

## Дети с микроотией и атрезией

Мы используем термин «нарушение слуха» для обозначения всех видов потери слуха от легкой до глубокой. Это включает глухоту на одно ухо или временную потерю слуха из-за, например, экссудативного отита.

Мы используем слово «родитель» для обозначения всех родителей и опекунов.

### Введение

Этот материал для семей, в которых есть ребенок с диагнозом микроотия/атрезия.

Здесь рассказывается:

- что такое микроотия и атрезия;
- о различных типах и причинах глухоты, которые могут быть связаны с микроотией или атрезией;
- о том, как можно лечить микроотию, атрезию и любую связанную с ними глухоту;
- о других медицинских синдромах, частью которых является микроотия или атрезия.

### Что такое микроотия и атрезия?

Микроотия – это термин, который используется для характеристики недоразвития наружного уха (ушной раковины). Она может проявляться от совсем незначительных изменений (например, ухо меньше, чем обычно) до «классической микроотии», при которой ушная раковина отсутствует.

Классическая микроотия часто связана с отсутствием слухового прохода – это называется атрезией. Причина в том, что во время беременности наружное ухо и слуховой проход ребенка развиваются вместе. В некоторых случаях слуховой проход снаружи может выглядеть как обычный, но внутри заканчиваться «тупиком».

### Типы микроотии

**Микроотия лобулярного типа:** наружное ухо присутствует, но маленькое и недоразвитое (в форме арахиса). Это наиболее распространенный тип микроотии.

**Микроотия ушной раковины:** у ребенка есть ушной канал, но он может быть очень узким или иметь слепое окончание без барабанной перепонки. Наружное ухо присутствует и есть средняя часть ушного хряща, но она намного меньше, чем обычно. Верхняя часть часто недоразвита.

**«Малый» тип микроотии ушной раковины:** ухо меньше, чем обычно, но основные признаки наружного уха присутствуют, хотя они могут иметь небольшие различия в форме, например, небольшая чаша ушной раковины. Слуховой проход либо отсутствует (атрезия), либо имеет узкое и слепое окончание.

Микроотия чаще встречается у мальчиков, чем у девочек. Обычно она поражает одну сторону и называется односторонней микроотией. Чаще встречается микроотия правого уха. Примерно у одного из 10 детей с микроотией встречается двусторонняя микроотия. Известно, что микроотия встречается примерно у одного из 6 000 новорожденных.

Примерно у одного из 10 детей с микроотией или атрезией, в семье есть еще один человек с таким же заболеванием.

У большинства детей с микроотией нет других медицинских проблем. Однако микроотия может быть одним из признаков «синдрома». «Синдром» – совокупность признаков или симптомов, которые обычно проявляются вместе и врачи признают их связанными между собой. Известно, что микроотия является частью нескольких различных синдромов. Более подробная информация об этих синдромах есть в конце статьи.

### **В чем причина микроотии и атрезии?**

Микроотия или атрезия возникают, когда наружная часть уха не развивается полностью на ранних стадиях беременности. Причины изолированной (или несиндромальной) микроотии или атрезии остаются неясными, но обычно это случайное, единичное явление. Микроотия не связана с какими-либо неправильными действиями матери до или во время беременности.

Медицинские исследования показывают, что иногда причинами могут быть некоторые рецептурные лекарства, которые принимала беременная, или генетические и/или экологические факторы.

### **У моего ребенка микроотия - что теперь делать?**

#### **Консультация аудиолога**

Вашего ребенка направят к аудиологу для проверки слуха. Обычно это делается вскоре после рождения в плановом порядке. Или вы можете попросить своего терапевта, врача-специалиста или педиатра дать направление. Аудиолог будет регулярно оценивать слух вашего ребенка и вместе с сурдологом отвечать за подбор и обслуживание слуховых аппаратов.

#### **Коррекция микроотии/атрезии**

Вас также должны направить в специализированную клинику по лечению микроотии/атрезии.

