

DOI: <https://doi.org/10.51922/1818-426X.2024.1.97>О. И. Родионова<sup>1</sup>, А. Р. Сакович<sup>1</sup>, Д. А. Шумовская<sup>2</sup>

## РЕДКИЙ СЛУЧАЙ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НАРУЖНОГО УША: УДВОЕНИЕ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА

УО «Белорусский государственный медицинский университет»<sup>1</sup>,  
УЗ «3 городская детская клиническая больница» г. Минска<sup>2</sup>

Врожденные пороки развития органа слуха встречаются с частотой от 1–2 на 500 (легкие аномалии) до 1–2 на 10 000 (тяжелые аномалии) новорожденных, до 15 % из них – наследственные, до 10% – двусторонние. Аномалии первой жаберной щели, из которой преимущественно развиваются структуры наружного уха, хоть и являются достаточно редким пороком развития (менее 10 % всех жаберных аномалий), могут представлять существенную проблему дифференциальной диагностики. Чаще всего такие аномалии клинически проявляются по типу периаурикулярной кисты, свищевого хода или удвоения наружного слухового прохода. Встречаются как изолированные аномалии развития какого-либо из отделов органа слуха, так и синдромальные. В статье описано собственное наблюдение врожденной аномалии наружного слухового прохода у ребенка (по типу удвоения наружного слухового прохода) и вторичной холестеатомы на этом фоне. Данный случай интересен тем, что у пациентки имелась множественная врожденная патология: боковые кисты шеи с двух сторон, по поводу которых она была прооперирована ранее, и удвоение наружного слухового прохода, – гораздо более редкая патология первой жаберной щели. При этом разница по времени, когда проявились и были выявлены данные аномалии, составила почти 10 лет.

**Ключевые слова:** наружный слуховой проход, врожденный порок развития, холестеатома.

V. Radzionava, A. Sakovich, D. Shumouskaya

## A RARE CASE OF A CONGENITAL ANOMALY OF THE EXTERNAL EAR – REDUPLICATION OF THE EXTERNAL AUDITORY CANAL

Congenital malformations of the hearing organ occur with a frequency of 1–2 per 500 (mild anomalies) to 1–2 per 10 000 (severe anomalies) newborns. Up to 15 % of them are heritable and up to 10 % are bilateral. Anomalies of the first branchial cleft from which the structures of the external ear predominantly develop, are quite rare malformations (less than 10 % of all gill anomalies), but can present a significant problem of differential diagnosis. Most commonly, these anomalies manifest clinically as periauricular cysts, fistulous or reduplication of the external auditory canal. There are both isolated congenital anomalies of any of the parts of the hearing organ and syndromal ones. This article describes our own observation of a congenital anomaly of the external auditory canal in a child (a type of reduplication of the external auditory canal) and secondary cholesteatoma on this background. This case is interesting because the patient had multiple congenital anomalies: branchial cysts on both sides for which she had been operated on earlier and reduplication of the external auditory canal, a much rarer pathology of the first branchial cleft. At the same time, the difference in time when these anomalies manifested and were detected was almost 10 years.

**Key words:** external auditory canal, congenital anomaly, cholesteatoma.

Эмбриогенез органа слуха весьма сложен, как в отношении его отдельных структур, так и в отношении источников их развития. Так, известно, что наружный слуховой проход (НСП) развивается из персистирующего остатка I жаберной щели; ушная раковина – из шести возвышений аурикулярных бугорков в хвостовом (каудальном) конце I жаберной щели, при этом верхние три расположены на I (мандибулярной) жаберной дуге, другие три – ниже, на II (гиодной) дуге. Из эпителия первого жаберного кармана образуется покров слизистой оболочки слуховой трубы и барабанной полости. Слуховые косточки имеют двойное происхождение: головка молоточка, тело наковальни – из I жаберной дуги, в то время как рукоятка молоточка, длинный отросток наковальни, головка и ножки стремени – из II, подножная пластинка стремени – производное костного лабиринта. Внутреннее ухо развивается из слухового пузырька, который формируется путем погружения части эктодермы (слуховой пластинки) в мезодерму, при этом перепончатый лабиринт имеет эктодермальное происхождение, костный – мезодермальное. Такое многообразие источников происхождения структурных компонентов органа слуха, безусловно, является причиной нередких врожденных аномалий. Кроме того, в филогенетическом отношении самым «молодым» является наружное ухо, самым «старым» – внутреннее, в частности, задний отдел лабиринта, что сказывается на частоте аномалий развития разных отделов уха: наиболее часто встречается врожденная патология наружного уха, затем – среднего, а во внутреннем ухе чаще встречаются врожденные аномалии улитки. Встречаются как изолированные аномалии развития какого-либо из отделов органа слуха, так и синдромальные, например, при синдромах Конигсмарка, Тричера Коллинза, Голденхара, Видервана, Менде, Гречча, Мебиуса,

Эннера, Нагера. Врожденные пороки развития органа слуха встречаются с частотой от 1–2 на 500 (легкие аномалии) до 1–2 на 10 000 (тяжелые аномалии) новорожденных, до 15 % из них – наследственные, до 10 % – двусторонние [1, 3].

