ГБУЗ
«НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕКИЙ ИНСТИТУТ
ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ ИМЕНИ Л.И. СВЕРЖЕВСКОГО»
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

На правах рукописи

ФЕДОРОВА
Ольга Васильевна

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ УХА, ОБУСЛОВЛЕННЫХ АНАТОМИЧЕСКИМИ ОСОБЕННОСТЯМИ СТРОЕНИЯ ВИСОЧНОЙ КОСТИ: спонтанной отоликвореи и синдрома дегисценции верхнего полукружного канала

3.1.3. — Оториноларингология

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание учёной степени доктора медицинских наук

Научные консультанты:
доктор медицинских наук
ГАРОВ Евгений Вениаминович
доктор медицинских наук
ЗЕЛИКОВИЧ Елена Исааковна

Москва – 2023

Оглавление

Введение 5

Глава I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ 18
Глава 1.1. Современные данные о этиопатогенезе, диагностике, клинических проявлениях и лечении спонтанной отоликвореи 20
Глава 1.2. Современные данные о этиопатогенезе, диагностике, клинических проявлениях и лечении синдрома дегисценции верхнего полукружного канала 41

Глава II. ХАРАКТЕРИСТИКА ОБСЛЕДОВАННЫХ БОЛЬНЫХ И МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ 67
Глава 2.1. Общая характеристика обследованных больных 67
Глава 2.2. Характеристика методов обследования пациентов 72

Глава III. ЭТИОЛОГИЯ, ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ, ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА СПОНТАННОЙ ОТОЛИКВОРЕИ. 82
Глава 3.1. Результаты анализа гендерных, возрастных и конституционных особенностей пациентов со спонтанной отоликвореей**.** 82
Глава 3.2. Результаты анализа предрасполагающих факторов, анамнестических и клинических данных у больных со спонтанной отоликвореей. 84

Глава IV. ДИАГНОСТИКА СПОНТАННОЙ ОТОЛИКВОРЕИ. 92
Глава 4.1. Результаты клинико-инструментального обследования пациентов со спонтанной отоликвореей**.** 92
Глава 4.2. Результаты лучевых методов обследования пациентов со спонтанной отоликвореей. 103
Глава 4.3. Алгоритм диагностики спонтанной отоликвореи 114

Глава V. АНАЛИЗ АНАТОМИЧЕСКИХ ОСОБЕННОСТЕЙ СТРОЕНИЯ ПЕРЕДНЕЙ ГРАНИ ПИРАМИДЫ У БОЛЬНЫХ С СОЛ II НА СТОРОНЕ ЛИКВОРЕИ И КОНТРОЛЬНЫХ ГРУПП: С СОЛ II НА ПРОТИВОПОЛОЖНОЙ СТОРОН, С СДВПК И КГ. 118

Глава VI. ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ СПОНТАННОЙ ОТОЛИКВОРЕЕЙ. 126
Глава 6.1. Методы хирургического лечения больных спонтанной отоликвореей. 126
Глава 6.2. Послеоперационное ведение больных спонтанной отоликвореей.152
Глава 6.3. Результаты хирургического лечения больных спонтанной отоликвореей. 153

Глава VII. ЭТИОЛОГИЯ, ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ, ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА СИНДРОМА ДЕГИСЦЕНЦИИ ВЕРХНЕГО ПОЛУКРУЖНОГО КАНАЛА. 164
Глава 7.1. Анализ гендерных, конституционных и возрастных особенностей пациентов с синдромом ДВПК. 164
Глава 7.2. Анализ предрасполагающих факторов, анамнестических и клинических данных у больных с синдромом ДВПК. 165

Глава VIII. ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ДЕГИСЦЕНЦИИ ВЕРХНЕГО ПОЛУКРУЖНОГО КАНАЛА. 171
Глава 8.1. Клинико-инструментальное обследование пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала. 171
Глава 8.2. Результаты лучевых методов обследования пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала. 188
Глава 8.3. Алгоритм диагностики синдрома дегисценции верхнего полукружного канала. 191

Глава IX ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ ДЕГИСЦЕНЦИИ ВЕРХНЕГО ПОЛУКРУЖНОГО КАНАЛА. 195
Глава 9.1. Выбор тактики ведения больных с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала**.** 195
Глава 9.2. Хирургическое лечение пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала**.** 201
Глава 9.3. Анализ результатов хирургического лечения пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала**.** 207

ГЛАВА X. ЗАКЛЮЧЕНИЕ 230

Выводы 249
Практические рекомендации 252
Список использованной литературы 255

Список сокращений:

ВК – височная кость.

СОЛ – спонтанная отоликворея.

ПК – полукружный канал.

ВПК – верхний полукружный канал.

ДВПК – дегисценция верхнего полукружного канала.

СДВПК- синдром дегисценции верхнего полукружного канала

КТ – компьютерная томография.

КТЦГ –компьютерная цистернография

МРТ – магниторезонансная томография.

ВЧГ – внутричерепная гипертензия.

СНТ – сенсоневральная тугоухость.

КГ – контрольная группа.

ХГСО – хронический гнойный средний отит.

ИМТ – индекс массы тела.

НСП – наружный слуховой проход.

ТПА – тональная пороговая аудиометрия.

ВП – воздушное проведение.

КП – костное проведение.

КВИ – костно-воздушный интервал.

ДППГ – доброкачественное позиционное пароксизмальное головокружение.

ВМВП – вестибулярные миогенные вызванные потенциалы.

МПКТ – минеральная плотность костной ткани.

СЧЯ – средняя черепная ямка.

ТМО – твёрдая мозговая оболочка.

ВЧД – внутричерепное давление.

ЧМТ – черепно-мозговая травма.

ВСП – внутренний слуховой проход.

Введение

Актуальность

За последние десятилетия все чаще диагностируются заболевания, обусловленные нарушением костной анатомической структуры височной кости. Топографически, пирамиды височных костей являются частью латеральных отделов основания черепа, разграничивая полости среднего и внутреннего уха от интракраниального пространства. Наличие врожденных или приобретенных дегисценций определяют возможность патологической связи интракраниального пространства со структурами среднего и внутреннего уха, приводя к заболеваниям, проявляющимся, прежде всего, слуховыми и вестибулярными нарушениями. Наиболее часто подобные сообщения возникают в области передней грани пирамиды и приводят к возникновению ликворных фистул, сопровождающихся *спонтанной отоликвореей (СОЛ)*, а также в области арочной возвышенности (eminence arcuata) и являются причиной возникновения кохлеовестибулярных нарушений, характерных для *синдрома дегисценции верхнего полукружного канала (СДВПК) (147)*. Возможно анатомическое строение пирамиды является основным врожденным этиологическим моментом, однако не взывает сомнения, что возникновение данных заболеваний является многофакторным и на сегодняшний день этиологические факторы недостаточно изучены *[85, 195, 196]*. Эти заболевания являются редкими и литературе нет сведений о точной частоте их возникновения. Большинство авторов объединяют в своих исследованиях пациентов со спонтанными ликворными фистулами передних и латеральных отделов основания черепа, либо на выделяют спонтанную отоликворею среди отоликворей различного генеза *[121, 183, 195,179, 248]*. Известно, что спонтанная отоликворея встречается примерно в 4 раза реже, чем спонтанная назальная ликворея *[8, 246]*. Предполагается, что среди всех отоликворей спонтанная отоликворея встречается в 7-19% случаях *[167,179,181]*. Частота возникновения синдрома

ДВПК в общей популяции на сегодняшний неизвестна *[21]*. На основании патоморфологических исследований дегисценция или истончение стенки ВПК встречается в популяции не чаще 0,7% и 1,4% соответственно *[44]*, однако остается неизвестным, как часто эта анатомическая особенность проявляется синдромом, а в каком проценте случаев протекает бессимптомно *[246]*.

Расширение возможностей высокоразрешающей КТ височной кости с шагом 0,5-0,6 мм, использование мультипланарных реформаций и денситометрии, магнито-резонансной томографии височной кости, развитие новых современных методов вестибулологического исследования дают возможность своевременно диагностировать данные заболевания и дифференцировать их с различными заболеваниями уха *[5,7,137,133,142,233]*. Однако, разнообразие клинических проявлений и выраженности клинических симптомов синдрома ДВПК, схожесть симптомов спонтанной отоликвореи с экссудативным отитом и сложность дифференциальной диагностики, отсутствие четких диагностических алгоритмов приводит к поздней диагностике данных заболеваний и большому количеству неверных диагнозов.

До недавнего времени хирургическое лечение отоликвореи - закрытие остеодуральных дефектов передней грани пирамиды производилось интракраниальным экстрадуральным доступом и осуществлялось нейрохирургами *[11,16,115,191]*. Этот же хирургический доступ преимущественно использовался для закрытия дегисценции или пломбировки верхнего полукружного канала при синдроме ДВПК *[148]*. Сегодня в практику внедряются эндоскопические нейрохирургические доступы для коррекции костных дефектов передней грани пирамиды *[210]*. Однако все эти операции сопряжены с известными рисками и осложнениями, присущими краниотомии – послеоперационной ликвореей, отеком головного мозга, менингитом, фокальной эпилепсией. Последние годы все большее преимущество отдается экстракраниальным доступам – лечение синдрома

ДВПК осуществляется отохирургами – проводится миникраниотомия трансмастоидальным доступом *[62,234]*. Однако, при этом подходе затруднена визуализация ДВПК и может потребоваться повторная операция интракраниальным доступом в связи со смещением трансплантата *[211]*.

В попытке обойти риски, связанные с краниотомией была предложена минимально инвазивная техника укрепления круглого окна эндауральным доступом под местной или общей анестезией в качестве варианта хирургического лечения синдрома ДВПК *[214]*. Метод оказался эффективным в 85% случаях, но отмечена нестабильность фунциональных результатов и рецидив симптомов СДВПК.

Основным недостатком имеющейся информации по проблемам, обусловленным спонтанной отоликвореей и синдромом ДВПК является её раздробленность, отсутствие необходимой систематизации и обобщения, хотя эти заболевания имеют сходные этиологические аспекты. Несмотря на редкость данных заболеваний их изучение является актуальным, требующим системного подхода, выявления этиопатогенетических факторов, разработки дифференциально-диагностических алгоритмов, новых малоинвазивных хирургических методов лечения. Такой системный подход позволит своевременно диагносцировать заболевания, связанные с анатомическими особенностями височной кости, разработать патогенетически обоснованные схемы их лечения и реабилитации.

Цель работы

Разработка лечебно-диагностического алгоритма при заболеваниях, обусловленных анатомическими особенностями строения пирамиды височной кости (спонтанной отоликвореи и синдрома дегисценции верхнего полукружного канала) на основе клинических, аудиологических, вестибулологических и лучевых методов исследования.

Задачи

1. Изучить наличие взаимосвязи между развитием спонтанной отоликвореи II типа, полом, возрастом пациентов и наличием

сопутствующей патологии, сопровождающейся метаболическими нарушениями костной ткани и внутричерепной гипертензией. Определить значение нарушения плотности костной ткани (по результатам исследования метаболизма кальция) и внутричерепной гипертензии (по данным ультразвукового исследования церебрального кровотока и МРТ) для возникновения спонтанной отоликвореи II типа.

2. Определить косвенные нейровизуальные признаки спонтанной ликворной фистулы передней грани пирамиды ВК, оценить диагностическую и дифференциально-диагностическую значимость высокоразрешающей КТ и высокопольной МРТ височных костей при спонтанной отоликворее.
3. Изучить этиологическое значение особенностей анатомического строения пирамиды височных костей при спонтанной отоликворее II типа (передней грани пирамиды) по данным КТ височных костей.
4. Разработать новые малоинвазивные методы пластики ликворных фистул трансмастоидальным и трансканальным доступом и оценить их эффективность при хирургическом лечении пациентов со спонтанной отоликвореей.
5. Разработать алгоритмы обследования и лечения больных спонтанной отоликвореей.
6. Изучить факторы, приводящие к клинической манифестации синдрома дегисценции верхнего полукружного канала. Оценить состояние плотности костной ткани (по результатам исследования метаболизма кальция) и внутричерепной гипертензии (по данным УЗДГ) у пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала.
7. Оценить диагностическую значимость аудиологического исследования, вестибулометрии, регистрации вестибулярных миогенных вызванных патенциалов и КТ височных костей с реконструкцией изображения в

плоскости верхнего полукружного канала для диагностики синдрома дегисценции верхнего полукружного канала.

8. Разработать новый малоинвазивный метод хирургического лечения синдрома дегисценции верхнего полукружного канала трансмастоидальным доступом и оценить его эффективность.
9. Разработать алгоритмы обследования и лечения больных с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала.

Научная новизна исследования:

1. По данным высокоразрешающей КТ височных костей впервые выявлены детализированные сходные особенности анатомического строения пирамиды височных костей при спонтанной отоликворее II типа и синдроме дегисценции верхнего полукружного канала и определена частота встречаемости костных дефектов передней грани пирамиды височной кости у пациентов при этих заболеваниях.

2. Впервые на основании исследования биохимичеких показателей фосфорно-кальциевого обмена доказано наличие метаболических нарушений костной ткани и наличие внутричерепной гипертензии у пациентов со спонтанной отоликвореей II типа, что подтверждает многофакторность возникновения данного заболевания.

3. Впервые разработаны малоинвазивные хирургические способы трансмастоидальной и трансканальной пластики ликворных фистул при спонтанной отоликворее и доказана их безопасность и эффективность (патент РФ на изобретение № 2484777)

4. Впервые в отечественной практике разработаны показания к хирургическому лечению синдрома дегисценции верхнего полукружного канала, предложен малоинвазивный способ пломбировки верхнего полукружного канала трансмастоидальным доступом и доказана его безопасность и эффективность.

5. Впервые разработаны алгоритмы обследования и лечения больных спонтанной отоликвореей и синдромом дегисценции верхнего полукружного канала

Практическая значимость работы.

Разработаны диагностические алгоритмы, способствующие раннему выявлению спонтанной отоликвореи и синдрома дегисценции верхнего полукружного канала.

Разработаны и внедрены в клиническую практику способы многослойной пластики ликворных фистул височной кости при спонтанной отоликворее, позволяющие предотвратить внутричерепные осложнения, угрожающие жизни пациента. Данные способы дают возможность при необходимости одномоментно проводить реконструкцию звукопроводящей системы, что позволяет избежать повторных хирургических вмешательств и способствует более быстрой реабилитации пациентов.

Разработан и внедрен в клиническую практику способ пломбировки верхнего полукружного канала трансмастоидальным доступом, позволяющий избавить пациентов от кохлеовестибулярных проявлений синдрома дегисценции верхнего полукружного канала, сохранив при этом слуховую функцию. Разработанные методы хирургического лечения спонтанной отоликвореи и синдрома дегисценции верхнего полукружного канала являются малоинвазивными, дают возможность избежать осложнений, связанных с интракраниальным вмешательством.

Результаты исследования анатомических особенностей строения височной кости у пациентов со спонтанной отоликвореей и синдромом дегисценции верхнего полукружного канала дополняют понимание этиопатогенеза и дают возможность планировать лечебно-профилактические мероприятия, направленные на предотвращения развития этих заболеваний.

Результаты исследований могут быть использованы врачами оториноларингологами, сурдологами, неврологами, рентгенологами и нейрохирургами в стационарных и амбулаторных условиях.

Положения, выносимые на защиту

1. Спонтанная отоликворея и синдром дегисценции верхнего полукружного канала возникают при схожем анатомическом строении височных костей, однако для развития клинических проявлений этих заболеваний требуются различные дополнительные предрасполагающие факторы.
2. Клиника экссудативного среднего отита без тубарной дисфункции, особенно у женщин пожилого возраста с избыточной массой тела и у детей с односторонней глухотой и менингитом в анамнезе, может быть клиническим проявлением спонтанной отоликвореи и требует проведения КТ височных костей.
3. Лечение спонтанной отоликвореии – только хирургическое, при котором выбор доступа и методики операции должны осуществляться в зависимости от локализации и размера ликворной фистулы, наличия или отсутствия менингоэнцефалоцеле и внутричерепной гипертензии, при этом одномоментное проведение мастоидопластики аутотканями при трансмастоидальном доступе способствует лучшей фиксации пластического материала в области фистулы.
4. Хирургическое лечение синдрома дегисценции верхнего полукружного канала проводится при наличии выраженных клинических проявлений этой патологии, влияющих на качество жизни пациентов и подтвержденных данными объективных методов исследования, при этом пломбировка верхнего полукружного канала трансмастоидальным доступом является высокоэффективной методикой, позволяющей компенсировать кохлеовестибулярные проявления «третьего окна лабиринта».

Ожидаемые результаты.

Будут представлены вопросы диагностики спонтанной отоликвореи, синдрома дегисценции верхнего полукружого канала на основе клинических, аудиологических, вестибулологических данных и высокоразрешающей КТ и МРТ височной кости. Будут разработаны диагностические и лечебные

алгоритмы, новые хирургические методы лечения и определены показания к их применению при заболеваниях, связанных с анатомическими особенностями строения височной кости - спонтанной отоликворее и синдроме дегисценции верхнего полукружного канала.

Возможная область применения и формы внедрения.

Область применения - клиническая оториноларингология, сурдология, рентгенология, практическое здравоохранение. Формы внедрения: публикация статей и методических рекомендаций, оформление заявок на патент, выступление с научными докладами, обучение врачей на рабочих местах, внедрение разработанных методов лечения в амбулаторной и стационарной практике ЛОР- врачей, сурдологов, нейрохирургов, врачей-ренгенологов (специалистов по КТ и МРТ), апробация и защита докторской диссертации.

Ожидаемая медико-социальная эффективность.

