

© Team of authors, 2021 / © Коллектив авторов, 2021

Cochlear implantation in CHARGE syndrome

Kh.M. Diab ^{1,2}, N.A. Daikhes ¹, O.A. Pashchinina ¹, D.S. Kondratchikov ¹, T.S. Dmitrieva ¹

¹Scientific and Clinical Department "Pathology of the Ear and the Lateral Skull Base", FSBI National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia, Russia, Moscow

²ENT Department, Faculty of Continuing Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Contacts: Dmitry Kondratchikov – e-mail: kondratchikov@gmail.com

Кохлеарная имплантации при CHARGE-синдроме

Х.М. Диаб ^{1,2}, Н.А. Дайхес ^{1,2}, О.А. Пашчинина ¹, Д.С. Кондратчиков ¹, Т.С. Дмитриева ¹

¹Научно-клинический отдел «Патология уха и латерального основания уха» ФГБУ Научно-клинический центр оториноларингологии ФМБА России, Москва, Россия

²Кафедра оториноларингологии, Факультет ДПО, Российский национальный исследовательский медицинский университет, Москва, Россия

Контакты: Кондратчиков Дмитрий Сергеевич – e-mail: kondratchikov@gmail.com

人工耳蜗植入综合征。临床案例

Kh.M. Diab ^{1,2}, N.A. Daykhes ¹, O.A. Paschinina ¹, D.S. Kondratchikov ¹, T.S. Dmitrieva ¹

¹Scientific and Clinical Department "Pathology of the ear and the lateral skull base", FSBI National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia, Russia, Moscow

²ENT Department, Faculty of Additional Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University, Russia, Moscow

通讯作者: Кондратчиков Дмитрий Сергеевич – e-mail: kondratchikov@gmail.com

Doi: 10.25792/HN.2021.9.2.57-61

CHARGE syndrome presents with a collection of congenital anomalies affecting multiple organs. Ear and temporal bone anomalies, including hearing loss, are highly prevalent. We present a rare case of cochlear implantation in a 2 years 3 months old girl with CHARGE syndrome. Patient demographics, comorbidities, anatomical factors and details of the cochlear implantation performed were extracted and summarized.

Key words: CHARGE syndrome, malformations, congenital anomalies, hearing loss, audiological examination, cochlear implantation

Conflicts of interest. The authors have no conflicts of interest to declare.

Funding. There was no funding for this study.

For citation: Diab Kh.M., Daikhes N.A., Pashchinina O.A., Kondratchikov D.S., Dmitrieva T.S. Cochlear implantation in CHARGE syndrome. Head and neck. Russian Journal. 2021;9(2):57-61 (In Russian).

The authors are responsible for the originality of the data presented and the possibility of publishing illustrative material – tables, figures, photographs of patients.

CHARGE-синдром представляет собой комплекс врожденных аномалий, вовлекающих несколько органов. Особенно распространены аномалии уха и височной кости, приводящие к потере слуха. Мы представляем редкий случай кохлеарной имплантации у девочки 2 лет 3 месяцев с CHARGE-синдромом. В статье приведены демографические данные пациента, сопутствующие заболевания, анатомические особенности строения височной костей и детали проведенной кохлеарной имплантации.

Ключевые слова: CHARGE-синдром, пороки развития, врожденные аномалии, тугоухость, аудиологическое обследование, кохлеарная имплантация

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Для цитирования: Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Пашчинина О.А., Кондратчиков Д.С., Дмитриева Т.С. Кохлеарная имплантации при CHARGE-синдроме. Head and neck. Голова и шея. Российский журнал=Head and neck. Russian Journal. 2021;9(2):57-61

Авторы несут ответственность за оригинальность представленных данных и возможность публикации иллюстративного материала – таблиц, рисунков, фотографий пациентов.

摘要: CHARGE综合征表现出一系列影响多个器官的先天性异常。耳朵和颞骨异常（包括听力损失）非常普遍。我们提出了在2岁3个月患有CHARGE综合征的女孩中进行耳蜗植入的罕见病例。提取并总结了患者的人口

статистические данные, синдром, факторы анатомии и проведенная имплантация искусственного слуха.

Ключевые слова: CHARGE-синдром, аномалия, врожденная, слуховое снижение, слуховое обследование, искусственный слух

Конфликт интересов. Автор не имеет конфликта интересов.

