

Особенности и результаты хирургического лечения тугоухости при несовершенном остеогенезе

© А.И. КРЮКОВ^{1,2}, Е.В. ГАРОВ^{1,2}, Е.Е. ЗЕЛИКОВИЧ¹, Е.Е. ЗАГОРСКАЯ¹, А.С. КАЛОШИНА¹, Е.Е. ГАРОВА¹, А.С. ПАНАСОВА¹, О.В. КОВТУН¹, А.Г. ХУБЛАРЯН¹

¹ГБУЗ города Москвы «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия;

²ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

РЕЗЮМЕ

Несовершенный остеогенез (НО) является формой врожденного остеопороза. В зависимости от типа НО у больных встречаются различные виды тугоухости. В соответствии с видом и степенью тугоухости применяются наиболее эффективные методики реабилитации слуха.

Цель исследования. Оценить особенности и результаты хирургической реабилитации тугоухости у больных с несовершенным остеогенезом.

Материал и методы. За период с 2009 по 2022 г. в научно-исследовательском отделе микрохирургии уха ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗМ выполнена 2221 операция первичной стапедопластики, из них 23 (1,04%) у 21 больного с НО. Женщин было 14, мужчин — 7. По данным тональной пороговой аудиометрии, у 19 пациентов выявлена двусторонняя тугоухость и у 2 — односторонняя. Кондуктивная тугоухость наблюдалась в 9 случаях, смешанная — в 14. Усредненные пороги костной проводимости (КП) составили 22,7±8,04 дБ, а костно-воздушный интервал (КВИ) — 36,1±5,3 дБ. По данным компьютерной томографии височных костей, у всех пациентов отмечалось двустороннее и симметричное снижение плотности слуховых косточек, а у 7 больных — обширные зоны неоднородного снижения плотности костного лабиринта до +500 — +1000 НУ. Проведено 23 операции 21 больному: в 21 случае стапедопластика с лазерной ассистенцией и в 2 — оссикулопластика.

Результаты. Пороги КП через 6 мес после операции в среднем составили 24,6±8,2 дБ, а КВИ — 12,1±2,9 дБ. Закрытие КВИ ≤10 дБ на разговорных частотах выявлено у 30,5%, КВИ ≤20 дБ — у 95%. Через 12 мес и более после операции изменения аудиологических показателей не отмечено.

Выводы. Хирургическое лечение патологии стремени у пациентов с несовершенным остеогенезом и потерей слуха является эффективным и не отличается от такового у пациентов с отосклерозом после терапии бисфосфонатами с препаратами фторида натрия, кальция и витамина D при условии выполнения операции на фоне плотности зон деминерализации 1000 НУ и применения лазерной ассистенции. Учитывая деминерализацию костных структур височной кости, для восстановления звукопроводения лучше применять аутохрящевые протезы стремени или укрывать зону крепления других протезов аутоканями с целью профилактики некроза длинной ножки наковальни и достижения стабильных отдаленных функциональных результатов.

Ключевые слова: синдром Ван дер Хуве, тугоухость, хирургическая реабилитация, функциональные результаты.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

Крюков А.И. — <https://orcid.org/0000-0003-0262-248X>

Гаров Е.В. — <https://orcid.org/0000-0003-2473-3113>

Зеликович Е.Е. — <https://orcid.org/0000-0003-1859-0179>

Загорская Е.Е. — <https://orcid.org/0000-0001-6327-1359>

Калошина А.С. — <https://orcid.org/0000-0003-1203-1317>

Гарова Е.Е. — <https://orcid.org/0000-0002-9752-0760>

Панасова А.С. — <https://orcid.org/0000-0002-9639-7449>

Ковтун О.В. — <https://orcid.org/0000-0001-6103-6769>

Хубларян А.Г. — <https://orcid.org/0000-0001-8924-5977>

Автор, ответственный за переписку: Гаров Е.В. — e-mail: egarov@yandex.ru

КАК ЦИТИРОВАТЬ:

Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеликович Е.Е., Загорская Е.Е., Калошина А.С., Гарова Е.Е., Панасова А.С., Ковтун О.В., Хубларян А.Г. Особенности и результаты хирургического лечения тугоухости при несовершенном остеогенезе. *Вестник оториноларингологии.* 2023;88(6):5–14. <https://doi.org/10.17116/otorino2023880615>

Features and results of surgical rehabilitation of hearing loss in osteogenesis imperfecta

© A.I. KRYUKOV^{1,2}, E.V. GAROV^{1,2}, E.I. ZELIKOVICH¹, E.E. ZAGORSKAYA¹, A.S. KALOSHINA¹, E.E. GAROVA¹, A.S. PANASOVA¹, O.V. KOVTUN¹, A.G. KHUBLARYAN¹

¹Sverzhovsky Research Clinical Institute of Otorhinolaryngology (Chairman is Corresponding member of the Russian Academy of Sciences, Honored Scientist of the Russian Federation, Prof. A.I. Kryukov), Moscow, Russia;

²Pirogov Russian National Research Medical University (Head of Department is Corresponding member of the Russian Academy of Sciences, Honored Scientist of the Russian Federation, Prof. A.I. Kryukov), Moscow, Russia

ABSTRACT

Osteogenesis imperfecta (OI) is a form of congenital osteoporosis. Depending on the type of OI, patients experience various types of hearing loss. Depending on the type and degree of hearing loss, various methods of hearing rehabilitation are used in this category of patients.

Objective. To evaluate the features and results of surgical rehabilitation of hearing loss in patients with osteogenesis imperfecta.

Material and methods. During the period from 2009 to 2022, 2221 primary stapedoplasty was performed in the department, of which 23 (1.04%) in 21 patients were performed in patients with OI. There were 14 women and 7 men. According to TPA, bilateral hearing loss was detected in 19 patients and unilateral in 2. Conductive hearing loss was observed in 9 cases and mixed — in 14. The average thresholds for bone conduction (BC) were 22.7 ± 8.04 dB, and the bone-air interval (ABG) — 36.1 ± 5.3 dB. According to CT of the temporal bones, all patients showed a bilateral and symmetrical decrease in the density of the auditory ossicles, and in 7 patients there were extensive areas of non-uniform decrease in the density of the bone labyrinth up to $+500$ — $+1000$ HU. 21 patients underwent 23 operations: in 21 cases stapedoplasty with laser assistance and in 2 cases ossiculoplasty.

Results. BC thresholds 6 months after surgery averaged 24.6 ± 8.2 dB, and ABG — 12.1 ± 2.9 dB. Closing of ABG ≤ 10 dB at spoken frequencies was detected in 30.5%, ABG ≤ 20 dB — in 95%. After 12 months or more after the operation, no change in the audiological parameters was noted.

Conclusions. Stapes surgery for conductive and mixed hearing loss in OI patients is functionally effective. The best results are achieved after therapy with bisphosphonates with preparations of sodium fluoride, calcium and vitamin D, performing the operation when the density of demineralization zones reaches 1000 HU and using laser assistance. Taking into account the demineralization of the bone structures of the temporal bone, it is recommended to use autcartilaginous stirrup prostheses to restore sound conduction or to cover the attachment area of other prostheses with autologous tissues to prevent necrosis of the long stalk of the incus and stabilize long-term functional results.