Рождение ребенка с видимыми отличиями может стать шоком для некоторых родителей, и на этом этапе могут возникнуть вопросы о том, как косметически улучшить форму ушек. Специалисты смогут ответить на ваши вопросы, поделиться фотографиями детей и взрослых, с которыми они работали, и с помощью компьютерных программ показать ожидаемые результаты операции по реконструкции уха.

#### **Медицинские исследования**

Поскольку микроотия может возникать как часть нескольких различных синдромов, которые могут затронуть и другие органы, вашему ребенку могут предложить пройти ряд медицинских исследований. Сюда входят анализы крови и мочи, ультразвуковое исследование почек и компьютерная томография внутреннего уха. С их помощью врач оценивает структуру и функцию этих органов и внутреннего уха. Они могут помочь

исключить другие заболевания и определить наилучший способ лечения микроотит и глухоты вашего ребенка. Врач объяснит, когда, по его мнению, лучше всего проводить эти исследования.

### **Виды тугоухости, которые могут быть связаны с микроотитом и атрезией**

Существуют различные типы тугоухости: кондуктивная, сенсоневральная и смешанная, которые могут быть связаны с микроотитом и атрезией, в зависимости от того, какая часть уха не сформирована или не работает должным образом.

**Кондуктивная тугоухость** – это когда звук не может эффективно проходить через наружное и среднее ухо к внутреннему уху, например, при атрезии слухового прохода. Микроотит может вызвать кондуктивную тугоухость. Микроотит и атрезия могут быть связаны с деформациями среднего и внутреннего уха, которые влияют на степень проявления тугоухости.

**Сенсоневральная тугоухость** вызвана нарушениями в работе внутреннего уха или слухового нерва, который передает электрические сигналы от улитки к мозгу. Сенсоневральная тугоухость необычна для детей с микроотитом и может указывать на сопутствующее заболевание или синдром.

**Смешанная тугоухость** – это когда дети с кондуктивной тугоухостью имеют еще и сенсоневральную.

**Односторонняя тугоухость** часто связана с односторонней микроотитом и атрезией. Одностороннюю тугоухость часто называют «односторонней потерей слуха» или «односторонней глухотой». Большинство детей с односторонней глухотой очень хорошо справляются в большинстве ситуаций. У многих детей с односторонней глухотой развивается четкая речь. Но бывают ситуации, когда детям сложнее слышать, и им может потребоваться поддержка, чтобы:

- слышать звуки или речь на той стороне, где наблюдается тугоухость
- определить источник звука или направление, откуда он исходит
- понимать речь при наличии фонового шума.

**Экссудативный отит** – распространенная причина временной кондуктивной глухоты в детском возрасте. Экссудативный отит – это скопление вязкой жидкости в среднем ухе. Поскольку это очень распространенная причина, дети с односторонней микроотитом могут в какой-то момент столкнуться с проблемой экссудативного отита в полностью развитом ухе, и это может потребовать вмешательства специалистов.

### **Проверка слуха**

Поскольку дети с односторонней микроотитом полагаются на слух своего полностью развитого уха, целесообразно проводить регулярные проверки слуха.

В зависимости от степени тугоухости и от того, носят ли дети слуховые аппараты, проверка слуха может требоваться каждые три-шесть месяцев для маленьких детей и каждый год для детей постарше. Если вы переживаете за состояние слуха своего

ребенка или чувствуете, что он изменился, попросите назначить более раннюю встречу.

Слух можно проверить у всех детей с рождения. Существует два различных типа тестов, которые можно провести, чтобы определить уровень слуха вашего ребенка: объективные и поведенческие. Реакция на проверку слуха зависит от того, как устроено ухо и его нервные соединения, а также от того, на каком этапе общего развития находится ребенок. Обычно необходимо провести несколько различных тестов в течение определенного периода времени, чтобы получить более точную оценку слуха вашего ребенка.

### **Лечение нарушений слуха, вызванных микроотией и атрезией**

Если у вашего ребенка потеря слуха, аудиолог направит вас к сурдопедагогу, который сможет дать советы по развитию навыков общения, использованию слуховых аппаратов, предложить регулярные занятия для развития слуха и речи ребенка. Вам также могут предложить занятия с логопедом.