Разработанная система диагностики и хирургического лечения пациентов с спонтанной отоликвореей и синдромом дегисценции верхнего полукружного канала даст возможность своевременно диагностировать эти заболевания и проводить адекватное лечение, что позволит избежать внутиричерепных осложнений, угрожающих жизни больного, стабилизировать и компенсировать слуховые и вестибулярные нарушения, что в целом будет способствовать реабилитации и улучшению качества жизни пациентов.

Личное участие автора в получении результатов исследования

Автор лично участвовал в реализации научно-исследовательской работы на всех этапах. Самостоятельно осуществил измерения и обработку результатов КТ височных костей, провел дооперационное обследование и подготовку к хирургическому лечению пациентов, выполнял операции и осуществлял послеоперационное ведение и динамическое наблюдение пациентов. Провел статистическую обработку полученных результатов.

Оформил полученные результаты в самостоятельный законченный научный труд.

Внедрение результатов исследования в практику и учебный процесс

Результаты работы внедрены в клиническую практику оториноларингологических отделений ГБУЗ НИКИ оториноларингологии им. Л.И.Свержевского ДЗМ, ФГАУ НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко Минздрава России, ГБУЗ ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ, ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ, ООО «Клиника ЛМС»

Результаты исследования включены в учебную программу ГБУЗ НИКИО им. Л.И. Свержевского ДЗМ при проведении практических занятий и чтении лекций ординаторам, аспирантам и ЛОР-врачам.

Апробация работы

Основные положения диссертации доложены на:

1. II научно-практической конференции оториноларингологов Южного федерального округа, Майкоп, 2006. Диагностика и хирургическое лечение ушной ликвореи.
2. 5-ой научно-практической конференции «Фармакологические и физические методы лечения в оториноларингологии» Москва, 2007. Опыт лечения больных с травматическими повреждениями структур уха.
3. YI Российской конференции оториноларингологов. «Наука и практика в оториноларингологии» Москва, 2007. Принципы диагностики и лечения ушной ликвореи.
4. VII научно-практической конференции «Фармакологические и физические методы лечения в оториноларингологии» Москва, 2009. Отоликворея – причины, диагностика и хирургическое лечение.
5. III всероссийском национальном конгрессе лучевых диагностов и терапевтов «Радиология – 2009» Москва, 2009. Диагностическая тактика и хирургическое лечение ушной ликвореи

6. YIII Московской ассамблее «Здоровье столицы». «Диагностика и лечение негнойной патологии внутреннего уха. Современное состояние проблемы» Москва, 2009. Современная диагностика фистул окон лабиринта и их лечение.
7. XYIII съезде оториниларингологов России, Санкт-Петербург, 2011. Новые возможности диагностики и лечения кохлеарных и вестибулярных расстройств.
8. X Российском конгрессе оториноларингологов, Москва, 2011. Дегисценция верхнего полукружного канала: диагностика и лечение.
9. XI Московской ассамблее «Здоровье Столицы», Москва, 2012. Синдром Минора и его хирургическое лечение.
10. III национальном конгрессе «Пластическая хирургия», Москва, 2012. Интратемпоральная пластика дефектов височной кости при отоликворее.
11. II Петербургском форуме оториноларингологов России, Санкт-Петербург, 2013. Наш опыт диагностики и лечения перилимфатических фистул окон лабиринта
12. YII съезде оториноларингологов Беларуси, Минск, 2013. Алгоритм диагностики и хирургического лечения больных отоликвореей.
13. YII съезде оториноларингологов Беларуси, Минск, 2013. Диагностика и хирургическое лечение больных с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала.
14. XII научно-практической конференции «Фармакологические и физические методы лечения в оториноларингологии», Москва, 2014. Малоинвазивная хирургия в лечении отоликвореи.
15. 7-ом Национального конгрессе аудиологов и 10-ом международном симпозиуме "Современные проблемы физиологии и патологии слуха" Москва, 2017. Диагностика и лечение дегисценций заднего полукружного канала.

16. XYI Российском конгрессе отриноларингологов, Москва, 2017. Дифференциальная диагностика синдрома Минора с заболеваниями уха, проявляющимися аналогичными кохлеовестибулярными нарушениями.
17. VII Петербургском международном форуме оториноларингологов России, Санкт-Петербург, 2018. Спонтанная отоликворея: диагностика и лечение.
18. VII Петербургском международном форуме оториноларингологов России, Санкт-Петербург, 2018. Пломбировка полукружного канала как способ лечения головокружения у больных при фистулах лабиринта.
19. YI междисциплинарном конгрессе по заболеваниям органов головы и шеи с международным участием, Москва, 2018. Причины и варианты хирургического лечения спонтанной отоликвореи.
20. XYI московской научно-практической конференции «Фармакологические и физические методы лечения в оториноларингологии» - «Оториноларингология: традиции и современность», Москва, 2018. Результаты хирургического лечения спонтанной отоликвореи.
21. XYII Российском конгрессе оториноларингологов, Москва, 2018. Методики хирургического лечения спонтанной отоликвореи и их эффективность.
22. XYII Московской научно-практической конференции «Оториноларингология: традиции и современность», посвященной 100-летию кафедры оториноларингологии им. Б.С. Преображенского лечебного факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, 2019. Показания и результаты хирургического лечения больных синдромом Минора.

23. 8-ом Национальном конгрессе аудиологов и 11-ом международный симпозиум «Современные проблемы физиологии и патологии слуха», Москва, 2019 Экссудативный средний отит и спонтанная отоликворея.
24. 8-ом Национальном конгрессе аудиологов и 11-ом международный симпозиум «Современные проблемы физиологии и патологии слуха», Москва, 2019. Обоснование лечебно-диагностического алгоритма при синдроме дегисценции верхнего полукружного канала (синдроме Минора).
25. Научно-практической конференции «Современные технологии в хирургии головы и шеи», Москва, 2019. Компьютерная томография при травматических повреждениях височной кости.
26. Научно-практической конференции «Современные вопросы патологии верхних дыхательных путей и среднего уха», Алушта, 2019. Диагностика и лечение синдрома дегисценции верхнего полукружого канала.
27. Научно-практической конференции «Ринология, отоневрология, хирургия основания черепа», Москва, 2021. Спонтанная отоликворея: особенности диагностики и хирургическое лечение.
28. Научно-практической конференции «Современная оториноларингология в нейрохирургии», Москва, 2021. Спонтанная отоликворея у детей и взрослых.
29. VI Всероссийском форуме с международным участием «Междисциплинарный подход к лечению заболеваний головы и шеи», Москва, 2022. Алгоритм диагностики синдрома дегисценции верхнего полукружного канала.

Публикации по теме диссертации:

По материалам исследования опубликовано 51 печатная работа, из них 13 в журналах, рецензируемых ВАК Министерства образования и науки РФ. Получены в соавторстве 3 патента РФ: **№ 2484777** «Способ закрытия костного дефекта средней черепной ямки у больных с отоликвореей

трансмеатальным или трансмастоидальным подходом»; **№ 2726481** «Способ хирургической дифференциальной диагностики первичного и вторичного эндолимфатического гидропса лабиринта»; **№ 2745428** «Способ забора отделяемого из барабанной полости для диагностического исследования».

Объем и структура диссертации:

Диссертация изложена на 283 страницах машинописного текста (Times New Roman). Состоит из введения, обзора литературы, 8 глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка использованной литературы, включающего 259 работ отечественных и зарубежных источников. Работа иллюстрирована 68 рисунками, 29 таблицами.

Степень достоверности и обработки результатов работы:

Достоверность результатов подтверждается большим количеством проведенных современных методов исследований у большого числа пациентов с редкими заболеваниями височной кости (71 пациент), оценкой результатов с использованием единых критериев. Научные положения, выводы и рекомендации, сформулированные в диссертации, подкреплены убедительными фактическими данными, наглядно представленными в приведенных таблицах и рисунках. Подготовка, статистический анализ и интерпретация полученных результатов проведены с использованием современных методов обработки информации.

Патентный поиск проведен.

Глава I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Крайне сложная анатомия височной кости (ВК) детально описана отечественными и зарубежными отоларингологами [*15;17;200*]. ВК состоит из 1) чешуйчатой части со скуловым отростком и нижнечелюстной ямкой; 2) сосцевидной; 3) барабанной и 4) каменистой части пирамиды, соединенных между собой костными швами, формирующимися в процессе филогенеза. Среднее и внутреннее ухо являются основными функциональными анатомическими структурами, расположенными в пирамиде ВК. Кроме того, в ВК имеется множество близко расположенных между собой структур (внутренний слуховой проход (ВСП), канал внутренней сонной артерии, костная стенка луковицы яремной вены, тимпанальная и мастоидальная части лицевого нерва), топографическое положение которых имеет огромное значение при диагностике и лечении различных заболеваний. Строение и взаиморасположение этих структур во многом определяется пневматизацией, то есть распространением воздушных клеток (полостей) в пределах ВК [*14;15*]. Процесс пневматизации длится от перинатального до пубертатного периода жизни человека. В практическом отношении обычно выделяют выраженную, хорошую, плохую (бедную) пневматизацию и отсутствие пневматизации ВК, то есть ее склеротическое строение. Степень пневматизации ВК, согласно врожденной теории предопределена генетически. Однако, сторонники экзогенной теории пневматизации утверждают, что этот процесс зависит также от внешних факторов, прежде всего от перенесенных в раннем детстве воспалительных заболеваний среднего уха [*14;18*]. Топографически, пирамиды ВК являются частью латеральных отделов основания черепа, разграничивая пространства среднего и внутреннего уха от интракраниального пространства средней черепной ямки (СЧЯ)

посредством передней грани пирамиды и задней черепной ямки (ЗЧЯ) – посредством задней грани.

Различная толщина кости при различных вариантах пневматизации, наличие костных швов, каналов сосудов и нервов, врожденных или приобретенных дегисценций, определяют возможность патологической связи интракраниального пространства с полостями среднего и внутреннего уха, приводя к заболеваниям, проявляющимся, прежде всего, слуховыми и вестибулярными нарушениями. Эти заболевания встречаются редко и могут иметь разнообразные клинические проявления, в зависимости от того, какие структуры среднего и внутреннего уха вовлечены в патологический процесс. К ним относятся спонтанная отоликворея (СОЛ) и синдром дегисценции верхнего полукружного канала (СДВПК). В последнее десятилетие данные заболевания выявляются чаще, и связано это, прежде всего, с развитием методов рентгенологической визуализиции – высокоразрешающей компьютерной (КТ) и магнито-резонансной томографии (МРТ), позволяющих дифференцировать патологию мельчайших структур ВК [*6*]. Однако, на сегодняшний день в отечественной и зарубежной литературе имеется не много сведений о причинах, патогенезе, клинических проявлениях данных заболеваний и методах их лечения. Кроме того, несмотря на то, что для диагностики этих заболеваний требуется участие врачей разных специальностей (оториноларинголога, нейрохирурга, рентгенолога), при хирургическом лечении многими авторами предпочтение все-таки отдается нейрохирургическим доступам по сравнению с отиатрическими [*69; 245; 46; 209*]. Вот почему дальнейшее изучение каждого из этих заболеваний, исследование причин их возникновения (возможно, общих), поиск новых и усовершенствование имеющихся методов лечения является важной и актуальной задачей.

1.1. Современные данные о этиопатогенезе, диагностике, клинических проявлениях и лечении спонтанной отоликвореи.

Отоликворея – истечение цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) из полости черепа в среднее ухо при возникновении аномального сообщения между субарахноидальным пространством и пневматизированной частью ВК в результате различных причин. Наиболее часто отоликворея возникает при переломах латеральных отделов основания черепа, при ото- и нейрохирургических вмешательствах на пирамиде ВК и сосцевидном отростке, при неопластических и остеодистрофических процессах, после проведения радиотерапии [*11; 16; 198*].

Первые сообщения о спонтанной отоликворее (СОЛ), возникающей без каких-либо видимых причин, в зарубежной литературе появились в конце прошлого столетия [*248; 159*]. Спонтанное истечение ЦСЖ является относительно редким явлением и по исследованиям разных авторов составляет 4-40% всех случаев ликвореи, однако, эти данные касаются также спонтанной назальной ликвореи (СНЛ), встречающейся чаще, чем СОЛ [*129; 181*]. В отечественной и зарубежной литературе не имеется большого количества работ, посвященных СОЛ. Некоторые авторы проводят исследования, посвященные травматической и ятрогенной отоликворее, включая в эти исследования и спонтанную. Ряд авторов объединяют в своих исследованиях пациентов со спонтанными ликворными фистулами передних и латеральных отделов основания черепа [*187*], не выделяя в отдельную группу пациентов с СОЛ, однако, отмечают при этом, что в исключительно редких случаях ликворная фистула может располагаться в пирамиде ВК, и расценивают ликворею как «парадоксальную» или «непрямую» назальную [*129; 67*]. По результатам этих исследований можно предположить, что СОЛ встречается примерно в 4 раза реже, чем СНЛ. По данным ряда авторов, СОЛ встречается в 7-19% случаях среди всех отоликворей [*176; 167]*. Описаны крайне редкие случаи двусторонней СОЛ. Однако из-за отсутствия углубленных исследований по СОЛ и небольшого количества больных в

каждой серии наблюдений в настоящее время нет однозначных данных об ее истинной распространенности.

При редкой встречаемости СОЛ, она достаточно разнообразна по локализации и механизму возникновения ликворной фистулы, клиническим проявлениям и методам лечения, что значительно усложняет систематизацию и изучение данной патологии. J. Neely, основываясь на локализации сообщения интракраниального пространства со средним ухом в ВК предложил выделять 3 типа СОЛ: тип I, аномальные сообщения, проходящие через капсулу лабиринта; тип II, аномальные сообщения, примыкающие к капсуле лабиринта; тип III, аномальные сообщения, удаленные от капсулы лабиринта *[151]*. По мнению P.Phelps, наиболее распространенный путь для врожденного истечения ЦСЖ является транслабиринтный (тип I по Neely) и наблюдается при аномалиях развития внутреннего уха. Экстралабиринтный путь (тип II по Neely) при врожденной отоликворее встречается реже *[172]*. Вероятной предпосылкой для формирования ликворной фистулы, прилегающей к лабиринту, является аномальное расширение или незаращение имеющихся костных швов и фиссур [*220, 221*]. Описаны три возможных участка возникновения фистулы вокруг лабиринта *[73]:* петромастоидальный канал, начальные отделы тимпанальной части канала лицевого нерва (ЛН) и незаращенная фиссура Хиртла (Hirtls fissure). При СОЛ III типа (по Neely) ликворная фистула находится в области передней, реже задней грани пирамиды.

G.Oberascher в 1988 году предложил ориентироваться на возраст пациентов в популяции, страдающих СОЛ, выделяя СОЛ детского возраста (I тип), возникающую при аномалиях развития и СОЛ взрослых (II тип), в результате формирования патологических сообщений между субарахноидальным пространством и воздушными полостями среднего уха, чаще в области крыши антрума и барабанной полости [*159*]. Следует отметить, что обе классификации не отражают полностью этиопатогенетические и клинические особенности СОЛ.

Тем не менее, большинство исследователей предпочитают систематизировать СОЛ «по возрасту», поскольку прослеживаются определенные общие закономерности при возникновении и течении СОЛ в детском (I тип) и взрослом (II тип) возрасте [*79; 122; 183; 40*].

Согласно этой классификации *отоликворея I типа* возникает в раннем (до 5 лет) детском возрасте в результате врожденных аномалий развития лабиринта и окололабиринтных структур. Патология является крайне редкой и за последние десятилетия в литературе встречаются лишь описания отдельных клинических случаев [*67*; *70; 169; 131*]. Более частая причина возникновения – аномалии развития внутреннего уха.

В зарубежной литературе достаточно широко освещены вопросы классификации аномалий развития внутреннего уха. В то же время в отечественной литературе практически отсутствуют работы по данной тематике [*13*]. Многие авторы в более ранних исследованиях пытались классифицировать врожденные аномалии, основываясь на изучении эмбриогенеза [*213*; *236*]. На сегодняшний день существует несколько классификаций врожденных аномалий [*101; 102; 134; 204; 205*], которые дополнялись по мере развития прогрессивных методик - КТ высокого разрешения и МРТ. Эти высокоточные методы исследования позволяют дифференцировать тонкие анатомические детали строения внутреннего уха [*2;116; 140*].

Транслабиринтная СОЛ описана при двух типах врожденных мальформаций внутреннего уха – общей полости («common cavity») и неполном разделении улитки тип I (ранее называвшаяся мальформация типа Мондини), формирующихся в раннем гестационном периоде и сопровождающихся глубокой сенсоневральной тугоухостью (СНТ) или глухотой [*63*].

В результате остановки дифференциации улитки, преддверия и полукружных каналов на 4-5 гестицитарной неделе, происходит слияние этих структур в овальное пузыреподобное пространство без внутренней

архитектуры, формируется «общая полость», составляющая 26% всех кохлеарных мальформаций [*197*]. Наличие «общей полости» сопровождается глухотой из-за несформированности периферического отдела слухового анализатора.

Вторая врожденная аномалия - мальформация Мондини (по классификации R. Jackler) является наиболее изученной среди всех аномалий развития внутреннего уха, описана Мондини в 1791 году и составляет 55% среди всех мальформаций [*197*]. Дисплазия Мондини у детей встречается от 1:1000 до 1:2000 и является в 50% случаев причиной СНТ, не связанной с каким-либо известным синдромом [*132*]. Нарушение кохлеарного развития происходит на 7 неделе гестации. Улитка представлена только 1,5 завитками, вместо 2,5, не полностью формируется межскалярная перегородка и костная спиральная пластинка. Кистозно расширенны средний и апикальный завитки. Базальный завиток улитки и основание модиолюса сформированы (неполное разделение II по классификации L.Sennaroglu, истинная мальформация Мондини). Преддверие, полукружные каналы деформированы в 20% случаев, водопровод преддверия и эндолимфатический проток расширены [*103*]. Однако, вопреки распространенному убеждению, некоторые авторы считают, что истинная мальформация Мондини, не является фактором риска для образования спонтанных ликворных фистул [*86; 173; 225*]. Согласно этому мнению СОЛ возникает при наличии общей полости или формирующейся на 5-ой гестационной неделе аномалией, когда улитка представлена единой полостью без внутренней архитектуры, имеется расширенное преддверие, чаще всего – расширенный ВСП (неполное разделение I типа по классификации L.Sennaroglu) и сопровождается глухотой.

