

ДЕКОМПРЕССИЯ ЛИЦЕВОГО НЕРВА У РЕБЕНКА С АНОМАЛИЕЙ СТРОЕНИЯ БАРАБАННОГО ОТДЕЛА И РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕЙРОПАТИЕЙ**Ю.Ю. Русецкий^{1,2}, И.Ю. Мейтель, Л.С. Сотникова*, А.Е. Пашкова¹, А.В. Степанова**¹ ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва² ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента РФ, Москва**DECOMPRESSION OF THE FACIAL NERVE IN A CHILD WITH ABNORMAL STRUCTURE OF THE TYMPANIC PART AND RECURRENT PERIPHERAL NEUROPATHY****Yu.Yu. Rusetsky^{1,2}, I.Yu. Meytel, L.S. Sotnikova*, A.E. Pashkova¹, A.V. Stepanova**¹ National Medical Research Center of Children's Health, Moscow, Russia² Central State Medical Academy of Department of Presidential Affairs, Moscow, Russia

* E-mail: sotnikova.lor@gmail.com

Аннотация

При нейропатии лицевого нерва необходимы своевременная диагностика и комплексный междисциплинарный подход к лечению. Редко нейропатия лицевого нерва бывает вызвана врожденными аномалиями его развития. В настоящее время нет единой тактики ведения детей с аномалиями строения костного канала лицевого нерва. При необходимости хирургического лечения следует руководствоваться возможностью технического выполнения вмешательства с применением микроскопа, эндоскопа и интраоперационного нейромониторинга. В работе представлен клинический пример эффективного хирургического лечения ребенка с рецидивирующей периферической нейропатией при крайне редкой аномалии строения барабанного отдела.

Ключевые слова: лицевой нерв, аномалия костного канала лицевого нерва, нейропатия лицевого нерва, эндоскопия, рифамицин.

Abstract

Neuropathy of the facial nerve requires timely diagnostics and comprehensive interdisciplinary approach to the treatment. Neuropathy of the facial nerve is rarely caused by congenital anomalies of its development. Currently, there is no single tactics for managing children with anomalies in the structure of facial nerve bone canal. If surgical treatment is required, a surgeon should be guided by the availability of using microscope, endoscope and intraoperative neuromonitoring for technical intervention. The present paper describes a clinical example of effective surgical management of a child with recurrent peripheral neuropathy having an extremely rare anomaly in the structure of the tympanic part.

Key words: facial nerve, anomaly of facial nerve bone canal, neuropathy of the facial nerve, endoscopy, rifamycin.

Ссылка для цитирования: Русецкий Ю.Ю., Мейтель И.Ю., Сотникова Л.С., Пашкова А.Е., Степанова А.В. Декомпрессия лицевого нерва у ребенка с аномалией строения барабанного отдела и рецидивирующей периферической нейропатией. *Кремлевская медицина. Клинический вестник.* 2022; 3: 137–140

В течение последних десятилетий в связи с широким распространением компьютерной и магнитно-резонансной томографии (КТ и МРТ) особое внимание уделяется изучению врожденных нарушений строения среднего и внутреннего уха, в частности атипичного строения канала лицевого нерва, аномалии развития которого приводят к инвалидизации пациента и развитию стойкой тугоухости. Данная группа заболеваний вызывает особые трудности в диагностике и выборе правильного метода лечения.

В начале 1960-х гг. E.P. Fowler впервые описал аномальное расположение лицевого нерва [1]. В большинстве случаев данная патология встречается при сочетанных пороках развития уха, а также при врожденных деформациях челюстно-лицевой области (синдром Тричера – Коллинза – Гольденхара), у пациентов с микротией и атрезией слухового прохода [2].

R.A. Jahrsdoefer в своем исследовании представил данные 54 пациентов с врожденными аномалиями развития

среднего уха, из которых $\frac{1}{4}$ имела aberrantное строение канала лицевого нерва [4]. J. Нао и соавт. изучили строение 256 височных костей с изолированной аномалией строения среднего уха, из которых в 82 (32.3%) случаях было выявлено атипичное расположение лицевого нерва [3].