Keywords: Van der Hove syndrome, hearing loss, surgical rehabilitation, functional results.

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS:

Kryukov A.I. — <https://orcid.org/0000-0003-0262-248X>

Garov E.V. — <https://orcid.org/0000-0003-2473-3113>

Zelikovich E.I. — <https://orcid.org/0000-0003-1859-0179>

Zagorskaya E.E. — <https://orcid.org/0000-0001-6327-1359>

Kaloshina A.S. — <https://orcid.org/0000-0003-1203-1317>

Garova E.E. — <https://orcid.org/0000-0002-9752-0760>

Panasova A.S. — <https://orcid.org/0000-0002-9639-7449>

Kovtun O.V. — <https://orcid.org/0000-0001-6103-6769>

Khublaryan A.G. — <https://orcid.org/0000-0001-8924-5977>

Corresponding author: Garov E.V. — e-mail: egarov@yandex.ru

TO CITE THIS ARTICLE:

Kryukov AI, Garov EV, Zelikovich EI, Zagorskaya EE, Kaloshina AS, Garova EE, Panasova AS, Kovtun OV, Khublaryan AG. Features and results of surgical rehabilitation of hearing loss in osteogenesis imperfecta. *Bulletin of Otorhinolaryngology = Vestnik otorinolaringologii*. 2023;88(6):5–14. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/otorino2023880615>

Введение

Несовершенный остеогенез (НО, болезнь Лобштейна) является формой врожденного остеопороза. Это редкое генетически обусловленное заболевание, проявляющееся генерализованным нарушением соединительной ткани вследствие образования незрелого коллагена I типа, ведущее к низкой минеральной плотности кости и нарушению костной микроархитектоники, что вызывает хрупкость костей, частые переломы и костные деформации [1, 2]. Сочетание хрупкости костей, кондуктивной тугоухости и наличия у пациента голубых склер называют синдромом Ван дер Хуве (van der Hoeve de Kleun) по имени нидерландского офтальмолога, который впервые описал данный синдром в 1916 г. [3].

В 90% случаев НО обусловлен мутацией нескольких генов, чаще всего с гетерозиготной аутосомно-доминантной мутацией *COL1A1* или *COL1A2*, которые кодируют цепи коллагена I типа (характерные для I–IV типов классификации НО). Еще у 10% пациентов встречаются другие типы (V–XII) НО с аутосомно-рецессивным видом наследования, связанные с мутациями в генах белков, участвующих в биосинтезе и сборке молекулы коллагена (аномалия дифференцировки остеобластов) [4].

Нарушение синтеза коллагена I типа может быть количественным или качественным, что обуславливает клиническую тяжесть заболевания, которая колеблется от перинатальной летальности до почти бессимптомного течения [5]. Пациентов с НО разделяют на четыре типа по рентгенографическим, генетическим и клиническим (по степени тяжести) критериям: I тип (умеренный) — с отсутствием костных деформаций и нормальным или почти нормальным ростом; II тип (летальный) — является летальным в перинатальном периоде; III тип (тяжелый) — тяжелая форма у детей, переживших неонатальный период, приводит к крайней низкорослости; IV тип (от умеренной до тяжелой) — с легкими и умеренными деформациями костей и переменным низким ростом [6]. Недавнее открытие других мутаций, особенно аутосомно-рецессивных, расширило классификацию типов НО: от V до XII [7–9].

Потеря слуха обычно выражена у пациентов с НО I типа (у 61,3–83,5%) в сравнении с III типом (у 2,2–8%) и IV типом (у 14,3%) [2, 9–14]. Чаще сенсоневральная тугоухость (СНТ) наблюдается при I типе, чем при IV типе [15]. Как правило, кондуктивная тугоухость выявляется у молодых, а СНТ — у пожилых пациентов. Смешанная тугоухость или СНТ встречается в любом возрасте [12–14, 16–18]. При этом

не отмечено корреляции между типом мутации (*COL1A1* или *COL1A2*) и распространенностью, типом или тяжестью потери слуха или с возрастом на момент начала заболевания [12].

Наиболее частый возраст снижения слуха приходится на второе, третье и четвертое десятилетия жизни (в среднем от 10 до 45 лет). В возрасте 50 лет примерно у 50% пациентов отмечаются симптомы нарушения слуха [11, 12]. Распространенность у взрослых составляет 0,5–1 случай на 10 тыс. населения, у детей — 4,9 случая на 100 тыс. [15, 19].

Прогрессирующую потерю слуха отмечают 19,4–70% пациентов с НО. Тугоухость у этих больных чаще двусторонняя (у 44,5–49%), кондуктивного (у 4,5–21%), сенсоневрального (у 11,6%), смешанного (у 17,3–37,8%) характера и глухота (у 25–60%) [2, 13–18, 20–24]. Причинами нарушения звукопроводения при данном патологическом состоянии являются атрофия длинной ножки наковальни, атрофия или перелом тонких ножек стремени, фиксация подножной пластинки и облитерация овального и круглого окна [21, 24–27]. Нарушение звуковосприятия в основном обусловлено рядом причин: это аномальное разрастание костной ткани в улитке, вызывающее механическое повреждение базилярной мембраны; образующиеся очаги деминерализации в улитке могут оказать токсическое воздействие ферментов на волосковые клетки; микротрещины капсулы улитки; аномалия развития текториальной мембраны, кровоизлияния и/или проникновение репаративной сосудистой или фиброзной ткани в улитку и вокруг нее; атрофия и кальцификация сосудистой полоски, что подтверждалось исследованиями трупных височных костей при НО [21, 28].

При гистологическом исследовании височных костей у пациентов с НО выявляются изменения, характерные для дефекта коллагена I типа: дефекты оссификации и очаги деминерализации, подобные отосклеротическому поражению (отоспонгиозу) [28–32]. Однако если отосклероз (ОС) ограничивается эндохондральным слоем капсулы улитки, то при НО поражаются эндост, эндохондральный слой и надкостница [33].

По данным компьютерной томографии (КТ) височных костей, у пациентов с НО и потерей слуха отмечаются гипоплотные очаги в капсуле улитки с участками повышенной метаболической активности по результатам магниторезонансной томографии (МРТ) с контрастированием. Протяженность зон гиподенсии на КТ соответствует типу тугоухости: при кондуктивной — в области переднеоконной щели, овального и круглого окон, при смешанной — к этим областям добавляются ретрофенестральные и перикохлеарные очаги. Тяжесть потери слуха коррелирует с локализацией и распространением очагов в лабиринте [21, 34, 35]. Наиболее часто очаги локализовывались впереди оконной щели (в 75% случаев), в области овального (в 69,7%) и круглого окна (в 60,6%), перикохлеарно (в 48,5%), у канала лицевого нерва (в 30,3%) и полукружных каналов (в 18,2%) [35, 36]. При этом у пациентов с кондуктивной или смешанной тугоухостью наблюдается более низкая плотность кости лабиринта по сравнению с пациентами с отоспонгиозом, СНТ или отсутствием тугоухости, выявляются микропереломы и ремоделирование кости, вызывающие фиксацию основания стремени [21]. Некоторые наблюдали гипоплотные очаги в капсуле улитки при КТ височной кости у значительной части больных с НО, независимо от того, имели они тугоухость или нет [37].

