

## ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ОРГАНА СЛУХУ

©І. І. Сапіжак, А. В. Рудь

*Державна установа «Інститут отоларингології імені професора О. С. Коломійченка  
Національної академії медичних наук України»*

**РЕЗЮМЕ.** У роботі наведено огляд наукових джерел, які стосуються вроджених вад розвитку зовнішнього вуха, що включають в себе зміну розміру, положення, структури вушної раковини тощо.

**Мета** – дослідити механізм формування вад розвитку зовнішнього вуха, їх класифікацію і методи діагностики та лікування.

**Матеріал і методи.** У роботі використані бібліосистематичний та аналітичний методи пошуку та аналізу наукової інформації, отриманої з доступних наукових публікацій.

**Результати.** Вроджені вади розвитку можуть бути складними і різноманітними, їх уніфікації приділена значна увага. У статті описані типові вади горбків, комбіновані вади, їх класифікація за тяжкістю і локалізацією. Висвітлено широкий спектр клінічних та інструментальних методів дослідження, які використовують для діагностики вад слуху, а також методи лікування вад вуха.

**Висновки.** Вади розвитку органа слуху – це складна патологія, що потребує ретельної уваги та високої кваліфікації лікаря. Лікування пацієнтів з цією патологією є складним, багатоетапним та дороговартісним. Проведення імплантаційного протезування може забезпечити пацієнтам повноцінний слух.

**КЛЮЧОВІ СЛОВА:** вади розвитку; зовнішнє вухо; середнє вухо; завитки; класифікація; протезування.

**Вступ.** За даними ВООЗ, близько 15 % дітей народжуються з аномаліями розвитку. Вроджені вади розвитку – це стійкі порушення структури, функції або метаболізму, які виникають внутрішньо-утробно внаслідок порушень розвитку зародка, плода або, іноді, після народження дитини – як наслідок порушення подальшого формування органів.

Враховуючи складний ембріологічний розвиток вуха, ці вади можуть стосуватися його окремих частин або виникати в різних комбінаціях. Вади зовнішнього вуха включають в себе зміну розміру, положення, структури вушної раковини, анотію, антеріоризацію вушної раковини, привушні додатки, вушні пазухи та нориці. Зовнішній слуховий хід (ЗСХ) може бути апластичним (атрезованим) або гіпопластичним.

Зовнішнє вухо формується на 5-у тижні розвитку ембріона. За даними Helms (1994), вади зовнішнього вуха часто проявляються без вад середнього або внутрішнього вуха, і навпаки. Це пояснюється різним розвитком ембріогенезу [9]. Ishimoto et al. (2005) вважали, що при певних вадах вушної раковини у 6–33 % є додаткові вади кісточок, у 6–15 % – вади круглого і овального вікна, у 15 % – пневматизація соскоподібного відростка, у 36 % – вада ходу лицевого нерва та у 42 % – вади ЗСХ [10].

Внутрішнє вухо формується на 4 тижні внутрішньоутробного розвитку. За даними Marangos (2002), можуть виникати вади овального і, рідше, круглого вікна [30]. Найчастіше це відбувається через зупинку чи порушення ембріонального розвитку. Трапляються аплазія, гіпоплазія та вади лабіринту і сенсорних шляхів. Водопровід присінка може бути вузьким або розширеним (Sennaroglu,

Saatci, 2002) [40]. Внутрішній слуховий хід може мати вади, зокрема, артерії, нерви (особливо лицевий нерв) – можуть бути зміщені (Swartz, Faerber, 1985) [45].

Комбінована вада вуха, відома як вроджена атрезія вуха (вади зовнішнього та середнього вуха з атрезією ЗСХ), трапляється в 1:10 000–1:15 000 новонароджених (Ishimoto et al., 2005; Klaiber, Weerda, 2002); у 15–20 % випадків спостерігаються двобічні вади [10].

### Епідеміологія

За даними Thogn (1994), частота вад вуха складає 1:3800 серед вад новонароджених [47]. Частота вад розвитку зовнішнього вуха – 1:6000 (Brent, 1999), виражені вади розвитку трапляються в 1:10 000–1:20 000 новонароджених (Weerda, 2004), дуже тяжкі вади або аплазія – в 1:17 500 новонароджених. Поширеність мікродії складає 3:10 000 (Schloss, 1997) [39].

У 58–61 % випадків вади зовнішнього і середнього вуха стосуються правої сторони, із них 70–90 % – однібічні (Weerda, 2004; Swartz, Faerber, 1985; Thogn, 1994) [52]. Вади можуть бути і двобічними (Marangos, 2002; Sennaroglu) [30, 40].

### Етіологія

Приблизно 30 % випадків вроджених вад асоціюються з синдромом, які включають ще й інші вади або втрату функціональності органа чи системи органів. Зокрема, відомі наступні генетичні синдроми, при яких спостерігаються вроджені вади вуха: отофасціальний дизостоз (синдром Трічера-Колінса, синдром Гольденхара), черепно-лицевий дизостоз (синдром Крузона, синдром Аперта), отопервікальний дизостоз (синдром Кліппель-

**Огляди літератури, оригінальні дослідження, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення**

Фейля, синдром Вільдерванка), отоскелетний дизостоз (синдром Ван-дер-Хуве Де Клейна, синдром Альберса-Шенберга), хромосомні синдроми (трисомія 13 хромосоми – синдром Патау, трисомія 18 хромосоми – синдром Едвардса, трисомія 21 хромосоми – синдром Дауна, 18q синдром).

Існують несиндромні вади вуха. До них належать лише аномалії вуха без жодних інших вад. Jahrsdoerfer Kim (2004) припускає високу ймовірність частоти спонтанних генних мутацій в генетично обумовлених вадах (синдромних і несиндромних) [16].

Уроджені вади у 90 % мають автосомно-рецесивний і у 1 % – Х-зв'язаний тип успадкування (Thorn, 1994) [47].

