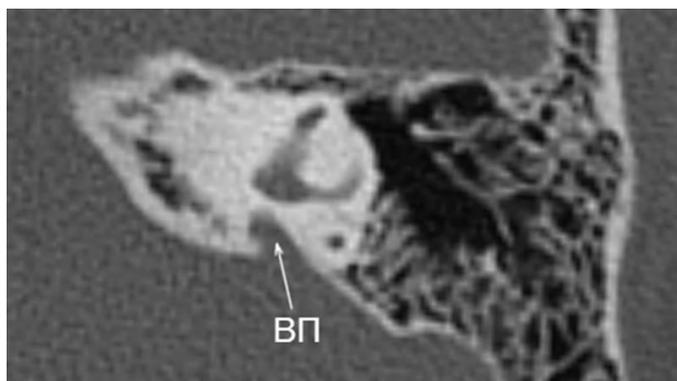


Рис. 9 а (Fig. 9 а)

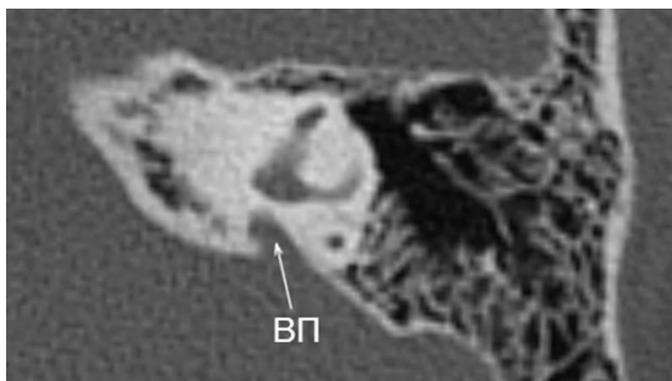


Рис. 9 б (Fig. 9 в)

Рис. 9. МСКТ.

а - Гипоплазия костного канала нерва улитки (КНУ) (указано стрелкой).
б - Аплазия костного канала улиткового нерва.

Fig. 9. MSCT.

а - Hypoplasia of the bone canal of the cochlea nerve (arrow).
в - Aplasia of the bony canal of the cochlear nerve.

водопроводом преддверия, а также пороки развития, связанные с широким и узким водопроводом улитки, как изолированного, так и сочетанного характера.

Источник финансирования и конфликт

Список литературы:

1. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations a review article. *Cochlear Implants Int.* – 2010; 11(1): 4-41. Doi:10.1002/cii.416.
2. Lemmerling M.M., Mancuso A.A., Antonelli P.J., Kubilis P.S. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct. *Radiology.* – 1997; 204(1): 213-9. Doi: 10.1148/radiology.204.1.9205250.
3. Диаб Х.М.А. О классификации аномалий развития уха. *Российская оториноларингология.* 2012; № 2 (57): 154-161.
4. Sennaroglu L., Bajin M.D. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balkan Med J.* – 2017; 34: 397-411. Doi: 10.4274/balkanmedj.2017.0367.
5. Sennaroglu L. Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? *Cochlear Implants Int.* – 2016; 17(1): 3-20. Doi: 10.1179/1754762815Y.0000000016.
- 6 Янов Ю.К., Яковенко И.В., Behr R., Королева И.В., Левин С.В., Гуляев Д.А., Кузовков В.Е., Левина Е.А., Кондратьев С.А., Сугарова С.Б., Лиленко А.С. Первый опыт проведения слуховой стволомозговой имплантации в России. *Медицинский академический журнал.* – 2015; Т. 15. № 4: 46-53.
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.
8. McElveen J.T. Jr., Carrasco V.N., Miyamoto R.T., Linthicum F.H. Jr. Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach. *The Laryngoscope.* – 1997; 107(8): 1032-6.
9. Beltrame M.A., Frau G.N., Shanks M., Robinson P., Anderson I. Double posterior labyrinthotomy technique: results in three Med-El patients with common cavity. *Otol Neurotol.* – 2005; 26(2): 177-82.
10. Sennaroglu L., Bajin M.D., Pamuk E, Tahir E. Cochlear Hypoplasia Type Four With Anteriorly Displaced Facial Nerve Canal. *Otol Neurotol.* – 2016; 37(10): e407-e409. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001220.
11. Диаб Х.М.А., Кузовков В.Е., Пацинина О.А. Хирургический этап кохлеарной имплантации при аномалиях развития внутреннего уха. *Российская оториноларингология.* – 2011; № 3 (52): 35-40.
12. Диаб Х., Дайхес Н., Кондратчиков Д., Умаров П., Пацинина О., Юсифов К. Отоликворея при аномалиях развития внутреннего уха. *Врач.* – 2016; № 2: 30-33.
13. Sennaroglu L., Saatci I. A new classification for cochleo-