В зависимости от вида и степени тугоухости применяются различные методики (от стапедопластики, импланта-

ции систем среднего уха воздушной и костной проводимости до кохлеарной имплантации) реабилитации слуха у данной категории больных. При смешанной тугоухости с высокими порогами костной проводимости (КП) выполняют установку имплантируемых систем среднего уха воздушной и костной проводимости [38–40]. Однако у больных с НО возможны сложности, связанные со стабилизацией имплантатов [41].

В более тяжелых случаях при выраженной СНТ используется кохлеарная имплантация, результаты которой являются эффективными, как и при потере слуха, вызванной другими причинами [20, 22, 42, 43]. В то же время проблемы возникают из-за гиперваскуляризации слизистой оболочки промонториальной стенки улитки, более частой облитерации окна и завитков улитки, отсутствия анатомических ориентиров и стимуляции лицевого нерва дистальными участками внутриулиткового электрода (у 38%) вследствие выраженной деминерализации капсулы улитки у больных с НО [20, 22, 43].

Однако из-за редкости патологии, основного заболевания и сложности выполнения операций многие отмечают худшие результаты [25, 40]. Альтернативой хирургическому лечению является использование слуховых аппаратов [24].

Цель исследования — оценить особенности и результаты хирургической реабилитации тугоухости у больных с несовершенным остеогенезом.

Материал и методы

Проведен ретроспективный анализ информации о больных с НО (21 пациент, 23 уха), обследованных и прооперированных в научно-исследовательском отделе микрохирургии уха ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗМ с 2009 по 2022 г. Было 14 женщин (возраст от 18 до 52 лет, средний возраст $35,2 \pm 3,9$ года) и 7 мужчин (от 21 до 42 лет, $35,1 \pm 5,3$ года). Всем больным до операции проведено комплексное обследование (включая отомикроскопию, тональную пороговую аудиометрию (ТПА), акустическую импедансометрию и КТ височных костей).

По данным ТПА, у 19 пациентов выявлена двусторонняя тугоухость и у 2 — односторонняя. Кондуктивная тугоухость наблюдалась в 9 случаях (1-й и 3-й степени) и смешанная — в 14 случаях (2-й, 3-й и 4-й степени) (рис. 1, 2). Усредненные пороги КП составили $22,7 \pm 8,04$ дБ, а костно-воздушного интервала (КВИ) — $36,1 \pm 5,3$ дБ. По данным тимпанометрии, у двух больных отмечался тип Ad, что свидетельствует о гипермобильности барабанной перепонки и/или разрыве цепи слуховых косточек. По данным КТ височных костей, у всех пациентов отмечалось двустороннее и симметричное снижение плотности слуховых косточек, а у 7 больных — обширные зоны неоднородного снижения плотности костного лабиринта до $+500$ — $+1000$ HU (базальный и апикальный завитки улитки, области преддверия, улитки, полукружных каналов и внутреннего слухового прохода) (рис. 3). Все пациенты консультированы врачом-эндокринологом, а 6 из них в предоперационном периоде получали курсы терапии бисфосфонатами с препаратами фторида натрия, кальция и витамина D в зависимости от усредненной плотности зон деминерализации в височных костях.

Всем пациентам выполнены слухоулучшающие операции с использованием протезов стремени. В зависимости от выбранного протеза пациенты распределены в две груп-



Рис. 1. Тональная пороговая аудиометрия у больной с несовершенным остеогенезом и двусторонней кондуктивной тугоухостью.

Fig. 1. Tonal threshold audiometry in a patient with osteogenesis imperfecta and bilateral conductive hearing loss.

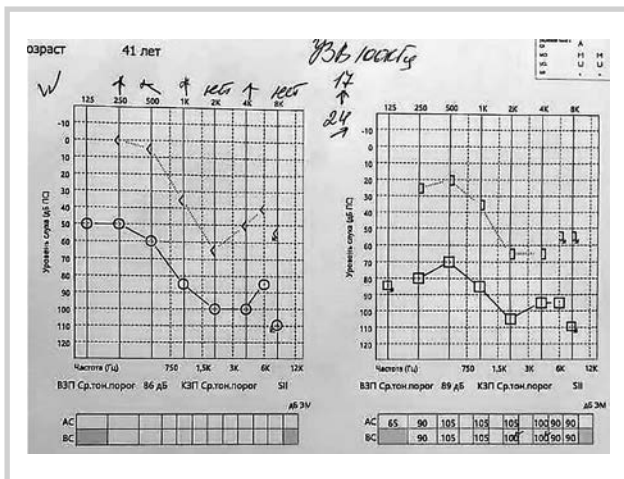


Рис. 2. Тональная пороговая аудиометрия у пациента с несовершенным остеогенезом и двусторонней смешанной тугоухостью.

Fig. 2. Tonal threshold audiometry in a patient with osteogenesis imperfecta and bilateral mixed hearing loss.

пы: 1-я группа — с применением титанового протеза (4 человека, 5 операций); 2-я группа — с применением аутохрящевого протеза (17 человек, 18 операций). После операции ТПА выполняли в динамике через 3 мес, 6 мес и 12 мес.

Статистическую обработку данных проводили методом вариационной статистики и определения *t*-критерия, парного *t*-критерия Стьюдента, критерия χ^2 с помощью программы Microsoft Excel.

Результаты

За период с 2009 по 2022 г. выполнена 2221 первичная стапедопластика, из них у больных с НО — 23 (1,04%).

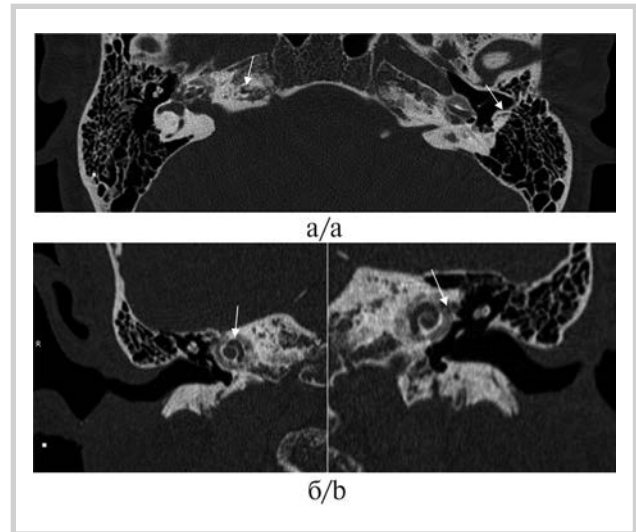


Рис. 3. Данные компьютерной томографии височных костей у пациентов с несовершенным остеогенезом и потерей слуха. Отмечаются гипоинтенсивные очаги в капсуле улитки с участками повышенной метаболической активности височных костей у больного с несовершенным остеогенезом. а — аксиальная проекция; б — коронарные проекции. В области передиооконной щели определяется очаг отоспонгиоза плотностью +750 HU. В капсуле улитки перикохлеарно определяются массивные сливные очаги отоспонгиоза плотностью +600 — +700 HU, достигающие внутреннего слухового прохода.