Набуті вади виникають унаслідок негативно впливу екзогенних чинників протягом вагітності: інфекції (вірусу Коксаки, краснухи, цитомегаловірусу, ЕCHO-вірусу тощо), опромінення, хімічних речовин (хініни, цитостатики, антибіотики), несумісності за резус-фактором, гіпоксії (Thorn, 1994) [47]. За даними Katzbach et al. (2006), факторами ризику є кровотеча I триместру вагітності та порушення метаболізму (наприклад, цукровий діабет (ЦД)) [20].

Існує кілька варіантів класифікації вад вуха:

- класифікація за Weerda (2004) – включає вади вушної раковини та ЗСХ [39];
- класифікація за Altmann (1955) – включає вроджені вади внутрішнього вуха [2];

– класифікація за Kösling (1997) – включає ізольовані вади середнього вуха [25];

– класифікації за Marangos (2002), Sennaroglu, Saatci (2002), Jackler et al. (1987), Jackler, De La Cruz (1989) – включають вади внутрішнього вуха [30, 40, 13].

До вад вушної раковини відносять, зокрема, вушні нориці та вушні кісти. Найчастіше вперше кісти та нориці виявляють, коли виникає їх запалення. Верхні шийні нориці та нориці вуха є подвоєнням ЗСХ унаслідок зміни першої зябрової щілини. Нориці та кісти вистелені плоскоклітинним епітелієм, а їх найчастішою локалізацією є передвушна та ділянка навколо ніжки завитка вушної раковини (Weerda, 2004) [39].

*Розрізняють такі типи кіст та нориць:*

Тип I – це «подвоєння» ЗСХ, яке вистелене шкірою, йде паралельно до нього і закінчується сліпо вище лицевого нерва чи латеральніше від нього. Найчастіше трапляються в завушній ділянці.

Типу II – це істинні подвоєння ЗСХ, вистелені шкірою і часто мають хрящ. Такі кісти та нориці можуть:

– сліпо закінчуватись у перехідній ділянці між хрящовою та кістковою частинами ЗСХ;

– відкриватися в ділянці передньої частини musculus sternocleidomastoideus.

На рисунку 1 зображено ембріологічні періоди розвитку вушної раковини і відображення її горбиків (Weerda, 2004) [39].

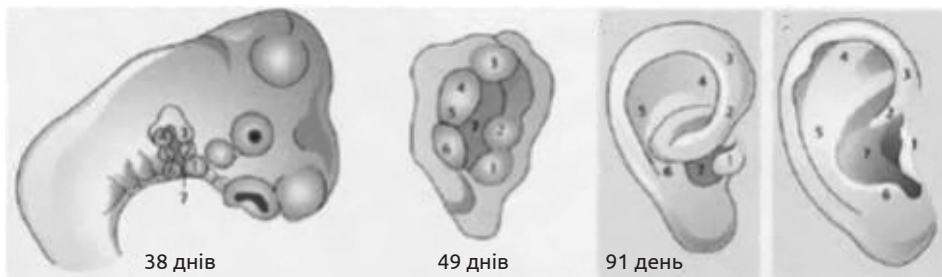


Рис. 1. Розвиток вушної раковини.

Зустрічаються різні деформації, які виникають унаслідок охоплення одного чи кількох горбків.

У таблиці 1 представлено деякі типові вади горбків:

Зі збільшенням ступеня дисплазії зростає тяжкість вад (Weerda, 2004) [39].

Існує кілька класифікацій вад ЗСП. За Weerda et al., 2004 [39] розрізняють:

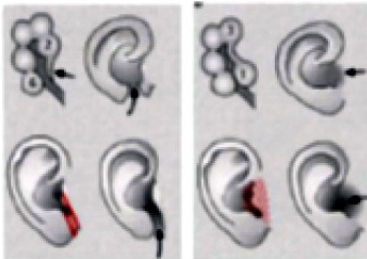
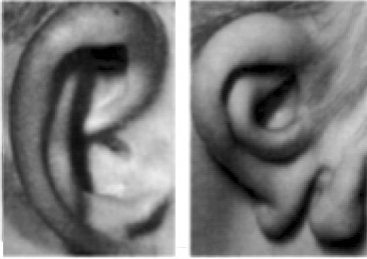
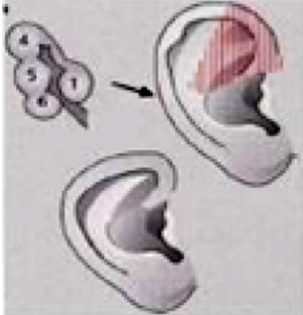



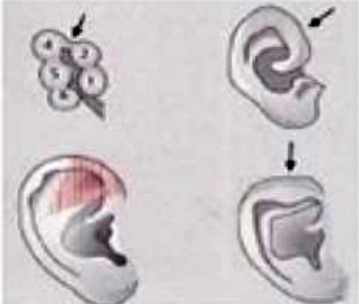

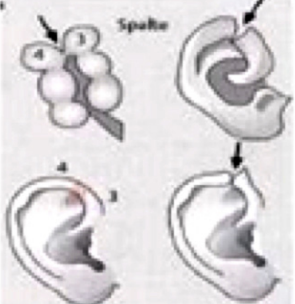

- стеноз ЗСХ типу А – помітне звуження ЗСХ по всій довжині;
- стеноз ЗСХ типу В – характеризується частковим розвитком ЗСХ з повною атрезією в медіальній частині;
- стеноз типу С включає повну кісткову атрезію ЗСХ.

