

Применение эндоскопической техники у детей с холестеатомой пирамиды височной кости

Х.М. Диаб^{1,2}, Н.А. Дайхес^{1,2}, О.А. Пашинина¹, Т.И. Гаращенко^{1,2}, О.С. Панина¹, С.В. Коханюк^{1✉},
skokhanyuk94@gmail.com, П.А. Сафарова¹

¹ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2

² Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1

Резюме

Введение. Эндоскопическая хирургия уха является перспективным методом лечения холестеатомы пирамиды височной кости у детей. Эндоскопическая ассистенция обеспечивает лучшую визуализацию и возможность манипуляций в скрытых областях сформированной полости и облегчить удаление матрикса холестеатомы из труднодоступных зон.

Цель. Систематизировать накопленные знания о клинической картине при холестеатоме пирамиды височной кости у детей, проанализировать современные методики лечения и возможные осложнения, а также оценить необходимость применения эндоскопической техники для контроля труднодоступных мест в пирамиде височной кости.

Материалы и методы. Проведена оценка результатов хирургического лечения холестеатомы пирамиды височной кости (ХПВК) в ближайшем и отдаленном послеоперационных периодах у детей. В исследование включено 26 детей в возрасте от 8 до 18 лет (средний возраст 13,1), 21 мальчик и 5 девочек. Динамическое наблюдение после операции составило не менее 2 лет. Проведена оценка функции мимической мускулатуры лица по шкале House – Brackmann до и после операции через 6 мес., проведена тональная аудиограмма до и после операции через 6 мес. Представлены доступы, вариант завершения операции, осложнения, процент рецидива.

Обсуждение. В послеоперационном периоде у 2 человек (7,7%) по результатам аудиометрии была норма слуха, у 1 (3,8%) – I степень тугоухости, у 5 (19,2%) – II степень тугоухости, у 6 (23,0%) – III степень тугоухости, у 7 (27,0%) – IV степень тугоухости, у 5 (19,2%) – глухота. Функция в послеоперационном периоде у 15 (57,0%) была нормальной, у 11 (43,0%) – от II до VI степени по House – Brackmann. Рецидив холестеатомы был выявлен у 8 пациентов (30,0%) через 1–2 года.

Выводы. У детей важна ранняя диагностика холестеатомы пирамиды височной кости для предотвращения риска развития осложнений. Использование эндоскопической ассистенции при удалении холестеатомы пирамиды височной кости дает преимущества: возможность удалить матрикс холестеатомы в скрытых областях, больший угол обзора и контроль этих областей, что тем самым минимизирует риски интраоперационных осложнений, позволяя максимально санировать патологический процесс.

Ключевые слова: холестеатома пирамиды височной кости, холестеатома у детей, эндоскопическая хирургия уха, эндоскопическая хирургия холестеатомы пирамиды височной кости

Для цитирования: Диаб ХМ, Дайхес НА, Пашинина ОА, Гаращенко ТИ, Панина ОС, Коханюк СВ, Сафарова ПА. Применение эндоскопической техники у детей с холестеатомой пирамиды височной кости. *Медицинский совет.* 2024;18(11):240–248. <https://doi.org/10.21518/ms2024-258>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

The using of endoscopic technology in children with petrous bone cholesteatoma

Khassan M. Diab^{1,2}, Nikolai A. Daikhes^{1,2}, Olga A. Paschinina¹, Tatiana I. Garashchenko^{1,2}, Olga S. Panina¹,
Svetlana V. Kokhanyuk^{1✉}, skokhanyuk94@gmail.com, Patima A. Safarova¹

¹ The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia

² Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia

Abstract

Introduction. Endoscopic ear surgery is a promising treatment for petrous bone cholesteatoma in children. Endoscopic assistance provides better visualization and the ability to manipulate in hidden areas of the formed cavity and facilitate the removal of cholesteatoma matrix from hard-to-reach areas.

Aim. to systematize the accumulated knowledge about the clinical presentations of cholesteatoma of the temporal bone pyramid in children, review the modern methods of treatment and possible complications, and assess the necessity of applying endoscopic imaging devices to monitor hard-to-reach places in the temporal bone pyramid.

Materials and methods. The results of surgical treatment of petrous bone cholesteatoma (PBC) in the immediate and long-term postoperative periods in children were assessed. The study included 26 children aged 8 to 18 years (average age 13.1), 21 boys and 5 girls. Dynamic follow-up after surgery was at least two years. The function of facial muscles was assessed using the House –

Brackmann scale before and after surgery after 6 months, and a pure-tone audiogram was performed before and after surgery after 6 months. The approaches, options for completing the operation, complications, and relapse rates are presented.

The discussion of the results. In the postoperative period, 2 people (7.7%) had normal hearing according to audiometry results, 1 (3.8%) had I degree of hearing loss, 5 (19.2%) had II degree of hearing loss, 6 (23.0%), III degree of hearing loss, in 7 (27.0%) IV degree of hearing loss, in 5 (19.2%) deafness. Function in the postoperative period was normal in 15 (57.0%) and from House – Brackmann grades II to VI in 11 (43.0%). Recurrence of cholesteatoma was detected in eight patients (30.0%) after 1–2 years.

Conclusion. In children, early diagnosis of cholesteatoma of the petrous bone is important to prevent the risk of complications. The use of endoscopic assistance when removing cholesteatoma of the petrous bone provides advantages: the ability to remove the cholesteatoma matrix in hidden areas, provides a larger viewing angle and control of these areas, thereby minimizing the risks of intraoperative complications, allowing for maximum sanitization of the pathological process.

Keywords: petrous bone cholesteatoma, cholesteatoma in children, endoscopic ear surgery, endoscopic surgery for petrous bone cholesteatoma

For citation: Diab KM, Daikhes NA, Paschinina OA, Garashchenko TI, Panina OS, Kokhanyuk SV, Safarova PA. The using of endoscopic technology in children with petrous bone cholesteatoma. *Meditinskiy Sovet*. 2024;18(11):240–248. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2024-258>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Холестеатома пирамиды височной кости (ХПВК) представляет собой эпидермоидную кисту, которая развивается в каменистой части височной кости и может быть как врожденной, так и приобретенной [1–3]. Холестеатомы, возникающие в этой области, имеют тенденцию к разрушению костных структур, поражению средней и задней черепных ямок, достигая обширных размеров [1, 2, 4–6].