Fig. 3. Computed tomography of temporal bones in patients with osteogenesis imperfecta and hearing loss. There are hypointensive foci in the cochlea capsule with areas of increased metabolic activity of the temporal bones in a patient with osteogenesis imperfecta. a — axial projection; b — coronary projections. In the area of the anterior window slit, a focus of otospongiosis with a density of +750 HU is determined. In the cochlea capsule, massive drainage foci of otospongiosis are determined pericochlearly by density +600 — +700 HU reaching the inner ear canal.

Все пациенты были низкого роста, нормального телосложения, кроме двух, у которых имелись проблемы опорно-двигательного аппарата. У этих пациентов заболевание диагностировано в раннем детстве. У 8 человек диагноз НО впервые установлен после появления симптомов тугоухости и ушного шума на основании КТ височных костей, хотя у них имело место большое количество переломов костей конечностей, а также сколиоз и кифосколиоз 3-й и 4-й степени. Все пациенты жаловались на прогрессирующее снижение слуха в течение 3—5 лет. У большинства пациентов тугоухость и ушной шум появились гораздо позже других симптомов заболевания — от 4 до 8 лет до обращения к сурдологу.

При оценке отомикроскопии данные не отличались от данных отомикроскопии нормальной барабанной перепонки. По данным ТПА, у пациентов 1-й группы усредненные пороги КП составили $37,75 \pm 10,3$ дБ, КВИ — $41,7 \pm 9,4$ дБ, а у пациентов 2-й группы усредненные пороги КП составили $24,8 \pm 5,1$ дБ, КВИ — $33,3 \pm 4,2$ дБ. Межгрупповые различия в предоперационном периоде не достигали уровня статистической значимости ($p > 0,05$).

Хирургическое лечение проводилось при достижении плотности зон деминерализации +1000 HU, оно выполнено

под местной анестезией 21 больному (23 операции). Из интраоперационных находок у всех пациентов отмечены: атрофия, хрупкость и истончение арки стремени, равномерное утолщение подножной пластинки стремени (облитерация)

Хирургические методики лечения тугоухости у больных с несовершенным остеогенезом

Surgical methods for the treatment of hearing loss in patients with osteogenesis imperfecta

Методика	Количество выполненных вмешательств
Аутохрящ на вену	15
Протез на вену	4
Поршневая	1
Вестибуломирингопексия	1
Платиноинкудопексия	2
Всего	23

и ее хрупкость при отсутствии отосклеротических очагов. В 21 случае при фиксации основания стремени проведена стапедопластика с лазерной ассистенцией на этапе стапедотомии. В 15 случаях выполнена частичная стапедэктомия с использованием аутохрящевого протеза (длина 3,5 мм), установленного на аутовену, закрывающую окно преддверия. Учитывая снижение плотности цепи слуховых косточек, следует отметить, что данная методика уменьшает риск развития некроза длинной ножки наковальни из-за характеристик эластичности и особенностей установки аутохрящевого протеза (под лентикулярный отросток), а также из-за частого самостоятельного восстановления целостности пересеченного сухожилия *m. stapedius* (дистальная ширина аутохрящевого протеза 2 мм) с улучшением кровоснабжения этой зоны. В 4 случаях применили титановый протез (длина 4,25 мм), установленный на аутовену, закрывающую окно преддверия; и в 1 случае — поршневую методику с использованием подобного протеза стремени при облитерации ниши окна преддверия. В этих случаях для про-

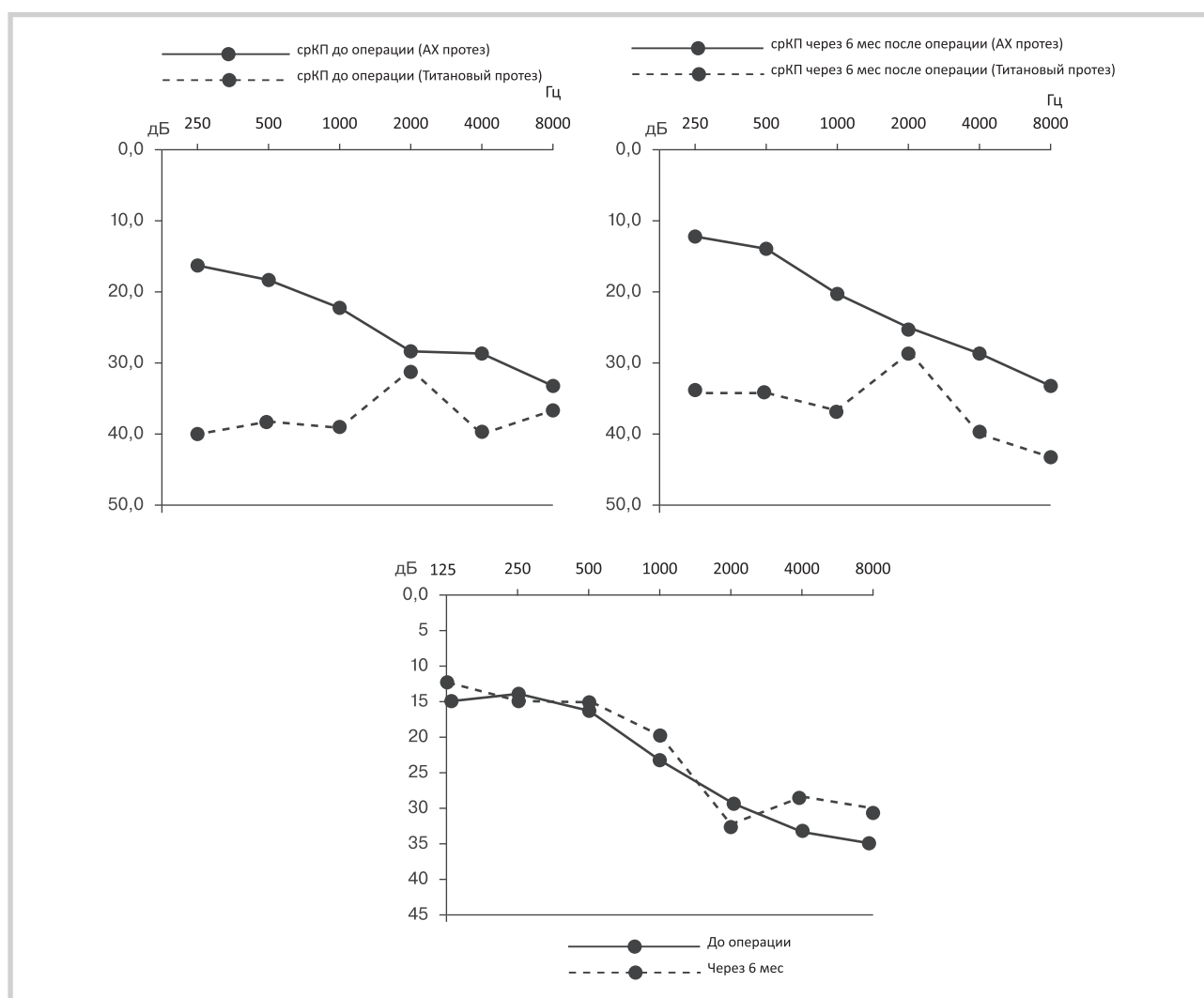


Рис. 4. Усредненные пороги костной проводимости до и через 6 мес после операции у пациентов 1-й и 2-й групп с несовершенным остеогенезом.