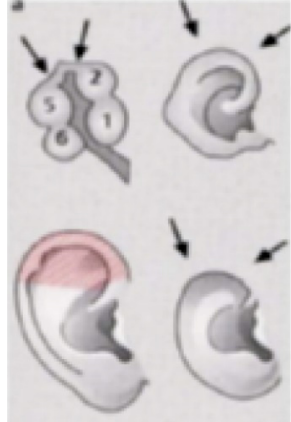

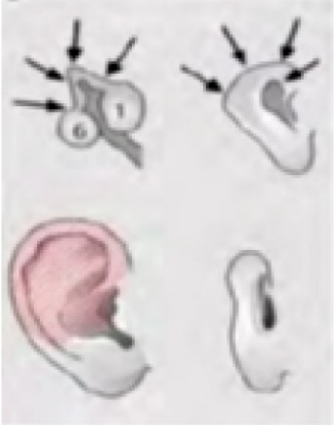




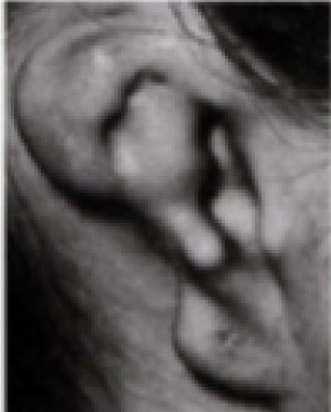
Завдяки тісному взаємозалежному розвитку ЗСХ та середнього вуха можуть виникати комбіновані вади, які називаються вродженою атрезією. Altmann (1955) виділив їх в окрему класифікацію [2]. Описано три ступені тяжкості (рис. 2):

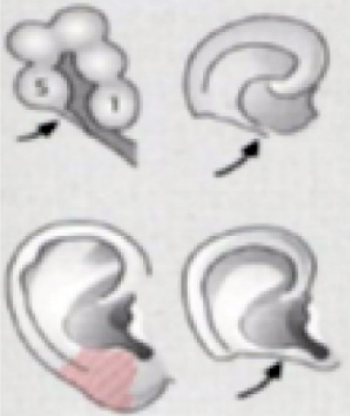
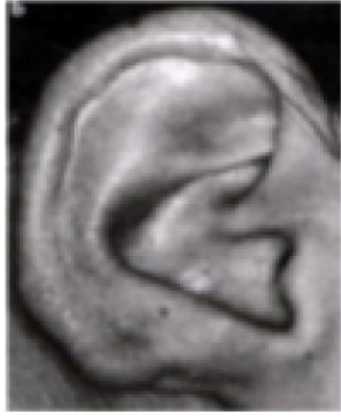


*Вади I ступеня* – легка деформація, невеликі деформації ЗСХ, нормальна або дещо гіпопластична барабанна порожнина, деформовані слухові кісточки і добре пневматизований соскоподібний відросток.

*Вади II ступеня* – помірна деформація; сліпе закінчення ЗСХ або відсутній ЗСХ, вузька барабанна порожнина, деформація та фіксація слухових кісточок, зменшення пневматизації клітин соскоподібного відростка.

Таблиця 1. Типові вади горбків (Weerda, 2004)

Залученість горбків	Вада	Схема	Вигляд
1	2	3	4
Горбик 1, або горбик 2, або в поєднанні → передня частина мочки вуха → козелок → ніжка завитка	Мочка вуха розділена на 2 частини, можливе зміщення її до щоки; козелок деформований або відсутній; можлива атрезія ЗСХ		
Горбик 2 → ніжка завитка → козелок	Стеноз або атрезія ЗСХ; втрата верхньої частини та ніжки завитка		
Горбик 2, 3, 4	Атрезія або стеноз ЗСХ, деформація верхньої половини вушної раковини		
Горбик 3 → передня частина завитка → трикутна ямка → ніжка притиза-витка	Чашкоподібне вухо типу I та II (за Танзер), втрата передньої частини завитка		
Горбики 3, 4, розщелина → верхня частина завитка	Конусоподібна деформація завитка		

1	2	3	4
Горбики 3, 4	Чашкоподібне вухо III типу, «мушлеподібне вухо» (недостатність верхньої та краніо-дорзальної частин вушної раковини, мікротія раковинного типу)		
Горбики 2, 3, 4, 5	Мікротія «мочкового типу», «арахісоподібне» вухо, мікротія III, залишковий рудимент нижньої частини вушної раковини		
Горбики 4, 5 → нижідний завиток → нижча човноподібна ямка → миска раковини	Горбок Дарвіна, додаткові складки (вухо Сталя), виступаюча або відсутня середня частина завитки		
Горбики 5, 6 → мочка вуха	Колобома (поперечна щілина)		

1	2	3	4
Горбик 6, → мочка вуха	Деформована або відсутня мочка вуха		
Горбики 1–6	Анотія, повна відсутність рудиментів вушної раковини		

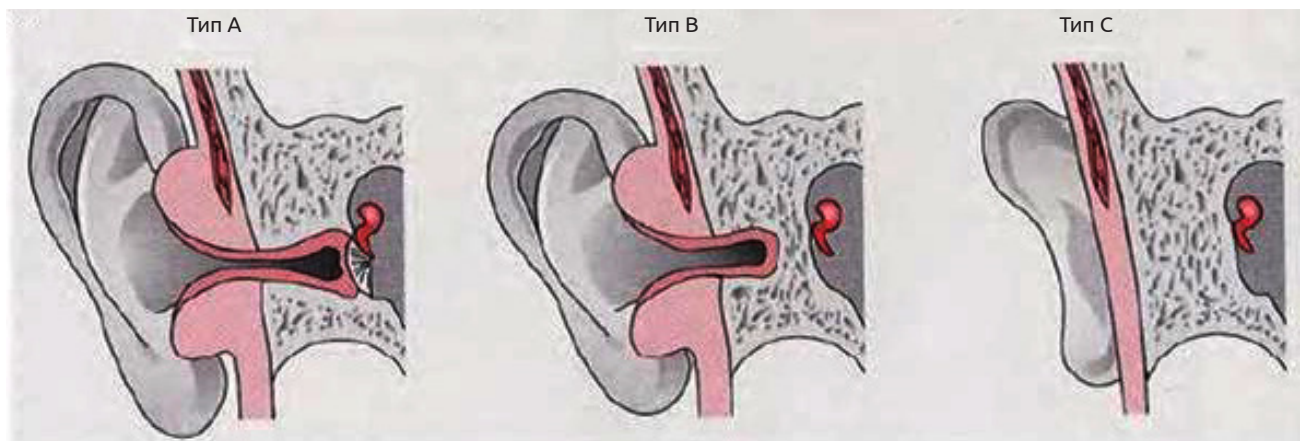


Рис. 2. Типи вроджених вад ЗСХ (А, В, С) (Weerda, 2004) [39].