G. T. Nager в своих исследованиях показал, что такие нарушения чаще возникают в результате неполного закрытия канала лицевого нерва во время эмбрионального развития [5].

В мировой литературе описаны различные варианты деформаций лицевого нерва: дегисценции костного канала, aberrация различных сегментов лицевого нерва, аномальное отношение к овальному и круглому окнам, врожденная бифуркация внутривисочного сегмента лицевого нерва, аномальное расположение лицевого нерва при сочетанных пороках развития среднего уха (аплазия улитки и т.д.), гипоплазия и аплазия лицевого нерва, аномальные сосуды, сопровождающие лицевой нерв в фаллопиевом канале

(*a persistent stapedia artery and a persistent lateral capital vein*), отсутствие костного канала/неполное закрытие фаллопиева канала [6–8].

У детей в возрасте до четырех лет дегисценции горизонтальной части канала лицевого нерва встречаются в 58% наблюдений [9].

Нарушение развития височной кости, нетипичное строение лицевого нерва, отсутствие костной стенки в горизонтальной части лицевого нерва также повышают риск его интраоперационного повреждения. По данным Y.E. Swartz, в 10% случаев вследствие атипичного расположения канала лицевого нерва возникает его травматический парез [10].

Риск ятрогенного повреждения лицевого нерва при проведении saniрующих операций колеблется от 0.6 до 3.6% [11].

Чтобы не допустить развития ятрогенных осложнений, на дооперационном этапе крайне важно проведение КТ височных костей с обязательным тщательным анализом аксиальной и коронарной проекции и предоперационным обсуждением выявленных на исследовании особенностей с врачом-рентгенологом. Нейропатия лицевого нерва приводит к функциональным, эстетическим нарушениям и психологической травме. Анализ результатов КТ позволяет тщательно спланировать и прогнозировать ход операции.

Кроме того, необходимо проведение интраоперационного электромиографического мониторинга лицевого нерва. Это в значительной степени повысит качество проводимой операции и сделает данное оперативное вмешательство наиболее безопасным.

С учетом атипичного расположения интраоперационно необходимо максимально точно идентифицировать канал лицевого нерва и определить уровень его поражения. С этой целью помимо микроскопа для более точной и детальной визуализации аттика, переднего тимпанального синуса, гипотимпанума и области лицевого кармана целесообразно использовать эндоскоп 0°, что позволяет осмотреть практически все отделы барабанной полости. При этом нет необходимости поворачивать голову пациента для изменения оси зрения, как в случае работы с микроскопом [12, 13].

Также в диагностике пациентов с выявленным атипичным строением лицевого нерва необходимы междисциплинарный подход и активное участие всех профильных специалистов по всем выявленным сопутствующим заболеваниям. Для оценки состояния функции лицевого нерва крайне важен осмотр невролога перед операцией.

Клинический пример пациента с рецидивирующей периферической нейропатией лицевого нерва

Пациент Ф., 1 год 5 месяцев, поступил в ЛОР-отделение Национального медицинского исследовательского центра здоровья детей с жалобами на асимметрию лица, неполное закрытие левого глаза, сглаженность левой носогубной складки, опущение левого угла рта. Диагноз при поступлении: «левосторонний острый средний отит. Периферическая нейропатия лицевого нерва слева».

Из анамнеза известно, что в 7 месяцев на фоне острой респираторной вирусной инфекции у ребенка появились вышеперечисленные жалобы. Ребенок был госпитализирован в детскую инфекционную больницу. После консультации невролога поставлен диагноз «нейропатия лицевого нерва слева». Назначено лечение: ингибиторы холинэстеразы, комплекс витаминов группы В. На фоне проводимого лечения отмечалась положительная динамика, через 3 месяца функция лицевого нерва восстановилась.