У детей ежегодная заболеваемость холестеатомой, как сообщается, составляет 3–6 на 100 000. Врожденная холестеатома примерно в 1,4 раза более распространена у мужского пола, чем у женского [7, 8]. В последнее время ранняя диагностика ХПВК стала распространенной из-за широкого применения отоскопии и эндоскопии, а также более широкого использования аудиометрических систем скрининга у детей [9]. Кроме того, обычное использование компьютерной томографии (КТ) также повысило скорость обнаружения ХПВК на ранней стадии [10].

Существует классификация M. Sanna, где ХПВК разделены на 5 классов: SPL – супралабиринтный, IL – инфралабиринтный, ILA – инфралабиринтный апикальный, А – апикальный, М – массивный и 3 подкласса, которые являются уточняющими и добавляются к номеру класса при наличии холестеатомы ската (С), холестеатомы с распространением клиновидной пазухи (S), холестеатомы носоглотки (R) [2].

Классификация D. Moffat и W. Smith дополнительно разделяет супралабиринтные холестеатомы на простую супралабиринтную и супралабиринтную апикальную и отдельно выделяет массивную апикальную, другие группы не претерпели изменений [11].

Раннее удаление ХПВК с момента установки диагноза несет решающее значение для дальнейшей жизни пациента (предотвращение внутричерепных осложнений, дисфункции черепно-мозговых нервов, потери слуха), поскольку рост ХПВК сильно коррелирует с возрастом пациента [12]. Даже при раннем вмешательстве сохраняется риск рецидивирующей или рекуррентной холестеатомы. Рекуррентная холестеатома возникает в результате неполного хирургического удаления матрикса холестеатомы,

в то время как рецидивирующая холестеатома является результатом реформирования ретракционного кармана после полного предыдущего хирургического удаления [13]. Полное удаление ХПВК имеет важное значение, однако, исследования показывают, что пропорции рекуррентной и рецидивирующей холестеатомы меняются [14–17]. Причиной резидуальной холестеатомы остается трудный контроль матрикса холестеатомы в сложных или скрытых областях: область внутреннего слухового прохода, яремного отверстия, зона верхушки пирамиды, ската, клиновидной пазухи, мыщелка затылочной кости. Эндоскопическая хирургия в настоящее время применяется в отологии и является возможным вспомогательным вариантом лечения ХПВК, особенно в педиатрической группе [18–20]. Обычный микроскоп обеспечивает увеличенное изображение с отличным качеством; однако контроль некоторых зон может быть ограничен. Эндоскопические хирургические инструменты обеспечивают минимально инвазивный подход с широким хирургическим обзором [18–22].

Цель – систематизировать накопленные знания о клинической картине при ХПВК у детей, современных методиках лечения и возможных осложнениях, а также о необходимости применения эндоскопической техники для контроля труднодоступных мест в пирамиде височной кости.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Исследование проводилось на базе ФМБА НМИЦО России, включало 26 пациентов возрастом до 18 лет, которые в период между 2016 и 2023 г. лечились от ХПВК.

Всем больным диагноз ХПВК был установлен на основании жалоб, анамнеза болезни пациентов, отомикроскопии, проведенных инструментальных исследований. Тщательно проводился сбор анамнеза болезни пациентов: ранее выполненные хирургические вмешательства. Всем пациентам до операции выполнялась аудиометрия, коронарная и аксиальная компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ) области мосто-мозжечковых углов (ММУ) и височных костей,

выполнялась электронейромиография (ЭНМГ) пациентам с дисфункцией лицевого нерва, осмотр невролога.

Для определения степени распространенности холестеатомы, вовлеченности важных анатомических структур и определения оптимально возможной тактики хирургического лечения в НМИЦО ФМБА России разработана шкала оценки распространенности патологического процесса (CLIF (APO)) по данным КТ [23]. В основу данной шкалы включено 6 компонентов (структуры внутреннего уха, внутренняя сонная артерия (ВСА), яремное отверстие (ЯО), внутренний слуховой проход (ВСП), верхушка пирамиды, затылочный мыщелок), вовлеченность в процесс которых определяет хирургическую тактику и прогноз исходов заболевания. Цифра

● **Таблица 1.** Шкала распространенности патологического процесса CLIF(APO)

● **Table 1.** The Scale of Pathologic Process Extension CLIF(APO)

Буква	Обозначение	Вовлеченность в патологический процесс
C	Cochlea (улитка)	C0 – интактна; C1 – есть фистула; C2 – разрушена вся улитка
L	Labyrinth (преддверие и полукружные каналы)	L0 – интактен; L1 – разрушена 1 или 2 структуры (L – LSC; S – SSC; P – PSC; V – vestibule); L2 – массивное поражение
I	Internal auditory canal (ВСП)	I0 – интактен; I1 – разрушен, без поражения VII нерва; I2 – разрушен с вовлечением в процесс VII нерва
F	Jugular foramen (ЯО)	F0 – интактно; F1 – разрушена part nervosa (передний отдел ЯО); F2 – разрушена vascular part (задний отдел ЯО); F3 – полное разрушение ЯО с возможным вовлечением в процесс, проходящей яремной вены и трех нижних черепно-мозговых нервов: языкоглоточного (IX); блуждающего (X), добавочного (XI) пара
	Расширение	
A	Internal carotid artery (ВСА)	A0 – канал интактен; A1 – канал разрушен в c1 сегменте (вертикальный отдел); A2 – канал разрушен в c2 сегменте (горизонтальный отдел); A3 – разрушены оба отдела
P	Petrous apex (вершина каменистой части височной кости)	P0 – интактна; P1 – разрушена в области передней грани (давление тройничного нерва, где располагается (Gaserian ganglion) узел тройничного нерва (V пара черепно-мозговых нервов); P2 – разрушена в области верхушки или рваного отверстия с возможностью перехода процесса на клиновидную кость; P3 – разрушена в области задней грани вершины с вовлечением в процесс внутреннего слухового отверстия
O	Occipital condyle (мышцелок затылочной кости)	O0 – интактен; O1 – разрушен

рядом с компонентом указывает на сохранность или разрушение той или иной анатомической структуры. Для упрощения восприятия в случае отсутствия признаков деструкции рекомендуется пропускать 0 (табл. 1).