Вади III ступеня – виражені деформації; ЗСХ відсутній, середнє вухо гіпопластичне, а слухові кісточки суттєво деформовані; повна відсутність пневматизації соскоподібного відростка.

Вади середнього вуха можуть бути ізольованими та поєднаними.

Kösling et al. (1997), Müller (1991) виділяють три ступені тяжкості ізольованих вад середнього вуха:

Легкі вади – нормальна конфігурація барабанної порожнини + дисплазія слухових кісточок.

Помірні вади – гіпоплазія барабанної порожнини + рудиментарні або апластичні слухові кісточки.

Тяжкі вади – апластична або щілиноподібна барабанна порожнина [26, 31].

У 10–47 % випадків тяжкі вади середнього вуха (іноді з вадами ЗСХ) можуть поєднуватися з вадами внутрішнього вуха, особливо в поєднанні

**Огляди літератури, оригінальні дослідження, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення**

з мікродією (Swartz, Faerber, 1985; Ishimoto et al., 2005) [45], [10].

За класифікацією Кеслінга (Kösling et al., 1997) ізольовані вади слухових кісточок відносять до легкої групи і описують як «малі» вади середнього вуха [31].

Для діагностики вад слуху використовують широкий спектр клінічних та інструментальних методів дослідження.

**Аудіометрія** – найважливіше функціональне дослідження для пацієнтів з вушними вадами. Фізіологічні дослідження для дітей до 3-х років включають тимпанометрію, отоакустичну емісію (ОАЕ) і слухові викликані потенціали. Для дітей старшого віку використовують традиційну тотальну або поведінкову аудіометрію. У дітей малого віку та у хворих з множинними вадами для точності слід провести повторне дослідження (Weerda, 2004; Klaiber, Weerda, 2002; Katzbach et al., 2006) [52, 24, 20].

**Генетичний аналіз** рекомендують для пацієнтів щодо аутосомно-рецесивного чи Х-зв'язаного рецесивного захворювання (гетерозиготне тестування) (Lehnhardt, Koch, 1994; Katzbach et al., 2006; Aretz et al., 2006) [20, 3].

**Клінічні обстеження** (новонароджені з деформацією вуха повинні пройти дослідження черепно-лицевих структур. Виконується ретельне обстеження черепа, обличчя, шиї щодо пропорцій обличчя, конфігурації, симетрії, прикусу, жувального апарату, ковтання, сенсорних функцій, мовлення, голосу). Виконують ретельне дослідження функцій середнього вуха. Крім огляду вух звертають увагу на анатомічні особливості, що можуть поставити під загрозу успішного проведення операції (аденоїди, виражене викривлення перегородки носа, наявність розщелини піднебіння тощо).

Згідно з Schüller, Stenvers і Maier, традиційна рентгенографія має невелику цінність у діагностиці вад вуха. Комп'ютерна томографія з високою роздільною здатністю (*high-resolution computer tomography (HRCT)*) за допомогою чіткого зображення кісткових структур корисна для відображення змін зовнішнього вуха, ЗСХ, середнього вуха і соскоподібного відростка. Також можна визначити певні анатомічні особливості при плануванні кохлеарної імплантації (KI) (Weerda, 2004; Kösling et al., 1997; Siegert et al., 1996; Greess et al., 2002) [52, 26, 42, 7].

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) підходить для відображення перетинчастого лабіринту, нервових структур внутрішнього слухового ходу, мосто-мозочкового кута. МРТ – єдиний метод демонстрації присінково-завиткового нерва водночас із оцінкою внутрішньочерепних сегментів лицевого нерва.

Існують певні ознаки вад вуха, які можна виявити на комп'ютерній томограмі. Наприклад, порушення аерації барабанної порожнини, вади ЗСХ, деформація слухових кісточок, коваделко-стремінцеві з'єднання, гіпоплазія барабанної порожнини, стеноз/оклюзія овального та круглого вікна, неповний розвиток завитки (у нормі 2,5 оберта), дисплазія присінка, аномальний хід великих судин основи черепа та лицевого нерва.

З метою оцінки можливості виконання у пацієнта реконструктивного хірургічного втручання на середньому вусі розроблена КТ шкала середнього вуха (табл. 2). Пацієнтів з одnobічною вродженою атрезією і балом 8 чи більше вважають придатними кандидатами до операції, з двобічним ураженням вух і балом 5 чи менше – не розглядаються для операції (Jahrsdoerfer et al., 1992) [16].

Таблиця 2. КТ шкала середнього вуха (Jahrsdoerfer et al., 1992) [16]

Параметри скроневої кістки	Бали
Наявне стремінце	2
Відкрите овальне вікно	1
Просвіт середнього вуха	1
Хід лицевого нерва	1
Молоточково-коваделковий комплекс	1
Пневматизація соскоподібного відростка	1
Коваделково-стремінцеве з'єднання	1
Кругле вікно (відкрите)	1
Вигляд зовнішнього вуха	1
Максимальний бал	10

Лікування вад вуха включає в себе комбіновану реконструкцію вродженої атрезії вушної раковини і вираженої мікродії. Наприклад, для пацієнтів з мікродією III ступеня і вродженою атрезією вуха проводиться операція, яка включає в себе вилучення аутогенного хряща, виготовлення та імплантацію каркасу вушної раковини. Барабанна перетинка і ЗСХ виготовляються зазделегідь і зберігаються в підшкірній кишені. У ході наступного етапу виконується підйом нового каркасу, який комбінується з операцією з приводу атрезії, з використанням барабанної перетинки та ЗСХ. На третьому етапі виконується поглиблення порожнини раковини, відкривається ЗСХ і закривається шкірним трансплантатом. При поєднанні пластики вушної раковини та функціональної хірургії середнього вуха додаткові операції не потрібні. Префабрикація ЗСХ та барабанної перетинки (створення їх зі зроблених на замовлення тканин для використання в реконструктивній хірургії) дають достовірні та бажані результати.