Fig. 4. Average thresholds of bone conduction before and 6 months after surgery in patients of groups 1 and 2 with osteogenesis imperfecta.

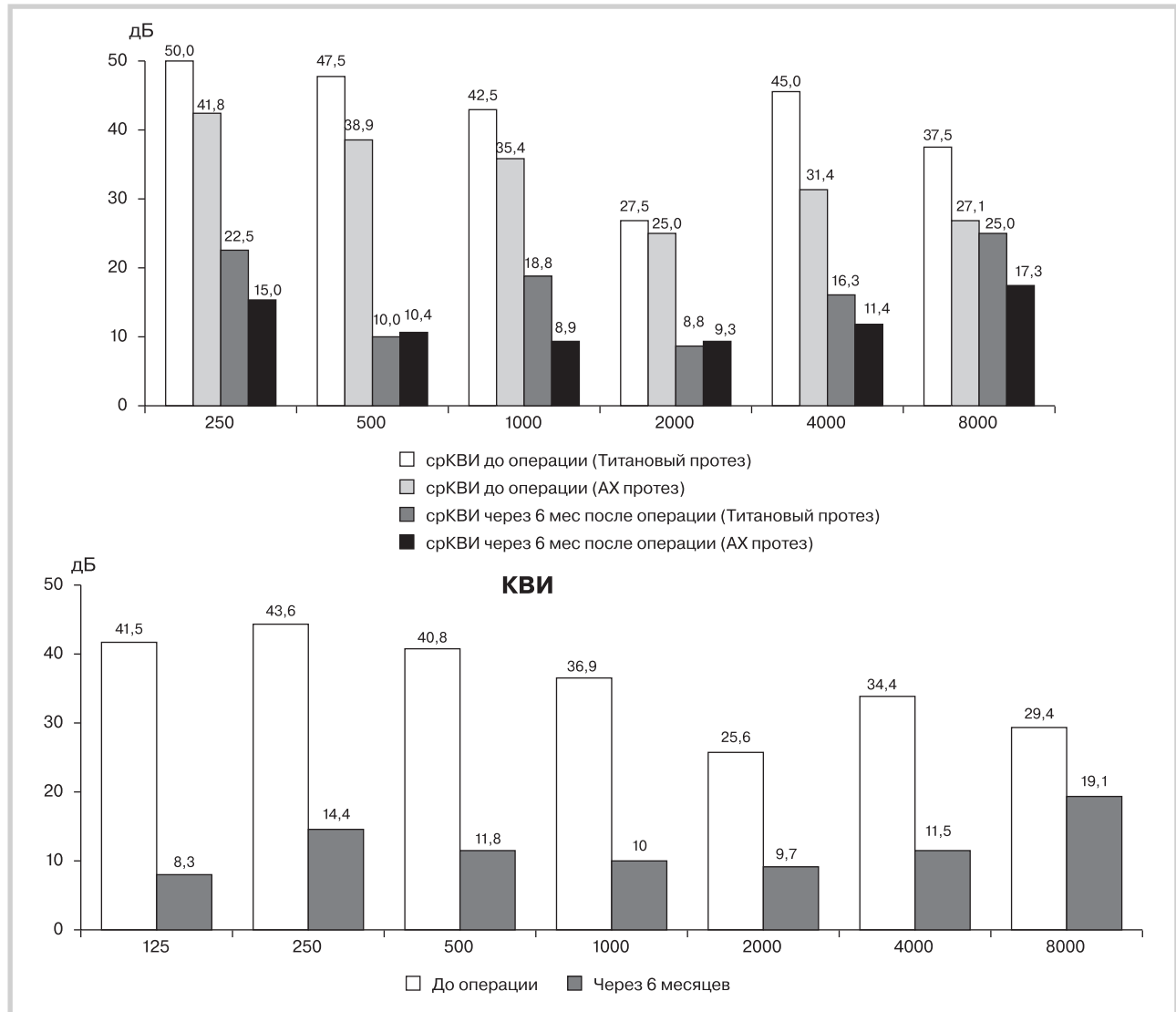


Рис. 5. Усредненные результаты костно-воздушного интервала до и через 6 мес после операции у пациентов 1-й и 2-й групп с несовершенным остеогенезом.

Fig. 5. Average results of the bone-air interval before and 6 months after surgery in patients of groups 1 and 2 with osteogenesis imperfecta.

филактики некроза длинного отростка наковальни место фиксации протеза стремени укрывали полоской аутоvene, а другим ее фрагментом восстанавливали пересеченное сухожилие *m. stapedius* [44]. В 1 случае вследствие атрофии длинной ножки наковальни проведена вестибуломирингопексия Т-образным аутохрящевым протезом (длина 5 мм) на аутовену. В 2 случаях при выявленном переломе ножек стремени из-за их атрофии и при подвижном основании выполнена платиноинкудопексия с использованием аутохрящевого протеза (длина 3 мм) от лентиккулярного отростка до основания стремени, который укреплялся проксимально гемостатической губкой (таблица). Каких-либо сложностей при выполнении хирургических вмешательств мы не наблюдали. Возможно, это связано с проведением всем больным терапии бисфосфонатами в сочетании с другими препаратами по поводу основного заболевания и у 6 пациентов — с проведением терапии для повышения

плотности зон деминерализации в височных костях при тугоухости, а также с использованием лазерной ассистенции. Во всех случаях в конце операции отмечено улучшение слуха.

В раннем послеоперационном периоде каких-либо особенностей в сравнении с больными ОС не было. Все больные получали антибактериальную, обезболивающую и симптоматическую терапию. В результате хирургического лечения в раннем и отдаленном послеоперационных периодах отмечено стабильное улучшение слуха у всех пациентов. Пороги КП через 6 мес после операции значительно не изменились и в среднем составили $24,6 \pm 8,2$ дБ (рис. 4). У пациентов 1-й группы пороги КП через 6 мес составляли $36,3 \pm 10,2$ дБ, 2-й группы — $22,5 \pm 5,9$ дБ, но статистически значимой разницы не было ($p > 0,05$). Во всех случаях отмечено уменьшение КВИ, среднее значение которого через 6 мес составило $12,1 \pm 2,9$ дБ (рис. 5). Через 6 мес у пациентов