В зависимости от типа холестеатомы применялись различные виды доступов. Операция проводилась под эндотрахеальным наркозом, интраоперационно применялась навигационная система, система нейромониторинга лицевого нерва, микроскопическая и эндоскопическая техника (использовались жесткие эндоскопы диаметром 4 мм с углами 0°, 30°, 45°, 70°).

Были измерены послеоперационная функция лица по шкале House – Brackmann, потеря слуха по результату тональной пороговой аудиометрии, процент рецидива холестеатомы по данным МРТ в NON EPI DWI режиме, осложнения и вариант окончания операции. Статистическая обработка полученных данных выполнялась при помощи программы SPSS, версия 19.0. При подтверждении нормального распределения значений признака в исследуемых группах проверку статистической значимости различий проводили при помощи t-критерия Стьюдента для независимых выборок. Различия во всех случаях оценивали как статистически значимые при $p < 0,05$.

СТАТИСТИЧЕСКАЯ ОБРАБОТКА РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Возраст пациентов колебался от 8 до 18 лет (средний возраст 13,1), в группу входили 5 девочек и 21 мальчик. Наиболее частыми симптомами были отделяемое из уха у 9 (38,0%), потеря слуха у 26 (100%) и снижение функции мимической мускулатуры у 8 (31,0%). Из 26 пациентов 19 ранее были оперированы (от 1 до 5 операций) по месту жительства.

Пациенты распределены на следующие группы ХПБК по классификации Moffat:

- IL – инфралабиринтная (11),
- ILA – инфралабиринтная апикальная (0),
- M – массивная (0),
- MA – массивная апикальная (0),
- A – апикальная (0),
- SP – супралабиринтная (13),
- SPA – супралабиринтная апикальная (2) (табл. 2).

Также пациенты были классифицированы на дооперационном этапе по шкале CLIF(APO) по данным КТ (табл. 3).

По шкале CLIF(APO) у 7 (27,0%) пациентов была разрушена улитка, у 13 (50,0%) пациентов – преддверие и полукружные каналы, у 7 (27,0%) пациентов – внутренний

● **Таблица 2.** Распределение холестеатом пирамиды височной кости у детей по классификации Moffat

● **Table 2.** Types of petrous bone cholesteatoma in children according to the Moffat classification

Количество	IL	ILA	M	MA	A	SP	SPA
n	11	0	0	0	0	13	2
%	42,0	0	0	0	0	50,0	8,0

Примечание. SP – супралабиринтная ХПБК, SPA – супралабиринтная апикальная ХПБК, IL – инфралабиринтная ХПБК, ILA – инфралабиринтная апикальная ХПБК, A – апикальная ХПБК, M – массивная ХПБК, MA – массивная апикальная ХПБК.

слуховой проход, у 4 (15,4%) пациентов – *pars nervosa*, а у 7 (27,0%) – *part vascular* ЯО, у 4 (15,4%) пациентов – канал ВСА в вертикальном сегменте. Верхушка пирамиды и мыщелок затылочной кости не были вовлечены в патологический процесс (табл. 4).

Предоперационные и послеоперационные пороги слуха оценивали по результатам аудиограммы чистого тона. У всех пациентов на дооперационном этапе было снижение слуха на пораженном ухе от II степени до глухоты. Глухота отмечалась у 3 (11,5%) пациентов с разрушенной

● **Таблица 3.** Типы холестеатом пирамиды височной кости у детей, распределенные по шкале CLIF(APO)

● **Table 3.** Types of petrous bone cholesteatoma in children according to the CLIF(APO) scale

Тип ХПБК по шкале CLIF(APO)	n = 26	%
CL1IF	8	31,0
C1L1IF	2	8,0
C1L1I1F	3	12,0
C1L1I1F(A1PO)	2	8,0
CLIF1	4	15,0
CLIF1(A1PO)	2	8,0
CLIF2	5	19,0

● **Таблица 4.** Поражение отдельных структур височной кости у детей с холестеатомой пирамиды височной кости по шкале CLIF(APO) по данным компьютерной томографии

● **Table 4.** Involvement of anatomical structures of the temporal bone in children with petrous bone cholesteatoma according to computed tomography data (CLIF(APO))

Структуры височной кости	Вовлеченность в патологический процесс структур височной кости			
	0	1	2	3
C	19	7	-	-
L	13	13	0	-
I	19	7	-	-
F	15	4	7	0
A	22	4	0	0
P	26	0	-	-
O	26	0	-	-

● **Таблица 5.** Степень потери слуха у пациентов до и после хирургического вмешательства

● **Table 5.** Degree of hearing loss in patients before and after surgery

Слух (n = 26)	До операции, n (%)	После операции, n (%)
Норма слуха	0 (0)	2 (7,7)
I	4 (15,4)	1 (3,8)
II	5 (19,2)	5 (19,2)
III	5 (19,2)	6 (23,0)
IV	8 (30,8)	7 (27,0)
abs	4 (15,4)	5 (19,2)

улиткой, преддверием и внутренним слуховым проходом, у 2 (7,7%) с разрушенным преддверием и полукружными каналами по шкале CLIF(APO) с супралабиринтной и супралабиринтной апикальной ХПБК (табл. 5).

У 18 (69,0%) пациентов функция лица до операции являлась нормальной (I степени по шкале House – Brackmann), у 8 (31%) отмечалась дисфункция мимической мускулатуры по шкале House – Brackmann от II до IV степени. В послеоперационном периоде результаты оценивались через 6 мес. (табл. 6). Изменение функции мимической мускулатуры лица у 2 пациентов с IV степени до V и VI степени после операции было связано с разрушением внутреннего слухового прохода патологическим процессом.

Были выполнены следующие хирургические доступы: антростоидэктомия без сохранения задней стенки наружного слухового прохода (RO) у 9 (35,0%) пациентов, инфралабиринтный доступ (IC) у 2 (8,0%) пациентов, транслабиринтный доступ (TL) у 4 (15,0%) пациентов, трансмастоидальный транскуловой супрагеникулярный доступ (TM + TC + SG) у 8 (31,0%) пациентов, ретрофациальный доступ (RF) у 3 (11,0%) пациентов (табл. 7, 8).