Для відновлення та покращення слухової функції використовують системи імплантаційного

протезування: імпланти кісткової провідності (BAHA і Bonebridge; BB) та імпланти активного середнього вуха (Vibrant Soundbridge; VSB), які стимулюють воскові клітини равлика та КІ, що стимулюють нервові структури. Усі системи імплантаційного слухопротезування дають бажані результати пацієнтам із приглухуватістю.

#### ЛІТЕРАТУРА

1. Aguilar E. A. Head and neck surgery – otolaryngology. III Congenital auricular malformation / E. A. Aguilar, B. J. Bailey. – Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001. – P. 2374–2387.
2. Altmann F. Ann Otol Rhinol Laryngol. Congenital aural atresia of the ear in men and animals / F. Altmann // Ann. Otol. Rhinol Laryngol. – 1955. – No. 64. – P. 824–858.
3. Aretz S. Indikationen zur molekulargenetischen Diagnostik bei erblichen Krankheiten / S. Aretz, P. Proping, M. M. Nöthen // Dt. Ärzteblatt. – 2006. – No. 103 (9). – P. 473–481.
4. Conway H. Congenital anomalies of the head and neck / H. Conway, K. Wagner // Plast. Reconstr. Surg. – 1965. – No. 36. – P. 71–79.
5. Eavey R. D. Microtia and significant auricular malformation / R. D. Eavey // Arch. Otolaryngol. – 1995. – No. 121. – P. 57–62.
6. Fekete D. M. Revisiting cell fate specification in the inner ear / D. M. Fekete, D. K. Wu // Curr. Opin. Neurobiol. – 2002. – No. 12. – P. 35–42.
7. CT und MRT des Felsenbeins / H. Greess, U. Baum, W. Römer [und andere] // HNO. – 2002. – No. 50. – P. 906–919.
8. Hadrys T. Nkx5-1 controls semicircular canal formation in the mouse inner ear. Development / T. Hadrys, T. Braun, S. Rinkwitz-Brandt [et al.]. – 1998. – No. 125 (1). – P. 33–39.
9. Helms J. Hrsg. Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Bd. 1. / Mittelohrmissbildungen. – Stuttgart: Thieme, 1994. – P. 545–563.
10. Correlation between microtia and temporal bone malformation evaluated using grading system / S. Ishimoto, K. Ito, T. Yamasoba [et al.] // Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. – 2005. – No. 131. – P. 326–329.
11. Comparison of different chondrocytes for use in tissue engineering of cartilage model structures / N. Isogai, H. Kusuhara, Y. Ikada [et al.]. – 2006. – No. 12 (4). – P. 691–703.
12. Combined chondrocyte-copolymer implantation with slow release of basic fibroblast growth factor for tissue engineering of an auricular cartilage construct / N. Isogai, T. Morotomi, S. Hayakawa [et al.] // J. Biomed. Mater. Res. – 2005. – No. 74 (3). – P. 408–418.
13. Jackler R. K. The large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope / R. K. Jackler, A. De La Cruz. – 1989. – No. 99. – P. 1238–1243.
14. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. Laryngoscope / R. K. Jackler, W. M. Luxford, W. F. House. – 1987. – No. 97. – P. 1–14.
15. Jahrsdoerfer R. Weerda Chirurgie des missgebildeten Mittelohres / R. Jahrsdoerfer, J. H. N. Kim // Technik und Ergebnisse. – 2004. – P. 240–249.
16. A grading system for the selection of patients with congenital aural atresia / R. A. Jahrsdoerfer, J. W. Yeakley, E. A. Aguilar [et al.] // Am. J. Otol. – 1992. – No. 13 (1). – P. 6–12.
17. Porous high-density polyethylene implants in auricular reconstruction / W. James, T. Romo, A. Sclafani, H. Cho // Arch. Otolaryngol. Head Neck. – 1997. – No. 123. – P. 578–583.
18. Jörgensen G. Missbildungen im Bereich der HNO-Heilkunde / G. Jörgensen // Arch. Klein. Exp. Ohren Nasen Kehlkopfheilkd. – 1972. – No. 202 (1). – P. 1–50.
19. Microtia chondrocytes as a donor source for tissue-engineered cartilage / S. H. Kamil, M. P. Vacanti, C. A. Vacanti, R. D. Eavey // Laryngoscope. – 2004. – No. 114 (12). – P. 2187–2190.
20. Ohrmuschelrekonstruktion bei hochgradiger Mikrotie / R. Katzbach, S. Klaiber, S. Nitsch [et al.] // HNO. – 2006. – No. 54. – P. 493–514.
21. Kazahaya K. Congenital cholesteatoma / K. Kazahaya, W. P. Potsic // Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg. – 2004. – No. 12. – P. 398–403.
22. Kiese-Himmel C. Unilateral hearing loss in childhood. An empirical analysis comparing bilateral hearing loss / C. Kiese-Himmel, E. Kruse // Laryngo-Rhino-Otol. – 2001. – No. 80. – P. 18–22.
23. Distinct roles for hindbrain and paraxial mesoderm in the induction and patterning of the inner ear revealed by a study of vitamin-A-deficient quail / S. H. Kil, A. Streit, S. T. Brown [et al.] // Dev. Biol. – 2005. – No. 285 (1). – P. 252–271.
24. Klaiber S. BAHA bei beidseitiger Ohrmuscheldysplasie und Atresia auris congenital / S. Klaiber, H. Weerda // HNO. – 2002. – No. 50. – P. 949–959.
25. Stellenwert der MRT bei Verdacht auf Innenohrmissbildung / S. Kösling, S. Jüttemann, B. Amaya [et al.] // Fortschr. Röntgenstr. – 2003. – No. 175. – P. 1639–1646.
26. Computertomographie bei Kindern und Jugendlichen mit Verdacht auf eine Felsenbeinmissbildung / S. Kösling, C. Schneider-Möbius, E. König, E. F. Meister // Radiologe. – 1997. – No. 37. – P. 971–976.
27. Lambert P. R. Congenital aural atresia / P. R. Lambert, B. J. Bailey (Ed.) // Head and neck surgery – otolaryngology. – Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001. – P. 1745–1757.
28. Lehnhardt E. Missbildungen des Innenohres / E. Lehnhardt, T. Koch // Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. – Bd. 1. – Stuttgart: Thieme, 1994. – P. 742–746.