У пациентов с СОЛ при аномалиях развития внутреннего уха формируются патологические пути проникновения ЦСЖ из субарахноидального пространства во внутреннее и затем - в среднее ухо. Аберрантное сообщение обычно визуализируется на высокоразрешающих КТ в области латеральных отделов дна ВСП, как отсутствие нормального

костного разделения между ВСП и измененными улиткой/преддверием, через которое ликвор поступает во внутреннее ухо. Дефект может ассоциироваться с расширением ВСП [*172; 173*]. Также описано патологическое сообщение субарахноидального пространства с полостью внутреннего уха через патологически расширенный водопровод улитки. Данная патология скорее выявляется при нормально развитом внутреннем ухе, и предполагается [*103*; *173; 251*], что при этом не возникает отоликвореи. Однако, F.Veillon в 1991 году опубликовал результаты КТ, подтверждающие попадания ЦСЖ из внутреннего в среднее ухо при расширенном водопроводе улитки и в этом случае отоликворея также расценивалась, как спонтанная транслабиринтная [*243*]. Поступление ЦСЖ из внутреннего уха в среднее происходит в области окна преддверия, значительно реже – в области окна улитки. По мнению Deenadayal лабиринтная мальформация часто сопровождается анатомически измененным стременем и дефектом в его основании, которая и является ликворной фистулой [*67*].

Врожденные перилабиринтные ликворнные фистулы встречаются еще реже, чем транслабиринтные. В зарубежной литературе описаны единичные наблюдения, в отечественной - встречаются лишь упоминания данной патологии. Одним из путей проникновения ЦСЖ в барабанную полость является аномалия развития канала лицевого нерва [*74; 77*; *169*;]. Впервые Gacek и Leipzig в 1979 году описали такой случай, сопровождаемый хирургическими данными, иллюстрированный рисунками и гистопатологическими срезами [*78*]. В 1983 году Phelps кратко описал аналогичный случай, когда он выявил наполнение интратекальным контрастным веществом арахноидальный мешок в области ямки колена лицевого нерва [*171*]. Позже, с развитием КТ и МРТ было выявлено еще несколько случаев СОЛ при наличии патологических дегисценций ВСП и(или) СЧЯ с расширенным каналом лицевого нерва в области коленчатого узла и тимпанального отдела [*123; 126; 237*].

Еще более редкими являются случаи возникновения СОЛ через незараще нную тимпаноменингиальную трещину или фиссуру Хиртла, впервые описанную Hirtl в 1936 году. Тимпаноменингиальное сообщение располагается между базальным завитком улитки и луковицей яремной вены до ЗЧЯ, и в норме полностью заполняется костной тканью между 24 и 26 фетальной неделями [*221*]. Если эта оссификация неполная, тимпаноменингинальная трещина может служить путем поступления ликвора в среднее ухо с образованием менингоцеле [*73; 79*].

Петромастоидальный канал, располагающийся под дугой верхнего полукружного канала (ПК), а затем выше горизонтального ПК и содержащий поддуговую артерию и вену (a. и v. subarcuata), также рассматривается рядом авторов, как возможная причина СОЛ I типа [*109; 180; 221*], однако, мы не нашли в современной литературе достоверного описания подобных клинических случаев.

СОЛ при аномалиях развития лабиринтных и перилабиринтных структур, обычно возникает в первые пять лет жизни. Однако, описаны единичные случаи возникновения спонтанной транс- или перилабиринтной отоликвореи у взрослых [*67; 169*]. Пациенты с дефектом развития лабиринта и перилабиринтных структур подвержены повышенному риску развития вторичных менингитов, и в большинстве случаев диагноз СОЛ ставится лишь после неоднократных эпизодов перенесенных менингитов [*131; 182; 235*].

Экстралабиринтная СОЛ II типа (отоликворея взрослых по Oberstracher или III тип по Neely) возникает при наличии костных дефектов передней (дно СЧЯ) или задней (дно ЗЧЯ) грани пирамиды ВК. Данная патология встречается чаще, чем отоликворея I типа. Тем не менее, в зарубежной литературе представлены в основном ретроспективные отчеты изучения историй болезней пациентов за 8-10 лет, включающие небольшие серии наблюдений. В отечественной литературе мы не встретили исследований, посвященных СОЛ. Причины её возникновения остаются недостаточно изученными. Предполагается, что СОЛ II типа возникает в

результате имеющихся врожденных или приобретенных дефектов дна СЧЯ или ЗЧЯ. Посмертные патологоанатомические исследования ВК показали в 15-34% случаев наличие костных дефектов в области крыши барабанной полости и антрума [*40;142*]. Более поздние исследования позволяют предполагать, что для возникновения СОЛ имеет значение толщина костей основания черепа [*224*]. В настоящее время имеются отдельные работы, посвященные данному вопросу, однако, большинство авторов сходятся во мнении, что спонтанная отоликворея является полиэтиологичным заболеванием и ее этиология и патогенез требуют дальнейшего изучения [*161;163; 223]*. Общепризнано, что для возникновения спонтанной назальной ликвореи (СНЛ), которая является более изученным заболеванием, этиологическое значение имеет повышение внутричерепного давления (ВЧД), изменение плотности костной ткани, синдром пустого турецкого седла, нарушение свертывающей системы крови [9; *208; 254*]. Известно, что СНЛ встречается чаще у женщин (81%), страдающих ожирением (94%). Ряд авторов [*85*; *179*; *187; 226*], исследуя ВЧД у пациентов со СНЛ, описывают признаки идиопатической внутричерепной гипертензии и при СОЛ. Проводя аналогии между СНЛ и СОЛ эти и другие авторы отмечают, что пациенты с СОЛ очень похожи на пациентов, страдающих СНЛ, что указывает на то, что, возможно, лежащие в основе этиопатогенетические факторы могут быть схожими при назальной и отоликворее [*115; 184*].

Существуют две теории патогенеза возникновения СОЛ, связанные с влиянием ВЧД. Согласно первой [*184*], постоянное воздействие в течение всей жизни пульсирующего ВЧД в конечном итоге приводит к истончению, атрофии и повреждению твёрдой мозговой оболочки (ТМО) в области костного дефекта, величина которого со временем увеличивается. Вторая теория R.Gacek подразумевает наличие патологических арахноидальных грануляций в области основания черепа; постоянное давление этих арахноидальных грануляций и формирование «ликворных резервуаров» в зоне их локализации приводит к истончению и последующей эрозии

подлежащей кости. Разрастание подобных пахионовых грануляций значительно реже наблюдается в области средней и задней черепной ямок (в 21% и 9% соответственно) по сравнению с передними отделами основания черепа (в 70%) и это возможно, одна из причин более редкого формирования ликворных фистул латеральных отделов основания черепа и возникновения СОЛ по сравнению со СНЛ [*79; 80; 81*].

Значение ВЧД в возникновении спонтанной ликвореи подтверждают и другие авторы *[42; 114; 195; 196; 189; 198; 229;*]. Они считают данное заболевание проявлением или осложнением доброкачественной внутричерепной гипертензией (ДВГ). ДВГ (синоним - псевдоопухоль мозга) - синдром, характеризующийся повышенным ВЧД при отсутствии клинических, лабораторных и нейровизуализационных признаков патологии мозга. ДВГ - редкое заболевание, чаще встречающееся у женщин, страдающих ожирением [*12; 29; 35; 57]*. Изучая преимущественно СНЛ, эти авторы считают ожирение фактором риска для развития ДВГ, поскольку избыточная масса тела вызывает повышение интраабдоминального и интраторакального давления. При этом может нарушаться венозный отток из полости черепа, что приводит к развитию ДВГ. Однако, эти работы так же посвящены прежде всего изучению спонтанной назальной ликвореи.

Кроме того, повышению ВЧД могут способствовать различные заболевания, такие как гипертоническая болезнь (ГБ), хронические обструктивные заболевания верхних дыхательных путей, синдром ночного обструктивного апноэ (СНОА), эндокринные нарушения, генетические патологии [*254; 256*]. Glueck и соавт. пришли к выводу, что причиной развития ДВГ могут быть нарушения свёртывающей системы крови (тромбофилия-гипофибринолиз с последующим тромбозом), способные препятствовать резорбции ЦСЖ через пахионовы грануляции [*82*].

Наряду с нарушением ликвородинамики, повышением ВЧД, важным предрасполагающим фактором для формирования фистулы и развития спонтанной ликвореи является снижение плотности костей основания черепа

в результате наследственных, гормональных и других причин. Остеопороз или остеопения могут быть следствием синдрома Иценко-Кушинга, хронической почечной недостаточности, сахарного диабета, периферической нейропатии [*98*].

Прямое отношение к развитию остеопороза имеет снижение уровня эстрогенов, паратгормона, остеокальцина, витамина D, кальция, в связи с чем спонтанная назальная ликворея чаще возникает в старшем возрасте, преимущественно у женщины в постменапаузальном периоде [*68*].

В то же время, анатомическое строение - гиперпневматизация клиновидной кости, наличие крупных костных каналов в передних отделах основания черепа может служить причиной резорбции костей передних отделов основания черепа, пролапса, образования менингоцеле и разрыва ТМО. В связи с этим ряд авторов считает, что анатомические предпосылки имеют большее значение при формировании ликворной фистулы, а дополнительные факторы (ожирение, артериальная гипертензия, метболические расстройства и уровень ВЧД) играют незначительную роль в развитии СНЛ [*112; 212; 129*].

В работах, посвященных рентгенологической оценке анатомических особенностей строения пирамиды височной кости большинство авторов дает исключительно качественную характеристику состояния передней грани пирамиды [*40; 92; 223; 242*]. Нам удалось найти лишь несколько сообщений, посвященных количественным рентгенографическим измерениям толщины костей основания черепа [*62; 96; 224*], при этом лишь работы S.Stevens посвящены проблеме СОЛ. S.Stevens и соавт. предложили алгоритм проведения измерений КТ изображений передней грани пирамиды височной кости в 6 фиксированных точках, с последующим получением средних значений толщины передней грани пирамиды [*224*]. Проводилось сравнение полученных средних значений у больных с СОЛ и контрольных групп, включавших пациентов, страдающих ожирением и с нормальной массой тела. Полученные результаты показали, что пациенты, с СОЛ имеют в среднем

более истонченные латеральные отделы основания черепа (0,86 мм слева и 0,81 мм справа) по сравнению со здоровыми пациентами с ожирением (0,98 мм слева и 1,0 мм справа) и без ожирения (1,2 мм слева и 1,3 мм справа). При этом пациенты, страдающие ожирением, имеют более истонченное основание черепа в латеральных отделах, независимо от наличия отоликвореи, по сравнению с пациентами, имеющими нормальную массу тела. Эти данные, безусловно, подтверждают теорию, о том, что ожирение является одним из патогенетических факторов в развитии СОЛ у взрослых.

Таким образом, этиология и патогенез спонтанной ликвореи сложны и разнообразны. Скорее всего, как и СНЛ, СОЛ взрослых (II тип) обусловлена сочетанием нескольких факторов, часть из которых до сих пор остается неизвестной. В отдельных работах прослеживается некоторое этиопатогенетичесое сходство спонтанной ото- и назальной ликвореи. Однако полностью отождествлять эти заболевания не представляется возможным, поскольку имеются значительные отличия строения латеральных и передних отделов основания черепа, определяющие возникновение и течение данного заболевания.

Клинически СОЛ может проявляться односторонним ощущением заложенности в ухе и/или снижением слуха. Постоянные или периодические прозрачные выделения из уха возникают при наличии перфорации барабанной перепонки. При попадании ликвора через слуховую трубу в носоглотку могут появляться выделения из одной половины носа. Отоликворея может протекать бессимптомно и проявляться лишь эпизодами менингита. Пациенты длительное время получают лечение по поводу заболеваний уха или вазомоторного ринита. Правильный диагноз часто ставится после миринготомии или шунтирования барабанной перепонки при появлении прозрачных выделений из уха и неэффективности лечения [*124; 150; 163; 181*].

При диагностике СОЛ необходимо подтвердить ее наличие, определить точную локализацию ликворной фистулы в пирамиде ВК и провести

дифференциальную диагностику с назальной ликвореей при помощи различных лабораторных и нейровизуализационных методик. Эффективность, чувствительность и специфичность каждого диагностического метода сложно оценить достоверно, поскольку статистический результат сильно зависит от выбранной популяции пациентов, размера дефекта, объема истекающего ликвора и индивидуальной оценки результатов исследователем [*242*]. В связи с этим выявление спонтанной ликвореи остается проблематичным и до настоящего времени нет общепризнанных алгоритмов её диагностики.

Лабораторная диагностика ликвореи проводится при биохимическом определении *уровня глюкозы* в отделяемом из уха и(или) из носа. ЦСЖ содержит намного больше глюкозы (2,2—3,9 ммоль/л), чем в слизистом отделяемом из полости носа [*41; 16*]. Однако глюкоза может быть выявлена и в ушном экссудате, где ее содержание в среднем составляет 4,3±2,3 ммоль/л. Повышение уровня глюкозы в выделениях из респираторного тракта возможно у больных с другой патологией – при сахарном диабете, в условиях острого воспаления, при смешивании с кровью или находящихся на ИВЛ. И, наоборот, у пациента с бактериальным менингитом уровень глюкозы в ЦСЖ будет ниже [*253*]. Таким образом глюкозный тест можно считать объективным при соблюдении перечисленных критериев и большинство авторов придержаются мнения, что его применение в качестве бесспорного метода подтверждения ликвореи не рекомендуется, поскольку данный тест является неспецифичным и обладает низкой чувствительностью (80%) [*49; 190*]. В то же время другие авторы считают, что при диагностике спонтанной ликвореи, если наличие крови в отделяемом исключается практически полностью, этот простой и недорогой метод может и должен использоваться и в будущем [*8; 208*].

Для диагностики ликвореи используется качественные тесты определения ликвора. Одним из них является *симптом двойного пятна* (Halo-test), светло-желтый ободок, который возникает вокруг кровянистого пятна на

салфетке при наличии ликвора в кровянистом отделяемом при концентрации ЦСЖ от 30% до 90%. Однако те же авторы отмечают, что подобный след на фильтрующих поверхностях остается при смешивании крови с другими прозрачными жидкостями, что говорит об отсутствии его специфичности. Тест более информативен при травматической или ятрогенной ликворее, когда имеется явное смешивание ликвора с кровью [*10;18;190*] . Другим доступным тестом является «*симптом платка*» - смоченная ликвором салфетка при высыхании становится жесткой из-за более высокого содержания белка в ЦСЖ (0,45 г/л) по сравнению с катаральным отделяемым при рините, однако, тест не информативен, если в ликворе присутствует транссудат или экссудат, содержащие белок в большем количестве - 5-25 г/л и ≥25 г/л соответственно и может использоваться лишь при обильной ликворее [*10; 190*].

Также возможно ориентирвочное выявление ликвора с помощью тестирования на глюкозу с использованием *многоагентной тест-полоски* [*167*]. A.Warnecke и соавт. при анализе использования данного теста у 19 пациентов с назальной ликвореей выявили чувствительность в 100% и специфичность – в 45%. Однако другие авторы не рекомендуют употреблять для определения глюкозы скрининговые тестовые полоски, поскольку слизистый секрет содержит вещества, которые могут привести к ложноположительному результату [*8*].

На сегодняшний день разработаны и внедрены в мировую практику альтернативные диагностические методы лаботаторной диагностики ликвореи, заключающиеся в анализе специфических белков-маркеров ликвора – бета-2-трансферрина и бета-trace-протеина. Эти белки синтезируются клетками мягкой мозговой оболчки и сосудистыми сплетениями под действием нейроминидазы центральной нервной системы. Бета-2-трансферрин существует в организме только в трех жидкостях - ликворе, перилимфе и стекловидном теле. Для диагностики ликвореи проводится тест на определение бета-2-изоформы трансферрина (тау-белка), образующейся под действием нейроминидазы центральной нервной системы

методом иммуноэлектрофореза [*49*]. По данным различных исследований чувствительность бета-2-трансферринового теста составляет 87%-100%, а специфичность 71-100%. Однако, в исследовании L.Kim бета-2-трансферриновый тест оказался положительным только в 75% случаев у пациентов со СОЛ [*115*]. Авторы предполагают, что это может быть связано со скудным и непостоянным характером ликвореи. Кроме того, бета-2-трансферрин может быть обнаружен в сыворотке крови новорожденных и пациентов с болезнями легких, раком прямой кишки, нейропсихиатрическими заболеваниями, нарушенным метаболизмом гликопротеинов [*183*]. Этим могут быть обусловлены редкие ложноположительные результаты. Внимательный сбор анамнеза пациента, сравнение содержания β2-трансферрина в ЦСЖ, крови и других жидкостях позволяет избежать ошибочной интерпретации результатов теста.

