УДК 616.52.5+616.28+617.7]-053.1-07
<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-5-113-115>

Редкий случай врожденных пороков развития полости носа, глотки и уха в сочетании с пороком развития органа зрения на примере ребенка, родившегося от родителей с родственным браком

А. А. Очилзода¹, А. О. Каримов¹, Н. А. Очилзода¹

¹ Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова,
г. Худжанд, Республика Таджикистан

Case report of rare congenital malformations of the nasal cavity, pharynx and ear in combination with a malformation of the visual organ on the example of a child, born from parents in a relative marriage

А. А. Ochilzoda¹, А. О. Karimov¹, N. A. Ochilzoda¹

¹ Sogdian regional clinical hospital named after S. Kutftidinov,
Khujand, Republic of Tajikistan

Авторами представлен случай врожденных пороков развития ЛОР-органов у ребенка, в анамнезе которого отмечен родственный брак родителей. На примере данного ребенка рассмотрены врожденные пороки развития, такие как: удвоенный язычок глотки, атрезия хоаны слева, атрезия наружного слухового прохода слева, микрофтальмия слева, врожденная двусторонняя глухота.

Ключевые слова: врожденные пороки развития ЛОР-органов: удвоенный язычок глотки, атрезия хоаны, атрезия наружного слухового прохода, врожденная двусторонняя глухота, микрофтальмия.

Для цитирования: Очилзода А. А., Каримов А. О., Очилзода Н. А. Редкий случай врожденных пороков развития полости носа, глотки и уха в сочетании с пороком развития органа зрения на примере ребенка, родившегося от родителей с родственным браком. *Российская оториноларингология*. 2020;19(5):113–115. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-5-113-115>

The authors present a case of congenital malformations of ENT organs in children, multiple congenital malformations of the nasal cavity, pharynx, ear and eyes (double tongue of the pharynx, atresia of the choana on the left, atresia of the external auditory canal on the left, microphthalmia on the left) and congenital bilateral deafness. The peculiarity of this observation is the rarity of cases of many congenital defects of the ENT organs: doubled tongue of the pharynx, atresia of the choana on the left, atresia of the external auditory canal on the left, congenital bilateral deafness, in the combination of the organ of vision – the eye: microphthalmia on the left in a child who has a history of kinship of parents.

Keywords: congenital malformations of ENT organs: doubled tongue of the pharynx, atresia of the choana on the left, atresia of the external auditory canal on the left, congenital bilateral deafness of the organ of vision - eye: microphthalmia.

For citation: Ochilzoda A. A., Karimov A. O., Ochilzoda N. A. Case report of rare congenital malformations of the nasal cavity, pharynx and ear in combination with a malformation of the visual organ on the example of a child, born from parents in a relative marriage. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2020;19(5):113–115. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-5-113-115>

Актуальность. Врожденные пороки занимают в структуре детской заболеваемости и смертности одно из первых мест. Врожденные пороки развития ЛОР-органов у детей, тугоухость, а также пороки развития органов зрения, обусловленные родственным браком родителей, являются одним из актуальных вопросов в Таджикистане.

В доступной литературе не удалось найти описания случаев множества врожденных пороков ЛОР-органов в сочетании с пороками развития органа зрения у ребенка, в анамнезе которого отмечен родственный брак родителей, поэтому считаем целесообразным привести наше наблюдение [1–6].

Больной Х., 5 лет, поступил в детское оториноларингологическое отделение Согдийской областной больницы 14.03.2018 г. с диагнозом множественные врожденные пороки развития полости носа, глотки, уха и глаз (удвоенный язычок глотки, атрезия хоаны слева, атрезия наружного слухового прохода слева, микрофтальмия слева) и врожденная двусторонняя глухота. Жалобы со слов родителей на отсутствие слуха на обоих ушах, отсутствие носового дыхания через левую половину носа, удвоение язычка, маленький объем левого глаза, невнятная речь.