### **Слуховые аппараты**

Слуховые аппараты могут быть нужны для детей с любой степенью нарушения слуха. Тип слухового аппарата, который подойдет вашему ребенку, будет зависеть от типа и степени тугоухости, а также от типа микроотии. Слуховые аппараты работают за счет усиления (повышения громкости) звуков, поступающих в ухо. Слуховые аппараты бывают разных типов. Большинство детей используют заушные слуховые аппараты. Слуховой аппарат располагается на верхней части ушной раковины (внешней части уха) и соединен с ушным вкладышем, специально сделанным для фиксации в ухе ребенка. У детей с микроотией часто очень маленькая ушная раковина, что может затруднить установку заушного слухового аппарата. Из-за маленьких ушных каналов иногда бывает трудно подобрать хорошо сидящие ушные вкладыши.

Узкие ушные каналы могут создавать некоторым детям трудности при ношении заушных слуховых аппаратов, поскольку звук от слухового аппарата «отскакивает» от стенок ушного канала, вызывая свист или «обратную связь» в слуховом аппарате. Если у вашего ребенка есть какие-либо из этих проблем, поговорите с его аудиологом о возможных решениях. Подбор слуховых аппаратов для детей с микроотией может быть сложным и трудным. Для этого могут понадобиться специальные знания. Каждый слуховой аппарат программируется для того уха, за которым он будет носиться. Когда слуховые аппараты будут установлены, вам покажут, как эффективно их использовать, а также как чистить и обслуживать, как менять батарейки.

### **Слуховые аппараты костной проводимости и имплантируемые слуховые аппараты**

#### **Слуховые аппараты костной проводимости**

Дети с отсутствующим или очень слабо развитым наружным ухом (ушная раковина), или отсутствующим слуховым проходом не смогут использовать обычный заушный

слуховой аппарат, им может подойти другой тип слухового аппарата, который позволяет ребенку слышать звуки с помощью костной проводимости. Слуховые аппараты костной проводимости можно носить на металлических или мягких тканевых ободках. Они оснащены вибрирующим вкладышем, который позволяет проводить звук через кость, а не через среднее ухо.

### **Слуховые имплантаты костной проводимости**

Детям, которые попробовали и признали эффективным слуховой аппарат костной проводимости, может подойти слуховой имплант костной проводимости.

Слуховой имплант костной проводимости предназначен для людей, у которых функционирует улитка, но средняя или наружная часть уха не позволяет информации доходить до улитки привычным путем. Он состоит из звукового процессора, который располагается на голове за ухом. Процессор может быть присоединен одним из двух способов:

1. Прикрепляется к приспособлению, который называется абатмент – небольшой титановый винт, имплантированный в череп сразу за ухом. Это система с костным креплением.
2. С магнитом.

Звук проходит через кость, а не через слуховой проход и среднее ухо. Это позволяет передавать звуковые волны непосредственно к улитке во внутреннем ухе.

У совсем маленьких детей звуковой процессор слухового аппарата с костной проводимостью можно носить на мягком ободке. Мягкий ободок надевается и снимается, как и другие слуховые аппараты с костной проводимостью, и может использоваться постоянно или во время диагностики.

### **Импланты среднего уха**

Небольшому числу детей и подростков с микроотией могут предложить имплант среднего уха. Импланты среднего уха могут подойти некоторым детям, которые не могут пользоваться обычными слуховыми аппаратами, с легкой или тяжелой сенсоневральной потерей слуха, а также при кондуктивной или смешанной тугоухости. Имплант в этом случае работает путем преобразования звука в механические колебания. Эта механическая энергия напрямую стимулирует косточки среднего уха. Аудиолог обсудит с вами различные варианты, чтобы помочь найти наиболее подходящий для вашего ребенка. Если есть вероятность, что в дальнейшем ребенку будут делать косметическую операцию или устанавливать протезы ушей, важно обсудить с хирургом точное расположение аппарата.