У всех пациентов интраоперационно проводилась эндоскопическая ревизия труднодоступных зон. У пациентов с супралабиринтной ХПБК выполнялась ревизия лабиринтного, тимпанального отдела и первого колена лицевого нерва, супралабиринтного клеточного тракта, слуховой капсулы и твердой мозговой оболочки средней черепной ямки, с супралабиринтной апикальной ХПБК – область ВСП, ВСА в вертикальном отделе, с инфралабиринтной ХПБК эндоскопический контроль проводился инфралабиринтного клеточного пространства, сигмовидного

● **Таблица 6.** Функция мимической мускулатуры лица у пациентов до и после операции по шкале House – Brackmann

● **Table 6.** Function of the facial nerve in patients before and after surgery according to the House – Brackmann scale

Функция лица по шкале House – Brackmann (n = 26)	До операции, n (%)	После операции, n (%)
I	18 (69,0)	15 (57,0)
II	2 (7,7)	1 (3,8)
III	4 (15,3)	6 (23,0)
IV	2 (7,7)	1 (3,8)
V	0 (0)	1 (3,8)
VI	0 (0)	2 (7,7)

● **Таблица 7.** Выполненные хирургические доступы у детей с холестеатомой пирамиды височной кости

● **Table 7.** Surgical approaches performed in children with petrous bone cholesteatoma

Количество	RO	IC	RF	TL	TM + TC + TG
n	9	2	3	4	8
%	35,0	8,0	11,0	15,0	31,0

Примечание. RO – антростоидэктомия без сохранения задней стенки наружного слухового прохода, IC – инфралабиринтный доступ, TL – транслабиринтный доступ, TM + TC + SG – трансмастоидальный транскуловой супрагеникулярный доступ, RF – ретрофациальный доступ.

● **Таблица 8.** Типы холестеатомы пирамиды височной кости, шкала распространенности патологического процесса CLIF(APO) и выполненный хирургический доступ

● **Table 8.** Types of petrous bone cholesteatoma, CLIF(APO) pathological process prevalence scale and performed surgical approaches

Тип ХПВК	Шкала CLIF(APO)	Выполненные хирургические доступы				
		RO	IC	RF	TL	TM + TC + SG
SL	CL1F	4	-	-	-	4
SL	C1L1F	-	-	-	-	2
SL	C1L11F	-	-	-	2	1
SLA	C1L11F(A1PO)	-	-	-	2	-
IL	CLIF1	2	2	-	-	-
IL	CLIF1(A1PO)	2	-	-	-	-
IL	CLIF2	1	-	3	-	1

синуса, луковицы яремной вены, твердой мозговой оболочки задней черепной ямки, ВСА в вертикальном отделе, нижних черепно-мозговых нервов (IX, X, XI), мастоидального отдела лицевого нерва.

У 6 (23,0%) пациентов была выполнена декомпрессия лицевого нерва, у одного (4,3%) – лицевой нерв ушит конец в конец, у 19 (73,0%) пациентов вмешательства на лицевом нерве не проводились.

Облитерация полости аутожиром и ушивание наружного слухового прохода по технике «cull-de-sac» проводились у 3 пациентов (11,5%) с глухотой и интраоперационной ликвореей, остальным 23 пациентам (85,5%) выполнена тимпанопластика.

Послеоперационное осложнение в виде воспаления послеоперационной раны отмечалось у 1 пациента (3,8%). Рецидив холестеатомы был выявлен у 8 пациентов (30,0%) через 1–2 года. Выявлен рецидив области ВСП у 1 (12,5%) пациента с супралабиринтной апикальной ХПВК, 2 (25,0%) случая рецидива на адвентиции луковицы яремной вены с инфралабиринтной ХПВК, 2 (25,0%) случая рецидива на уровне лабиринтного отдела лицевого нерва и 3 (37,5%) – на уровне поражения внутреннего слухового прохода у пациентов с супралабиринтной ХПВК.

Все пациенты с рецидивом холестеатомы пирамиды были оперированы повторно. На данный момент все пациенты находятся на динамическом наблюдении.

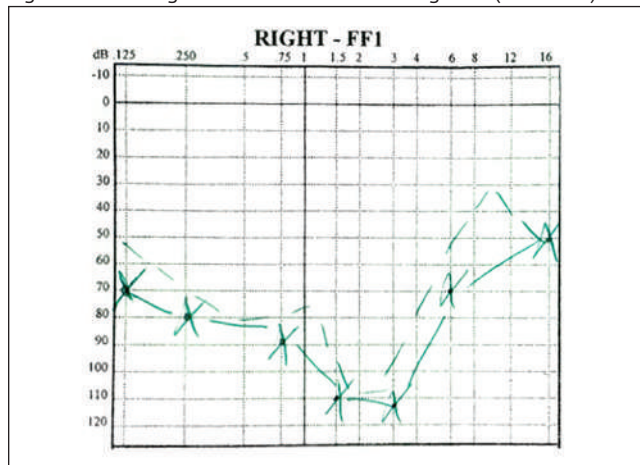
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациент М., 14 лет, поступил в НМИЦО ФМБА с жалобами на снижение слуха справа, периодическое отделяемое из правого уха. Из анамнеза известно, что пациент оперирован трижды по месту жительства без положительного результата. Пациенту проведено обследование: отомикроскопия, мультиспиральная компьютерная томограмма (МСКТ) височных костей, МРТ области височных костей, МРТ ММУ, тональная пороговая аудиометрия (рис. 1–5). При поступлении пациенту установлен диагноз: «хронический правосторонний гнойный средний

отит (супралабиринтная холестеатома пирамиды височной кости (CL1F))». Операция на правом ухе от 2017, 2018 и 2021 гг. Согласно шкале, разработанной на базе ФМБА НМИЦО России, пациент отнесен группе CL1F.