Чувствительность и специфичность теста на бета-trace-протеин превосходит показатели чувствительность и специфичность бета-2-трансферринового теста - 91%-100% и 86%-100%. Белок содержится не только в ЦСЖ, но и в крови, его уровень в ЦСЖ в 35 раз превышает уровень в крови [*139*]. И хотя его физиологическая роль полностью еще не изучена, в настоящее время он является самым специфичным для ликвора белком. На сегодняшний день за рубежем метод определения специфических белков-маркеров ликвора широко применяется и является «золотым стандартом», поскольку позволяет с хорошей чувствительностью и специфичностью, быстро, неинвазивно диагностировать ликворею, однако он не указывает на локализацию ликворной фистулы [*194*]. Кроме того, этот метод является дорогостоящим, что ограничивает его повсеместное применение. На сегодняшний день эти методы диагностики ликвореи в России пока не используются в связи с отсутсвием лабораторий для определения бета-2-трансферринов и бета-trace-протеина [*8; 18*].

При проведении ***отомикроскопического*** или ***отоэндоскопического*** обследования подозрение на СОЛ может возникнуть при наличии жидкого

водянистого отделяемого в барабанной полости. *Эндоскопический осмотр* носоглотки в некоторых случаях позволяет визуализировать истечение ЦСЖ из устья слуховой трубы. В литературе в последние годы уделяется внимание инратекальному использованию флюоресцина, позволяющему диагностировать ликворею при эндоскопическом осмотре. Желто-зеленый цвет отделяемого в свете эндоскопа указывает на присутствие ликвора. Метод имеет большое диагностическое значение при назальной ликворее, поскольку позволяет точно оценить как сам факт ликвореи, так и местонахождение свища. Использование синего светофильтра эндоскопа улучшает выявление сильно разведенного флюоресцеина. Для проведения исследования используют раствора флюоресцеина для медленного введения через люмбальную пункцию за 1 ч до диагностического эндоскопического исследования или во время операции. Рекомендуется вводить максимально 0,1 мл 5% раствора флюоресцеина на 10 кг массы тела не более 1 мл у взрослого человека. Осложнения связаны главным образом с высокими дозами флюоресцеина либо с неправильным приготовлением раствора. Чаще возникают головная боль, тошнота, рвота, повышение температуры, головокружение, боль в затылке, реже – нарушения тактильной чувствительности, слабость в ногах, поражение черепных нервов, опистотонус и судороги [*108; 110; 113*]. Тем не менее, следует помнить, что раствор флюоресцеина любой концентрации не имеет официально зарегистрированных показаний для интратекального введения, поэтому вся ответственность за возможные осложнения после введения флуоресцеина в спинномозговой канал лежит на враче, его применившем [*8*]. В связи с возможностью серьезных побочных эффектов в России повсеместное применение метода в клинической практике ограничено и требуются детальные исследования для разработки наиболее безопасных и эффективных методик применеия флюоресцина.

Для определения локализации ликворной фистулы при отоликворее используются различные методы нейровизуализации: *высокоразрешающая КТ, МРТ височной кости, КТ, МРТ и радионуклидная цистернография.*

До недавнего времени *КТ-цистернография* (КТЦГ) рассматривалась многими как золотой стандарт для оценки ликворных свищей. Однако у пациентов с рецидивирующей ликвореей, которая может быть неактивной в момент исследования, данные КТЦГ часто бывают ложноотрицательными. Чувствительность метода варьирует от 40% до 71%, в зависимости от скорости потока ликвора через фистулу и локализации фистулы. Поэтому энтузиазм относительно КТЦГ за последние десятилетия несколько уменьшился в связи с появлением высокоразрешающей КТ и МРТ. В 2000 году P. Shetty и соав. ретроспективно изучали точность и чувствительность высокоразрешаяющей КТ и МРТ у пациентов с подозрением на назальную ликворею и определили, что КТ имеет точность 93% и чувствительность 92%, тогда как МРТ показала точность 89% и чувствительность 87%. Эти же авторы пришли к выводу, что высокоразрешающая КТ чрезвычайно полезна для обнаружения тонких переломов или дефектов крыши полостей среднего уха, которые могут быть причиной возникновения ликворных фистул ВК [*212*]. Того же мнения придерживаются и другие авторы, считающие, что КТ высокого разрешения может использоваться как неинвазивный метод выбора, поскольку является одним из лучших методов диагностики дефектов костей черепа [*181; 224*]. По данным этих авторов КТ высокого разрешения позволяет выявить ликворную фистулу в 87%, при этом МРТ-цистернография**,** способствует определению локализации места ликвореи в некоторых случаях, но наиболее часто подтверждает наличие ликворной фистулы, выявленной при КТ.

На высокоразрешающих КТ, выполненных в коронарной и саггитальной проекциях можно выявить костные дефекты в передней или задней грани пирамиды ВК, аномалии развития внутреннего уха, наличие патологических сообщений перилабиринтных пространств, оценить состояние лабиринтных окон и ВСП. При этом, если в области дефекта имеются менингоэнцефалоцеле, фиброзная или грануляционная ткань, КТ в ряде случаев оказывается недостаточно информативной, поскольку

имеющиеся мягкие ткани могут скрыть неповрежденную костную пластинку при истончении кости в зоне крыши аттико-антральной области или не точно визуализировать размер дефекта [*167*]. В этих случаях, если есть подозрение на менингоэнцефалоцеле с истечением ЦСЖ, высокоразрешающую КТ необходимо дополнять МРТ, которая неоценима для дифференциации между грануляционной тканью, новообразованием, холестеатомой и мозговой грыжей. Т2-взвешенные МР-изображения можно использовать для исследования ЦСЖ [*232*]. Таким образом, комбинация высокоразрешающей КТ и МРТ может применяться в качестве альтернативного неинвазивного метода для диагностики отоликвореи и энцефалоцеле без интратекального использования контрастных веществ.

Радионуклидная цистернография была распространенным методом для диагностики ликворных фистул до появления КТ и МРТ. Его чувствительность составляет 66% и в исследовании R.Beckhardt не было пациентов с положительными результатами при радионуклидной цистернографии у которых первоначально не было выявлено дефектов костной ткани с помощью КТ[*33*]. При этом методе исследования эндолюмбально вводятся радиоактивные вещества, затем в гамма-камере оценивают их распределение в подоболочечном пространстве спинного и головного мозга. В настоящее время этот метод практически не применяется в связи с его низкой эффективностью и высоким уровнем осложнений из-за его инвазивности и радиоактивности.

Лечение спонтанной отоликвореи является важной задачей, поскольку это заболевание представляет серьезную опрасность из-за возможности развития тяжелых внутричерепных осложнений, таких, как менингит и абсцесс головного мозга [*96; 182; 185*]. Ранее проведенные исследования показали, что использование антибиотикотерапии для профилактики этих осложнений не эффективно, поскольку ликворная фистула является постоянно существующим путем проникновения инфекции в интракраниальное пространство [*65*]. Кроме того, при

формировании менингоэнцефалоцеле в области ликворной фистулы возможно развитие фокальной эпилепсии височной доли. Консервативные методы лечения, направленные на уменьшение секреции ЦСЖ, снижение ликворного давленияи включающие использование диуретиков (ацетозоламид), кортикостероидов, установку люмбального дренажа или люмбоперитониальное шунтирование могут привести к временному прекращению СОЛ, однако не позволяют избежать рецидивов [*187*]. Именно поэтому подавляющее большинство авторов считают, что хирургическое закрытие ликворой фистулы имеет первостепенное значение [*3; 87; 91; 139*].

Необходимость использования люмбального дренажа перед операцией неоднозначно оценивается исследователями. Теоретически люмбальный дренаж может увеличить риск развития менингита, поскольку он способствует снижению скорости потока ликвора через дефект костей черепа и тем самым увеличивает вероятность проникновения инфекции [*16*]. Тем не менее, у пациентов с внутричерепной гипертензией люмбальное дренирование обеспечивает поддержание нормального ВЧД и способствует повышению эффективности хирургической пластики ликворной фистулы [*8; 187*].

На сегодняшний день предложены различные методы пластики ликворных фистул ВК, не один не дал 100% успешного закрытия ликворной фистулы [*167*].

В современной литературе большинство работ посвящены хирургическому лечению дефектов пирамиды височной кости, возникших в результате травматических и ятрогенных повреждений, хронического холестеатомно-гнойного среднего отита, опухолевого процесса, значительно меньше внимания уделяется спонтанным ликворным фистулам. [*76; 87; 91;114;135*]. В отечественной литературе мы встретили немного работ, посвященных исследованию данного вопроса. [*1; 3; 4*].

При СОЛ I типа, обусловленной аномалиями развития внутреннего уха чаще используется эндауральный или интрамеатальный доступ, позволяющий произвести ревизию лабиринтных окон. Пластика ликворной фистулы производится путем облитерации полости внутреннего уха после удаления стремени или пластики дефекта основания стремени аутотканями [*67; 175*]. В случае двусторонней аномалии развития внутреннего уха, сопровождающейся двусторонней выраженной СНТ, некоторые авторы рекомендуют одновременно с пластикой ликворной фистулы проводить кохлеарную имплантацию трансмастоидальным доступом, поскольку установка кохлеарного импланта после облитерации полости внутреннего уха становится проблематичной [*70*].

В имеющихся в литературе единичных отчетах о перилабиринтных ликворных фистулах, при ликворее в области фиссуры Хиртла пластика осуществлялась путем пломбировки ликворной фистулы аутотканями [*78*] и гидроксиапатитом, смешанным с тромбиновым клеем [*73*]. В обоих случаях пластика дополнялась облитерацией барабанной полость жировой тканью. Пластику ликворных фистул при аномалиях развития канала ЛН у 2 пациентов F.Legent и D.Foyt осуществляли аутотканями интракраниальным доступом через СЧЯ [*123; 74*]. Сведений о состоянии слуховой функции и функции лицевого нерва у пациентов послеоперационном периоде в данных работах представлено не было.

При СОЛ II типа также используются интра- и экстракраниальные доступы. Они включают стандартную субтемпоральную краниотомию через СЧЯ, трансмастоидальный подход и комбинированный субтемпоральный и трансмастоидальный доступ. Некоторые авторы [*179; 191; 224;*] при обширных дефектах пирамиды (как правило, послеоперацинных) выполняют субтотальную петрозэктомию с ушиванием наружного слухового прохода (НСП).

Большинство нейроотологов предпочитают использовать интракраниальный доступ через СЧЯ [*90; 142*; *40*; *124; 69*]. Эти авторы

отмечают, что преимуществами интракраниальных хирургических методов лечения является полный обзор дна СЧЯ, прямая визуализация костных дефектов, особенно, расположенных в крыше барабанной полости и верхушки пирамиды, более эффективное тампонирование ликворных фистул в условиях высокого ВЧД. Кроме того, считается, что данный подход позволяет сохранить слуховую функцию у большинства пациентов. Однако субтемпоральный подход через СЧЯ связан с большей травматичностью при тракции височной доли головного мозга и возможностью повреждения ТМО при ее отделении от костей основания черепа и риском развития неврологических осложнений, включающих отек мозга, менингит, инсульт и эпилепсию [*69*; *136*].

Экстракраниальный трансмастоидальный доступ также используется для хирургического лечения СОЛ [*115; 167; 203*]. Этот подход менее травматичен, позволяет оценить среднюю и заднюю грани пирамиды, при этом избежать краниотомии и ретракции височной доли. Однако некоторые исследователи считают, что возможности визуализации при этом доступе снижаются [*161*; *192*]. Тем не менее, некоторые отологи используют его при ликворных свищах крыши барабанной полости [*115*]. Однако при такой локализации фистулы необходимо удаление части цепи слуховых косточек для адекватной визуализации и возможности манипулирования в области дефекта, что повышает риск ухудшения слуха. Мы не нашли в литературе сведений об одномоментном проведении слухоулучшающих операций. Кроме того, некоторые авторы считают, что трансмастоидальный подход не идеален для исправления больших дефектов, множественных дефектов с явным костным разделением, при наличии менингоэнцефалоцеле или проведении повторных операций при рецидиве отоликвореи [*167*]. В этих ситуациях предлагают использовать комбинированный доступ, дополняя трансмастоидальный подход, доступом через СЧЯ [*135; 203*]. В подобных случаях, а также при обширных (как правило, послеоперацинных)

дефектах пирамиды рад авторов выполняют субтотальную петрозэктомию с ушиванием наружного слухового прохода (НСП) [*179; 191; 224*]. Однако хотя данная операция приводит к стойкому прекращению отоликвореи, сопровождается разрушением анатомических структур звукопроводящей системы и невозможностью использования аппаратного слухопротезирования.

Для пластики ликворной фистулы используются аутоткани - фасция, жировая ткань, перикраниальный лоскут на ножке или височная мышца, расположенные интра- и экстрадурально [*226; 69*], изолированно или в сочетание с аллогенными материалами (костный воск, гидроксиапатит) или аутологичными тканевыми фрагментами, такими как аурикулярный хрящ, костные фрагменты кортикального слоя голени сплит-толщины, помещенные экстрадурально для поддержки тканевой пластики [*191*]. Большинство авторов признает, что использование тромбинового клея повышает эффективность пластики ликворных фистул [*110;115*].

В современной литературе мы не нашли ретроспективных рандомизированных исследований о сравнении успеха при различных хирургических подходах при СОЛ. Большинство авторов оценивают как собственные результаты так и ретроспективные данные. M.Sanna и D.Pappas писали о большей эффективности подхода через СЧЯ, однако, они оценивали результаты лечения не только СОЛ, но и послеоперационной, и травматической [*163;191*]. В тоже время другие авторы отмечали, что трансмастоидальной доступ является безопасным и в 80-98% случаях эффективен при хирургическом лечении СОЛ при локализации фистулы в области крыши антума и мастоида [*167; 203*]. Однако практически все авторы сходятся во мнении, что успех хирургического лечения отоликвореи зависит от величины и расположения дефекта, объема ликвореи, наличия и размера менингоэнцефалоцеле и опыта хирурга [*87; 135; 161*]

Таким образом, СОЛ является редким, но угрожающим жизни пациента заболеванием, поскольку ликорная фистула является входными воротами для проникновения инфекции из среднего уха в полость черепа с возможностью развития внутричерепных осложнений: менингита, энцефалита, абсцесса головного мозга. В современной литературе имеется значительно больше сведений относительно спонтанной назальной ликвореи, что вероятно связано с редкостью СОЛ. Описаны различные методики при диагностике СОЛ, однако, не существует единого диагностического алгоритма при данном заболевании, в связи с чем пациенты длительное время получают лечение по поводу другой патологии в связи с неверно поставленным диагнозом. Из-за слабой интенсивности потока ликвора через фистулу в большинстве случаев, многие методы исследования (биохимическое исследование, КТ с толщиной срезов более 2 мм, КТ-цистернография), широко применяющиеся при спонтанной назальной ликворее, часто бывают не информативны при СОЛ, что затрудняет диагностику заболевания. Поэтому необходимо дальнейшее изучение возможностей лучевых методов исследования в диагностике спонтанной отоликвореи. Недостаточно изучены этиологические факторы (в том числе анатомические) и предпосылки развития СОЛ. Несмотря на то, что в современной литературе описаны различные методы лечения СОЛ, нет четких показаний к проведению того или иного метода лечения. В связи с этим, необходимо дальнейшее изучение СОЛ с использованием современных методов лучевой диагностики, разработка диагностических критериев, новых методов лечения и оценка их результатов.

1.2. Современные данные о этиопатогенезе, диагностике, клинических проявлениях и лечении синдрома дегисценции верхнего полукружного канала.

В 1998 г. Lloid Minor с коллегами описали группу пациентов с характерными вестибулярными симптомами - головокружением, потерей равновесия, осциллопсиями и нистагмом в плоскости ВПК, возникавшими в результате громких звуков или изменения давления в среднем ухе и\или ВЧД [*147*]. Подобные головокружения признаны клинической жалобой пациентов, связанной с лабиринтом в течение многих лет. В начале двадцатого века C. Hennebert выявил пациентов с врожденным сифилисом, у которых изменение давления в наружном слуховом проходе вызывало вестибулярные симптомы [*95*]. P. Tulio (1929) провел исследование на голубях: при фенестрации ПК лабиринт реагирует на внешние звуковые раздражители, вызывая движения глаз и головы в плоскости фенестрированного канала. Последующие работы отнесли это наблюдение к возникновению нового проводящего пути во внутреннем ухе, обусловленным низким сопротивлением в области костного дефекта стенки лабиринта –«третьего мобильного окна лабиринта» [*20; 48; 97*]. В настоящее время термин «феномен Туллио» применяется к симптому головокружения в ответ на громкий звук и «симптом Хеннеберта» - при изменении давления в НСП. Именно эти наблюдения послужили ключевым моментом к открытию синдрома, связанного с особенностями анатомии ВПК (рис.1). КТ височных костей показала у этих пациентов наличие дефекта костной стенки ВПК, что было подтверждено при хирургической ревизии дна СЧЯ. [*147*].

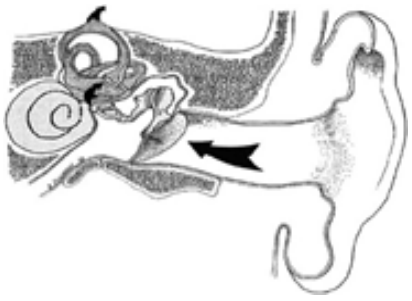


*Рис.1. Дегисценция верхнего полукружного канала***.**

После хирургической пластики дефекта ВПК первичная симптоматика регрессировала. По мере изучения данной патологии выявлены также характерные кохлеарные нарушения - снижение слуха, аутофония, усиленное восприятие внутренних шумов тела, передаваемых громче на пораженное ухо и пульсирующий шум в ушах [*148*]. Для описания пациентов с комплексом данных симптомов отныне стало использоваться название синдром дегисценции верхнего полукружного канала (СДВПК).