References:

1. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations a review article. *Cochlear Implants Int.* – 2010; 11(1): 4-41. Doi:10.1002/cii.416.
2. Lemmerling M.M., Mancuso A.A., Antonelli P.J., Kubilis P.S. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large ves-

интересов.

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования и конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

- vestibular malformations. *Laryngoscope.* – 2002; 112(12): 2230-41.
14. Sennaroglu, L., Saatci I. Unpartitioned versus incompletely partitioned cochleae: radiologic differentiation. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology.* – 2004; 25(4): 520-9; discussion 529.
15. Sennaroglu, L. Cochlear implantation in inner ear malformations – a review article. *Cochlear implants international.* – 2010; 11(1): 4-41. Doi: 10.1002/cii.416.
16. Phelps P.D., King A., Michaels L. Cochlear dysplasia and meningitis. *The American journal of otology.* – 1994; 15(4): 551-7.
17. Sennaroglu L., Atay G., Bajin M.D. A new cochlear implant electrode with a "cork"-type stopper for inner ear malformations. *Auris Nasus Larynx.* – 2014; 41(4): 331-6. Doi: 10.1016/j.anl.2013.12.011.
18. Lo W.W. What is a 'Mondini' and what difference does a name make? *AJNR. American journal of neuroradiology.* – 1999; 20(8): 1442-4.
15. Sennaroglu L. Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? *Cochlear Implants International.* – 2016; 17(January): 3-20. Doi: 10.1179/1754762815Y.0000000016.
19. Nance W.E., Settleff R., McLeod A., Sweeney A., Cooper C., McConnell F. X-linked mixed deafness with congenital fixation of the stapedial footplate and perilymphatic gusher. *Birth defects original article series.* – 1971; 07(4): 64-9.
20. Phelps P.D., Reardon W., Pembrey M., Bellman S., Luxon L. X-linked deafness, stapes gushers and a distinctive defect of the inner ear. *Neuroradiology.* – 1991; 33(4): 326-30.
21. Sennaroglu L., Sarac S., Ergin T. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology.* – 2006; 27(5): 615-23.
22. Диаб Х.М.А., Дайхес Н.А., Юсифов К.Д., Кондратчиков Д.С., Пацинина О.А. Случаи осложнений кохлеарной имплантации. *Российская оториноларингология.* – 2017; № 6 (91): 21-27. Doi: 616.281-089.843-06.
23. Зеликович Е. И., Торопчина Л. В., Куриленков Г. В. Синдром расширенного водопровода преддверия: этиология, клиника, диагностика, реабилитация пациентов. *Вестник оториноларингологии.* – 2015; 80(6): 46-50. Doi: 10.17116/otorino201580646-50.
- tibular aqueduct. *Radiology.* – 1997; 204(1): 213-9. Doi: 10.1148/radiology.204.1.9205250.
3. Diab H.M. Surgical technique in cases with congenital atresia of the meatus acusticus external. *Rossiyskaya Otorinolaringologiya.* 2011; 5 (54): 41-46. (In Russian).