Эмбриологически различают три важных шага к правильному формированию наружного уха из первой и второй жаберных дуг и первой жаберной щели: удлинение, облитерация и реканализация. Сбой на одном или нескольких этапах этого процесса приводит к развитию аномалии наружного уха. Если первая жаберная щель не удлиняется, то не формируется НСП (аплазия). Если вентральная щель не зарастает, происходит либо его удвоение, либо удвоение и атрезия (при последующей невозможности реканализации). Если НСП не реканализируется, то формируется его атрезия или стеноз [8]. Клинически это определяется как различного вида врожденные деформации ушной раковины, периаурикулярные кисты, врожденные «ушные придатки», атрезии или удвоение НСП, сопровождающиеся хроническим гнойным отделяемым из уха, отеком или персистирующим свищом в околоушной области или на боковой поверхности шеи, как у взрослых, так и у детей.

В клинической практике проявления аномалий развития первой жаберной щели Work и Proctor (1963) разделяют на два типа.

Тип I: исключительно эктодермального происхождения в виде удвоения перепончатой части наружного слухового прохода. Свищевой ход или пазуха остаются поверхностными по отношению к лицевому нерву и могут располагаться параллельно НСП и заканчиваться слепо на уровне мезотимпанума или открываться в предушной области.

Тип II: смешанного экто-мезодермального происхождения в виде удвоения НСП. Свищи и кисты располагаются позади или

ниже угла нижней челюсти. Аномалия данного типа также прилежит к лицевому нерву и околоушной железе, что необходимо учитывать при хирургическом вмешательстве. Данный вид аномалий встречается чаще [6–8].

В научных источниках описаны также отдельные случаи ассоциации аномалий первой жаберной щели и вторичной холестеатомы на данном фоне [5, 8, 9]. Холестеатомы представляют собой ороговевшие эпидермальные кисты среднего уха, сосцевидного отростка или наружного слухового прохода, которые классически описываются как круглая «жемчужная» масса из эпидермальных клеток, скоплений кератина, кристаллов холестерина, ассоциированная с костной эрозией. Холестеатомы могут быть классифицированы как врожденные или приобретенные, последние встречаются чаще. Факторы риска приобретенной холестеатомы включают рецидивирующий острый средний отит, хронический гнойный эпитимпано-антральный гнойный средний отит, экссудативный средний отит и др. Врожденная холестеатома происходит из сместившихся зачатков эпидермиса, может локализоваться в любой части височной кости, иметь или не иметь связь с барабанной полостью. Общим для обоих видов холестеатом является то, что они развиваются в замкнутом пространстве, неуклонно прогрессируют и разрушают окружающую костную ткань. Н. Schuknecht еще в 1974 году классически охарактеризовал холестеатому как «кожу в неподходящем месте» [4]. При этом манифестировать холестеатома может как в детском возрасте, так и у взрослых.

Приводим собственное наблюдение врожденной аномалии НСП у ребенка.

Девочка 10 лет обратилась в УЗ «3-я городская детская клиническая больница г. Минска» 21.02.23 с жалобами на насморк. Амбулаторно получала лечение по поводу острого двустороннего верхнечелюстного синусита, на фоне лечения отмечалась положительная динамика. При контрольном осмотре ЛОР-врачом в правом наружном слуховом проходе обнаружено образование (инородное тело?), которое амбулаторно удалить не удалось, ребенок направлен на госпитализацию.