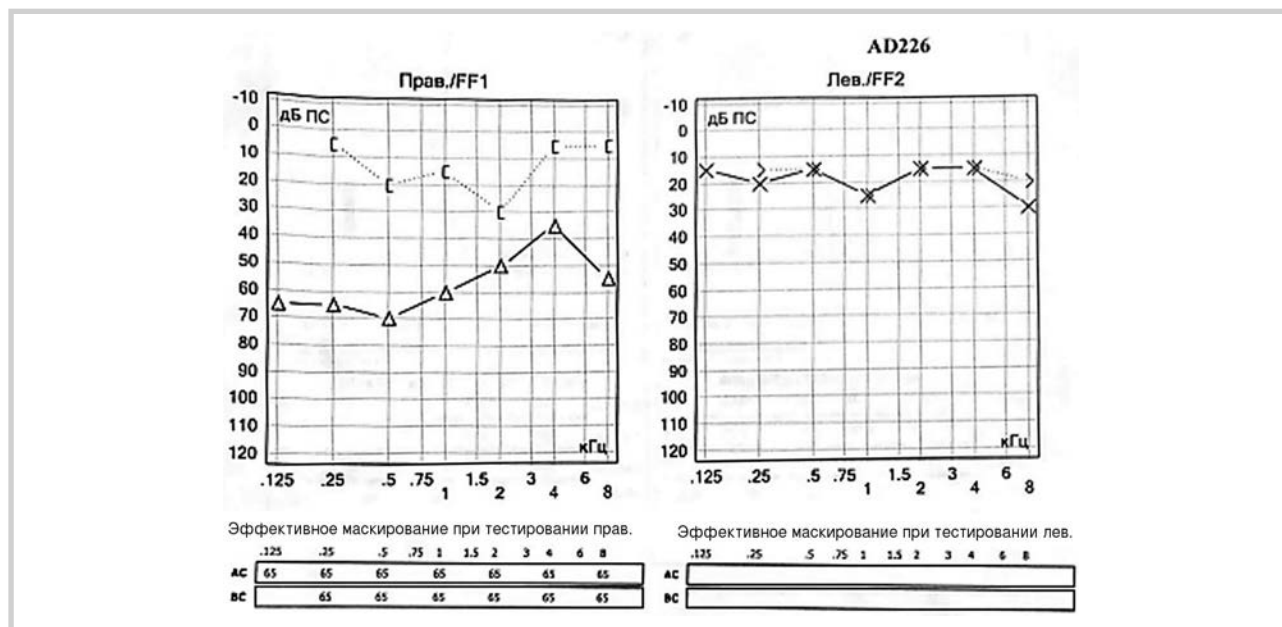


Рис. 6. Тональная пороговая аудиометрия у пациентки с несовершенным остеогенезом и двусторонней кондуктивной тугоухостью через 7 лет после стапедопластики на левом ухе.

Fig. 6. Tonal threshold audiometry in a patient with osteogenesis imperfecta and bilateral conductive hearing loss 7 years after stapedoplasty on the left ear.

1-й группы среднее значение КВИ составляло $16,9 \pm 4,9$ дБ, 2-й группы — $12,1 \pm 3,4$ дБ. Закрытие КВИ ≤ 10 дБ на разговорных частотах выявлено у 30,5%, КВИ ≤ 20 дБ — у 95%. Через 12 мес и более после операции изменения аудиологических показателей не отмечены. Однако на функциональные результаты лечения влияют тип НО и выраженность клинических проявлений. При незначительных клинических проявлениях и кондуктивной двусторонней тугоухости результаты могут быть и отличными (рис. 6).

Обсуждение

Клинические, рентгенологические и гистологические проявления тугоухости у пациентов с НО напоминают патологию ОС, чем и обусловлена одинаковая тактика хирургического ведения [38]. В то же время НО отличается от ОС более ранним началом (в детстве или во втором и третьем десятилетиях жизни); более тяжелым поражением среднего уха, атрофией и переломами слуховых косточек; высокой пористостью и толстой капсулой улитки; более высокой частотой СНТ [3, 45]. В нашем исследовании двусторонняя тугоухость выявлена у 90,5% больных с НО, смешанного характера — у 66,7%.

При ревизии многие наблюдали перелом тонких ножек стремени (до 10%) или их атрофию (до 22%), фиксацию подножной пластинки (у 3—62%), облитерацию овального окна (у 18—83%) и гиперваскуляризацию слизистой оболочки окна преддверия (до 18%) [3, 21, 24—27, 46]. В нашем исследовании перелом ножек стремени выявлен в 2 (8,7%) случаях хирургического лечения, облитерация — в 1 (4,4%) случае.

При выраженном кондуктивном компоненте тугоухости принято выполнять ревизию барабанной полости

и стапедопластику. По данным некоторых авторов, частота выявления НО при первичной стапедопластике составляет 0,9—6% [26, 47, 48]. Наши данные (1,04%) о частоте выполнения стапедопластики у больных с НО не отличаются от данных других исследователей.

Эффективность стапедопластики у больных с НО с кондуктивной и смешанной тугоухостью (КВИ ≤ 10 дБ) составляет 31—88% [3, 24, 26, 27, 49, 50]. В нашем исследовании закрытие КВИ ≤ 10 дБ на разговорных частотах выявлено у 30,5%, КВИ ≤ 20 дБ — у 95%. Многие авторы наблюдали в раннем и отдаленном периодах результаты хирургического лечения патологии стремени у больных НО такие же, как у пациентов с ОС [27, 38, 45]. Другие отмечают у 1,7—8% стабильное повышение порогов КП на оперированном ухе и худшие результаты по сравнению с больными ОС [3, 49]. Некоторые связывают проблемы выполнения операции и возникновения осложнений с выраженной геморрагией в 21—50% случаев, обусловленной гиперваскуляризацией в области промонториальной стенки и окна преддверия [3, 9, 25, 26, 39, 47]. Решение этой проблемы находят в использовании лазерной ассистенции [26]. Имеются данные о высоком риске рецидива кондуктивной тугоухости вследствие фиксации протеза у больных с НО [21]. В отдаленных сроках наблюдения у 10% пациентов наблюдалась двусторонняя прогрессирующая СНТ [49]. Однако, независимо от типов классификации НО (I или IV) и основного генотипа, положительные отдаленные результаты стапедопластики отмечаются у большинства пациентов с НО [21, 27]. Безусловно, результаты стапедопластики у больных НО, по нашим данным, также отстают от результатов хирургического лечения при ОС, независимо от материала изготовления протеза стремени и методики стапедопластики. Однако для профилактики рецидива тугоухости у больных с НО важными, на наш взгляд, являются при-

менение в качестве протеза стремени аутохряща ушной раковины пациента и пластика зоны крепления при использовании металлизированного протеза стремени. При этом некоторые авторы рекомендуют для профилактики некроза длинной ножки наковальни использовать тефлоновые протезы стремени [38].

По мнению многих исследователей, лечение больных с НО является междисциплинарной проблемой и должно включать физическую и хирургическую реабилитацию нарушений слуха и применение лекарственной терапии (бисфосфонаты с препаратами кальция и витамина D и рекомбинантный гормон роста человека), которая уменьшают деминерализацию костной ткани и частоту переломов [8, 19, 51, 52]. Имеются данные, что лечение бисфосфонатами у детей препятствуют прогрессированию потери слуха при НО, снижая риск перелома слуховых косточек и повышая оссификацию структур среднего и внутренне-го уха [14, 19].

ВЫВОДЫ

Хирургическое лечение патологии стремени у пациентов с несовершенным остеогенезом и тугоухостью кондуктивного и смешанного характера является функционально эффективным. Достигается закрытие костно-воздушного интервала ≤ 10 дБ на разговорных частотах у 30,5% пациентов и ≤ 20 дБ у 95% пациентов.

Учитывая деминерализацию костных структур височной кости, для восстановления звукопроводения и лучших функциональных результатов лучше применять аутохрящевые протезы стремени или укрывать зону крепления других протезов аутотканями с целью профилактики некроза длинной ножки наковальни и обеспечения стабильных отдаленных функциональных результатов.