В возрасте 1 года на 2-е сутки острой респираторной вирусной инфекции у ребенка появилась асимметрия лица, левый глаз закрывался не полностью. Ребенок госпитализирован в инфекционный стационар, поставлен диагноз: «грипп. Нейропатия лицевого нерва слева». Назначены дегидратационная, гормональная и противовирусная терапия, физиотерапевтическое лечение. На 7-е сутки с положительной неврологической симптоматикой ребенок выписан на амбулаторное долечивание.

Через 2 месяца на фоне ОРВИ, острого стенозирующего ларингита 2-й степени, дыхательной недостаточности 1-й степени у ребенка снова возникла нейропатия лицевого нерва слева. После консультации невролога рекомендованы МРТ головного мозга, КТ височных костей. По данным МРТ головного мозга – умеренная смешанная гидроцефалия. По данным КТ височных костей – в барабанном отделе костная стенка канала лицевого нерва на протяжении 4 мм не дифференцируется, при этом в данной области отмечается провисание лицевого нерва с соприкосновением его с ножками стремени. Выявленные изменения, вероятнее всего, являются вариантом его строения (рис. 1). Диагноз после консультации невролога: «Невропатия лицевого нерва слева по периферическому типу – асимметрия лица, левый угол рта опущен, левая носогубная складка сглажена, при наморщивании лба слева складки не образуются, левый глаз полностью не закрывается (по шкале Хауса – Бракмана 5-й степени). Головокружения, спонтанного нистагма нет. Менингеальной и общемозговой симптоматики нет».

С учетом выявленных анатомических особенностей ребенок был госпитализирован в оториноларингологическое отделение. При отоскопии: область сосцевидного отростка при пальпации и перкуссии безболезненная. В заушной области – без воспалительных изменений. Слуховой проход широкий. Правая барабанная перепонка бледная, опознавательные пункты четкие. Левая барабанная перепонка розовая, втянута, опознавательные пункты нечеткие. С учетом рецидивирующего течения заболевания, а также выявленных изменений на КТ с целью декомпрессии ребенку была запланирована ревизия левой барабанной полости с пластикой канала лицевого нерва.

Под эндотрахеальным наркозом подключен электромониторинг лицевого нерва. После инфильтрации местным анестетиком с раствором адреналина слева взят мукоперихондрий и хрящ с козелка для использования в качестве пластического материала. Рана ушита. Выполнен разрез в заушной области, тупым путем отсепарованы мягкие ткани, обнажена площадка сосцевидного отростка, кожа слухового прохода пересечена, отсепарован и откинут тимпаномеатальный лоскут. С помощью бора снят костный навес задней стенки наружного слухового прохода. Визуализирован костный канал лицевого нерва. В области подножной пластинки стремени от него отходит ветвь, проходящая плотно между ножек стремени и в области верхнего отдела мыса, покрыта костью только участками, далее поворачивая кзади и книзу, спускаясь в гипотимпанум без костного канала, поворачивая на заднюю стенку наружного слухового прохода (рис. 2). Периневрий пульсирует, отечен. Барабанная полость промыта раствором дексаметазона. Принято решение об удалении задней ножки стремени для уменьшения компрессии (рис. 3). С помощью алмазного бора задняя ножка удалена, при этом удалось сохранить переднюю ножку и, соответственно, звукопередачу. Нерв на всем протяжении укрыт мукоперихондрием. Цепь слуховых косточек осталась подвижна, рефлекс