При поступлении в ЛОР-отделение предъявляла жалобы на насморк, со стороны уха жалоб не было. При осмотре в правом ухе на передненижней стенке наружного слухового прохода – образование (инородное тело?) белого цвета, частично обтурирующее наружный слуховой проход, при исследовании которого пугочатым зондом ребенок отмечает болезненность. Барабанная перепонка на видимом участке не изменена. Носовое дыхание умеренно затруднено, слизистая оболочка полости носа гиперемирована, отечна, слизистое отделяемое в общих носовых ходах. Другие ЛОР-органы – без патологии. На шее с обеих сторон в верхней трети послеоперационные рубцы, без воспаления. Регионарные лимфоузлы не увеличены. Из анамнеза известно, что ребенок перенес хирургическое лечение – удаление кисты шеи справа в 1,5 года, а в 2 года – иссечение свища на шее слева. Выставлен диагноз: Острый двусторонний верхнечелюстной синусит (рентгенограмма околоносовых пазух от 17.02.23). Образование (инородное тело?) наружного слухового прохода справа? Пациентка госпитализирована в ЛОР-отделение. Лабораторные показатели на момент поступления были в пределах нормы. Аудиологическое обследование 22.02.23 – в норме с обеих сторон. В ЛОР-отделении пациентка получала противовоспалительное лечение по поводу острого синусита. Удалить образование (инородное тело?) путем промывания наружного слухового прохода или при помощи инструментов не удалось.

Учитывая наличие болезненного плотно фиксированного образования в правом

наружном слуховом проходе, обтурирующего его просвет, которое не удавалось удалить ни путем промывания наружного слухового прохода, ни инструментально, болезненность данных манипуляций для пациентки, было принято решение об удалении или биопсии патологического субстрата под наркозом под контролем микроскопа. При отомикроскопии обнаружены обильно слущивавшиеся белесые массы в просвете костного отдела наружного слухового прохода, после удаления которых выяснилось, что имеющееся образование проникает в глубже лежащие ткани в области нижней стенки костной части наружного слухового прохода, в связи с чем полностью удалить его эндаурально не представлялось возможным. Барабанная перепонка интактна. Удаленные массы сданы на гистологическое исследование.

Учитывая отомикроскопические находки, с целью дополнительного обследования 27.02.23 ребенку выполнена КТ лицевого черепа и височных костей. По данным КТ:

в нижней стенке костной части правого НСП определяется дефект, продолжающийся в костный канал диаметром 4–6 мм и протяженностью 11 мм, заканчивается в области медиальной части правой околоушной слюнной железы, заполнен субстратом плотностью 46НУ. В самой наружной части правого НСП по задней нижней стенке определяется структура размером 1,5\*2\*1мм. НСП слева нормального вида. Заключение: КТ-картина поражения правого НСП может соответствовать аномалии развития первой жаберной щели по типу удвоения НСП и вторичной холестеатоме на этом фоне. Полученные данные следует интерпретировать с учетом результатов биопсии, также целесообразно проведение МРТ. Пневматизация ячеек сосцевидных отростков, барабанных полостей не нарушена. Минимальное утолщение слизистой оболочки околоносовых пазух. Искривление носовой перегородки (рисунок 1).

Гистологическое заключение подтвердило наличие роговых масс в материале.



Рисунок 1. КТ-исследование пациентки (коронарная проекция). В костной части правого наружного слухового прохода визуализируется дефект в виде костного канала (отмечен стрелкой)

Учитывая результаты дообследования, выставлен заключительный диагноз: Острый двусторонний верхнечелюстной синусит, реконвалесцент. ВПР: аномалия развития первой жаберной щели по типу удвоения наружного слухового прохода, вторичная холестеатома. Искривление носовой перегородки.

По окончании курса противовоспалительного лечения и купирования реактивных явлений в правом НСП девочка выписана из ЛОР-отделения с рекомендацией консультации челюстно-лицевого хирурга.

Описанная аномалия относится к аномалии первой жаберной щели II типа (по Work-Proctor, 1963) – удвоение НСП и вторичной холестеатомы на этом фоне. Аномалии первой жаберной щели – относительно редкие врожденные пороки развития головы и шеи, составляющие менее 10% всех жаберных аномалий. Аномалии второй жаберной щели (врожденные боковые кисты шеи) встречаются, как правило, чаще [1,7]. Данный случай интересен тем, что у пациентки имелась множественная аномалия развития жаберного аппарата: аномалия вторых жаберных щелей (с двух сторон) – боковые кисты шеи, по поводу которых она была прооперирована ранее (по данным анамнеза), а также удвоение НСП, – гораздо более редкая патология первой жаберной щели. При этом разница по времени, когда проявились и были выявлены данные аномалии, составила почти 10 лет. Таким образом, нарушения эмбриогенеза могут проявляться в любом возрасте, под «маской» хронических заболеваний и даже опухолей. Комплексный подход к диагностике позволит установить правильный диагноз и выбрать адекватное лечение.

### Литература

1. *Детская оториноларингология: Руководство для врачей* / под ред. М. Р. Богомилского, В. Р. Чистяковой: в 2 т. – М.: ОАО «Издательство «Медицина», 2005. – Т. I. – 660 с.: ил.

2. Джафек, Б. Секреты оториноларингологии / Б. Джафек, Э. Старк / пер. с англ. – М.; СПб.: Изд. БИНОМ Невский диалект, 2001. – 624 с.