● **Рисунок 1.** Пациент М., 14 лет. Тональная пороговая аудиометрия: правосторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени (глухота)

● **Figure 1.** Patient M., 14 years old. Pure-tone audiometry: right-side IV degree sensorineural hearing loss (deafness)



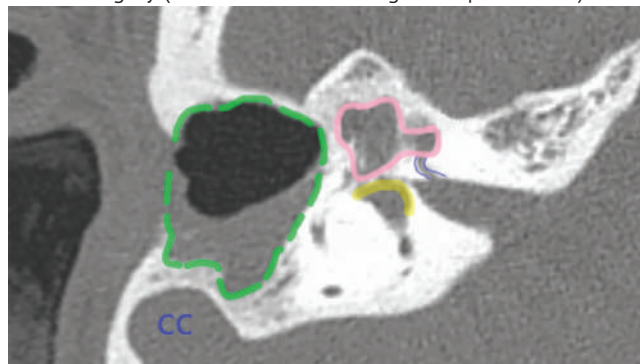
● **Рисунок 2.** Пациент М., 14 лет. Отомикроскопия до операции

● **Figure 2.** Patient M., 14 years old. Otomicroscopy before surgery



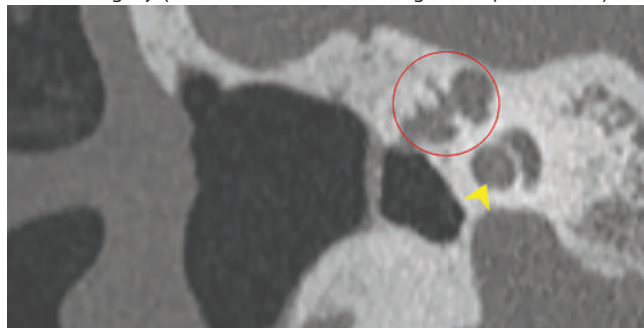
● **Рисунок 3.** Пациент М., 14 лет. Компьютерная томография до операции (аксиальный срез правой височной кости)

● **Figure 3.** Patient M., 14 years old. Computed tomography before surgery (axial section of the right temporal bone)



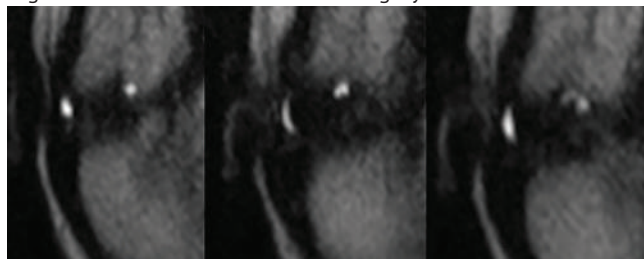
Примечание. Зеленый пунктир – послеоперационная радикальная полость, розовый контур – патологический субстрат, распространяющийся в супралабиринтное пространство, желтая линия – область преддверия, синее выделение – проекция лабиринтного отдела канала лицевого нерва; CC – сигмовидный синус.

- **Рисунок 4.** Пациент М., 14 лет. Компьютерная томография до операции (коронарный срез правой височной кости)
- **Figure 4.** Patient M., 14 years old. Computed tomography before surgery (coronal section of the right temporal bone)



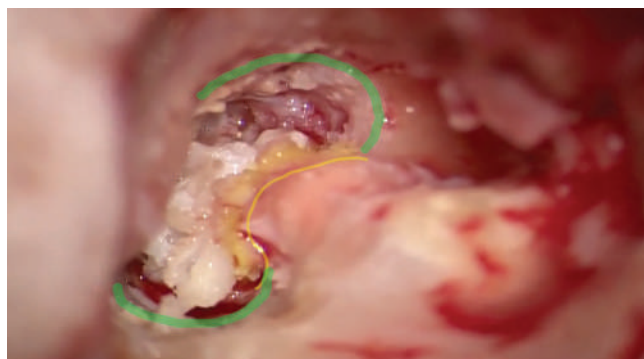
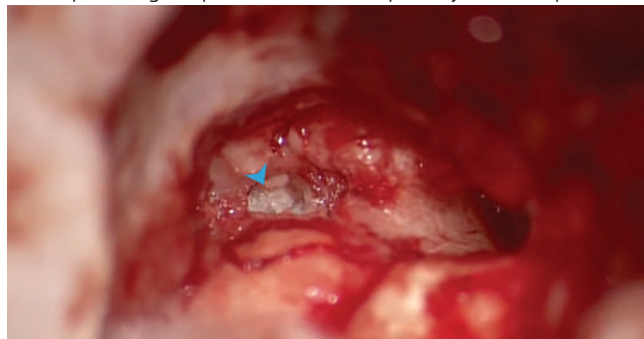
Примечание. Красным выделен патологический субстрат в супралабиринтном пространстве, желтая стрелка – улитка.

- **Рисунок 5.** Пациент М., 14 лет. Магнитно-резонансная томография в режиме non-EPI-DWI до операции
- **Figure 5.** Patient M., 14 years old. Magnetic resonance imaging in non-EPI-DWI mode before surgery



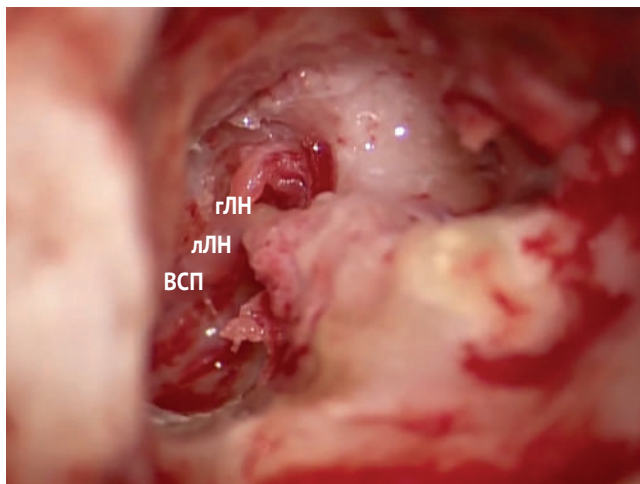
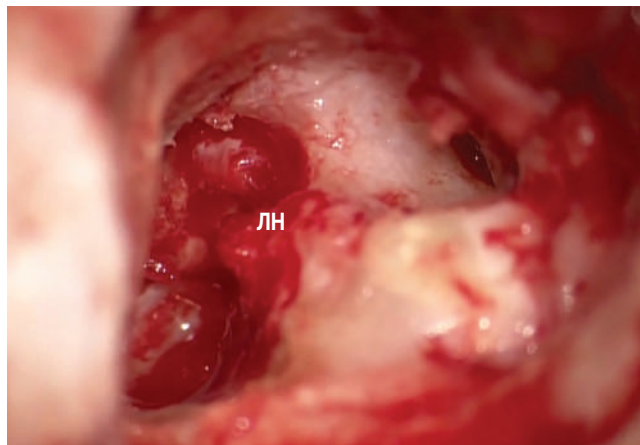
Примечание. Определяется ограничение диффузии в супралабиринтном пространстве и послеоперационной полости, что соответствует холестеатоме.