Из анамнеза выяснилось, что ребенок родился от четвертой беременности, доношенным, массой тела 3750 г от родственного брака родителей. Роды протекали нормально, ребенок закричал сразу, к груди приложен на 4-е сутки. При поступлении общее состояние удовлетворительное. Кожа и видимые слизистые оболочки чистые. Форма наружного носа не изменена, носовое дыхание через левую половину носа отсутствует. При передней риноскопии слизистая оболочка носовой полости слева отечная, синюшного цвета. Носовая перегородка по средней линии. В носовом ходе слева имелось большое количество слизистого отделяемого. При анемизации слизистой оболочки в задних отделах носовой полости слева определялась фронтально расположенная мембрана. При зондировании определялась перепончато-костная мембрана, расположенная на расстоянии 6 см от преддверия носа.

Задняя риноскопия и пальцевое исследование носоглотки показали, что мембраны полностью закрывают носовой ход слева и располагаются несколько кпереди от хоан. Раствор метиленового синего, введенного в полость носа, в носоглотку не поступал. На рентгенограмме придаточных пазух носа патологических изменений не выявлено. При фарингоскопии слизистые носа обычно-

го цвета, отмечается аномалия развития в виде удвоения язычка.

Ушная раковина обычной формы, при отоскопии наблюдаются сужение наружного слухового прохода и закрытие его перепонкой в костном отделе слева. На рентгенограмме сосцевидного отростка патологических изменений нет. При игровой тональной пороговой аудиометрии установлена горизонтально-нисходящая конфигурация кривой аудиограммы с двух сторон, а при игровой речевой аудиометрии кривая разборчивости была в норме, т. е. разборчивость речи достигла 100%. При подаче речи максимальной интенсивности разборчивость речи оставалась в пределах 100%, что свидетельствует о кондуктивной тугоухости внутриулиткового характера.

Ребенок консультирован окулистом, при осмотре глаз отмечаются асимметрия и уменьшение объема глазного яблока слева. Окулистом установлена микрофтальмия левого глаза.

Внутренние органы без патологии. Физиологические отправления в норме. Больной Х. консультирован психоневрологом, хирургом. Неврологический и психический статусы без отклонений от нормы; костно-мышечная система без изменений.

Таким образом, проведенное наблюдение свидетельствует о наличии множественных врожденных пороков: полости носа, глотки, уха и глаз (удвоенный язычок глотки, атрезия хоаны слева, атрезия наружного слухового прохода слева, двусторонняя тугоухость, микрофтальмия слева) – у ребенка, родители которого состоят в родственном браке.

Особенность данного наблюдения заключается в редкости сочетания множественных пороков ЛОР-органов и глаз.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Додхоев Д. С., Юнусов А. Г. Генетика близкородственных браков. Материалы VI Съезда педиатров и детских хирургов Таджикистана «Формирование здоровья ребенка в обществе, вопросы выхаживания, развития и питания в контексте реализации целей развития тысячелетия». Душанбе, 2015:41–45.
2. Махмудов С. С., Джамолов Ф. П., Каримов А. О., Муталдибов А. З. Опыт лечения врожденной атрезии хоан у детей. Материалы научно-практической конференции, посвященной 50-летию Национального медицинского центра Республики Таджикистан. Душанбе, 2014:66–68.
3. Новиков П. В. Руководство по педиатрии. Врожденные и наследственные заболевания. М., 2007. 565 с.
4. Очилзода А. А. К вопросу об уровне и тяжести наследственной болезни, связанной взаимодействием родственно-брачного фактора у детей. Материалы Ежегодной XII научно-практической конференции Института последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистана «Роль последипломного образования в развитии медицины Республики Таджикистан». Душанбе, 2016:47–50.
5. Хлебникова О. В., Дадали Е. Л. Наследственная патология органа зрения. Под ред. Е. К. Гитнера. М., 2013. 300 с.
6. Панахиан В. М., Крюков А. И., Расулов Э. М. Справочник врожденных и наследственных заболеваний в оториноларингологии. Баку, 2002. 171 с.