### **Операция**

Вашему ребенку могут предложить операцию по улучшению слуха и/или внешнего вида уха. Операция при микроотии не обязательна, и некоторые дети и их семьи предпочитают отказаться от хирургического вмешательства.

Улучшит ли операция слух или нет, зависит от наличия и развития среднего и внутреннего уха.

Операции всегда сопряжены с риском. Прежде чем соглашаться на операцию, нужно поговорить с врачом и убедиться, что знаете о всех возможных ее результатах.

Некоторые семьи решают отказаться от хирургического вмешательства или оставить решение за ребенком, когда он подрастет.

Если ребенок и его семья решат, что операция – лучший вариант для них, существует три вида хирургического улучшения внешнего вида уха:

- реконструкция с помощью аутогенного хряща
- реконструкция с помощью искусственного каркаса
- протез (искусственное ухо).

### **Реконструкция с использованием аутогенного хряща**

Аутогенная реконструктивная хирургия заключается в создании уха из собственного реберного хряща и тканей тела. Поскольку ухо создается из собственных тканей ребенка, оно является живым и растет вместе с ним. Считается, что уши, созданные таким образом, могут прослужить всю жизнь.

Скульптурирование реберного хряща – целое искусство, технически сложно уложиться в отведенное на операцию время, а сделать так, чтобы другое ухо смотрелось гармонично – еще одна задача.

### **Реконструкция с помощью искусственного каркаса**

Ухо формируется из собственных тканей и кожи ребенка вокруг пластикового каркаса. Этот вид реконструкции можно проводить с трехлетнего возраста. Однако ухо не будет расти вместе с ребенком, поэтому необходимо тщательно учитывать предполагаемый размер противоположного уха в будущем. Существуют также риски, связанные с возможной экстррузией (когда каркас выпирает через кожу) или инфекцией после любой травмы в будущем или операции на ухе.

### **Протез (искусственное ухо)**

Потому как результаты после аутогенной реконструкции уха стали лучше, выбирать протез стали реже, в основном тех случаях, если нет другого выхода. Однако некоторые семьи выбирают протезирование ушей вместо реконструктивной операции. Иногда реконструктивная операция невозможна, например, потому, что ткани на месте отсутствующего уха были очень сильно повреждены в результате травмы, или если на этом месте недостаточное кровоснабжение, или из-за болезни, или предыдущей операции. В некоторых случаях протезирование уха может потребоваться после реконструктивной операции, которая оказалась не такой успешной, как ожидалось. Протезы изготавливаются из мягкого, прочного силикона и отливаются по слепкам, снятым с другого уха, и вручную окрашиваются в цвет кожи.

В ходе двух отдельных операций протезы или искусственные уши присоединяются к титановым креплениям, которые были имплантированы в кость сбоку на голове. Так же, как и при операции по установке слухового аппарата с костным креплением, вокруг титанового имплантата образуется новая кость, что называется остеоинтеграцией.

Протез уха крепится с помощью клипс или магнитов.

Операцию по имплантации титановых креплений нельзя проводить пока кость черепа не приобретет достаточную толщину. Протез уха нужно будет заменять на регулярной

основе. Его можно снимать на ночь, при этом важно поддерживать гигиену кожи вокруг креплений, тщательно очищать ее, чтобы избежать инфекции.

### **Выбор оптимального варианта**

Какой бы путь вы ни рассматривали, спросите у хирурга, сколько таких операций он провел, и попросите фотографии результатов других детей. Задайте вопросы о плюсах и минусах каждого типа операций. Некоторые вопросы, которые вы, возможно, захотите задать:

Как часто необходимо проводить дальнейшие или коррекционные операции?

Какие сроки проведения других операций, которые возможны в будущем, например, атрезии (слухового прохода)?

Какие риски связаны с операцией?

Будут ли какие-либо ограничения в деятельности ребенка после операции?

Как долго будет длиться пребывание в больнице?

Как долго длится период восстановления?