- **Рисунок 6.** Пациент М., 14 лет. Интраоперационное фото: распространение патологического процесса в супралабиринтное пространство
- **Figure 6.** Patient M., 14 years old. Intraoperative photo: spread of the pathological process into the supralabyrinthine space



Примечание. Зеленым выделено супралабиринтное пространство, стрелкой указаны холестеатомные массы.

- **Рисунок 7.** Пациент М., 14 лет. Интраоперационное фото: после удаления холестеатомы визуализированы структуры пирамиды височной кости
- **Figure 7.** Patient M., 14 years old. Intraoperative photo: after removal of cholesteatoma, the structures of the temporal bone are visualized



- **Рисунок 8.** Пациент М., 14 лет. Ревизия скрытых пространств операционной полости под контролем эндоскопической техники после удаления холестеатомы
- **Figure 8.** Patient M., 14 years old. Endoscopic revision of hidden areas after cholesteatoma removal



Отомикроскопия показала, что послеоперационная полость свободная, неотимпанальная мембрана состоятельная, влажная, слизистое отделяемое из грануляций в мастоидальном отделе полости, которая частично эпидермизирована. Признаков пареза мимической мускулатуры нет. Спонтанного нистагма нет.

Проведено хирургическое лечение под эндотрахеальным наркозом с использованием микроскопической и эндоскопической техники, навигационной системы и системы мониторинга лицевого нерва. Вскрыта послеоперационная полость, выполненная в ходе предыдущих операций, заполненная холестеатомными массами, которые распространялись медиально по супралабиринтному ячеистому тракту. Холестеатомные массы разрушили верхний полукружный канал, преддверие. Выполнено сглаживание костных стенок трепанационной полости, вскрытие недовскрытых клеток сосцевидного отростка. Учитывая данные дооперационных исследований и глухоту на пораженное ухо, принято решение выполнить транслабиринтный доступ для адекватной санации супралабиринтного ячеистого тракта. Под контролем нейромониторинга произведено удаление матрикса холестеатомы с канала лицевого нерва (коленчатого ганглия и лабиринтного отдела), твердой мозговой оболочки средней черепной ямки (ТМО СЧЯ), произведена санация супралабиринтного ячеистого тракта с помощью эндоскопа 30 и 45 градусов. Под эндоскопической ассистенцией выполнено удаление остатка матрикса латеральнее лабиринтного отдела лицевого нерва, книзу от первого коленчатого ганглия, санация матрикса холестеатомы с ТМО СЧЯ, области разрушенного преддверия. Ствол лицевого нерва сохранен. Операция завершена тимпанопластикой (рис. 6–8).

Послеоперационный период протекал без осложнений. Функция мимической мускулатуры лица у пациента в норме. Пациент выписан на 7-е сут. после операции. На данный момент времени находится на динамическом наблюдении, данных за рецидив холестеатомы нет.

ОБСУЖДЕНИЕ

ХПБК у детей проявляется более агрессивными разрушениями структур височной кости, чем у взрослых, и с более высоким риском рецидивов [20, 24]. Раннее выявление холестеатомы имеет важное значение, в случае позднего обнаружения возрастает риск развития интракраниальных осложнений, поражения черепно-мозговых нервов, в том числе лицевого нерва, потери слуха вплоть до глухоты [9, 25–27]. Основная сложность хирургического лечения данной патологии заключается в необходимости радикального удаления патологического процесса и сохранения жизненно важных структур пирамиды височной

кости. Визуализация скрытых зон височной кости с использованием только микроскопической техники является сложной задачей из-за рабочего угла микроскопа. Благодаря использованию эндоскопической техники стало возможным санировать труднодоступные зоны от матрикса холестеатомы более щадящим подходом [28, 29]. Представленный клинический случай демонстрирует целесообразность использования угловых (0°, 30°, 45°, 70°) жестких эндоскопов при удалении холестеатомы за счет улучшения обзора супралабиринтного пространства, ТМО СЧЯ, лабиринтного, тимпанального отдела лицевого нерва и области первого колена.

Использование эндоскопа иногда позволяет проводить нестандартные доступы для удаления патологического процесса, при этом удается санировать всю холестеатому и сохранить часть определенных костных структур, которые обычно удаляются, что дает результаты по слуху и функции лицевого нерва. Эндоскопическая техника также применима при повторных ревизионных операциях, она позволяет санировать такие труднодоступные зоны, как верхушка пирамиды, область внутреннего слухового прохода, яремное отверстие, канал лицевого нерва, где обнаруживается рецидив холестеатомы.

Во всех случаях ХПБК компьютерная томография позволяет оценить поражение структур височной кости, классифицировать тип поражения холестеатомы пирамиды и спланировать хирургический доступ с возможными функциональными исходами. Также для диагностики ХПБК обязательно используется МРТ области височных костей, ММУ в NON EPI DWI. Это информативно как для локализации и диагностики заболевания, так и для наблюдения за рецидивами [30].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Тщательные исследования следует проводить у детей с такими симптомами, как потеря слуха, паралич лицевого нерва и отделяемое из уха. Ранняя диагностика важна для предотвращения риска развития осложнений. Использование эндоскопической ассистенции при удалении ХПБК является целесообразным и оправданным, поскольку возможен контроль полного удаления матрикса холестеатомы в скрытых областях (всех отделов лицевого нерва, верхушки пирамиды, яремного отверстия, внутреннего слухового прохода, канала внутренней сонной артерии (вертикальный и горизонтальный сегменты), инфралабиринтного и супралабиринтного ячеистого тракта), где чаще всего не полностью контролируется удаление холестеатомы, что приводит к рецидивизму.