Финансирование. Нет финансирования.

Цитирование: Diab Kh.M., Daykhes N.A., Paschinina O.A., Kondratchikov D.S., Dmitrieva T.S. Cochlear implantation in CHARGE syndrome. Clinical case. Head and neck. Russian Journal. 2021;9(2):57–61 (In Russian).

Автор несет ответственность за оригинальность данных и предоставление материалов (таблицы, графики, фотографии).

Введение

CHARGE-синдром (OMIM 214800), также известен как синдром Холла–Хиттнера (Hall–Hittner syndrome), обусловлен мутациями в гене *CHD7* (локус 8q12.2), который кодирует ДНК-связывающий белок 7 хромодоменовой геликазы (Chromodomain Helicase DNA binding protein 7) [1–5]. Изменения в экспрессии гена в период эмбрионального развития, по всей видимости, приводят к развитию симптомов, характерных для синдрома CHARGE. Считается, что синдром возникает из-за нарушения эмбриональной дифференцировки примерно с 35-го по 45-й день беременности. Однако далеко не у всех детей, у которых диагностирован синдром CHARGE, присутствует мутация гена *CHD7* [6]. В литературе описан фенотип, вызванный мутацией в гене семафорин-3Е (*SEMA3E*; 608166) в хромосоме 7q21 [5]. Заболевание в большинстве случаев носит спорадический характер, хотя в некоторых сообщениях упоминается аутосомно-доминантное и аутосомно-рецессивное наследование, т.к. связан с мутациями, возникающими *de novo* [1–5]. Распространенность CHARGE-синдрома в детской популяции 1:12 000 [5].

Аббревиатура «CHARGE» была придумана в 1981 г., чтобы подчеркнуть, что этот кластер связанных пороков развития имеет общее происхождение:

«С» (coloboma) – одно- или двусторонняя колобома радужки, сетчатки, сосудистой оболочки, диска зрительного нерва с микрофтальмией или без таковой;

«Н» (heart defects) – аномалии сердечно-сосудистой системы;

«А» (atresia of choanae) – одно- или двусторонняя атрезия либо стеноз хоан;

«R» (retardation of growth and development) – дефицит роста, отставание в развитии;

«G» (genital anomalies) – аномалии половых органов;

«E» (ear abnormalities and sensorineural hearing loss) – аномалии органа слуха [1, 2, 7–9].

CHARGE-синдром характеризуется основными шестью признаками, однако еще более 20 врожденных аномалий могут встречаться в различных вариациях [7, 9–11].

Пороки развития уха (присутствующие почти в 100% случаев), приводящие к нарушению слуха, и аномалии глаза (присутствующие в >80% случаев), вызывающие нарушение зрения, являются общими при CHARGE-синдроме [12]. Пороки развития уха состоят из широкого спектра аномалий, включая аплазию полукружных каналов, костные пороки развития и вестибулокохлеарную гипоплазию [12]. Аномалии наружного уха, такие как характерный куполообразный вид уха, встречаются у большинства (~90%) пациентов [13]. Тугоухость может быть либо сенсоневральной, кондуктивной, либо смешанной. Она часто бывает смешанной из-за сочетания различных аномалий

наружного, среднего и внутреннего уха [14]. Более 80% детей с CHARGE-синдромом имеют ту или иную форму потери слуха, а до 40% имеют III или IV степень сенсоневральной тугоухости или глухоту [15]. Можно обнаружить широкий спектр аномалий черепных нервов, включая гипоплазию/аплазию обонятельных луковицы и тракта, лицевого нерва (ЛН) и вестибулокохлеарного нерва [16].

Дети с нарушениями зрения еще больше зависят от своего слуха, и поэтому ранняя реабилитация приобретает все большее значение. Ранняя кохлеарная имплантация для пациентов с сенсоневральной тугоухостью или глухотой важна для обеспечения связи этих пациентов с окружающей средой и содействия их психомоторному развитию. Поэтому пациенты с CHARGE-синдромом должны как можно скорее пройти аудиологическое обследование [17].