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflicts of interest.**

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Forlino A, Marini J. Osteogenesis imperfecta. *Lancet*. 2016;387(10028):1657-1671. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)00728-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)00728-X)
- Carré F, Achard S, Rouillon I, Parodi M, Loundon N. Hearing impairment and osteogenesis imperfecta: literature review. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*. 2019;136(5):379-383. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2019.05.004>
- Shea J, Postma D. Findings and long-term surgical results in the hearing loss of osteogenesis imperfecta. *Archives of Otolaryngology*. 1982;108(8):467-470. <https://doi.org/10.1001/archotol.1982.00790560005002>
- Cole W. Early surgical management of severe forms of osteogenesis imperfecta. *American Journal of Medical Genetics*. 1993;45(2):270-274. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320450225>
- Rauch F, Lalic L, Roughley P, Glorieux F. Relationship between genotype and skeletal phenotype in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Journal of Bone and Mineral Research*. 2010;25(6):1367-1374. <https://doi.org/10.1359/jbmr.091109>
- Sillence D, Senn A, Danks D. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *Journal of Medical Genetics*. 1979;16(2):101-116. <https://doi.org/10.1136/jmg.16.2.101>
- Van Dijk F, Pals G, Van Rijn R, Nikkels P, Cobben J. Classification of Osteogenesis Imperfecta revisited. *European Journal of Medical Genetics*. 2010;53(1):1-5. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2009.10.007>
- Forlino A, Cabral W, Barnes A, Marini J. New perspectives on osteogenesis imperfecta. *Nature Reviews Endocrinology*. 2011;7(9):540-557. <https://doi.org/10.1038/nrendo.2011.81>
- Skarzynski H, Osinska K, Skarzynski P. Osteogenesis Imperfecta: phenotypic and intraoperative findings observed in patients treated surgically at the World hearing centre. *The Journal of International Advanced Otolaryngology*. 2018;14(3):478-483. <https://doi.org/10.5152/iao.2018.5643>
- Pedersen U. Hearing loss in patients with osteogenesis imperfecta. A clinical and audiological study of 201 patients. *Scandinavian Audiology*. 1984;13(2):67-74. <https://doi.org/10.3109/01050398409043042>
- Garretsen A, Cremers C, Huyg n P. Hearing loss (in nonoperated ears) in relation to age in osteogenesis imperfecta type I. *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*. 1997;106(7): 575-582. <https://doi.org/10.1177/000348949710600709>
- Paterson C, Monk E, McAllion S. How common is hearing impairment in osteogenesis imperfecta? *The Journal of Laryngology and Otolaryngology*. 2001;115(4):280-282. <https://doi.org/10.1258/0022215011907442>
- Swinnen F, Dhooge I, Coucke P, D'Eufemia P, Zardo F, Garretsen T, Cremers C, De Leenheer E. Audiologic phenotype of osteogenesis imperfecta: use in clinical differentiation. *Otolaryngology and Neurotology*. 2012;33(2):115-122. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31823e28e9>
- Ting T, Zacharin M. Hearing in bisphosphonate-treated children with osteogenesis imperfecta: our experience in thirty six young patients. *Clinical Otolaryngology and Allied Sciences*. 2012;37(3):229-233. <https://doi.org/10.1111/j.1749-4486.2012.02476.x>
- Kuurla K, Gr nman R, Johansson R, Kaitila I. Hearing loss in children with osteogenesis imperfecta. *European Journal of Pediatrics*. 2000;159(7):515-519. <https://doi.org/10.1007/s004310051322>
- Kuurla K, Kaitila I, Johansson R, Gr nman R. Hearing loss in Finnish adults with osteogenesis imperfecta: a nationwide survey. *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*. 2002;111(10):939-946. <https://doi.org/10.1177/000348940211101014>
- Hartikka H, Kuurla K, K rkk  J, Kaitila I, Gr nman R, Pynn nen S, Hyland J, Ala-Kokko L. Lack of correlation between the type of COL1A1 or COL1A2 mutation and hearing loss in osteogenesis imperfecta patients. *Human Mutation*. 2004;24(2):147-154. <https://doi.org/10.1002/humu.20071>
- Pillion J, Shapiro J. Audiological findings in osteogenesis imperfecta. *Journal of the American Academy of Audiology*. 2008;19(8):595-601. <https://doi.org/10.3766/jaaa.19.8.3>
- Forin V. Osteogenesis imperfecta. *La Presse M dicale*. 2007;36(12):1787-1793. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2007.01.043>
- Streubel S, Lustig L. Cochlear implantation in patients with osteogenesis imperfecta. *Otolaryngology — Head and Neck Surgery*. 2005;132(5):735-740. <https://doi.org/10.1016/j.ototns.2004.12.012>