3. Меркулова, Е. П. Орган слуха у детей: монография: в 2 ч. Ч. 1 / Е. П. Меркулова. – Минск: Тесей, 2010. – 246 с.: ил.

4. *Холестеатома среднего уха: определение, вопросы классификации и этиопатогенеза (краткий обзор литературных данных). Часть I* / М. И. Анкин [и др.] // Российская оториноларингология. – 2016. – № 3 (82). – С. 115–124.

5. Шувалов, С. М. Синдром первой жаберной дуги – особенности формирования и проявления в челюстно-лицевой области / С. М. Шувалов // Экспериментальна та клінічна стоматологія. – 2018. – № 2(3). – С. 34–38. – Режим доступа: <https://ecd.knmu.edu.ua/article/download/94/87>. – Дата доступа: 16.04.2023.

6. Янфаза, Парвиз. Хирургическая анатомия головы и шеи / Парвиз Янфаза [и др.] / пер. с англ. – М.: Изд. Панфилова, 2014. – 896 с.

7. Goudakos, John K. Duplication of the External Auditory Canal: Two Cases and a Review of the Literature / John K. Goudakos [et al.] // Case Rep Otolaryngol. – 2012. – Nov. 19. – Режим доступа: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3507044/>. – Дата доступа: 12.04.2023.

8. Chan, Dylan K. Congenital aural atresia and first branchial cleft anomalies: Cholesteatoma and surgical management / Dylan K. Chan, Elizabeth N. Liao // Laryngoscope Investigative Otolaryngology. – 2022. – Vol. 7, Issue 3. – P. 863–869. – Режим доступа: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/lio2.793>. – Дата доступа: 13.04.2023.

9. Chaouki, A. Atypical first branchial cleft fistula: A case report / A. Chaouki [et al.] // Int J Surg Case Rep. – 2021. – Jan. – P. 159–161. – Режим доступа: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33352445/>. – Дата доступа: 15.04.2023.

### References

1. *Detskaya otorinolaringologiya: Rukovodstvo dlya vrachej / pod red. M. R. Bogomil'skogo, V. R. Chistyakovoj: V dvukh tomakh.* – М.: ОАО «Издательство «Медицина», 2005. – Т. I. – 660 s.: il.

2. *Dzhafek, B. Sekrety` otorinolaringologii / B. Dzhafek, E` Stark / per. s angl.* – М.; SPb.: Izd. BINOM Nevskij dialekt, 2001. – 624 s.

3. *Merkulova, E. P. Organ slukha u detej: monografiya: v 2 ch. Ch. 1 / E. P. Merkulova.* – Minsk: Tesej, 2010. – 246 s.: il.

4. *Kholesteatoma srednego ukha: opredelenie, voprosy` klassifikaczii i e`tiopatogeneza (kratkij obzor*

literaturny`kh danny`kh). Chast` I / M. I. Anikin [et al.] // Rossijskaya otorinolaringologiya. – 2016. – № 3(82). – S. 115–124.

5. *Shuvalov, S. M.* Sindrom pervoj zhabernej dugi – osobennosti formirovaniya i proyavleniya v chelyustno-liczevoj oblasti / S. M. Shuvalov // Eksperimentalna ta klinichna stomatologiya. – 2018. – № 2(3). – S. 34–38. – Access of mode: <https://ecd.knmu.edu.ua/article/download/94/87>. – Access of date: 16.04.2023.

6. *Yanfaza, Parviz.* Khirurgicheskaya anatomiya golovy` i shei / Parviz Yanfaza [et al.] / per. s angl. – M.: Izd. Panfilova, 2014. – 896 s.

7. *Goudakos, John K.* Duplication of the External Auditory Canal: Two Cases and a Review of the Literature / John K. Goudakos [et al.] // Case Rep Otolaryngol. – 2012. – Nov. 19. – Access

of mode: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3507044>. – Access of date: 12.04.2023.

8. *Chan, Dylan K.* Congenital aural atresia and first branchial cleft anomalies: Cholesteatoma and surgical management / Dylan K. Chan, Elizabeth N. Liao // Laryngoscope Investigative Otolaryngology. – 2022. – Vol. 7, Issue 3. – P. 863–869. – Access of mode: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/lio2.793>. – Access of date: 13.04.2023.

9. *Chaouki, A.* Atypical first branchial cleft fistula: A case report / A. Chaouki [et al.] // Int J Surg Case Rep. – 2021. – Jan. – P. 159–161. – Access of mode: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33352445>. – Access of date: 15.04.2023.

Поступила 08.12.2023 г.