4. Sennaroglu L., Bajin M.D. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balkan Med J.* – 2017; 34: 397-411. Doi: 10.4274/balkanmedj.2017.0367.
5. Sennaroglu L. Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? *Cochlear Implants Int.* – 2016; 17(1): 3-20. Doi: 10.1179/1754762815Y.0000000016.
6. Janov J.K., Jakovlenko I.V., Behr R., Koroleva I.V., Lenin S.V., Gulaev D.A., Kuzovkov V.E., Levina E.A., Kondratyev S.A., Sugarova S.B., Lilenko A.S. The First Experience of Auditory Brainstem Implantation in Russia. *Medical Academic Journal.* – 2015; 15 №4; 46-53. (In Russian).
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.
8. McElveen J.T. Jr., Carrasco V.N., Miyamoto R.T., Linthicum F.H. Jr. Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach. *The Laryngoscope.* – 1997; 107(8): 1032-6.
9. Beltrame M.A., Frau G.N., Shanks M., Robinson P., Anderson I. Double posterior labyrinthotomy technique: results in three Med-El patients with common cavity. *Otol Neurotol.* – 2005; 26(2): 177-82.
10. Sennaroglu L., Bajin M.D., Pamuk E, Tahir E. Cochlear Hypoplasia Type Four With Anteriorly Displaced Facial Nerve Canal. *Otol Neurotol.* – 2016; 37(10): e407-e409. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001220.
11. Diab Kh.M., Kuzovkov V.E., Pashchinina O.A. Surgical Stage of Cochlear Implantation in Patients with Inner Ear Malformations. *Rossiyskaya Otorinolaringologiya.* - 2011; № 3 (52): 35-40. (In Russian).
12. Diab Kh.M., Daikhes N.A., Kondratchikov D.S., Umarov P.U., Pashchinina O.A., Yusifov K.D. Cerebrospinal Fluid Otorrhea in patients with Inner ear Malformations. *Vrach (The Doctor).* - 2016; № 2: 30-33. (In Russian).
13. Sennaroglu L., Saatci I. A new classification for cochleo-vestibular malformations. *Laryngoscope.* – 2002; 112(12): 2230-41.
14. Sennaroglu L., Saatci I. Unpartitioned versus incompletely partitioned cochleae: radiologic differentiation. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otolology and Neurotology.* – 2004; 25(4): 520-9; discussion 529.
15. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations – a review article. *Cochlear implants international.* – 2010; 11(1): 4-41. Doi: 10.1002/cii.416.
16. Phelps P.D., King A., Michaels L. Cochlear dysplasia and meningitis. *The American journal of otology.* – 1994; 15(4): 551-7.
17. Sennaroglu L., Atay G., Bajin M.D. A new cochlear implant electrode with a "cork"-type stopper for inner ear malformations. *Auris Nasus Larynx.* – 2014; 41(4): 331-6. Doi: 10.1016/j.anl.2013.12.011.
18. Lo W.W. What is a 'Mondini' and what difference does a name make? *AJNR. American journal of neuroradiology.* – 1999; 20(8): 1442-4.
15. Sennaroglu L. Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? *Cochlear Implants International.* – 2016; 17(January): 3-20. Doi: 10.1179/1754762815Y.0000000016.
19. Nance W.E., Settleff R., McLeod A., Sweeney A., Cooper C., McConnell F. X-linked mixed deafness with congenital fixation of the stapedial footplate and perilymphatic gusher. *Birth defects original article series.* – 1971; 07(4): 64-9.
20. Phelps P.D., Reardon W., Pembrey M., Bellman S., Luxom L. X-linked deafness, stapes gushers and a distinctive defect of the inner ear. *Neuroradiology.* – 1991; 33(4): 326-30.
21. Sennaroglu L., Sarac S., Ergin T. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology.* – 2006; 27(5): 615-23.
22. Diab Kh.M., Daikhes N.A., Yusifov K.D., Kondratchikov D.S., Pashchinina O.A. Cases of Complications of Cochlear Implant Surgery. *Rossiyskaya Otorinolaringologiya.* - 2017; № 6 (91): 21-27. (In Russian).
23. Zeliukovich E.I., Toropchina L.V., Kurilenkov G.V. Enlarged vestibular aqueduct syndrome: etiology, clinical features, diagnostics, and rehabilitation of the patients. *Vestnik Otorinolaryngologii.* – 2015; 80(6): 46-50. (In Russian).