21. Swinnen F, De Leenheer E, Goemaere S, Cremers C, Coucke P, Dhooge I. Association between bone mineral density and hearing loss in osteogenesis imperfecta. *Laryngoscope*. 2012;122(2):401-408. <https://doi.org/10.1002/lary.22408>
22. Makizumi Y, Kashio A, Sakamoto T, Karino S, Kakigi A, Iwasaki S, Yamasoba T. Cochlear implantation in a patient with osteogenesis imperfecta. *Auris Nasus Larynx*. 2013;40(5):510-513. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2012.10.006>
23. Martens S, Dhooge I, Swinnen F. Longitudinal analysis of the audiological phenotype in osteogenesis imperfecta: A follow-up study. *The Journal of Laryngology and Otology*. 2018;132(8):703-710. <https://doi.org/10.1017/S0022215118000956>
24. Ugarteburu M, Cardoso L, Richter C, Carriero A. Treatments for hearing loss in osteogenesis imperfecta: A systematic review and meta-analysis on their efficacy. *Scientific Reports*. 2022;12(1):17125. PMID: 36224204; PMCID: PMC9556526. <https://doi.org/10.1038/s41598-022-20169-9>
25. Kuurila K, Pynnönen S, Grénman R. Stapes surgery in osteogenesis imperfecta in Finland. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*. 2004;113(3 Pt 1):187-193. <https://doi.org/10.1177/000348940411300303>
26. Vincent R, Gratacap B, Oates J, Sperling N. Stapedotomy in osteogenesis imperfecta: A prospective study of 23 consecutive cases. *Otology and Neurotology*. 2005;26(5):859-865. <https://doi.org/10.1097/01.mao.0000172410.85992.21>
27. Hijazi M, Mihailescu S, Horion J, Goldenberg A, Marie J. Stapes surgery in osteogenesis imperfecta: retrospective analysis of 18 operated ears. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2021;278(12):4697-4705. <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06581-9>
28. Santos F, McCall A, Chien W, Merchant S. Otopathology in osteogenesis imperfecta. *Otology and Neurotology*. 2012;33(9):1562-1566. PMID: 22996160; PMCID: PMC3498599. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31826bf19b>
29. Zajtchuk J, Lindsay J. Osteogenesis imperfecta congenita and tarda: a temporal bone report. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*. 1975;84(3):350-358. <https://doi.org/10.1177/000348947508400311>
30. Sando I, Myers D, Hinojosa R, Harada T, Myers E. Osteogenesis imperfecta tarda and otosclerosis a temporal bone histopathology report. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*. 1981;90(3):199-203. <https://doi.org/10.1177/000348948109000301>
31. Berger G, Hawke M, Johnson A, Proops D. Histopathology of the temporal bone in osteogenesis imperfecta congenita: A report of 5 cases. *Laryngoscope*. 1985;95(2):193-199. <https://doi.org/10.1288/00005537-198502000-00014>
32. Vianna M, Taciro D, Lazarini P, Paparella M, Cureoglu S. Osteogenesis imperfecta — a human temporal bone case study. *Otology and Neurotology*. 2013;34(7):e113-114. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31829420e4>
33. Heimert T, Lin D, Yousem D. Case 48: osteogenesis imperfecta of the temporal bone. *Radiology*. 2002;224(1):166-170. <https://doi.org/10.1148/radiol.2241001707>
34. Ziyeh S, Berger R, Reisner K. MRI-visible pericochlear lesions in osteogenesis imperfecta type I. *European Radiology*. 2000;10(10):1675-1677. <https://doi.org/10.1007/s003300000429>
35. Swinnen F, Casselman J, De Leenheer E, Cremers C, Dhooge I. Temporal bone imaging in osteogenesis imperfecta patients with hearing loss. *Laryngoscope*. 2013;123(8):1988-1995. <https://doi.org/10.1002/lary.23963>
36. Alkadhi H, Rissmann D, Kollias S. Osteogenesis imperfecta of the temporal bone: CT and MR imaging in Van der Hoeve-de Kleyn syndrome. *AJNR: American Journal of Neuroradiology*. 2004;25(6):1106-1109. <https://doi.org/10.1007/10.1046/j.1365-2273.2001.00504.x>
37. Ltaief-Boudrigua A, Lina-Granade G, Truy E, Hermann R, Chevrel G. High heterogeneity of temporal bone CT aspects in osteogenesis imperfecta is not linked to hearing loss. *Journal of Clinical Medicine*. 2022;11(8):2171. <https://doi.org/10.3390/jcm11082171>
38. Аникин И.А., Асташенко С.В., Сугарова С.Б., Каляпин Д.Д. Опыт хирургического лечения тугоухости у пациентов с синдромом Ван-дер-Хуве. *Вестник оториноларингологии*. 2021;86(1):6-10. Anikin IA, Astashchenko SV, Gusarova SB, Kaliapin DD. Experience of surgical treatment of hearing loss in patients with Van der Hoove syndrome. *Vestnik otorinolaringologii*. 2021;86(1):6-10. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/otorino2021860116>
39. Kontorinis G, Lenarz T, Mojallal H, Hinze A-L, Schwab B. Power stapes: an alternative method for treating hearing loss in osteogenesis imperfecta? *Otology and Neurotology*. 2011;32(4):589-595. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318213b0f1>
40. Pillion J, Vernick D, Shapiro J. Hearing loss in osteogenesis imperfecta: characteristics and treatment considerations. *Genetics Research International*. 2011;11:58-63. <https://doi.org/10.4061/2011/983942>
41. Coutinho M, Marques C, Mendes G, Gonçalves C. Successful bone-anchored hearing aid implantation in a patient with osteogenesis imperfecta. *The Journal of Laryngology and Otology*. 2015;129(11):1133-1136. <https://doi.org/10.1017/S0022215115002510>
42. Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Корвяков В.С., Каибов А.А., Пашчинина О.А., Араби А. Кохлеарная имплантация при синдроме Ван дер Хуве с тяжелой степенью тугоухости и глухотой. *Российская оториноларингология*. 2020;19(4):94-101. Diab KhM, Daikhes NA, Korvyakov VS, Kaibov AA, Pashchinina OA, Arabi A. Cochlear implantation in Van der Hoove syndrome with severe hearing loss and deafness. *Rossiyskaya otorinolaringologiya*. 2020;19(4):94-101. (In Russ.). <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-4-94-101>
43. Rotteveel L, Proops D, Ramsden R, Saeed S, van Olphen A, Mylanus E. Cochlear implantation in 53 patients with otosclerosis: demographics, computed tomographic scanning, surgery, and complications. *Otology and Neurotology*. 2004;25(6):943-952. <https://doi.org/10.1097/00129492-200411000-00014>
44. Крюков А.И., Гаров Е.В., Федорова О.В., Зеленкова В.Н., Киселюк В.Э. Способ тендопластики при стapedопластике у больных отосклерозом. Патент РФ на изобретение №2612982 от 14.03.2017 г. Заявка №2016115881 от 25.04.16. Kryukov AI, Garov EV, Fyodorova OV, Zelenkova VN, Kiselyus VE. *Sposob tendoplastiki pri stapedoplastike u bol'nykh otosklerozom*. Patent RF na izobretenie №2612982 от 14.03.2017 г. Zayavka №2016115881 от 25.04.16. (In Russ.).
45. Ma X, Wang F, Shen W, Yang S. The impact of stapes surgery on osteogenesis imperfecta: A retrospective comparison of operative outcomes with those for patients with otosclerosis. *Acta Otolaryngologica*. 2020;140(11):930-938. <https://doi.org/10.1080/00016489.2020.1786161>
46. Garretsen T, Cremers C. Stapes surgery in osteogenesis imperfecta: analysis of postoperative hearing loss. *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*. 1991;100(2):120-130. <https://doi.org/10.1177/000348949110000207>
47. Dieler R, Müller J, Helms J. Stapes surgery in osteogenesis imperfecta patients. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 1997;254(3):120-127. <https://doi.org/10.1007/BF02471274>
48. Albahasawy L, Kishore A, O'Reilly B. Results of stapes surgery on patients with osteogenesis imperfecta. *Clinical Otolaryngology and Allied Sciences*. 2001;26(6):473-476. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2273.2001.00504.x>

49. Garretsen T, Cremers W. Ear surgery in osteogenesis imperfecta: clinical findings and short-term and long-term results. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990 Mar;116(3):317-323. PMID: 2306350.
<https://doi.org/10.1001/archotol.1990.01870030081014>
50. Vincent R, Wegner I, Stegeman I, Grolman W. Stapedotomy in osteogenesis imperfecta: A prospective study of 32 consecutive cases. *Otology and Neurotology.* 2014 Dec;35(10):1785-1789. PMID: 24751750.
<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000372>
51. Dwan K, Phillipi C, Steiner R, Basel D. Bisphosphonate therapy for osteogenesis imperfecta. *The Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2016;10(10):CD005088.
<https://doi.org/10.1002/14651858.CD005088.pub4>
52. Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Каибов А.А., Пашинина О.А., Араби А. Хирургическое лечение пациентов с отосклерозом с IV степенью тугоухости и глухотой. *Голова и шея. Российский журнал = Head and neck. Russian Journal.* 2020;8(3):35-43
Diab KhM, Daikhes NA, Kaibov AA, Pashchinina OA, Arabi A. Surgical treatment of patients with otosclerosis with grade IV hearing loss and deafness. *Head and neck. Russian Journal.* 2020;8(3):35-43 (in Russ.).
<https://doi.org/10.25792/HN.2020.8.3.35-43>

Поступила 06.03.2023

Received 06.03.2023

Принята к печати 03.07.2023

Accepted 03.07.2023