Клинический случай

Пациент – девочка Б., 2 года 3 месяца, поступила в НМИЦО в сентябре 2020 г. Из анамнеза жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне угрозы невынашивания в I триместре, многоводия, хронической гипоксии плода, первых срочных родов на сроке гестации 40–41 неделя в затылочном предлежании. Масса тела 2860 г, длина тела 50 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. При рождении множественные пороки развития: колобома дисков зрительных нервов, врожденный хориоидит, парез ЛН, врожденный порок сердца (открытый артериальный проток, функционирующее овальное окно), выраженная варусная деформация стоп, аномальное строение ушных раковин. На 2-е сутки в связи с ухудшением состояния переведена в палату интенсивной терапии на инфузионную терапию. В поликлинику по месту жительства выписана на 16-е сутки. В 10 месяцев по совокупности врожденных пороков генетиком выставлен диагноз CHARGE-синдром. Проводился хромосомный микроматричный анализ, тандемная масс-спектрометрия. На искусственном вскармливании с рождения. Отставание в нервно-психическом развитии. Самостоятельная ходьба к 2 годам. Речь отсутствует, простые вокализации.

На первом году жизни практически постоянно дистанционные хрипы, стридорозное дыхание, на фоне острой респираторной вирусной инфекции, бронхообструктивный синдром. Многократные обструктивные бронхиты, трижды перенесла внебольничную пневмонию справа (март, сентябрь 2019 г. и июль 2020 г.). Длительно получала будесонид и ипратропия бромид+фенотерол (Беродуал) ингаляционно.

В 3 месяца родители впервые обратили внимание на отсутствие реакции ребенка на звуки погремушки (сентябрь 2018 г.). В поликлинике по месту жительства проведен аудиологический

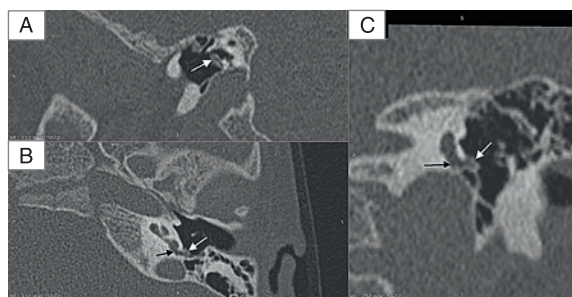


Рис. 1. Мультипланарная реконструкция КТ левой височной кости А – сагиттальная проекция, В – аксиальная проекция, С – коронарная проекция. Белая стрелка – тимпанальный сегмент ЛН, черная стрелка – ниша окна улитки и начало базального завитка улитки.

Fig. 1. Multiplanar CT reconstruction of the left temporal bone A – sagittal projection, B – axial projection, C – coronary projection. White arrow – tympanic segment of the FN, black arrow – niche of the cochlear window and the beginning of the basal turn of the cochlea.

скрининг, результат: «не прошел». Через 1 месяц направлена к сурдологу детского сурдологического центра. Проведено комплексное аудиологическое обследование, выставлен диагноз: двусторонняя сенсоневральная глухота. Слухопротезирована на правое ухо в возрасте 1 год 5 месяцев цифровым сверхмощным слуховым аппаратом. Слуховой аппарат носит постоянно, не эффективен.

В августе 2020 г. обратились на консультацию к отоларингологу в ФГБУ НМИЦО ФМБА России, где ребенку была рекомендована кохлеарная имплантация после проведения дополнительных исследований и консультаций сопутствующих специалистов.

Результаты обследования. Компьютерная томография (КТ) височных костей: пирамида височной кости справа гипоплазирована. Наружный слуховой проход не сужен, с четкими контурами, просвет свободен. Барабанная полость широкая, пневматизирована, молоточек и наковальня дифференцируются, головка и арка стремени не визуализируются. Ниша окна преддверия смещена книзу, аплазия окна преддверия. Преддверие деформировано. Верхний и латеральный полукружные каналы не визуализируются. Улитка без особенностей, прослеживаются 2,5 завитка. ЛН проходит атипично, через нишу окна преддверия, и перекрывает нишу окна улитки. Слева – картина соответствует правому уху (рис. 1).

Электроэнцефалограмма – умеренные изменения биоэлектрической активности головного мозга в виде дезорганизации корковой ритмики. Эпилептиформной активности на момент исследования не зарегистрировано.

Ультразвуковая доплерография брахиоцефальных сосудов и транскраниальная доплерография: извитость позвоночной артерии с двух сторон (гемодинамически незначимая). Функциональные пробы отрицательны.