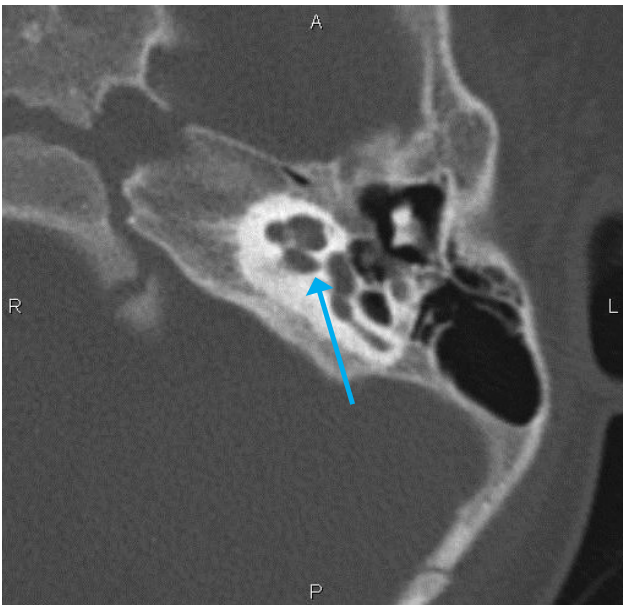


Рис. 1. КТ височных костей при поступлении. В барабанном отделе костная стенка канала лицевого нерва на протяжении 4 мм не дифференцируется, при этом в данной области отмечается провисание лицевого нерва с соприкосновением его с ножками стремени (показано стрелкой)

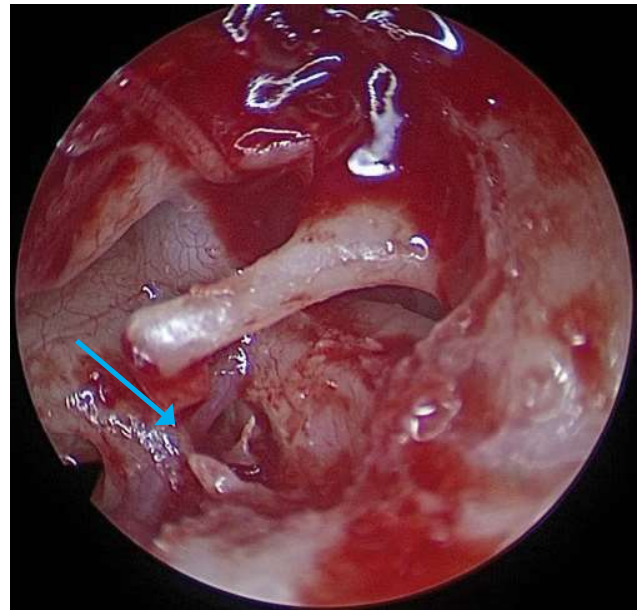


Рис. 3. Интраоперационная эндофотография: удаление задней ножки стремени для уменьшения компрессии (показано стрелкой)

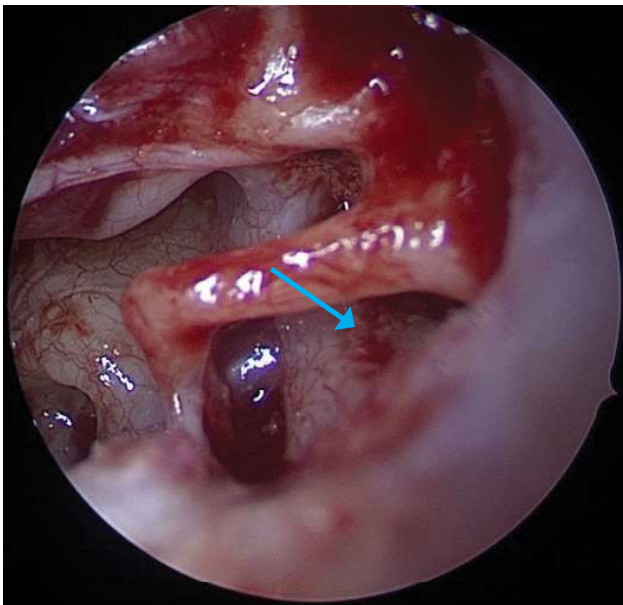


Рис. 2. Интраоперационная эндофотография: визуализируется оголенный участок лицевого нерва без костного канала (показано стрелкой)

на круглое окно определяется. Наковальне-стременной сустав также укрыт мукоперихондрием. Тимпаномеатальный лоскут уложен на место. Хрящ и мукоперихондрий козелка уложены в область задней стенки наружного слухового прохода. Заушная рана послойно ушита. Мониторинг лицевого нерва во время операции при появлении кратковременных потенциалов в ответ на электростимуляцию позволил установить более точную локализацию лицевого нерва.