В современной литературе, в основном зарубежной, за последние 20 лет синдрому ДВПК уделяется большое внимание со стороны различных специалистов – отологов, неврологов, нейрохирургов и рентгенологов. Однако, несмотря на понимание причины возникновения данного заболевания, остается много нераскрытых вопросов относительно этиологии, патофизиологии, диагностики, вариантов клинического течения и методов лечения.

Частота возникновения синдрома ДВПК в общей популяции на сегодняшний день неизвестна [*21*]. Но патоморфологическое исследование височных костей J. Carey и соавт. продемонстрировало ДВПК в 0,5% из 1000 общих образцов, из них в 0,7% из 596 взрослых костей. Кроме того, в 14 (1,4%) образцах кость в области ВПК была не толще 0,1 мм, что значительно меньше значений, измеренных в контрольных образцах. Диагноз ДВПК у этих людей был поставлен посмертно путем патоморфологического исследования их ВК, и по имеющимся ограниченным клиническим записям авторы сделали заключение, что эти случаи не были симптоматическими в течение жизни [*44*].

Эти результаты позволяют предположить, что дегисценция или истончение стенки ВПК встречается не чаще 2% в популяции, однако невозможно определить, как часто эта анатомическая особенность проявляется синдромом, а в каком проценте случаев протекает бессимптомно. В настоящее время имеются работы по частоте выявления ДВПК при патоморфологических исследованиях ВК, по результатам КТ, при прямой

визуализации дна СЧЯ при хирургическом вмешательстве. Однако сопоставить эти данные с клиническими проявлениями синдрома ДВПК и выраженностью отдельных симптомов не представляется возможным, поскольку эти исследования в основном являются ретроспективными, и в них не всегда доступна исчерпывающая информация о пациентах. Вот почему для определения частоты встречаемости синдрома ДВПК необходимо дальнейшее изучение синдрома, его ранняя диагностика, сопоставление его клинических форм с результатами визуализации. Кроме того, поражения, аналогичные патологическому третьему окну лабиринта описаны в разных анатомических локусах, включая задний или горизонтальный полукружный каналы, расширенный водопровод преддверия, дегисценции между улиткой и внутренней сонной артерией и яремной веной [*39; 53; 63*].

Точные причины возникновения дегисценции верхнего ПК на сегодняшний день неизвестны. В настоящее время существует две основные теории: врожденная и приобретенная. Согласно описанию M. Paparella и соав. развития капсулы лабиринта к 21 неделе гестиоцитарного возраста мембранозный лабиринт в результате слияния центров окостенения полностью окружен костью, состоящей из 3 слоев. Внутренний периостальный (или эндостальный) слой, который соприкасается с перилимфатическим пространством, растет минимально после слияния. Внешний периостальный слой хорошо растет в постнатальном периоде, когда он может стать пневматизированным. Формирование среднего слоя происходит при образовании костных глобул остеобластами, разрастание кости вокруг этих глобул постепенно заполняет капсулу лабиринта, придавая кости ее каменистый характер примерно в течение первых 5 месяцев после рождения [*200*]. Основываясь на результатах этого исследования авторы выявили, что у новорожденных младенцев костная стенка над верхним ПК в СЧЯ практически отсутствует при рождении и представлена внутренним периостальным (эндостальным) слоем, в среднем толщиной 0,03 мм. Однако, они наблюдали постепенное утолщение кости до 3 летнего возраста, что

свидетельствует об окончательном формировании костной стенки верхнего ПК в постнатальном периоде. Кроме того, авторы обнаружили структурные изменения кости в области ДВПК у взрослых, полностью соответствующие строению ВК младенцев. На основании этих данных J.Carey и соавт. предполагают, что нарушение формирования наружного и\или среднего слоя кости над верхним ПК в первые годы жизни может быть причиной возникновения истончения или дегисценции у взрослых [*44*].

В более поздних работах многие группы исследователей наблюдали, что распространенность ДВПК по результатам КТ высока среди младенцев, но уменьшается в течение первого десятилетия жизни [*52*; *104*; *193*; *228*], что подтверждает врожденную теорию развития синдрома ДВПК. При данной патологии поражаются оба уха примерно у 25% пациентов, что также свидетельствует о роли врожденной предрасположенности. Некоторые авторы описывали единичные педиатрические случаи синдрома ДВПК, чаще у детей старшего возраста или подростков [*228*]. Имеются исследования, указывающие на высокую распространенность данной патологии в отдельных семьях и у пациентов с синдромом Ашера, однако генетические корреляции полностью не были идентифицированы [*94; 153; 158*]. Эти исследования свидетельствуют скорее о врожденной или, связанной с нарушением развития кости, причине возникновении ДВПК. Имеет ли этот потенциальный механизм генетический компонент на сегодняшний день неизвестно.

Сторонники приобретенной теории возникновения ДВПК считают, пульсирующее воздействие мозговых оболочек в течение многих лет может привести к истончению и атрофии кости, покрывающей ВПК и развитию симптомов СДВПК, так и к формированию дефектов крыши барабанной полости [*39;53;*]. Предполагается, что рост пахионовых грануляций в области верхнего ПК также способствуют развитию СДВПК [*37*]. Некоторые авторы отмечают истончение кости, покрывающей верхний ПК в пожилом возрасте по данным КТ [*66*] и расценивают это как подтверждение приобретенной теории. Описаны случаи, когда наблюдается прогрессирование симптомов с

возрастом. При этом мы не нашли в литературе убедительных данных о корреляции между СДВПК, избыточной массой тела, внутричерепной гипертензией или остеопорозом, хотя некоторые исследования показали увеличение заболеваемости ожирением и обструктивным апное сна у пациентов с ДВПК. Так, Schutt и соавт. в когорте из 31 пациентов, продемонстрировали средний индекс массы тела более 30 кг/м^2 и более высокие показатели обструктивного апноэ сна по сравнению с их контрольной группой [*201*]. В то же время T. Jan и соавт. описали группу пациентов с ДВПК, которые не страдают ожирением, ставя под сомнение предложенную теорию веса пациента и внутричерепной гипертензии, как потенциальной причины ДВПК [*105*]. Необычные случаи аномалий СЧЯ и ЗЧЯ, новообразования (менингиома) также были определены, как предрасполагающие факторы к развитию СДВПК [*59*], но эти случаи являются исключительными. Кроме того, некоторые считают, что более глобальное изменение кости в условиях, например, болезни Педжета или хронического остеомиелита может привести к возникновению аналогичных явлений [*30; 83*].

В пользу приобретенной теории свидетельствует тот факт, что в большинстве случаев ДВПК не проявляется клинически, а синдром ДВПК развивается в старшем возрасте (40-50 лет) и примерно в четверти случаев этому предшествует травма головы [*145*].

M. Teixido и соавт. проведено уникальное патогистологическое посмертное исследование ВК женщины с диагностированным при жизни синдромом ДВПК [*234*]. Патоморфологическое строение кости в области дегисценции и наличие множественных фокальных дефектов кости передней грани пирамиды с обеих сторон, согласуется с гипотезой J.Carey и его коллег о значении нарушения постнатального развития кости и незначительной травмы головы, которая может разрушить тонкую кость или устойчивую ТМО над верхним ПК, приведя к клиническому развитию синдрома. Авторы не выявили каких-либо остеокластических, деструктивных, воспалительных

или грануляционных процессов в области дегисценции, что опровергает мнение о том, что кость развивалась нормально, а затем симметрично разрушалась в течение жизни под влиянием каких-либо факторов.

В первой группе пациентов, о которых сообщили L.Minor и соавт. в 1998 году, основными симптомами были вестибулярные нарушения - хроническое головокружение, потеря равновесия, осциллопсии и нистагм в плоскости верхнего ПК, вызванные громким звуком или изменением давления в НСП. В дальнейшем, по мере изучения данной патологии были описаны, новые, не менее значимые кохлео-вестибулярные нарушения [*56; 246; 257*]. Сегодня общепринятыми проявлениями синдрома ДВПК являются головокружение при громких звуках (феномен Туллио), головокружение, вызванное напряжением, кашлем или чиханием, а также при пневматической отоскопии (признак Хеннеберта), хроническое нарушение равновесия, осциллопсии. Слуховые проявления включают в себя снижение слуха, аутофонию, заложенность в ухе и гиперакузию. Кроме того, характерным симптомом синдрома ДВПК является bone-condaction hyperacusis– повышенная чувствительность к костнопроводимым звукам. Некоторые пациенты слышат в ухе внутренние шумы и звуки собственного тела – сердебиение, звук при жевании, собственные шаги, перистальтику кишечника, звук при движении суставов и глазных яблок. Некоторые пациенты отмечают пульсирующий шум в ухе. Также у пациентов с СДВПК отмечено нарушение когнетивных функций, что связано с хроническим нарушением равновесия и снижение способности интегрировать мультисенсорную информацию [*28*].

Основной патофизиологии клинических проявлений синдрома ДВПК, несмотря на их разнообразие, является наличие патологического третьего мобильного окна во внутреннем ухе [*147*]. В норме функционирующее овальное окно обеспечивает проход гидроакустической волны через подножную пластинку в лестнице преддверия и улитки внутреннего уха к круглому окну, при движении мембраны которого происходит освобождение

звуковой и механической энергии. Дефект костной стенки ВПК с низким импедансом создает новые пути для звукопередачи и движений эндолимфы, в результате чего изменяется биомеханика внутреннего уха и гидроакустическая волна, протекающая через улитку, передается по всей лабиринтной системе [*20*]. Низкочастотные акустические стимулы высокой интенсивности приводят к патологическому перемещению эндолимфы по направлению к дегисценции, приводя к раздражению ампулярного рецептора верхнего ПК, что ощущается пациентом как головокружение в ответ на звук. Тоже самое происходит при создании отрицательного или положительного давления в НСП и\или барабанной полости – ампулопетальное или ампулофугальное смещение эндолимфы приводит в движение купулу ампулы ВПК, стимулируя ампулярный рецептор, также вызывая головокружение. Непосредственное предлежание ТМО СЧЯ в области дегисценции приводит к передаче пульсации височной доли головного мозга на перилимфу, что может проявляться осциллопсиями и пульсирующим шумом. При подъеме ВЧД (например, физические нагрузки, натуживание) также возникают головокружения, обусловленные пролабированием ТМО в ВПК и смещением внутрилабиринтных жидкостей. В эксперементальных работах некоторые авторы исследовали аккустические характеристики ДВПК [*43;55;56;141;188*]. J. Songer и соавт. была создана полезная механоакустическая модель ДВПК на ВК шиншилл и показано, что энергия звуковой волны, «гасится» за счет повышенния эластичности стенки верхнего ПК в области дегисценции и уменьшается передача звуковой энергии к круглому окну и, соответственно, к улитке, что проявляется снижением слуха [*218*]. С другой стороны, дегисценция, выступая в качестве окна с низким импедансом, увеличивает чувствительность к костнопроводимым звукам, облегчая проведение этих звуков во внутреннее ухо, в результате чего возникает аутофония и кондуктивная гиперкузия – пациент громко и искаженно слышит собственный голос и различные звуки собственного тела [*61; 89; 222*]. Этим же объясняются отрицательные пороги при костном

звукопроведении у некоторых пациентов [*56*]. Некоторые пациенты имеют исключительно вестибулярные симптомы и признаки, в то время как некоторые имеют вестибулярные и слуховые проявления или только слуховые жалобы *[145*]. В большенстве случаев ДВПК может протекать бессимптомно и являться случайной находкой при проведении КТ височных костей [*143; 246*]. По данным R. Williamson лишь в 20% ДВПК проявляются симптоматически [*252*].

Наличие всех симптомов, их сочетание и выраженность могут варьировать в широких пределах. По данным различных авторов более характерны для синдрома ДВПК вестибулярные нарушения, которые встречаются в 63-92% случаев, при этом симптом Тулио – в 15-74%, знак Хеннеберта – в 45-63%. Аутофония выявляется у 46-69% пациентов, гиперакузия – у 24%, пульсирующий шум в ухе –у 40-78% [*31; 145; 148; 234*]. Те же авторы описывали ощущение заложенности в ухе в 45-56% и субъективное снижение слуха в 48-67%. Вестибулярные симптомы могут возникать как в сочетании с кохлеарными проявлениями (в 69%), так и без них (в 36%).Изолированные слуховые нарушения (в основном – повышенная восприимчивость к костнопроводимым звукам) встречаются значительно реже – лишь у 8% пациентов [*145*].

На сегодняшний день остается неизвестной точная причина такого разнообразия выраженности симптомов, их сочетаний и интенсивности [*257*]. Некоторые авторы связывают это с размером дегисценции [*170*], ее расположением относительно верхнего каменистого синуса [*31*], толщиной и податливостью эндостального слоя над ВПК (т.н. предегисценция), эластичностью ТМО, пролабированием ее в просвет ВПК [*246*].

При проведении тональной пороговой аудиометрии одной из наиболее частых находок является костно-воздушный интервал (КВИ) 10-30 дБ на низких и средних частотах (0,2, 0,5 и 1 кГц) на аудиограмме при отсутствии зубца Кархарта, нормальной тимпанометрии и акустических рефлексах [*153; 154*]. Подобная аудиометрическая картина может встречаться при различных

заболеваниях среднего и внутреннего уха (отосклероз, перилимфатичекая фистула окон лабиринта, болезнь Меньера, зияние слуховой трубы). Многие авторы пишут об ошибочных диагнозах, основанных на аудиологических данных, и соответсвенно, не правильно проведенном лечении, в том числе хирургическом, если не учитывались клинические данные и результаты дополнительных обследований [*144; 146*; *257*]. Дифференцировать синдром ДВПК важная диагностическая задача. У некоторых пациентов с СДВПК отмечаются «сверхнормальные» низкочастотные (<1000 Гц) пороги костной проводимости от -5 до -10 дБ [*56; 89; 144; 188*], что должно увеличивать индекс подозрительности относительно синдрома ДВПК. Клинической оценкой слуха, которая может подтвердить костную гипераккузию, является проведение теста Вебера с помощью низкочастотного камертона, в котором камертон с частотой 256, 512 Гц, помещенный на лодыжку голеностопного сустава или другие отдаленные выступы костного скелета будет слышен в пораженном ухе [*247*].

D. Pisano и M. Niesten провели экспериментальные исследования на ВК с целью выявления корреляции между размером ДВПК и величиной КВИ, изучая влияние ДВПК на давление во внутреннем ухе и слух [*176; 152*]. Выявлено, что большие ДВПК приводили к большему уменьшению внутриулиткового перемещения жидкости, однако эффект насыщения наступал при размере дегисценции более 2 мм в длину и 0,7 мм в ширину. Примерно в трети образцов, ДВПК менее 0,5 мм вызвала наибольшее снижение внутрикохлеарного давления в лестнице преддверия. Авторы предположили, что сопротивление канала регулируется диаметром просвета канала, а не размером дегисценции, если она более 2 мм. Таким образом, слуховые симптомы могут не зависеть от размера (или не возникать) размере ДВПК более 2 мм. Эти же авторы определили, что расположение ДВПК не коррелирует с симптомами.

Синдром ДВПК не приводит к вестибулярной дисфункции, однако вестибулометрия, включающая калорическую пробу и исследование

вестибуло-окулярного рефлекса может быть полезна для получения исходных данных при планировании хирургического лечения СДВПК и для исключения других заболеваний с симптомами, имитирующими СДВПК [*25; 143*]. У пациентов с двусторонним СДВПК оценка остаточной вестибулярной функции оперированного уха полезна перед рассмотрением вопроса об операции на второе ухо [*24*].

При описании первой группы пациентов Л. Минор основным объективным подтверждением вестибулярной симптоматики, связанной с ДВПК, считал наличие вертикального нистагма с ротаторным компонентом, вызываемого звуком и/или пробой Вальсальвы (прямой или с закрытым носом) [*147*]. Однако, последующие исследования показали, что вызванный нистагм в плоскости вертикального ПК далеко не всегда (в 29-65%) визуализируется при синдроме ДВПК, даже в случае имеющихся индуцированных головокружений. Предполагается, что это может быть связано с недостаточной интенсивностью стимулирующего сигнала для возникновения регистрируемого ответа [*61; 143*]. В настоящее время существует ограничеснная литература о распространенности этого явления у пациентов с СДВПК.