REFERENCES

1. Dodkhoev D. S., Yunusov A. G. *Genetika blizkorodstvennykh brakov. Materialy VI S"ezda pediatrov i detskikh khirurgov Tadjikistana «Formirovanie zdorov'ya rebenka v obshchestve, voprosy vykhazhivaniya, razvitiya i pitaniya v kontekste realizatsii tselei razvitiya tysyacheletiya»*. Dushanbe, 2015:41–45 (in Russ.).
2. Makhmudov S. S., Dzhamolov F. P., Karimov A. O., Mutalidibov A. Z. *Opyt lecheniya vrozhdennoi atrezii khoan u detei. Materialy nauchno-prakticheskoi konferentsii, posvyashchennoi 50-letiyu Natsional'nogo meditsinskogo tsentra Respubliki Tadjikistan*. Dushanbe, 2014:66–68 (in Russ.).
3. Novikov P. V. *Rukovodstvo po pediatrii. Vrozhdennye i nasledstvennye zabolevaniya*. M., 2007. 565 p. (in Russ.).
4. Ochilzoda A. A. *K voprosu ob urovni i tyazhosti nasledstvennoi bolezni, svyazannoi vzaimodeistviem rodstvenno-brachnogo faktora u detei. Materialy Ezhegodnoi XII nauchno-prakticheskoi konferentsii Instituta posleddiplomnogo obrazovaniya v sfere zdravookhraneniya Respubliki Tadjikistana «Rol' posleddiplomnoi obrazovaniya v razvitii meditsiny Respubliki Tadjikistan»*. Dushanbe, 2016:47–50 (in Russ.).
5. Khlebnikova O. V., Dadali E. L. *Nasledstvennaya patologiya organa zreniya*. Ed. E. K. Gitner. Moscow, 2013. 300 p. (in Russ.).
6. Panakhian V. M., Kryukov A. I., Rasulov E. M. *Spravochnik vrozhdennykh i nasledstvennykh zabolevaniy v otorinolaringologii*. Baku, 2002. 171 p. (in Russ.).

Информация об авторах

✉ **Очилзода Абдуназир Абдусамеевич** – кандидат медицинских наук, главный внештатный детский сурдолог Управления здравоохранения Хукумата Согдийской области, врач-оториноларинголог, заведующий областным детским сурдологопедическим кабинетом Худжандского городского центра здоровья № 2 Согдийской области Республики Таджикистан; тел.: 92-731-75-35, e-mail: nazir-1957@mail.ru

Каримов Азимчон Охунчинович – врач высшей категории сурдологического отделения, Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова (Республика Таджикистан, Хучанд, ул. Северная), тел.: 92-838-00-30.

Очилзода Насимджон Абдунозимович – врач-офтальмолог высшей категории глазного отделения, Согдийская областная клиническая больница имени С. Кутфитдинова (Республика Таджикистан, Хучанд, ул. Северная), тел.: 92-770-96-82.

Information about the authors

✉ **Abdunazir A. Ochilzoda** – PhD (Medicine), Chief Freelance Pediatric Audiologist of the Health Department of the Khukumat of the Sughd Region, Otorhinolaryngologist, Head of the Regional Pediatric Audiologic Office of the Khujand Municipal Health Center No. 2 of the Sughd Region of the Republic of Tajikistan; phone: 92-731-75-35, e-mail: nazir-1957@mail.ru

Azimchon O. Karimov – doctor of the Highest Category of the Audiological Department, the Regional Clinical Hospital (North str., Khuchand, Republic of Tajikistan); phone 92-838-00-30.

Nasimjon A. Ochilzoda – ophthalmologist of the Highest Category of the Eye Department, Regional Clinical Hospital (North str., Khuchand, Republic of Tajikistan); phone: 92-770-96-82