**Огляди літератури, оригінальні дослідження, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення**

29. Magritz R. Einzeitige Ohrmuschelrekonstruktion mit einem neuen einteiligen Medporgerüst – Erste klinische Erfahrungen / R. Magritz, R. Siegert // German Medical Science, Meeting Abstract zur 77. Jahresversammlung der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Kopf und Hals-Chirurgie e.V. – Mannheim, 2006.
30. Marangos N. Dysplasien des Innenohres und inneren Gehörganges / N. Marangos // HNO. – 2002. – No. 50 (9). – P. 866–881.
31. Müller K. H. G. Missbildungen des Schläfenbeins / K. H. G. Müller // Klinische Radiologie, Gesichtschädel, Felsenbein, Speicheldrüsen, Pharynx, Larynx, Halsweichteile. – Berlin : Springer, 1991. – P. 170.
32. Naumann A. Plastische Korrektur bei Ohrdeformitäten. Wie Ohren angelegt, umgeformt und neu aufgebaut werden / A. Naumann // MMW Fortschr. Med. – 2005. – No. 147 (33–34) – P. 28–31.
33. Neumeister M. W. Vascularized tissueengineered ears / M. W. Neumeister, T. Wu, C. Chambers // Plast. Reconstr. Surg. – 2006. – No. 117 (1). – P. 116–122.
34. Renner G. Auricular reconstruction: an update / G. Renner, R. V. Lane // Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg. – 2004. – No. 12. – P. 277–280.
35. Romand R. Retinoid signalling in inner ear development / R. Romand, P. Dollé, E. Hashino // J. Neurobiol. – 2006. – No. 66 (7). – P. 687–704.
36. Romand R. The role of retinoic acid during inner ear development / R. Romand, I. Varela-Nieto (Eds.) // Development of auditory and vestibular systems-3 current topics in developmental biology. – San Diego : Elsevier Academic Press, 2003. – P. 261–291.
37. Romo T. Microtia reconstruction using a porous polyethylene framework / T. Romo, M. S. Fozo, A. P. Sclafani // Facial Plast. Surg. – 2000. – No. 16. – P. 15–22.
38. Rotter N. Cartilage and bone tissue engineering for reconstructive head and neck surgery / N. Rotter, A. Haisch, M. Bucheler // Eur. Arch. Otorhinolaryngol. – 2005. – No. 262 (7). – P. 539–545.
39. Schloss M. D. Congenital anomalies of the external auditory canal and the middle ear. Surgical management / M. D. Schloss // T. L. Tewfik, V. M. Der Kaloustian (Eds.) Congenital anomalies of the ear, nose, and throat. – New York : Oxford University Press. – 1997. – P. 119–124.
40. Sennaroglu L. A new classification for cochleovestibular malformations / L. Sennaroglu, I. Saatci // Laryngoscope. – 2002. – No. 112. – P. 2230–2241.
41. Hochaufösende Computertomographie fehlgebildeter Mittelohren / R. Siegert, H. Weerda, T. Mayer, H. Brückmann // Laryngo-Rhino-Otol. – 1996. – No. 75. – P. 187–194.
42. Siegert R. Chirurgie des Mittelohres bei Mikrotie 3. Grades mit Atresia auris congenital / R. Siegert // H. Weerda Hrsg. Chirurgie der Ohrmuschel. – Stuttgart : Thieme, 2004. – P. 249–253.
43. Siegert R. Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia / R. Siegert // Laryngoscope. – 2003. – No. 113. – P. 2021–2027.
44. Sommer H. Hörgeräteversorgung bei Atresia auris congenital / H. Sommer, R. Schönweiler // H. Weerda Hrsg. Chirurgie der Ohrmuschel. – Stuttgart : Thieme, 2004. – P. 253–256.
45. Swartz J. D. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import / J. D. Swartz, E. N. Faerber // AJR. – 1985. – No. 144. – P. 501–506.
46. Tanzer R. C. The constricted cup and lop ear / R. C. Tanzer // Plast. Reconstr. Surg. – 1975. – No. 55. – P. 406–415.
47. Thorn L. Entwicklung des Ohres (einschließlich Entstehung von Missbildungen, experimentelle Embryologie und In-vitro-Studien) / L. Thorn // J. Helms Hrsg. Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. – Bd. 1. – Stuttgart : Thieme, 1994. – P. 1–22.
48. Identification of cartilage progenitor cells in the adult ear perichondrium: utilization for cartilage reconstruction / T. Togo, A. Utani, M. Naitoh [et al.] // Lab. Invest. – 2006. – No. 86 (5). – P. 445–457.
49. Torres M. The development of the vertebrate inner ear / M. Torres, F. Giraldez // Mech. Dev. – 1998. – No. 71 (1–2). – P. 5–21.
50. Weerda H. Klassifikation und Behandlung der Ohrmuschelmissbildungen / H. Weerda, R. Siegert // Dt. Ärzteblatt. – 1999. – No. 96 (36). – P. 1795–1797.
51. Weerda H. Anomalien des äußeren Ohres / H. Weerda // J. Helms Hrsg. Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Bd. 1. – Stuttgart: Thieme, 1994. – P. 488–499.
52. Weerda H. Chirurgie der Ohrmuschel. Verletzungen, Defekte und Anomalien // H. Weerda. – Stuttgart : Thieme, 2004. – P. 105–226.
53. Zoll B. Genetische Grundlagen / B. Zoll // J. W. Wendler Seidner, U. Eysholdt Hrsg. Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie. – Stuttgart : Thieme, 2005. – P. 56–67.