Исследование вестибулярных миогенных вызванных потенциалов (ВМВП) – окулярных (оВМВП) и цервикальных (цВМВП) имеет важное значение при диагностике СДВПК. ВМВП - это электромиографические рефлекторные тесты, которые отражают функцию отолитовых органов - саккулюса (цВМВП) или утрикулюса (оВМВП). При тестировании цервикальных ВМВП стимулируется саккулюс, что приводит к тормозящей рефлекторной реакции в ипсилатеральной грудино-ключично-сосцевидной мышце, модулируемой нижним вестибулярным нервом. При тестировании окулярных ВМВП стимулируется утрикулюс и верхний вестибулярый нерв, что приводит в возбуждающей рефлекторной активации контралатеральной нижней косой мышцы глаза. В пораженном ухе результаты данных исследований часто отличаются от нормальных, поскольку пораженное ухо

особенно чувствительно к звуковым или вибрационным раздражителям, используемым для вызова этих миогенных потенциалов. У пациентов с СДВПК чаще регистрируются аномально низкие (менее 70 дБ), чем в здоровом ухе (в среднем 90-100дБ) пороговые значения для ответов ВМВП в ответ на стимулирующий стимул (звук или вибрацию) и повышение амплитуды ответов ВМВП при нормальной функции вестибулярного анализатора по сравнению с неповрежденным ухом [*99*]. Чувствительность и специфичность ВМВП для диагностики синдрома СДВПК составляет 70% и 100% соответственно [*99; 154*]. Некоторые считают, что цервикальные и окулярные ВМВП одинаково полезны как для диагностики синдрома ДВПК, так и для оценки послеоперационных результатов [*249*]. При этом Janky и Zuniga было выявлено, что при использовании звукового сигнала частотой 500 Гц или клик-стимула амплитуды оВМВП и пороги цВМВП являются наиболее чувствительными и специфичными и представляют большую ценность, чем пороги оВМВП и амплитуды цВМВП для диагностики СДВПК [*106; 258*]. Это, видимо, связанно с тем, что оВМВП являются результатом активации утрикулюса и верхнего вестибулярного нерва, структур, непосредственно реагирующими при повреждении ВПК, а порог шейных ВМВП снижается в связи с общим повышением чувствительности вестибулярных рецепторов к звуку или вибрации. В то же время Monzary, сравнивая исследование ВМВП, вызванные вибрационными и тональными стимулами, выявил, что оВМВП, вызванные надпороговыми тональными стимулами высокой частоты (4000 Гц) по сравнению с использованием ответов на 500 Гц являются более информативными для выявления ДВПК [*133*]. Было предложено оценивать ответы оВМВП, вызваные надпороговым тоном как одностадийный скрининг-тест для диагностики синдрома ДВПК, основываясь на том, что они обеспечивают большую чувствительность и специфичность, чем у цВМВП, занимают меньше времени и легче переносятся пациентами [*106*]. В целях повышения диагностической точности тестирования цВМВП Noij и соавт. предложили новый

диагностический тест – «индикатор третьего окна» (TWI), который определяется как абсолютная разница КВИ при 250 Гц и порога цВМВП при 500 Гц. Авторы обнаружили, что TWI-тест выявляет пациентов с ДВПК с большей точностью по сравнению с только КВИ и только пороговыми значениями цВМВП [*154*]. Несмотря на ценность тестирования ВМВП для диагности СДВПК существуют определенные трудности в оценке результатов данного исследования, поскольку, во-первых, ответы ВМВП зависят от звукопередачи на овальное окно и могут меняться в зависимости от состояния среднего уха [*246*]. Во-вторых, ответы ВМВП уменьшаются с возрастом, хотя по мнению Noij эффект ДВПК доминирует над эффектом возраста, и, наоборот, сокращение более сильной грудино-ключично-сосцевидной мышцы коррелирует с большей амплитудой цВМВП [*156*]. В-третьих, нет корреляции между порогами ВМВП и тяжестью клинических проявлений [*30*]. И кроме того, из-за отсутствия стандартизации условий исследования и общих стандартных значений для существующих порогов и амплитуд затруднено сравнение данных между различными медицинскими учреждениями [*36; 156*]. На сегодняшний день все авторы сходятся во мнении, что ВМВП являются одним из важнейших компонентов диагностики синдрома ДВПК, однако требуют дальнейшего исследования с оценкой результатов в корреляции с клиническими проявлениями синдрома [*246*].

Arts и соавт. в 2009 году впервые сообщили, что при проведении электрокохлеографии (ЭКоГ) у пациентов с синдромом ДВПК наблюдается повышение амплитуды суммарного потенциала (СП) и отношения суммарного потенциала (СП) к потенциалу действия (ПД), что является признаком повышения давления в эндолимфатическом отделе внутреннего уха [*27*]. Это объяснялось тем, что при синдроме ДВПК из-за сообщения перилимфатического и интракраниального пространства в области дегисценции может снижаться давление перилимфы. Это, в свою очередь, может привести к повышению давления эндолимфы, растяжению мембранозного лабиринта и имитации условий эндолимфатического

гидропса. Возможно, ЭКоГ отражает наличие третьего мобильного окна, аналогично ВМВП, однако повышение амплитуды и отношения СП и ПД не являются специфическими и наблюдаются как при первичном, так и при вторичном гидропсе, связанном с различными причинами [*165*]. M.Adams и A.Wenzel заметили быстрое изменение отношения повышенных амплитуд СП/ПД во время хирургического лечения пораженного канала, что, вероятно, вызвано изменением в биомеханике внутреннего уха во время операции [*19; 250*]. Эти авторы считают, что ЭКоГ может быть полезна не только для диагностики синдрома ДВПК в медицинских центрах с соответствующим опытом, но также может быть использована для интраоперационного мониторинга кохлеарной функции и подтверждения окклюзии канала во время операции. Однако, клиническая применимость этого исследования для диагностики и интраоперационного использования все еще находится в стадии изучения.

Основным методом, позволяющим выявить дефект костной стенки верхнего полукружного канала является КТ височных костей. Однако, порой ее результаты могут ввести лечащего врача в заблуждение и привести к гипердиагностике синдрома, поскольку, при проведении КТ выявляется много ложноположительных результатов [*233*]. По данным различных авторов частота выявления ДВПК при проведении КТ височной кости составляет от 4 до 9% [*149; 62; 233*], что значительно превышает 0,5-0,7% в популяции, выявленных гистологически [*45*]. M.Texido и соав. выявили двустороннюю дегисценцию по данным КТ у 17% пациентов, G.Nagaraja – в 47% [*234*].

Следует отметить, что большинство из этих исследований проводились по ретроспективной оценке КТ изображений, не всегда сопровождавшихся полноценной информацией о пациентах. Некоторые были ограничены небольшими размерами выборки, возможно, имело значение субъективное мнение радиолога и проведение исследования в коронарной и аксиальной проекциях с шагом исследования 2 мм. Исследования, которые выполняются

с коллимацией 1-2 мм в стандартных проекциях имеют относительно низкую специфичность при идентификации ДВПК, особенно, в случаях, когда имеется предегисценция – кость над ВПК сохранена, но истончена <0.1 мм, но может иметь симптоматическое течение [*206; 245; 31*]. Для улучшения качества диагностики СДВПК и получения более точных результатов предложены и разрабатываются различные способы КТ визуализации [*33; 64; 128; 202; 233*]. Исследование проводят с уменьшением толщины срезов с 1 до 0,5 мм и, помимо анализа в стандартных проекциях, дополнительно выполняют реконструкцию изображения в косой коронарной проекции (Пошля) - плоскости, параллельной плоскости ВПК. Данная реконструкция позволяет захватить весь ВПК в одном изображении и визуализировать дегисценцию. Кроме того, визуализация в проекции Пошля дает возможность измерить размер дегисценции с использованием 10-15 кратного увеличения [*137*]. С целью более точного определения размера дегисценции помимо мультиспиральной КТ используют конусообразную КТ [*240*] Также более точному определению наличия кости, покрывающей ВПК способствует оценка плотности пикселей по стенке ВПК для усреднения объема и использование шкалы инверсии серого (функция инвертирования), позволяющая более контрастно визуализировать тонкие измерения [*233*]. Было также предложено установить критерий ДВПК при наличии костного дефекта стенки ВПК как минимум на двух последовательных КТ-срезах [*128*]. Эти же авторы для стандартизации описания ДВПК предложили КТ классификацию основанную на локализации дегисценции в стенке ВПК. K.Eibenberger предложил новый метод объективного анализа КТ сканов с пространственной 3D дифференциацией алгоритма для более точного обнаружения предегисценции, достигая пространственного разрешения до 0,1 мм толщины кости над верхним ПК [*71*]. Однако этот метод пока не нашел широкого применения.

Работы последних лет с использованием современных протоколов исследования позволяют более точно выявлять ДВПК и показали более

низкую распространенность ДВПК по данным КТ. Так, в одной из последних работ A. Berning и соавт., ретроспективно исследовали КТ 500 взрослых пациентов без симптомов ДВПК и выявили дегисценцию в 2% случаев, что значительно ниже данных, указанных в предыдущих исследованиях, подчеркивая, что радиологическая дегисценция ВПК может быть случайной находкой без соответствующих клинических симптомов [*145*]. Y.Masaky (2011) в 3% выявил ДВПК в 164 обследованных ушах, при этом лишь в 1 (0,6%) случае были отмечены клинические проявления синдрома [*137*]. R. Williamson и соавт. в своей работе продемонстрировали, что когда диагноз синдрома ДВПК был поставлен исключительно на основании КТ, в 80% случаев оцениваемые результаты были ложноположительными [*252*].

Помимо диагностического значения, высокоразрешающая КТ височной кости используется для понимания патофизиологии и особенностей клинического течения синдрома ДВПК. Так, по данным КТ, были выделены и классифицированы подмножество ДВПК, связанных по расположению с верхним петрозальным синусом. Предполагалось, что расположение ДВПК может иметь значение для клинического проявления синдрома [*187*]. Авторы выявили, что большинство пациентов, страдающих синдромом ДВПК, ассоциированным с верхним петрозальным синусом, сообщают о головокружениях, вызванных физическими упражнениями или пробой Вальсальвы и в меньшей степени – о слуховых нарушениях.

Харвонен и соавт. выявили, что толщина кости над верхним ВПК у пациентов с односторонней дегисценцией на неповрежденной стороне значительно меньше по сравнению с контрольной группой (0,31 и 0,67 мм, соответственно) [*96*]. Эти результаты подтверждают мнение о том, что в основе синдрома ДВПК лежит нарушение развития кости. S.Davey и соавт. утверждали, что при анализе КТ пациентов от 6 до 86 лет, толщина стенки ВПК линейно уменьшается с возрастом. У пациентов старше 45 лет на КТ сканах были представлены заметные различия в толщине кости над верхним ПК по сравнению с пациентами, которые были моложе 45 лет [*66*]. В то же

время M.Crovetto и соавт. (2012) при анализе КТ 312 пациентов в возрасте от 3 до 88 лет отметили лишь незначительное истончение стенки верхнего ПК с увеличением возраста [*62*]. В одном из последних исследований T. Kaur и соавт. не выявили связи между возрастом, полом, толщиной и местоположением самого тонкого участка кости верхнего ПК в нормальной популяции пациентов [*111*]. O. Handzel и совт. при анализе КТ пациентов со СОЛ в 15,2% выявили ДВПК (протекавшую бессимптомно), что значительно чаще по сравнению с исследованиями КТ ВК в контрольной группе, где распространенность ДВПК составляла 0,5% [*93*]. При этом в исследовании G.Nadaraja у 76% пациентов с односторонним или двусторонним ДВПК имели рентгенологические дефекты крыши аттико-антральной области по крайней мере на 1 стороне по сравнению с 22% в группе сравнения при отсутствии ДВПК. При этом авторы не считали возраст и пол значительными факторами риска. T. El Hadi и соавт. также выявляли костные дефекты в крыше барабанной полости и антрума (в 34,5%) при наличии ДВПК [*231*]. Однако эти авторы подчеркивали имеющуюся связь с возрастом пациентов. По их данным риск возникновения дефектов крыши увеличивается на 4,1% для каждого дополнительного года пациента при нормальной толщине кости (более 1,0 мм), покрывающей верхний ПК, и в 12 и 20 раз для истонченной кости (менее 0,1мм) и дегисценции верхнего ПК, соответственно.

О подобных находках сообщали и другие авторы [*177; 230*]. Эти работы свидетельствуют о возможном сходные этиопатологических причин возникновения СОЛ и синдрома ДВПК. В то же время P.Kuo и соавт. оценивали, может ли ВЧГ потенциально вызывать эрозию кости верхнего ПК [*120*]. Их исследование показало, что существует недостаточная связь между ВЧГ и ДВПК. Таким образом, хотя имеются сообщения о случаях одновременных дефектов тегменов и ДВПК, в то же время существует недостаток литературы объективно оценивающий соотношение этих состояний и причин их возникновения. При проведении операций доступом через СЧЯ некоторые хирурги отмечают, что у пациентов с синдромом ДВПК

имеются многочисленные дефекты передней грани пирамиды в области tegmen tympani и tegmen mastodeum [*105;231;246*].

МРТ в режиме Т2-взвешенных изображений рассматриваеся некоторыми авторами как возможная альтернатива КТ для диагностики ДВПК [*39; 118*]. В то же время другие показали высокую отрицательную прогностическую ценность (88,2%) МРТ для тонкой кости (предегсценция) и отметили, что они не могут уверенно диагностировать истончение кости, покрывающей верхний ПК [*219*]. Однако большенство исследователей сходятся во мнении, что МРТ ценна в дополнении к КТ для исключения сопутствующей внутричерепной патологии, которая может повлиять на тактику лечения, например височного энцефалоцеле, сосудистой мальформации или менингиомы латеральных отделов основания черепа [*30; 39;59*]. Кроме того, МРТ является крайне полезна для обследования пациентов при решении вопроса о проведении повторной операции по поводу СДВПК, поскольку Т2 взвешенные изображения МРТ высокого разрешения, отформатированные в проекции Пошля можно использовать для оценки степени окклюзии ВПК, выявляя остаточные дефекты по наличию жидкости в просвете канала [*50; 100; 207;211*].

Синдром ДВПК является относительно новым диагнозом и стратегии лечения и хирургические методы продолжаются развиваться. На сегодняшний день в литературе нет четких показаний к проведению консервативного или хирургического лечения. Практически все авторы сходятся во мнении, что далеко не каждый пациент с синдромом ДВПК нуждается в хирургическом лечении. Большинство руководствуются выраженностью симптомов и в представленных сериях наблюдений не более 30% пациентам с выявленной ДВПК проводится хирургическое лечение. Тактика лечения для пациентов без симптомов или с минимальными проявлениями включает постоянное наблюдение, избегание провокационных стимулов и поддерживающие меры, такие как вестибулярная реабилитация или вестибулярные супрессоры.

Пациентам с изнурительными симптомами предлагается хирургическое лечение, так как основные проявления СДВПК и показатели здоровья могут улучшиться после операции. Впервые описывая синдром, Л. Минор предложил использовать хирургический доступ через СЧЯ [*147*]. Однако, возросшее с тех пор число выявлений синдрома ДВПК и его дальнейшее изучение привело к разработке новых хирургических подходов и методов лечения этого расстройства, задачей которых является создание водонепроницаемого уплотнения в месте дегисценции [*53*]. На сегодняшний день для закрытия ДВПК используются основные хирургические доступы – краниотомия через среднюю черепную ямку, миникраниотомия (комбинированный трансмастоидальный доступ) или трансмастоидальный доступ (рис.2)

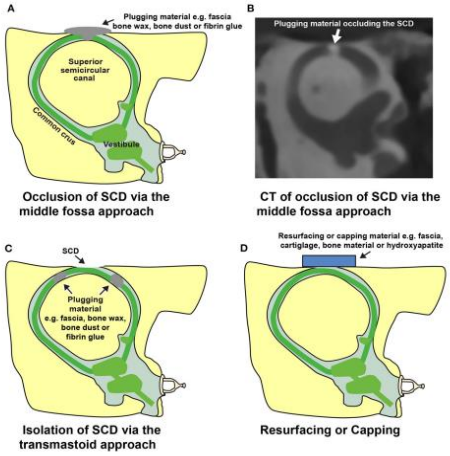


Рис 2. Варианты хирургического закрытия дегисценции ВПК (по Cheng Y. et al. 2016)

Первоначально предложенный *подход через СЧЯ* и сейчас используется большинством хирургов, поскольку является прямым доступом к дугообразному возвышению, позволяющим пломбировать или закрыть дегисценцию ВПК [*34; 143; 201*]. Несомненным преимуществом этого подхода является то, что он дает возможность прямой визуализации дегисценции и манипуляций в области дефекта (рис.3). Так же, при этом доступе возможно дифференцировать истинную дегисценцию от истончения

кости в области стенки верхнего ПК, то есть определить «предегисценцию» [*245*]. Кроме того у пациентов с синдромом ДВПК встречается истончение и множественные дефекты tegmen, которые осложняют нахождение точного места дегисценции из-за возможности аспирации в области открытого ПК с удалением перилимфы или повреждним перепончатого лабиринта. С другой стороны, при локализации дегисценции в области нисходящей ножки ВПК ее визуализация может быть затруднена при этом доступе из-за расположения под верхним петрозальным синусом [*128*]. Кроме того стандартная краниотомии СЧЯ сопровождается отсепаровкой ТМО от дна СЧЯ и тракцией височной доли головного мозга, что сопровождается более высоким риском развития отека головного мозга, инсульта, фокальной эпилепсии, инфекционных осложнений и ликвореи [*50;152; 255; 241*]. Также сообщалось о 2 случаях развития послеоперационного пареза лицевого нерва при пластике ДВПК доступом через СЧЯ [*153*].

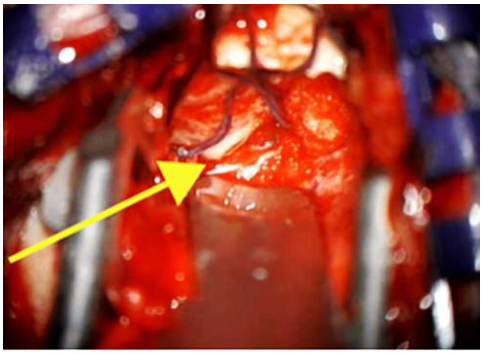


Рис.3. Хирургическое лечение синдрома ДВПК-пластика дегисценции (стрелка) субтемпоральным доступом (B.Ward et al.).

Некоторые авторы используют *доступ через СЧЯ с эндоскопической ассистенцией*, используя 30° эндоскоп диаметром 3 мм. Эта техника позволяет улучшить визуализацию дефекта ВПК с уменьшением объема краниотомии и тракции височной доли, что делает ее полезным дополнением при устранении дефектов ВПК транскраниальным доступом [*47; 53; 127*].

В качестве альтернативного доступа используется комбинированный доступ – *трансмастоидальная частичная (мини) краниотомия* [*130; 138; 186; 209*]. Трансмастоидальный доступ включает расширенную антромастоидотомию со скелетизацией сигмовидного синуса, ТМО задней и средней черепной ямки, пресигмовидной зоны. Идентифицируется латеральный и верхний ПК, после чего небольшая область крыши антрума (тегмен) латеральнее от верхнего ПК удаляется, что позволяет поднять ТМО над верхним ПК и создать карман, в который помещается пластический материал (рис.4).