Эхокардиография: врожденные пороки сердца, открытый артериальный проток. Ускоренный кровоток в аорте. Размеры камер сердца не увеличены, сократительная функция миокарда в пределах нормы.

Акустическая импедансометрия: тимпанограмма тип «С» с обеих сторон. Акустические рефлексы m. stapedius не регистрируются с обеих сторон.

Регистрация отоакустической эмиссии (ОАЭ): признаки нарушения функции наружных волосковых клеток улитки с двух сторон (ОАЭ не зарегистрирована).

Регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП): достоверный ответ КСВП не зарегистрирован с двух сторон на всех уровнях стимуляции до 100 дБ.

Пациент консультирован смежными специалистами:

- невролог диагностировал множественные пороки развития в структуре CHARGE-синдрома, парез ЛН справа, синдром мышечной гипотонии, задержка моторного, речевого развития. Абсолютных противопоказаний к кохлеарной имплантации (КИ) не выявлено;
- психиатр: ребенок с дефицитарным типом развития, CHARGE-синдромом, противопоказаний к КИ нет;
- психолог: сенсомоторное развитие ниже возрастной нормы на 2 эпикризных срока, зона ближайшего развития благоприятная, противопоказаний для КИ нет;
- сурдопедагог: задержка речевого развития на 3 эпикризных срока у ребенка с нарушенным слухом;
- генетик: CHARGE-синдром (критерии диагноза: колобома сосудистой оболочки и диска зрительного нерва обоих глаз, врожденный порок сердца в виде открытого артериального протока, тугоухость и специфические особенности ушных раковин, парез ЛН, задержка статико-моторного и психо-предречевого развития), кариотип 46, XX нормальный женский; при расширенном хромосомном микроматричном анализе (Геномед) патогенного дисбаланса не выявлено; при молекулярной диагностике некоторых микроцитогенетических синдромов микроперестроек в исследуемых локусах хромосом не выявлено.

После проведения дополнительных исследований и консультаций пациентка госпитализирована для проведения КИ в ФГБУ НМИЦО ФМБА России. Пациентке в сентябре 2020 г. проведена кохлеарная имплантация на левом ухе с установкой имплантата системы Neurelec. В ходе операции отмечена гипоплазия сосцевидного отростка, отсутствие выступа горизонтального полукружного канала. Выполнена расширенная задняя тимпанотомия с удалением мостика между задней тимпаностомой и адитусом. После удаления наковальни идентифицирован тимпанальный сегмент ЛН, проходящий по промонториуму над проекцией окна преддверия и перекрывающий нишу окна улитки. Кпереди от ЛН над нишей окна улитки выполнена кохлеостомия, визуализирован просвет тимпанальной лестницы улитки (рис. 2). Приемник-стимулятор кохлеарного импланта уложен в поднадкостничный карман и фиксирован винтом, решетка активного электрода полностью введена через сформированную кохлеостому в тимпанальную лестницу улитки. Сопротивление электродов – в пределах нормы, ввиду отсутствия стремени и стременной мышцы стапедальные рефлексы не фиксировали. После завершения операции пациентке выполнена КТ височных костей для контроля положения электродной решетки в улитке, на которой визуализировано ее адекватное расположение (рис. 3).

Через 2 месяца после проведенной операции в отделении сурдологии и слухопротезирования в ФГБУ НМИЦО ФМБА пациентке в возрасте 2 года и 4 месяца выполнена активация и настройка речевого процессора Neurelec Saphyr. Межэлектродное сопротивление в норме на всех электродах. Консультирована сурдопедагогом с проведением педагогического обследования слуховосприятия. На данный момент реабилитацию _ не проходила.

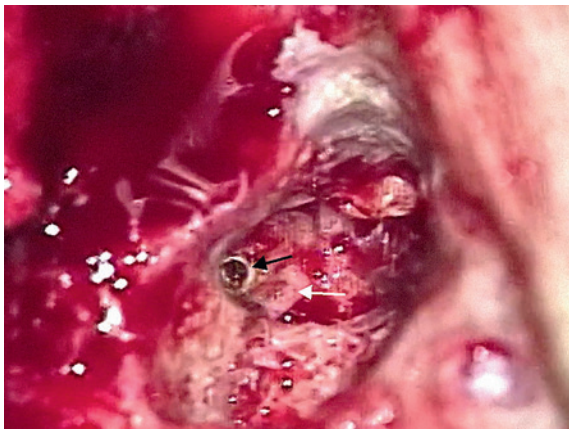


Рис. 2. Интраоперационное фото

На левом ухе выполнена антростапидотомия, расширенная задняя тимпанотомия. Белая стрелка – тимпальный сегмент ЛН, черная стрелка – кохлеостома.