В раннем послеоперационном периоде состояние пациента удовлетворительное. Общемозговых и менингеальных

симптомов не было. Пациенту была назначена гормональная терапия, комплекс витаминов группы В. Асимметрия лица после операции практически полностью купировалась, спонтанного нистагма, головокружения, тошноты, рвоты не было.

Консультация физиотерапевта: с целью улучшения кровообращения и лимфообращения, трофики в области лица на левую половину лица назначена ультратонотерапия (контактно) ежедневно № 8, полихроматический поляризованный свет на левую половину лица № 8–10, проведение лазеротерапии (инфракрасное лазерное излучение) на проекцию выхода ствола и ветвей лицевого нерва слева № 5.

В послеоперационном периоде проведена местная антибактериальная терапия ушными каплями Отофа. Препарат Отофа не обладает ототоксичностью и может применяться при любых формах отита. Содержит антибиотик рифамицин и обладает широким спектром антибактериальной активности, включая грамположительные и грамотрицательные кокки (стафилококки, в том числе пенициллинрезистентные штаммы, стрептококки, менингококки), грамотрицательные аэробные возбудители (многие виды протей, кишечная палочка, гемофильная палочка). К данному препарату не отмечена резистентность микроорганизмов. Кроме того, ушные капли Отофа представляют собой водный раствор, что облегчает применение и исключает болезненные ощущения при введении препарата. Присутствие в составе макрогиола – высокомолекулярного линейного полимера – удлиняет время контакта действующего вещества со слизистой и делает препарат активным даже в условиях патологического отделяемого.

Пациент выписан на 20-е сутки. При отоскопии неоптимпанальный лоскут полностью состоятелен, розовый.

Неврологом при выписке отмечена положительная динамика. Функция лицевого нерва на данный срок наблюдения восстановилась до 2-й степени по шкале Хауса – Бракмана.

При катamnестическом наблюдении через 3–6 месяцев – 1 год функция лицевого нерва по шкале Хауса – Бракмана

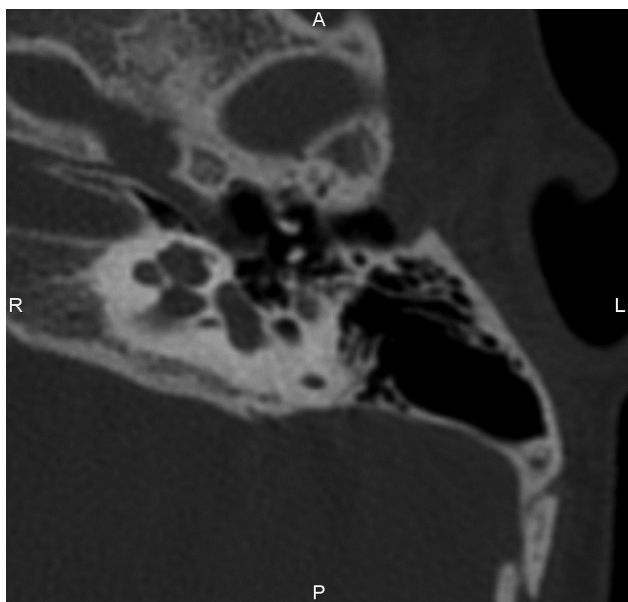


Рис. 4. КТ височных костей через год после операции: состояние после ревизии левой барабанной полости с пластикой канала лицевого нерва

восстановилась до 1-й степени. При отоскопии неотимпанальный лоскут полностью состоятелен, бледный. Лицо симметрично, полное смыкание левой глазной щели. По данным КТ височных костей через год с учетом клинико-анамнестических данных, КТ-признаки аномалии строения барабанного отдела канала лицевого нерва слева, состояние после ревизии левой барабанной полости с пластикой канала лицевого нерва (рис. 4).

Обсуждение

Несмотря на то что аномалия строения костного канала лицевого нерва встречается достаточно редко, недостаточное предоперационное обследование и неадекватная хирургическая тактика влекут за собой серьезные последствия, вплоть до инвалидизации пациента.