Какой уход необходим после операции?

Если вашему ребенку будут делать операцию по костной проводимости или имплантации среднего уха, а в будущем ему, скорее всего, предстоит косметическая операция, очень важно обсудить с хирургом точное размещение абатмента, чтобы это не помешало реконструктивной операции или правильному размещению протезов ушей.

### **Синдромы и другие медицинские состояния, связанные с микротией**

У большинства детей с микротией нет других медицинских проблем. Однако микротия может быть и одним из признаков синдрома. «Синдром» означает совокупность признаков или симптомов, которые обычно проявляются вместе и врачи признают их связанными между собой. Ниже описаны некоторые синдромы, которые могут сопровождать микротию. Они перечислены по порядку, в первую очередь, наиболее распространенные.

**Синдром Тричера Коллинза** – это генетическое заболевание, характеризующееся недоразвитием лицевых костей. У большинства детей с синдромом Тричера Коллинза недоразвито или отсутствует наружное и среднее ухо. Кондуктивная глухота вызвана аномалиями наружного или среднего уха.

**Гемифациальная макросомия (синдром Гольденхара)** - это врожденное состояние, при котором обычно поражена одна сторона лица. Иногда она может затрагивать обе стороны – это называется черепно-лицевой микросомией. Дети с гемифациальной микросомией рождаются с недоразвитием отдельных частей лица. Это может быть глазница (костная впадина вокруг глаза), верхняя и нижняя челюсти, ухо, лицевой нерв и мягкие ткани. Гемифациальная микросомия может быть связана с другими врожденными аномалиями, включая аномалии спинных позвонков.

Кондуктивная тугоухость может быть вызвана аномалиями наружного или среднего уха. Иногда у детей может быть нейросенсорная тугоухость.

**Синдром Крузона** – это генетическое заболевание, вызывающее преждевременное сращение костей черепа, что препятствует нормальному росту костей. Различные особенности роста черепа приводят к характерным изменениям головы и лица. У детей с синдромом Крузона иногда наблюдаются аномалии развития наружного уха и/или среднего уха. Кондуктивная тугоухость может быть вызвана экссудативным отитом, перфорацией барабанной перепонки или аномалиями среднего уха. Иногда у детей может быть нейросенсорная тугоухость.

**Синдром делеции 22q11.2 (известный как синдром Ди Джорджа и велокардиофациальный синдром)** – это генетическое заболевание. У многих детей с этим синдромом наблюдаются аномалии развития наружного уха. Могут быть затронуты: сердце, почки и/или иммунная система. У некоторых детей наблюдается определенная степень неспособности к обучению. Детям более свойственна длительная заложенность уха (экссудативный отит), приводящая к кондуктивной тугоухости. Иногда у детей может быть сенсоневральная или смешанная тугоухость.

**Синдром Пфайффера** – это генетическое заболевание, которое характеризуется преждевременным срастанием костей черепа, что препятствует нормальному росту костей. Различные нарушения роста черепа приводят к появлению характерных особенностей головы и лица. У многих детей с синдромом Пфайффера наблюдаются аномалии развития наружного или среднего уха. Кондуктивная тугоухость вызвана аномалиями наружного или среднего уха. Иногда у детей наблюдается смешанная тугоухость.

**Синдром Нагера** встречается очень редко. У многих детей с синдромом Нагера недоразвито наружное или среднее ухо. Иногда наблюдается также недоразвитие других черт лица и/или рук. Кондуктивная тугоухость вызвана аномалиями наружного или среднего уха.

Здесь вы можете узнать больше, пообщаться с родителями детей с микроотией/атрезией, получить информационную и психологическую поддержку:

<https://vk.com/1microtia>

**Вы можете послушать выпуск подкаста, в котором мама девочки с микроотией и атрезией рассказывает свою историю**

[https://vk.com/podcast-114745190\\_456239038](https://vk.com/podcast-114745190_456239038)

За фотографии и поддержку благодарим Дарью Петрову @iloveretrof, маму чудесной девочки с микротией и атрезией.