Fig. 2. Intraoperative photo

Antromastoidotomy and extended posterior tympanotomy were performed on the left ear. White arrow - tympanic segment of FN, black arrow – cochleostomy opening.

Обсуждение

Прогнозирование результатов кохlearной имплантации у пациентов с CHARGE-синдромом является сложной задачей из-за неоднородности диагноза, анатомических проблем и связанных с ними когнитивных нарушений. Хирургия также сопряжена со значительными рисками из-за анатомической сложности. Поэтому крайне важно иметь четкие данные об ожидаемой пользе от имплантации, чтобы принимать решение в этой группе пациентов.

Аномалии среднего и внутреннего уха представляют особый интерес для хирургов, проводящих кохlearную имплантацию [18]. Аномалии ЛН и круглого окна могут повлиять на возможность безопасно формировать кохлеостому в оптимальном месте, а аномалии в среднем и внутреннем ухе затрудняют ориентацию в височной кости, и, таким образом, доступ к улитке становится более сложным [19].

Широкое разнообразие аномалий уха может сделать хирургический подход к кохlearной имплантации при CHARGE-синдроме сложным из-за гипоплазии сосцевидного отростка, аберрантно-го расположения ЛН (который часто перекрывает окно улитки) и потери анатомических ориентиров (например, латеральный полукружный канал). У пациентов с CHARGE-синдромом также можно обнаружить гипоплазию улиткового нерва, которая ухудшает прогноз слухоречевой реабилитации [20].

Оценка и ведение пациентов с CHARGE-синдромом, которым предполагается проведение КИ, являются сложной задачей. Но, учитывая сопутствующее нарушение зрения, восстановление слуха особенно важно для пациентов этой категории. На результаты реабилитации могут влиять гипоплазия улиткового нерва, дисплазия улитки или задержка развития. Хирургическое вмешательство почти всегда осложняется атипичной анатомией, и, следовательно, увеличивается частота осложнений, особенно повреждений ЛН. Тщательное многопрофильное обследование пациентов с индивидуальным под-

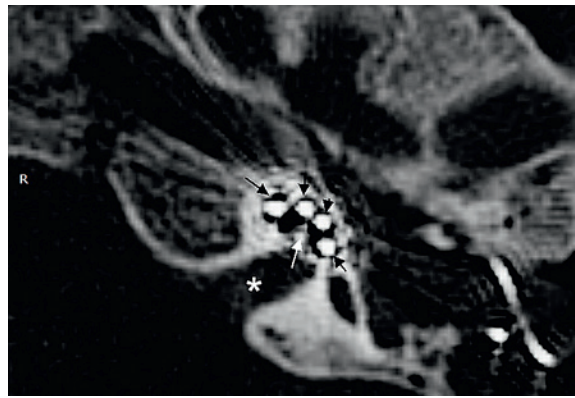


Рис. 3. КТ левой височной кости после кохlearной имплантации, аксиальная проекция

Звездочка – внутренний слуховой проход, белая стрелка – модиолус, черные стрелки – электродная решетка кохlearного импланта.

Fig. 3. CT scan of the left temporal bone after cochlear implantation, axial projection

Asterisk – internal auditory canal, white arrow – modiolus, black arrows – electrode array of the cochlear implant.

ходом имеет большое значение для достижения наилучшего возможного результата.