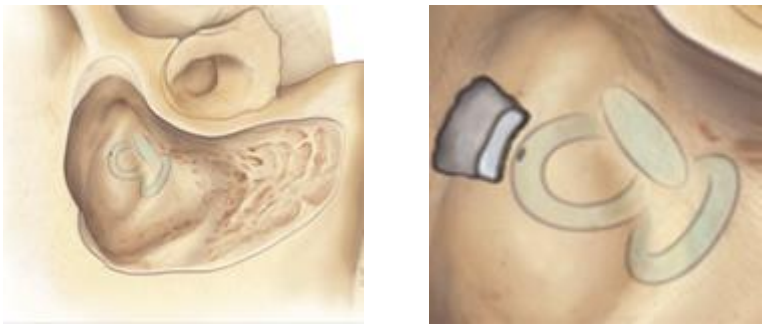


Рис.4. Хирургическое лечение синдрома ДВПК-пластика дегисценции комбинированным трансмастоидальным доступом (L.Lundy et al.)

Точная локализация и размер удаленного тегмена зависит от локализации дегисценции, которая определяется до операции по КТ. Дегисценция обычно не визуализируется напрямую при комбинированном доступе. H. Amoodi и соавт. сообщают об использовании зеркала Бекингема при этой методике, что дает дополнительное преимущество прямой визуализации дефекта [*26*]. H.Powell и соавт. идентифицируют протяженность дегисценции ВПК с помощью отражающей поверхности круглого ножа (рис.5) [*178*].

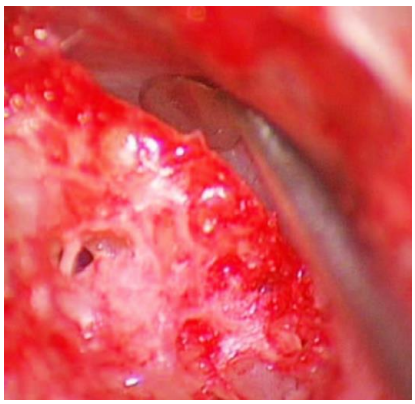


Рис.5.Визуализация ДВПК с помощью отражающей поверхности круглого ножа при миникраниотомии трансмастоидальным доступом (H.Powell et al.)

Комбинированный трансмастоидальный доступ является менее инвазивным и более привычным для большинства отологов и позволяет избежать рисков, имеющихся при выполнении краниотомии СЧЯ, что является несомненным его преимуществом. Кроме того, узкий карман под ТМО, создаваемый при транмастоидальной миникраниотомии обеспечивает дополнительную фиксацию пластического материала [*50*]. Однако, A. AlAfif и соавт. (2019) в 33% случаев отмечали возникновение ликвореи при отсепаровке ТМО при хирургическом лечении СДВПК этим подходом [*21*]. L.Lundy и соавт. сообщают, что отсепаровка и элевация ТМО значительно облегчается при введении маннита за 1,5-2 часа до операции и гипервентиляции во время проведения эндотрахеального наркоза [*130*]. Недостаток этого доступа заключается в том, что дегисценцию визуализировать значительно труднее по сравнению с доступом через СЧЯ [*201*]. Кроме того, если дно СЧЯ расположено слишком низко, безопасное манипулирование на ТМО при этом доступе ограничено и возможно только сбоку от верхнего ПК. Поэтому оценка предоперационного КТ очень важна, чтобы предвидеть эту проблему при планировании трансмастоидальной мини-краниотомии [*209*]. Эту задачу облегчает КТ-классификация, предложенная Лукабо. Авторы считают, что при дегисценции дугообразной возвышенности (составляющие 59 % всех ДВПК), компактным сосцевидном

отростоке и низкорасположенном тегмене целесообразно использовать доступ через СЧЯ. Расположении ДВПК вдоль задней (нисходящей) ножки ВПК (29%) или под верхним каменистым синусом (4%) требуют комбинированного трансмастоидального подхода, позволяющего избежать прямых манипуляций с венозным синусом основания черепа. Таким образом выбор хирургического доступа часто зависит от локализации дефекта, анатомии височной кости и опыта хируга. Из-за разнообразия исследований и не больших кагорт пациентов в настоящее время трудно определить, имеется ли конкретный хирургический подход, связанный с лучшеми результатами.

Независимо от хирургического доступа для того, чтобы восстановить биомеханику лабиринта и аннулировать эффекты третьего окна лабиринта необходимо создать герметичное уплотнение, изолирующее ДВПК [*176*]. Это достигается пломбировкой ВПК или поверхностным закрытием ДВПК. При пломбировке ВПК используют различные материалы - костный воск [*143; 186*] костную «пыль» [*201;238*], фибриновый клей или фасцию или их комбинации [*201*] и не было данных, демонстрирующее явное превосходство какого-либо из них. В эксперементальных и клинических исследованиях показано, что помещение в просвет канала избыточного количества пломбировочного материала может увеличить риск кохлеовестибулярных осложнений [*45; 53*]. Поверхностное закрытие дегисценции направлено на уплотнение кости над ВПК с использованием фасции, хряща, кости, [*143;145; 186*]. Также используются плотные субстанции (гидроксиапатит, силиконовый эластомер, костный цемент) отдельно или для укрепления покрывающего аутоматериала (т.н. «capping») [*145; 186*]. Теоретически этот метод менее травматичен по сравнению с окклюзией канала, однако и менее эффективен. Возможно из-за рассасывания, неполного закрытия дефекта или смещения трансплантата процент рецидивов симптомов выше по сравнению с пломбировкой канала [*75; 145; 186; 211; 244*]. По данным этих авторов успех операции после окклюзии канала составляет более 80% и в 36-50% после поверхностного закрытия требуется повторная операция. В обзоре,

включавшем 13 источников P.Vlastarakos показал успешное устранение симптомов у 32 из 33 пациентов с пломбировкой канала, у 8 из 16 – с поверхностным закрытием и у 14 из 15 – с кеппингом [*244*]. Большая часть этих процедур были выполнены с помощью подхода через СЧЯ. Самые распространенные осложнения после операции включают НСТ (глубокую - 2,5%, легкую - около 25%) и вестибулярную дисфункцию (головокружения у 39-80% в раннем послеоперационном периоде) с разрешением симптомов через 1-2 недели после операции более, чем у половины больных [*25; 60; 84;106; 245; 255*].

Оценка и сравнение эффективности различных методов хирургического лечения синдрома ДВПК затруднена из-за небольшого количества наблюдений, ретроспективности исследований, отсутствия четких критериев оценки. На сегодняшний день большинство авторов придерживаются мнения, что пломбировка верхнего ПК через дегисценцию более эффективна по сравнению с поверхностной пластикой, однако связана с большим риском развития СНТ. При этом комбинация пластики и пломбировки имеют более высокий уровень успеха по сравнению с поверхностной пластикой [*84;106; 245; 255*].

В попытке обойти риски, связанные с краниотомией была предложена минимально инвазивная техника *укрепления (армирования) круглого окна трансканальным доступом* под местной или общей анестезией в качестве варианта лечения синдрома ДВПК. Метод был разработан, основываясь на понимании патофизиологии клинических проявлений синдрома, связанных с наличием третьего окна. Авторы предположили, что усиление жесткости окна улитки смягчает воздействие «третьего окна лабиринта», восстанавливая внутреннее ухо до нефизиологической «двухоконной» системы, представленной овальным окном и ДВПК, что делает его менее чувствительным к воздействию звука и изменению давления. Трансканальный подход был использован для укрепления круглого окна различными типами тканей (рис.6).



Рис.6. Хирургическое лечение синдрома ДВПК-интрамеатальное укрепление круглого окна хрящевой тканью (стрелка) (H. Silvestrein, M.Van Ess 2009)

Более поздние исследования показали, что операция была эффективной у 85%, однако более половины пациентов отметили возвращение симптомов третьего окна в позднем послеоперационном периоде а при полной окклюзии круглого окна – развитие кондуктивной тугоухости. [*227*]. Авторы не предполагают, что эта техника заменит традиционные методы, но может быть еще одним вариантом лечения. Если укрепление круглого окна безуспешно, пациент все еще имеет возможность продолжения хирургического лечения доступом через СЧЯ или трансмастоидально. Кроме того, это процедура может быть полезна у пациентов, у которых пломбировка канала противопоказана, например, на единственно слышащем ухе.

На сегодняшний день нейроотологи стремятся предложить оперативные решения, которые эффективно облегчат симптомы с минимальным риском. Хирургические методики для этого относительно нового состояния продолжают развиваться. Одним из перспективных методов является использование индивидуально изготовленных 3D-печатных протезов и биолоических адгезивных материалов стойкого закрытия костного дефекта с сохранением просвета и функции ВПК [*117*].

В зарубежной литературе имеются единичные серии, представленные небольшим количеством наблюдений, описывающие трансмастоидальную лабиринтэктомию с окклюзией верхнего ПК. S.Agrawal и L.Parnes,

основываясь на собственном опыте пломбировки заднего ПК при доброкачественном пароксизмальном позиционном головокружении (ДППГ), не поддающемуся консервативному лечению (более 900 пациентов), провели пломбировку ВПК костной пылью трем пациентам, получив значительное уменьшение симптомов третьего окна во всех 3 случаях, при сохраненном слухе [*166; 23*]. При этом авторы отмечают, что окклюзия одного ПК хорошо переносится пациентами и является жизнеспособной альтернативой методикой общепринятым операциям при СДВПК. По их данным частота послеоперационной потери слуха составляет не более 5%. Но стоит отметить, что, в случаях окклюзии заднего ПК при трудноизлечимых ДППГ, нет костной аномалии заднего ПК перед операцией, поэтому прямые сравнения этих двух операций могут быть несколько некорректными. В тоже время P.Slater отметил полную глухоту у одного пациента из трех после проведения фенестрации и пломбировки верхнего ПК [*217*]. K.Brantberg и соавт. выполнили пломбировку верхнего ПК воском через 4 созданные фенестрации двум пациентам, у одного из которых после операции развилась выраженная нейросенсорная потеря слуха на средние и высокие частоты [*38*]. Данная методика не нашла широкого применения при лечении синдрома ДВПК. Кроме того, по мнению некоторых авторов проведение этой операции сильно затруднено, когда имеется низкое стояние или обнажение ТМО СЧЯ, мешающее визуализации верхнего ПК и манипуляциям в этой области [*53;84*].

Таким образом, несмотря на то, что много работ посвящено синдрому ДВПК, остаются нерешенными вопросы относительно причин манифестации, выраженности и разнообразия его клинических проявлений. Нет отработанных алгоритмов проведения КТ исследования для диагностики синдрома ДВПК, мультипланарных реконструкций и критериев оценки результатов лучевого исследования, особенно при истончении стенки ВПК (предегисценнции). Кроме того, не существует однозначного мнения по поводу показаний и методов лечения синдрома ДВПК. Более

распространенной является краниотомия через СЧЯ, которая обеспечивает лучшую визуализацию и возможность манипуляций в области дегисценции, но несет в себе более высокий теоретический риск развития отека мозга, фокальной эпилепсии, пареза лицевого нерва, ликвореи и менингита в результате отсепаровки ТМО и ретракции височной доли головного мозга. Кроме того, при этом доступе дополнительные сложности создают костные дефекты дна СЧЯ, часто сопровождающие ДВПК. Комбинированный трансмастоидальный подход имеет более низкий теоретический риск осложнений, однако затрудняет прямую визуализацию дефекта и не всегда позволяет осуществить полноценную пломбировку канала. Хотя пломбировкой ВПК можно достичь лучшего симптоматического результата этот метод сопровождается более высоким риском потери слуха и вестибулярных осложнений по сравнению с поверхностной пластикой. Вариабельность результатов хирургического лечения, представленная в работах, сложность сравнения методик и хирургических доступов обусловлены небольшим количеством исследований, их ретроспективным характером, разнообразием проявлений синдрома и их субъективной оценкой и отсутствием четких оценочных критериев. Все это свидетельствует о необходимости дальнейшего изучения СДВПК, совершенствования имеющихся и разработке новых методов его диагностики и лечения.

Глава II. ХАРАКТЕРИСТИКА ОБСЛЕДОВАННЫХ БОЛЬНЫХ И МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика обследованных больных.

Работа выполнена в ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗ города Москвы (директор – член-корр. РАН, Заслуженный деятель науки РФ, профессор А.И. Крюков), в научно-исследовательском отделе микрохирургии уха (заведующий – д.м.н. Гаров Е.В.). Исследование проведено в рамках программы Департамента здравоохранения г. Москвы по оториноларингологии «Разработка оптимальной лечебно-диагностической тактики при острых и хронических заболеваниях ЛОР-органов у взрослых и детей», подпрограммы 2.4. «Совершенствование диагностики, тактики и транстемпоральных вмешательств на структурах пирамиды височной кости при её различной патологии (врождённая холестеатома, гломусные образования, невринома YII и VIII черепных нервов, глухота) с реконструкцией структур этой локализации».

В период с 2010 по 2021 г.г. были обследованы и пролечены 71 пациент с заболеваниями, обусловленными анатомическим строением пирамиды височной кости: спонтанной отоликвореей и синдромом дегисценции ВПК. Было сформировано две группы. В *первую группу* вошли пациенты со спонтанной отоликвореей (СОЛ) – 41 больной (57,7%). В зависимости от локализации ликворной фистулы больные 1-й группы были разделены на две подгруппы: со спонтанной отоликвореей I типа (СОЛ I) – 8 больных (19,5%)-с ликворной фистулой, обусловленной врожденными аномалиями развития в области лабиринта или канала лицевого нерва; со спонтанной отоликвореей II типа (СОЛ II) – 33 больных (80,5%) с ликворной фистулой, обусловленной костными дефектами в передней и(или) задней грани пирамиды ВК.

Во *вторую группу* вошли 30 (42,3%) пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала (СДВПК).

Для определения частоты встречаемости истончения и врожденных костных дефектов передней грани пирамиды ВК были проанализированы КТ височных костей пациентов с хронической двусторонней сенсоневральной тугоухостью (СНТ), которых с 2016 по 2019 год обследовали перед проведением кохлеарной имплантации. *Контрольную группу* (КГ) составили 35 пациентов (67 ВК). В связи с тем, что у 3 пациентов КГ при обследовании был выявлен односторонний ХГСО с холестеатомой, эти уши были исключены из исследования.

Критерии включения больных в исследование:

подгруппа СОЛ I – больные СОЛ I типа, обусловленной аномалиями развития внутреннего уха или перилабиринтных структур, подтвержденными данными высокоразрешающей КТ ВК;

подгруппа СОЛ II – пациенты с клинически и рентгенологически (по данным КТ ВК) подтвержденной СОЛ II типа, не обусловленной какими-либо причинами;

2-я группа (СДВПК) – пациенты с клинически и рентгенологически (данными КТ ВК, проведенной с реконструкцией изображения в плоскости исследуемого ВПК) подтвержденным СДВПК;

контрольная группа (КГ) – наличие двусторонней хронической СНТ IV степени и более, отсутствие КТ признаков заболеваний, сопровождающихся костно-деструктивными, неопластическими или травматическими изменениями ВК.

Критерии исключения больных из исследования:

подгруппы СОЛ I и СОЛ II – посттравматическая и ятрогенная отоликворея, деструктивные и неопластические процессы в ВК, нейрохирургические операции в анамнезе, затрагивающие структуры ВК;

группа СДВПК – хронический гнойный средний отит (ХГСО) с распространенной холестеатомой, обуславливающей костно-деструктивный процесс в области лабиринта; неопластические процессы, приводящие к деструктивным изменениям в ВК; травматические повреждения (переломы) ВК; а также «ложная» ДВПК, выявленная при проведении КТ ВК в стандартных проекциях (аксиальной и коронарной) без мультипланарной реконструкции в плоскости исследуемых каналов.

КГ – переломы ВК в анамнезе (по данным КТ), ХГСО с холестеатомой, новообразования, предшествующие операции на среднем ухе и (или) нейрохирургические операции латеральных отделов основания черепа, врожденные аномалии ВК, распространенный отосклероз, поражающий капсулу лабиринта, кроме области окна преддверия.

Из общего числа больных 1-й группы пациентов мужского пола было 9 (22%), женского – 32 (78%). При этом в подгруппе СОЛ I – 3 (37,5%) и 5 (62,5%), а в подгруппе СОЛ II – 6 (18,2%) и 27 (81,8%), соответственно. В исследование включены пациенты от 2,5 до 75 лет. 7 из 8 пациентов подгруппы СОЛ I – это дети от 2,5 до 15 лет и одна пациентка 35 лет, в связи чем мы не указываем средний возраст пациентов в этой подгруппе. 94% пациентов подгруппы СОЛ II были в возрасте старше 55 лет (средний возраст - 64,15±2,63 года).

Во 2-й группе больных с СДВПК мужчин было – 9 (30%), женщин – 21 (70%). Возраст пациентов этой группы составлял от 26 до 62 лет (средний возраст – 44,8±3,89 года). 27 (90%) больных были трудоспособного возраста (от 36 до 56 лет). Распределение больных по возрастным группам представлено в таблице 2.1.

Таблица 2.1

Распределение обследованных больных по полу и возрасту (n – 71)

Группа	2,5-15 лет		16-25 лет		26-35 лет		36-45 лет		46-55 лет		56-65 лет		66-75 лет		всего
	ж	м	ж	м	ж	м	ж	м	ж	м	ж	м	ж	м	
СОЛ I	4	3	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	8
СОЛ II	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	13	4	12	2	33
ДВПК	-	-	-	-	-	2	12	6	6	1	3	-	-	-	30

Сроки заболевания в обеих группах определялись от начала клинических проявлений заболеваний до момента правильной постановки диагноза и составили от 8 месяцев до 14 лет.