Поступила / Received 11.05.2024
Поступила после рецензирования / Revised 27.05.2024
Принята в печать / Accepted 10.06.2024

Список литературы / References

1. Sanna M, Zini C, Gamoletti R, Frau N, Taibah A, Russo A, Pasanisi E. Petrous bone cholesteatoma. *Skull Base Surg.* 1993;3(4):201–213. <https://doi.org/10.1055/s-2008-1060585>.
2. Sanna M, Pandya Y, Mancini F, Sequino G, Piccirillo E. Petrous bone cholesteatoma: classification, management and review of the literature. *Audiol Neurotol.* 2011;16(2):124–136. <https://doi.org/10.1159/000315900>.
3. Sabir BI, Rahmat K, Bux SI, Rajagopal NS, Looi LM, Sia SF. A giant mastoid cholesteatoma with posterior cranial extension causing mass effect and obstructive hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg.* 2013;115(10):2192–2196. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2013.05.023>.
4. Magliulo G. Petrous bone cholesteatoma: clinical longitudinal study. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2007;264(2):115–120. <https://doi.org/10.1007/s00405-006-0168-x>.

5. Magliulo G, Terranova G, Sepe C, Cordeschi S, Cristofar P. Petrous bone cholesteatoma and facial paralysis. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 1998;23(3):253–258. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2273.1998.00144.x>.
6. Geven LI, Mulder JS, Graamans K. Giant cholesteatoma: recommendations for follow-up. *Skull Base*. 2008;18(5):353–359. <https://doi.org/10.1055/s-0028-1086054>.
7. Tos M. Incidence, etiology and pathogenesis of cholesteatoma in children. *Adv Otorhinolaryngol*. 1988;40:110–107. <https://doi.org/10.1159/000415679>.
8. McCabe R, Lee DJ, Fina M. The Endoscopic Management of Congenital Cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am*. 2021;54(1):111–123. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2020.09.012>.
9. Hao J, Chen M, Liu B, Yang Y, Liu W, Zhang J, Ni X. The Significance of Staging in the Treatment of Congenital Cholesteatoma in Children. *Ear Nose Throat J*. 2021;100(10_suppl):1125S–1131S. <https://doi.org/10.1177/0145561320933965>.
10. Tos M. A new pathogenesis of mesotympanic (congenital) cholesteatoma. *Laryngoscope*. 2000;110(11):1890–1897. <https://doi.org/10.1097/00005537-200011000-00023>.
11. Moffat D, Jones S, Smith W. Petrous temporal bone cholesteatoma: a new classification and long-term surgical outcomes. *Skull Base*. 2008;18(2):107–115. <https://doi.org/10.1055/s-2007-991112>.
12. Lim HW, Yoon TH, Kang WS. Congenital cholesteatoma: clinical features and growth patterns. *Am J Otolaryngol*. 2012;33(5):538–542. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2012.01.001>.
13. Yung M, Tono T, Olszewska E, Yamamoto Y, Sudhoff H, Sakagami M et al. EAONO/JOS joint consensus statements on the definitions, classification and staging of middle ear cholesteatoma. *J Int Adv Otol*. 2017;13(1):1–8. <https://doi.org/10.5152/iao.2017.3363>.
14. Shin CH, Kang WS, Park HJ, Chung JW, Ahn JH. Is there a clinical difference in paediatric congenital cholesteatoma according to age? *J Laryngol Otol*. 2023;137(6):643–650. <https://doi.org/10.1017/S0022215122001840>.
15. Gilberto N, Custódio S, Colaço T, Santos R, Sousa P, Escada P. Middle ear congenital cholesteatoma: systematic review, meta-analysis and insights on its pathogenesis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2020;277(4):987–998. <https://doi.org/10.1007/s00405-020-05792-4>.
16. Ide S, Ganaha A, Tono T, Goto T, Nagai N, Matsuda K et al. Value of DW-MRI in the preoperative evaluation of congenital cholesteatoma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2019;124:34–38. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.05.017>.
17. Göçmen H, Kiliç R, Özdek A, Kizilkaya Z, Safak MA, Samim E. Surgical treatment of cholesteatoma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003;67(8):867–872. [https://doi.org/10.1016/s0165-5876\(03\)00130-7](https://doi.org/10.1016/s0165-5876(03)00130-7).
18. Hunter JB, Zuniga MG, Sweeney AD, Bertrand NM, Wanna GB, Haynes DS et al. Pediatric endoscopic cholesteatoma surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;154(6):1121–1127. <https://doi.org/10.1177/014599816631941>.
19. James AL, Cushing S, Papsin BC. Residual cholesteatoma after endoscope-guided surgery in children. *Otol Neurotol*. 2016;37(2):196–201. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000948>.
20. Kozin ED, Gulati S, Kaplan AB, Lehmann AE, Remenschneider AK, Landegger LD et al. Systematic review of outcomes following observational and operative endoscopic middle ear surgery. *Laryngoscope*. 2015;125(5):1205–1214. <https://doi.org/10.1002/lary.25048>.
21. Tarabichi M. Endoscopic management of limited attic cholesteatoma. *Laryngoscope*. 2004;114(7):1157–1162. <https://doi.org/10.1097/00005537-200407000-00005>.
22. Park JH, Ahn J, Moon JJ. Transcanal Endoscopic Ear Surgery for Congenital Cholesteatoma. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2018;11(4):233–241. <https://doi.org/10.21053/ceo.2018.00122>.
23. Диаб ХМ, Панина ОС, Пашинина ОА. Модифицированная классификация инфралабиринтной холестеатомы пирамиды височной кости и шкала распространенности патологического процесса. *Медицинский совет*. 2020;16(8):86–94. <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2020-16-86-94>.
24. Diab KM, Panina OS, Pashchinina OA. Modified classification of infralabyrinthine cholesteatoma and scale of cholesteatoma extension. *Meditsinskiy Sovet*. 2020;(16):86–94. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2020-16-86-94>.
25. Orobello N, Harrington C, Reilly BK. Updates in paediatric cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2022;30(6):422–425. <https://doi.org/10.1097/MO0.0000000000000850>.
26. Choi Y, Kwak MY, Kang WS, Chung JW. Endoscopic Ear Surgery for Congenital Cholesteatoma in Children. *J Int Adv Otol*. 2022;18(3):236–242. <https://doi.org/10.5152/iao.2022.21302>.
27. Kazahaya K. Lateral Skull Base Approaches in Pediatric Skull Base Surgery. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2018;79(1):47–57. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1624572>.
28. Campion T, Taranath A, Pinelli L, Ugga L, Nash R, Talenti G, Dahmouh H, D'Arco F. Imaging of temporal bone inflammations in children: a pictorial review. *Neuroradiology*. 2019;61(9):959–970. <https://doi.org/10.1007/s00234-019-02258-1>.
29. Grauvogel J, Scheiwe C, Masalha W, Grauvogel T, Kaminsky J, Vasilikos I. Piezosurgery, neuroendoscopy, and neuronavigation-assisted intracranial approach for removal of a recurrent petrous apex cholesteatoma: technical note. *J Neurosurg Pediatr*. 2018;21(3):322–328. <https://doi.org/10.3171/2017.PEDS17327>.
30. Грачев НС, Полев ГА, Морозов ИИ, Самарин АЕ, Ворожцов ИН, Щербakov DA. Опыт применения эндоскопической техники в отоларингологии у детей. *Вестник оториноларингологии*. 2020;85(1):88–93. Режим доступа: <https://doi.org/10.17116/otorino20208501188>.
31. Grachev NS, Polev GA, Morozov II, Samarina AE, Vorozhtsov IN, Shcherbakov DA. Our first experience with endoscopic ear surgery. *Vestnik Oto-Rino-Laringologii*. 2020;85(1):88–93. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/otorino20208501188>.
32. Dhepnorarat RC, Wood B, Rajan GP. Postoperative non-echo-planar diffusion-weighted magnetic resonance imaging changes after cholesteatoma surgery: implications for cholesteatoma screening. *Otol Neurotol*. 2009;30(1):54–58. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31818edf4a>.