Заключение

Представлено клиническое наблюдение пациентки с CHARGE-синдромом с сочетанными аномалиями развития органов и систем, включающих 4 основных признака и 2 второстепенных. Это первый описанный в русскоязычной литературе клинический случай кохlearной имплантации у пациента с CHARGE-синдромом, отсутствием полукружных каналов и аберрантным ходом канала ЛН.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. OMIM: An online catalog of human genes and genetic disorders CHARGE syndrome [Electronic resource] Electronic data. <http://www.omim.org/free>. Title of screen/ 2019.
2. Hsu P., Ma A., Wilson M., et al. CHARGE syndrome: A review. *J. Paediatr. Child Health.* 2014;50:504–11. Doi: 10.1111/jpc.12497.
3. Левиашвили Ж.Г., Савенкова Н.Д. Справочник по наследственным синдромам с патологией почек у детей. Под ред. Н.Д. Савенковой. СПб., 2015. 104 с. [Leviashvili J.G., Savenkova N.D. Hand book of hereditary syndromes with kidney pathology in children. N.D. Savenkova (ed.). SPb., 2015. 104 p. (in Russ.)].
4. Vissers L.E.L.M., van Ravenswaaij C.M.A., et al. Mutations in a new member of the chromodomain gene family cause CHARGE syndrome. *Nat. Genet.* 2004;36:955–7. Doi: 10.1038/ng1407.
5. Bergman J.E.H., Janssen N., Hoefsloot L.H., et al. CHD7 mutations and CHARGE syndrome: the clinical implications of an expanding phenotype. *J. Med. Genet.* 2011;48(5):334–42. Doi: 10.1136/jmg.2010.087106.
6. Lalani S.R., Safiullah A.M., Fernbach S.D., et al. Spectrum of CHD7 mutations in 110 individuals with CHARGE syndrome and genotype-phenotype correlation. *Am. J. Hum. Genet.* 2006;78:303–14. [PubMed: 16400610].

7. Issekutz K.A., Graham J.M., Prasad C., et al. An epidemiological analysis of CHARGE syndrome: preliminary results from a Canadian study. *Am. J. Med. Genet* 2005;133(3):309–17. Doi: 10.1002/ajmg.a.30560.
8. Pagon R.A., Graham J.M., Jr., Zonana J., Young S.L. Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies: CHARGE association. *J. Pediatr.* 1981;99:223–7. [PubMed: 6166737].
9. Verloes A. Updated diagnostic criteria for CHARGE syndrome: a proposal. *Am. J. Med. Genet.* 2005;133:306–8. Doi: 10.1002/ajmg.a.30559.
10. Dobbeltsteyn C., Peacocke S.D., Blake K. et al. Feeding difficulties in children with CHARGE syndrome: prevalence, risk factors, and prognosis. *Dysphagia.* 2008;23:127–35. Doi: 10.1007/s00455-007-9111-6.
11. de Geus C.M., Free R.H., Verbist B.M., et al. Guidelines in CHARGE syndrome and the missing link: Cranial imaging. *Am. J. Med. Genet. Part C. Seminars in Medical Genetics.* 2017;175(4):450–64. Doi: 10.1002/ajmg.c.31593.
12. Rah Y.C., Lee J.Y., Suh M.W., et al. Cochlear implantation in patients with CHARGE syndrome. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 2016;125(11):924–30.
13. Zentner G.E., Layman W.S., Martin D.M., Scacheri P.C. Molecular and phenotypic aspects of CHD7 mutation in CHARGE syndrome. *Am. J. Med. Genet. Part A.* 2010;152a(3):674–86.
14. Choo D.I., Tawfik K.O., Martin D.M., Raphael Y. Inner ear manifestations in CHARGE: abnormalities, treatments, animal models, and progress toward treatments in auditory and vestibular structures. *Am. J. Med. Genet. Part C. Seminars in Medical Genetics.* 2017;175(4):439–49.
15. Edwards B.M., Van Riper L.A., Kileny P.R. Clinical manifestations of CHARGE association. *International. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 1995;33(1):23–42.
16. Birman C.S., Brew J.A., Gibson, et al. CHARGE syndrome and cochlear implantation: difficulties and outcomes in the paediatric population. *Intern. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2015;79(4):487–92.
17. Blake K.D., Davenport S.L.H., Hall B.D., et al. CHARGE association: an update and review for the primary pediatrician. *Clin. Pediatr.* 1998;37(3): 159–73.
18. Vesseur A., Free R., Langereis M., et al. Suggestions for a Guideline for cochlear implantation in CHARGE syndrome. *Otol. Neurotol.* 2016;37(9):1275–83.
19. Диаб Х., Дайхес Н., Кондратчиков Д. И др. Кохлеарная имплантация из ретрофациального доступа при врожденной атрезии наружного слухового прохода. *Врач.* 2015;10:71–4. [Diab Kh., Daikhes N., Kondratchikov D., et al. A retrofacial access for cochlear implantation in bilateral congenital atresia of the external auditory canal. *Vrach.* 2015;10:71–4 (In Russ.).].
20. Valero J., Blaser S., Papsin B.C., et al. Electrophysiologic and behavioral outcomes of cochlear implantation in children with auditory nerve hypoplasia. *Ear and Hearing.* 2012;33(1):3–18.