REFERENCES

1. Aguilar, E.A., & Bailey, B.J. (Eds.) (2001). *Head and neck surgery – otolaryngology. III Congenital auricular malformation*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
2. Altmann, F. (1955). Congenital aural atresia of the ear in men and animals. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 64, 824-858.
3. Aretz, S., Propping, P., & Nöthen, M.M. (2006). Indikationen zur molekulargenetischen Diagnostik bei erblichen Krankheiten. *Dt. Ärzteblatt*, 103(9), 473-481.
4. Conway, H. & Wagner, K., (1965). Congenital anomalies of the head and neck. *Plast. Reconstr. Surg.*, 36, 71-79.
5. Eavey, R.D. (1995). Microtia and significant auricular malformation. *Arch. Otolaryngol.*, 121, 57-62.
6. Fekete, D.M., & Wu, D.K. (2002). Revisiting cell fate specification in the inner ear. *Curr. Opin. Neurobiol.*, 12, 35-42.
7. Greess, H. Baum, U., Römer, W., Tomandl, B., & Bautz, W. (2002). CT und MRT des Felsenbeins. *HNO*, 50, 906-919.
8. Hadrys, T. Braun, T., Rinkwitz-Brandt, S., Arnold, H.H., & Bober, E. (1998). Nkx5- 1 controls semicircular canal formation in the mouse inner ear. *Development*, 125(1), 33-39.



Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення

9. Helms, J. (1994). Oto-Rhino- Laryngologie in Klinik und Praxis. Bd. 1. *Mittelohrmissbildungen*. Stuttgart: Thieme.
10. Ishimoto, S., Ito, K., Yamasoba T., Kondo, K., Karin, S., Takegoshi, H., & Kaga, K. (2005). Correlation between microtia and temporal bone malformation evaluated using grading system. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 131, 326-329.
11. Isogai, N., Kusuhara, H., Ikada, Y., Ohtani, H., Jacquet, R., Hillyer, J., Lowder, E., & Landis, W.J. (2006). Comparison of different chondrocytes for use in tissue engineering of cartilage model structures. *Tissue Eng.*, 12(4), 691-703.
12. Isogai, N., Morotomi, T., Hayakawa, S., Munakata, H., Tabata, Y., Ikada, Y., & Kamiishi, H. (2005). Combined chondrocyte-copolymer implantation with slow release of basic fibroblast growth factor for tissue engineering of an auricular cartilage construct. *J. Biomed. Mater. Res.*, 74(3), 408-418.
13. Jackler, R.K., & De La Cruz, A. (1989). The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*, 99, 1238-1243.
14. Jackler, R.K., Luxford, W.M., & House, W.F. (1987). Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*, 97, 1-14.
15. Jahrsdoerfer, R., & Kim, J.H.N. (2004). Weerda. Chirurgie des missgebildeten Mittelohres. *Technik und Ergebnisse*, 240-249.
16. Jahrsdoerfer, R.A., Yeakley, J.W., Aguilar, E.A., Cole, R.R., & Gray, L.C. (1992). A grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am. J. Otol.*, 13(1), 6-12.
17. James, W., Romo, T., Scalfani, A., & Cho, H. (1997). Porous high-density polyethylene implants in auricular reconstruction. *Arch. Otolaryngol. Head Neck*, 123, 578-583.
18. Jörgensen, G. (1972). Missbildungen im Bereich der HNO-Heilkunde. *Arch. Klein Exp. Ohren Nasen Kehlkopffheilkd.*, 202(1), 1-50.
19. Kamil, S.H., Vacanti, M.P., Vacanti, C.A., & Eavey, R.D. (2004). Microtia chondrocytes as a donor source for tissue-engineered cartilage. *Laryngoscope*, 114(12), 2187-2190.
20. Katzbach, R., Klaiber, S., Nitsch, S., Steffen, A., & Frenzel, H. 2006. Ohrmuschelrekonstruktion bei hochgradiger Mikrotie. *HNO*, 54, 493-514.
21. Kazahaya, K., & Potsic, W.P. (2004). Congenital cholesteatoma. *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 12, 398-403.
22. Kiese-Himmel, C, & Kruse, E. (2001). Unilateral hearing loss in childhood. An empirical analysis comparing bilateral hearing loss. *Laryngo- Rhino-Otol.*, 80, 18-22.
23. Kil, S.H., Streit, A., Brown, S.T., Agrawal, N., Col-lazo, A., Zile, M.H., & Groves, A.K. (2005). Distinct roles for hindbrain and paraxial mesoderm in the induction and patterning of the inner ear revealed by a study of vitamin-A-deficient quail. *Dev. Biol.*, 285(1), 252-271.
24. Klaiber, S, & Weerda, H. (2002). Baha bei beidseitiger Ohrmuscheldysplasie und Atresia auris congenita. *HNO*, 50, 949-959.
25. Kösling, S., Jüttemann, S., Amaya, B., Rasinski, C., Bloching, M., & König, E. (2003). Stellenwert der MRT bei Verdacht auf Innenohrmissbildung. *Fortschr. Röntgenstr.*, 175, 1639-1646.
26. Kösling, S., Schneider-Möbius, C., König, E., & Meister, E.F. (1997). Computertomographie bei Kindern und Jugendlichen mit Verdacht auf eine Felsenbeinmissbildung. *Radiologe*, 37, 971-976.
27. Lambert, P.R., & Bailey, B.J. (Ed.). (2001). Congenital aural atresia. *Head and neck surgery – otolaryngology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1745-1757.
28. Lehnhardt, E., Koch, T. & Helms, J. (Ed.). (1994). *Missbildungen des Innenohres*. Hrsg. Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Bd. 1. Stuttgart: Thieme.
29. Magritz, R, & Siegert, R. (2006). Einzeitige Ohrmuschelrekonstruktion mit einem neuen einteiligen Medporgerüst. Erste klinische Erfahrungen. German Medical Science, Meeting Abstract zur 77. Jahresversammlung der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Kopf und Hals-Chirurgie e.V. Mannheim.
30. Marangos, N. (2002). Dysplasien des Innenohres und inneren Gehörganges. *HNO*, 50(9), 866-881.
31. Müller, K.H.G., Mödder, U., & Lenz, M. (Eds.). (1991). *Missbildungen des Schläfenbeins*. In: Hrsg. Klinische Radiologie, Gesichtschädel, Felsenbein, Speicheldrüsen, Pharynx, Larynx, Halsweichteile. Berlin: Springer.
32. Naumann, A. (2005). Plastische Korrektur bei Ohrdeformitäten. Wie Ohren angelegt, umgeformt und neu aufgebaut werden. *MMW Fortschr. Med.*, 147(33-34), 28-31.
33. Neumeister, M.W., Wu, T., & Chambers, C. (2006). Vascularized tissueengineered ears. *Plast. Reconstr. Surg.*, 117(1), 116-122.
34. Renner, G., & Lane R.V. (2004). Auricular reconstruction: an update. *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 12, 277-280.
35. Romand, R., Dollé, P., & Hashino, E. (2006). Retinoid signalling in inner ear development. *J. Neurobiol.*, 66(7), 687-704.
36. Romand, R., & Varela-Nieto, I. (Eds.). (2003). *The role of retinoic acid during inner ear development*. Development of auditory and vestibular systems-3 current topics in developmental biology. San Diego: Elsevier Academic Press.
37. Romo, T. 3rd, Fozo, M.S., & Scalfani, A.P. (2000). Microtia reconstruction using a porous polyethylene framework. *Facial Plast. Surg.*, 16, 15-22.
38. Rotter, N., Haisch, A., & Bucheler, M. (2005). Cartilage and bone tissue engineering for reconstructive head and neck surgery. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.*, 262(7), 539-545.
39. Schloss, M.D., Tewfik, T.L., & Der Kaloustian, V.M. (Eds.). (1997). *Congenital anomalies of the external auditory canal and the middle ear. Surgical management*. Congenital anomalies of the ear, nose, and throat. New York: Oxford University Press.
40. Sennaroglu, L., & Saatci, I. (2002). A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*, 112, 2230-2241.
41. Siegert, R., Weerda, H., Mayer, T., & Brückmann, H. (1996). Hochauflösende Computertomographie fehlgebildeter Mittelohren. *Laryngo-Rhino-Otol.*, 75, 187-194.
42. Siegert, R., & Weerda, H. (Ed.). 2004. *Chirurgie des Mittelohres bei Mikrotie 3. Grades mit Atresia auris congenita*. Hrsg. Chirurgie der Ohrmuschel. Stuttgart: Thieme. 249-253.
43. Siegert, R. (2003). Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia. *Laryngoscope*, 113, 2021-2027.
44. Sommer, H., Schönweiler, R., & Weerda, H. (Ed.). (2004). *Hörgeräteversorgung bei Atresia auris congenita*. Hrsg. Chirurgie der Ohrmuschel. Stuttgart: Thieme.

- Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення
45. Swartz, J.D., & Faerber, E.N. (1985). Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import. *AJR*, 144, 501-506.
46. Tanzer, R.C. (1975). The constricted cup and lop ear. *Plast. Reconstr. Surg.*, 55, 406-415.
47. Thorn, L., & Helms J. (Ed.). (1994). *Entwicklung des Ohres (einschließlich Entstehung von Missbildungen, experimentelle Embryologie und In-vitro-Studien)*. Hrsg. Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Bd. 1. Stuttgart: Thieme.
48. Togo, T., Utani, A., Naitoh, M., Ohta, M., Tsuji, Y., Morikawa, N., Nakamura, M., & Suzuki, S. (2006). Identification of cartilage progenitor cells in the adult ear perichondrium: utilization for cartilage reconstruction. *Lab. Invest.*, 86(5), 445-457.
49. Torres, M., & Giraldez, F. (1998). The development of the vertebrate inner ear. *Mech. Dev.*, 71(1-2), 5-21.
50. Weerda, H., & Siegert, R. (1999). Klassifikation und Behandlung der Ohrmuschelmissbildungen. *Dt Ärzteblatt*, 96(36), 1795-1797.
51. Weerda, H., & Helms, J. (Ed.). (1994). *Anomalien des äußeren Ohres*. In: Hrsg. Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Bd. 1. Stuttgart: Thieme.
52. Weerda, H. (2004). *Chirurgie der Ohrmuschel. Verletzungen, Defekte und Anomalien*. Stuttgart: Thieme.
53. Zoll, B., Wendler, J, Seidner, W, & Eysholdt, U. (Eds.). (2005). *Genetische Grundlagen*. Hrsg. Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie. Stuttgart: Thieme.

## CONGENITAL DEFECTS OF DEVELOPMENT OF THE ORGAN OF HEARING

©I. I. Sapizhak, A. V. Rud

*State institution "Institute of Otolaryngology named after Professor O. S. Kolomiichenko of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine"*

**SUMMARY.** The work provides an overview of scientific sources related to congenital malformations of the external ear, which include changes in the size, position, structure of the auricle, etc.

**The aim** – to investigate the mechanism of formation of malformations of the external ear, their classification and methods of diagnosis and treatment.

**Material and Methods.** The work uses bibliographic and analytical methods of searching and analyzing scientific information obtained from available scientific publications.

**Results.** Congenital malformations can be complex and diverse, and considerable attention is paid to their unification. The article describes typical hump defects, combined defects, their classification by severity and localization. A wide range of clinical and instrumental research methods used to diagnose hearing defects, as well as methods of treating ear defects, are covered.

**Conclusions.** Defects in the development of the organ of hearing are a complex pathology that requires careful attention and a highly qualified doctor. Treatment of patients with this pathology is complex, multi-stage and expensive. Implant prosthetics can provide patients with full hearing.

**KEY WORDS:** developmental disabilities; external ear; middle ear; curls; classification; prosthesis.

Отримано 11.05.2023

Електронна адреса для листування: rallav@ukr.net