Вклад авторов:

Концепция статьи – Х.М. Диаб, Н.А. Дайхес, О.А. Пашинина, Т.И. Гаращенко

Концепция и дизайн исследования – О.А. Пашинина, Т.И. Гаращенко

Написание текста – С.В. Коханюк, П.А. Сафарова, О.С. Панина

Сбор и обработка материала – С.В. Коханюк, П.А. Сафарова, О.С. Панина

Обзор литературы – С.В. Коханюк, П.А. Сафарова, О.С. Панина

Анализ материала – О.А. Пашинина, С.В. Коханюк

Статистическая обработка – О.А. Пашинина, О.С. Панина

Редактирование – О.А. Пашинина, Т.И. Гаращенко

Утверждение окончательного варианта статьи – Х.М. Диаб, Н.А. Дайхес, О.А. Пашинина, Т.И. Гаращенко

Contribution of authors:

Concept of the article – Khassan M. Diab, Nikolai A. Daikhes, Olga A. Paschinina, Tatiana I. Garashchenko

Study concept and design – Olga A. Paschinina, Tatiana I. Garashchenko

Text development – Svetlana V. Kokhanyuk, Patima A. Safarova, Olga S. Panina

Collection and processing of material – Svetlana V. Kokhanyuk, Patima A. Safarova, Olga S. Panina

Literature review – Svetlana V. Kokhanyuk, Patima A. Safarova, Olga S. Panina

Material analysis – Olga A. Paschinina, Svetlana V. Kokhanyuk

Statistical processing – Olga A. Paschinina, Olga S. Panina

Editing – Olga A. Paschinina, Tatiana I. Garashchenko

Approval of the final version of the article – Khassan M. Diab, Nikolai A. Daikhes, Olga A. Paschinina, Tatiana I. Garashchenko

Согласие пациентов на публикацию: родители пациентов подписали информированное согласие на публикацию данных.

Basic patient privacy consent: patients' parents signed informed consent regarding publishing data.

Информация об авторах:

Диаб Хассан Мохамед Али, д.м.н., заместитель директора по международным отношениям, руководитель НКО «Патологии уха и основания черепа», Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; профессор кафедры оториноларингологии постдипломного образования, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1; <https://orcid.org/0000-0002-2790-7900>; Hasandiab@mail.ru

Дайхес Николай Аркадьевич, чл.-корр. РАН, д.м.н., профессор, директор, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; заведующий кафедрой оториноларингологии, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1; <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>; admin@otolar.ru

Пашинина Ольга Александровна, к.м.н., заведующая отделом «Патологии уха и основания черепа», Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0002-3608-2744>; Olga83@mail.ru

Гарашенко Татьяна Ильинична, д.м.н., профессор, ученый секретарь, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; профессор кафедры оториноларингологии, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1; <https://orcid.org/0000-0002-5024-6135>; 9040100@mail.ru

Панина Ольга Сергеевна, врач-оториноларинголог, младший научный сотрудник научно-клинического отдела «Патологии уха и основания черепа», Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0002-5177-4255>; dr.panina@gmail.com

Коханюк Светлана Витальевна, врач-оториноларинголог, младший научный сотрудник научно-клинического отдела «Патологии уха и основания черепа», Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0001-7171-9619>; skokhanyuk94@gmail.com

Сафарова Патима Ахмедовна, врач-оториноларинголог детского отделения «Патологии уха и основания черепа», Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0003-2297-1601>; lagieva.patima@yandex.ru

Information about the authors:

Khassan M. Diab, Dr. Sci. (Med.), Deputy Director for International Affairs, Chief of the Scientific Department of Otolaryngology and Skull Base pathologies, The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; Professor of the Department of Otorhinolaryngology Postgraduate Education, Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-2790-7900>; hasandiab@mail.ru

Nikolai A. Daikhes, Corr. Member RAS, Dr. Sci. (Med.), Professor, Director, The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; Head of the Department of Otorhinolaryngology, Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>; otolaru@yandex.ru

Olga A. Paschinina, Cand. Sci. (Med.), Chief of the Clinical Department of Otolaryngology and Skull Base pathologies, The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-3608-2744>; otolaru@yandex.ru

Tatiana I. Garashchenko, Dr. Sci. (Med.), Professor, Scientific Secretary, Federal State Budgetary Institution «Scientific and Clinical Center of Otorhinolaryngology, The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; Professor of the Department of Otorhinolaryngology, Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-5024-6135>; 9040100@mail.ru

Olga S. Panina, Otorhinolaryngologist, Junior Researcher at the Scientific and Clinical Department of "Pathology of the ear and skull base", The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-5177-4255>; dr.panina@gmail.com

Svetlana V. Kokhanyuk, Otorhinolaryngologist, Junior Researcher at the Scientific and Clinical Department of "Pathology of the Ear and Skull Base", The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-7171-9619>; skokhanyuk94@gmail.com

Patima A. Safarova, Otorhinolaryngologist, Pediatric Department of "Pathology of the ear and skull base", The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0003-2297-1601>; lagieva.patima@yandex.ru