Поступила 25.12.20

Получены положительные рецензии 08.04.21

Принята в печать 10.04.21

Received 25.12.20

Positive reviews received 08.04.21

Accepted 10.04.21

Вклад авторов: Х.М. Диаб – выполнение хирургического вмешательства, редактирование статьи, научное руководство. Н.А. Дайхес – редактирование статьи, научное руководство. О.А. Пащичина – редактирование статьи. Д.С. Кондратчиков – сбор данных, редактирование статьи, поиск литературных источников, оформление иллюстраций, хирургическая ассистенция. Т.С. Дмитриева – сбор и анализ данных, написание статьи.

Authors' contributions: Kh.M. Diab – performing surgical interventions, editing and writing the article. N.A. Daikhes – editing the article. O.A. Pashchinina – editing the article. D.S. Kondratchikov – collecting data, editing the article, performing literature review, illustrations design, surgery assistance. T.S. Dmitrieva – collecting and analyzing data, writing the article.

Информация об авторах:

Хассан Мохамад Али Диаб – д.м.н., заместитель директора по международной деятельности ФГБУ НМИЦО ФМБА России, Москва, Россия; e-mail: hasandiab@mail.ru. <https://orcid.org/0000-0001-5337-3239>.

Николай Аркадьевич Дайхес – д.м.н., профессор, член-корр. РАН, директор, ФГБУ НМИЦО ФМБА России, заведующий кафедрой оториноларингологии ФДПО ФГАОУ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, главный внештатный оториноларинголог при Минздраве РФ, Москва, Россия; e-mail: glavotolar2017@yandex.ru. <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>.

Ольга Александровна Пащичина – к.м.н., руководитель научно-клинического отдела «Патологии уха и латерального основания черепа» ФГБУ НМИЦО ФМБА РФ, Москва, Россия; e-mail: olgap83@mail.ru. <https://orcid.org/0000-0002-7188-3280>.

Дмитрий Сергеевич Кондратчиков – научный сотрудник научно-клинического отдела «Патологии уха и латерального основания черепа» ФГБУ НМИЦО ФМБА России, Москва, Россия; e-mail: kondratchikov@gmail.com. <https://orcid.org/0000-0002-1629-3157>.

Татьяна Сергеевна Дмитриева – врач-оториноларинголог научно-клинического отдела «Патологии уха и латерального основания черепа» ФГБУ НМИЦО ФМБА России, Москва, Россия; e-mail: doc.t.s.dmitrieva@mail.ru.

Information about the authors:

Khassan Mohamad Ali Diab – Grand PhD of Medical Sciences, Deputy Director, FSBI National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia, Russia, Moscow; e-mail: hasandiab@mail.ru. <https://orcid.org/0000-0001-5337-3239>.

Nikolay Arkadievich Daikhes – Grand PhD of Medical Sciences, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Director, FSBI National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; Head of the Department of Otorhinolaryngology, Faculty of Continuing Professional Education, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation, Chief Part-time Otorhinolaryngologist at the Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: glavotolar2017@yandex.ru. <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>.

Olga Aleksandrovna Pashchinina – Ph.D., Head of the Scientific and Clinical Department “Pathology of the Ear and the Lateral Skull Base”, FSBI National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia, Russia, Moscow; e-mail: olgap83@mail.ru. <https://orcid.org/0000-0002-7188-3280>.

Dmitry Sergeevich Kondratchikov – Researcher, Scientific and Clinical Department “Pathology of the Ear and the Lateral Skull Base”, FSBI National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia, Russia, Moscow; e-mail: kondratchikov@gmail.com. <https://orcid.org/0000-0002-1629-3157>.

Tatiana Sergeevna Dmitrieva – MD, Otorhinolaryngologist, Scientific and Clinical Department “Pathology of the Ear and the Lateral Skull Base”, FSBI National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia, Russia, Moscow; e-mail: doc.t.s.dmitrieva@mail.ru.