Редкость представленного наблюдения заключается в особенности аномалии нерва, который располагался между ножек стремени, что создавало условия для его компрессии. На фоне каждого острого инфекционного процесса происходил отек слизистой оболочки барабанной полости, что приводило к сдавлению лицевого нерва, развитию нейропатии и, соответственно, значительному снижению качества жизни пациента.

Целью хирургического вмешательства было освобождение нерва с устранением компрессии и купированием неврологического болевого синдрома. Также в хирургические задачи входило сохранение звукопередачи через цепь слуховых косточек. В итоге удалось успешно выполнить намеченный план операции.

Данное оперативное вмешательство является технически сложным и требует детального изучения особенности расположения лицевого нерва на предоперационном этапе, что диктует необходимость применения, помимо микроскопической техники, эндоскопического оборудования и интраоперационного нейромониторинга.

Кроме того, своевременная реабилитация пациента, включающая в себя комплекс мероприятий (гормональную

терапию, физиотерапию), позволяет добиться практически полного восстановления симметрии движений.

Заключение

Тщательная предоперационная подготовка с обязательным анализом КТ височных костей, детальное знание анатомии височной кости, интраоперационный нейромониторинг лицевого нерва, использование, помимо микроскопа, эндоскопической техники позволили провести качественное и безопасное операционное вмешательство и обеспечить хороший результат. Междисциплинарный подход с участием невролога и физиотерапевта дал возможность в кратчайшие сроки восстановить функцию лицевого нерва.

Литература

1. Fowler Jr. E.P. Variations in the temporal bone course of the facial nerve // *Laryngoscope*. — 1961. — V. 71. — № 8. — P. 937–946.
2. Диаб Х.М. и др. Оптимизация выбора хирургической тактики проведения кохлеарной имплантации у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха по данным КТ височных костей и МРТ внутреннего уха // *Российская оториноларингология*. — 2012. — № 2. — С. 93–100. [Diab H.M. et al. Surgical approach to cochlear implantation in patients with inner ear malformations based on temporal bones CT scan and inner ear MRI data // *Rossijskaya otorinolaringologiya*. — 2012. — № 2. — P. 93–100. In Russian].
3. Hao J. et al. Classification of facial nerve aberration in congenital malformation of middle ear: Implications for surgery of hearing restoration // *J Otol*. — 2018. — V. 13. — № 4. — P. 122–127.
4. Jahrsdoerfer R.A. The facial nerve in congenital middle ear malformations // *Laryngoscope*. — 1981. — V. 91. — № 8. — P. 1217–1225.
5. Nager G.T. et al. Anatomie variations and anomalies involving the facial canal // *Otolaryngol Clin North Am*. — 1991. — V. 24. — № 3. — P. 531–553.
6. Gupta S. et al. Imaging the facial nerve: a contemporary review // *Radiol Res Pract*. — 2013. — V. 2013.
7. Seneviratne S.O. et al. Facial nerve anatomy and clinical applications // *StatPearls*. — StatPearls Publishing, 2021.
8. Nager G.T. et al. Anatomie variations and anomalies involving the facial canal // *Otolaryngol Clin North Am*. — 1991. — V. 24. — № 3. — P. 531–553.
9. Калина В.О. и др. Периферические параличи лицевого нерва. — М.: Медицина. — 1970. — С. 206. [Kalina V.O. et al. Peripheral paralysis of the facial nerve. — Moscow: Medicine. — 1970. — P. 206. In Russian].
10. Swartz J.D. Imaging of the temporal bone // *Am J Neuroradiol*. — 2001. — V. 22. — № 10. — P. 1977–1977.
11. Roden D. et al. Outcome of residual cholesteatoma and hearing in mastoid surgery // *J Otolaryngol*. — 1996. — V. 25. — № 3. — P. 178–181.
12. Tarabichi M. Endoscopic transcanal middle ear surgery // *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. — 2010. — V. 62. — № 1. — P. 6–24.
13. Kozin E.D. et al. Thermal effects of endoscopy in a human temporal bone model: implications for endoscopic ear surgery // *Laryngoscope*. — 2014. — V. 124. — № 8. — P. E332–E339.