При общеклиническом обследовании у пациентов подгруппы СОЛ I на догоспитальном этапе сопутствующей хронической патологии выявлено не было.

В подгруппе СОЛ II у всех 33 (100%) больных выявлены заболевания сердечно-сосудистой системы (ИБС, гипертоническая болезнь, кардиосклероз), у 29 (87,9%) - заболевания эндокринной системы (нарушение углеводного обмена, заболевания щитовидной и паращитовидной желез), у 12 (36,4%) – бронхо-легочные заболевания (хронический обструктивный бронхит, бронхиальная астма, злокачественное оперированное новообразование легкого), у 6 (18,2%)– язвенная болезнь и гастрит, у 2 (6,1%) – мочекаменная болезнь. 19 (70,4%) женщин страдали невоспалительными гинекологические заболеваниями, 5 (15,2%) пациентов – онкологическими заболеваниями различной

локализации. У 14 в анамнезе имелись гинекологические операции, у 4 - нейрохирургические, 5 – ранее получали лучевую терапию. 24 (72,7%) пациента получали гормонозаместительную или гормонокорректирующую терапию. Черепно-мозговые травмы (ЧМТ) в анамнезе отмечены у 3 больных этой группы. Сопутствующие заболевания у пациентов в подгруппе СОЛ II представлены в таблице 2.2.

Таблица 2.2

Сопутствующие заболевания пациентов в подгруппе СО II (n-33)

Сопутствующие заболевания	Количество пациентов
Заболевания сердечно-сосудистой системы	33 (100%)
Заболевания эндокринной системы	29 (87,9%)
Гинекологические заболевания	19 (70,4%)
Бронхолегочные заболевания	12 (36,4%)
Заболевания ЖКТ	6 (18,2%)
Онкологические заболевания	5 (15,2%)
Заболевания мочевыводящей системы	2 (6,1%)

В группе СДВПК у 6 (18,2%) больных выявлены заболевания сердечно-сосудистой системы (ИБС, гипертоническая болезнь), у 4 (13,3%)– язвенная болезнь и хронический гастрит и у 1 (3,3%) – сахарный диабет. У 3 пациентов СДВПК сочеталась с ушной патологией: отосклероз – у 1 (3,3%), ХГСО – у 2 (6,7%). У 14 (46,7%) больных этой группы имелась избыточная масса тела (ИМП >25), при этом лиц с ожирением II-III степени (ИМТ>35) в этой группе не было. Патологии других ЛОР органов у пациентов не обнаружено. Сопутствующие заболевания у пациентов в группе СДВПК представлены в таблице 2.3.

Таблица 2.3

Сопутствующие заболевания пациентов в подгруппе ДВПК (n-30)

Сопутствующие заболевания	Количество пациентов
Заболевания сердечно-сосудистой системы	6 (18,2%)
Заболевания эндокринной системы	1 (3,3%)
Гинекологические заболевания	-
Бронхолегочные заболевания	-
Заболевания ЖКТ	4 (13,3%)
Онкологические заболевания	-
Заболевания мочевыводящей системы	-

В контрольной группе (КГ) было 12 (34,3%) мужчин и 23 (65,7%) женщин в возрасте от 18 до 72 лет (средний возраст – 49,7±2,92 года). Возраст и пол пациентов группы КГ были сходны в возрастом и полом пациентов основной группы (СОЛ II и СДВПК). Производились измерения толщины передней грани пирамиды в области истончения костной ткани менее 1 мм, анализировали анатомические особенности строения ВК.

2.2. Характеристика методов обследования пациентов.

В соответствии с поставленными задачами, всем больным основных групп проводили комплексное общеклиническое обследование. При выяснении *жалоб и анамнеза заболевания* активно выявляли симптомы, характерные для СОЛ и СДВПК, возможные причины возникновения и сроки начала заболеваний, наличие в анамнезе менингита и сопутствующих заболеваний, сопровождающихся внутричерепной гипертензией (ВЧГ) и изменением плотности костной ткани, ранее проводимого лечения. У женщин уточняли наличие менопаузы, постменопаузы и ее длительность.

Определяли индекс массы тела (ИМТ) по стандартной формуле: $I=m/h^2$, где m – масса тела в килограммах, h – рост в метрах. При ИМТ менее 18,5 массу тела считали недостаточной, при 18,5-24,9 – нормальной, при 25,0-29,9 – избыточной (предожирение). Ожирение диагностировали при показателях ИМТ равных или первышающих 30 кг/м^2: I степень ожирения- 30 до 34,9 кг/м^2, II степень – от 35 до 39,9 кг/м^2 и III степень (морбидное)- более 40 кг/м^2 (ВОЗ, 1997).

Всем больным проводили стандартное клинико-лабораторное обследование, включавшее клинический анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови, коагулограмму, анализ крови по Вассерману, на ВИЧ, HBs-антиген и anti HCV- антитела, рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ с целью выявления сопутствующих заболеваний. По показаниям проводили УЗИ почек, щитовидной железы, консультации эндокринолога, офтальмолога, невролога, нейрохирурга.

Всем больным проведено отоларингологическое обследование по общепринятой методике, включающий отомикроскопию, эндоскопическое исследование носоглотки, исследование слуховой и вестибулярной функций.

Отомикроскопию выполняли с помощью микроскопов Universa 300 и VM 500 «MollerWedel» (Германия) на всех этапах лечения. При отомикроскопии оценивали состояние кожи наружного слухового прохода (НСП), состояние барабанной перепонки, видимое отделяемое в барабанной полости, локализацию и размеры перфорации, наличие шунта. При наличии отделяемого в барабанной полости визуально оценивали его характер, количество, вязкость. При отсутствии дефекта барабанной перепонки исследовали её подвижность и проходимость слуховых труб с использованием проб Тойнби и Вальсальва и Политцера.

При выделении достаточного количества ликвора из НСП или (и) из носа проводили *биохимический анализ полученного отделяемого* на

содержание глюкозы (анализатор биохимический автоматический Cobas Mira, Roche). При недостаточном количестве отделяемого из уха для данного исследования использовали качественный и полуколичественный метод определения глюкозы с помощью Биоскан Глюкоза тест-полосок (Биоскан, Россия). Помещали тест-полоску в НСП или использовали оригинальную методику забора отделяемого из барабанной полости – микропинцетом удерживали стерильный ватный тампон в области перфорации барабанной перепонки, после выполнения пациентом пробы Вальсальвы, пропитанный отделяемым тампон помещали на тест-полоску (патент РФ на изобретение № 2745428**)**. Оценивали интенсивность окрашивания индикатора в течение 2 минут.

Эндоскопическое исследование проводили с помощью жёсткого эндоскопа Karl Storz Hopkins II (Германия) с диаметром рабочего тубуса 2,7 мм, углом осмотра 0˚, 30˚ и 70˚. Эндоскопическую картину регистрировали с помощью видеокамеры Karl Storz Telecam II (Германия). При эндоскопии полости носа и носоглотки оценивали состояние носовых раковин, устьев слуховых труб, носоглоточной и тубарных миндалин. При подозрении на СОЛ особое внимание обращали на наличие прозрачного жидкого отделяемого в глоточном устье слуховой трубы.

Оценка слуховой функции включала акуметрию с использованием шепотной и разговорной речи и камертональное исследование с проведением качественных тестов (опыт Вебера, Ринне и Федеричи) камертонами с резонансной частотой $C_{128\text{-}512}$, что позволяло оценить ориентировочную остроту слуха, определить тип нарушения слуха и разборчивость «живой» речи для каждого уха в отдельности. В группе СДВПК для выявления гиперакузии по костной проводимости (КП) оценивали латерализацию звука низкочастотных камертонов с медиальной лодыжки, мыщелка или надколенника. *Тональную пороговую аудиометрию* (ТПА) проводили на приборе GSI-61 (США), калиброванного по стандарту FNSI-1989. Исследовали воздушное проведение (ВП) в диапазоне частот от 0,125 до 8

кГц, костное проведение (КП) - от 0,250 до 8 кГц. Для уточнения величины костных порогов и костно-воздушного интервала (КВИ) использования маскировку лучше слышащего уха узкополостным шумом по общепринятой методике. Степень снижения слуха определяли по усредненным порогам воздушного звукопроведении 0,5, 1 и 2 кГц согласно международной классификации тугоухости. Оценку степени снижения слуха проводили по международной классификации степеней тугоухости, утверждённой ВОЗ в 1997 году (табл. 2.4)

Таблица 2.4

Классификация степеней тугоухости (ВОЗ, 1997 г.)

Степень тугоухости	Пороги восприятия, дБ
1 степень	26-40
2 степень	41 – 55
3 степень	56 – 70
4 степень	71 – 90
5 степень(глухота)	выше 91

А*кустическую импедансометрию* с ETF-1, 2, 3 тестами (Eustahian Tube Function test) проводили для оценки функционального состояния слуховых труб на приборе Titan, Interacoustics (Дания), клиническая версия AT235h Interacoustics (Дания). Исследование проводили в автоматическом режиме с частотой зондирующего тона 226 Гц. Оценивали объем НСП, давление пика, пик комплианса и определяли акустические рефлексы. Тип тимпанограммы определяли согласно классификации J. Jerger (1970), представленной в таблице 2.5.

Таблица 2.5

Типы тимпанометрических кривых по J. Jerger (1970)

Тип	Характеристика
A	Симметричная кривая, пик давления от -100 до +100 daPa, пик комплианса 0,2-2,5 mmhos
B	Уплощенная или нисходящая кривая без выраженного пика, объем НСП может быть нормальный, сниженный или увеличенный.
C	Смещение пика давления менее -100 daPa, пик регистрируется, однако его амплитуда снижена.

Всем пациентам II группы (СДВПК) для оценки состояния вестибулярной функции проводили комплексное ***отоневрологическое исследование,*** которое начинали с осмотра по методике Н.С. Благовещенской, включавшей исследование чувствительности кожи лица, слизистой оболочки полости носа, вкуса на передних 2/3 языка, а также корнеального рефлекса. Проводили статокоординационные пробы: пробы с вытянутыми руками (Фишера-Барре), пальце-пальцевой и пальце-носовой проб, пробы на адиадохокинез. Функцию статического и динамического равновесия оценивали по пробе Ромберга, простой и тандемной, пробе с походкой по прямой и с фланговой походкой.

Регистрацию ***нистагма при проведении вестибулярных тестов проводили под контролем видеонистагмографии*** с помощью маски со встроенными бинокулярными инфракрасными камерами VNG Interacoustics VO425 (Дания). Обследование пациентов включало следующие этапы:

1. регистрация спонтанного нистагма, скрытого спонтанного нистагма (при депривации зрения), спонтанного нистагма в тесте встряхивания головы;

2. глазодвигательные тесты – тест саккад, запись плавного горизонтального слежения глазных яблок, исследование горизонтального оптокинеза. Видеоимпульсноый тест (vHIT) под контролем высокоскоростной камеры со встроенным гироскопом Interacoustics Eye See Cam проводили целью оценки состояния вестибулоокулярного рефлекса (ВОР) с каждого ПК, анализировали показатель соотношения движения глаз и головы (gain-в норме более 0,7), а также асимметрию gain (норма до 8%). Нарушение вестибуло-окулярного рефлекса (ВОР) фиксировали с помощью визуализации корригирующей саккады, возникающей в интервале от 100 до 300 мс.
3. битермальная калорическая проба: проводили с помощью воздушного калоризатора AIRSTAR с температурой воздуха 26º и 48º;
4. фистульные пробы – пробы Вальсальва двух типов: повышение давления в полостях среднего уха при выдохе с закрытым носом и ртом, при вдохе с закрытой голосовой щелью, а также повышением внутричерепного давления при натуживании; Трагус-симптом – нагнетание давления в НСП при надавливании на козелок или с использованием баллона Политцера;
5. позиционные тесты для исключения ДППГ – тест Дикс-Холпайка: пациента усаживали на кушетку, голову разворачивали на 45^0 горизонтальной плоскости в сторону исследуемого уха. После этого пациента резко укладывали на кушетку, не изменяя положения головы, так, что голова свешивалась с края кушетки примерно на $20\text{-}30^0$. Фиксировали латентный период, направление и продолжительность нистагма.

Регистрацию вестибулярных миогенных вызванных потенциалов (ВМВП) проводили в ответ на стимуляцию отолитовых органов с помощью соответствующего вестибулярного раздражителя (тональная посылка частотой 500 Гц) на приборе НейрософтНейро-Аудио 2010 (Россия). Производили регистрацию двух классов ВМВП: *цервикальных ВМВП*

(цВМВП) – с грудинно-ключично-сосцевидной мышцы, и *окулярныхе ВМВП(оВМВП)* – с нижней косой мышцы глаза, позволяющих оценить функцию саккулюса и утрикулюса и их проводящих путей (нижнего и верхнего вестибулярного нерва).

Для регистрации ***цВМВП*** использовали тональный импульс низкой частоты (500 Гц), в результате чего получали ингибирующий ипсилатеральный двухфазный поверхностный потенциал с соответствующей грудинно-ключично-сосцевидной мышцы с пиками латентности на 13 (p1) и 23 (n1) мс. Оценивали среднее значение асимметрии амплитуды комплекча p1-n1 в ответ на тональную посылку различной интенсивности. Оценивали величину порогов возникновения ответа с двух сторон.

Для регистрации оВМВП использовали тональный импульс 500 Гц, в результате чего получали возбуждающий контралатеральный двухфазный поверхностный потенциал с соответствующей нижней косой мышцы глаза, с пиками латентности, приходящимися в среднем на 10 и 15 мс. Оценивали среднее значение асимметрии амплитуды комплекса p1-n1 и величину порогов возникновения ответа с двух сторон.

Стандартные нормативные значения порогов ответа для ВМВП обоих классов считается интенсивность стимулирующего тона 90-100 дБ, клинически значимой является асимметрия ответа свыше 37%. Абсолютные значения амплитуды комплекса *p1-n1*, полученные после колибровки прибора и тестовых измерений для оВМВП – 8-10 мкВ, для цВМВП - 150-200мкВ принимались за стандартные значения и использовалось при исследованиях в нашей лаборатории.

При исследовании ВМВП учитывали факторы, способные оказать влияние на результаты исследования: возраст пациента, состояния среднего уха и мышечной силы исследуемого. Поэтому ВМВП обоих классов не исследовали у пациентов с отосклерозом и ХГСО, а также в раннем послеоперационном периоде. С целью динамической оценки функционального состояния внутреннего уха регистрацию обоих классов

ВМВП проводили пациентам группы СДВПК до лечения, а также спустя 2 и 6 месяцев после проведенного хирургического вмешательства.

Всем больным основной и контрольной групп проводилась ***мультиспиральная компьютерная томография височных (КТ)*** костей.

Исследование проводилось на мультиспиральных компьютерных томографах фирм General Electric (США) Discovery CT-750HD, Optima CT660 и Revolution EVO методом компьютерной томографии высокого разрешения с толщиной срезов 0,625 мм с последующим выполнением мультипланарной реконструкции (МПР) в аксиальной, коронарной и сагиттальной проекциях. Пациентам группы КГ проводилось измерение кортикального слоя передней грани пирамиды в зонах наиболее частой локализации ликворных фистул – крыши антрума и крыши аттика в проекции головки молоточка и тела наковальни. Кроме того, выявлялись врожденные костные дефекты передней грани пирамиды, определялась их локализация и размеры. При подозрении на дегисценцию ВПК дополнительно проводилась реконструкция в плоскости исследуемого канала (проекция Пошля) с последующей обработкой на рабочей станции томографа. Для просмотра КТ изображений и произведения измерений использовалась программа RadiAnt.

Больным СОЛ и группы СДВПК по показаниям до и после хирургического лечения проводилась ***магнито-резонансная томография височных костей (МРТ)*** для оценки мягкотканных структур ВК, состояния ВПК и структур внутреннего уха. Исследование проводилось на высокопольном аппарате с индукцией магнитного поля 1,5 Тл в режимах T1-T2-ВИ, FLAT, NON-EPIDWI с и без контрастного усиления для оценки мягкотанных структур, состояния ВПК и структур внутреннего уха. Изображения получены в аксиальной и коронарной проекциях с последующей реконструкцией в плоскости верхнего ПК. Проводилась оценка МРТ сигнала от ВПК и структур внутреннего уха. Для просмотр и реконструкция проводились на рабочей станции томографа, персональном компьютере с использованием программы RadiAnt.

Всем пациентам основной группы проводилось стандартное ***неврологическое обследование***, включавшее исследование функции черепных нервов, двигательной системы, координации и статики движения, функции чувствительной сферы, рефлексы, выявлялись косвенные клинические признаки внутричерепной гипертензии.

Ультразвуковое исследование церебрального кровотока производилось на сканере Philips-CX50 (США) с использованием секторного датчика с частотой 5-1 МГц транстемпоральным, трансорбитальным и субокципитальным доступом по стандартной методике. Перед допплерографическими тестами проводилось измерение артериального давления электронным тонометром.

У всех обследованных больных удалось лоцировать средние, передние, задние, позвоночные артерии с обеих сторон и основную артерию (ОА). Оценивались скоростные параметры кровотока в церебральных артериях в покое: максимальная (Vmax); минимальная (Vmin); усредненная по времени средняя скорость кровотока (V0).

Одновременно со скоростными рассматривались параметры резистивности кровотока: пульсационный индекс (Гослинга); индекс сопротивления (Пурсело); систоло-диастолический коэффициент (Стюарта).

Далее вычисляли *показатель Клингельхофера (*IKlingelhofer), эквивалентный уровню внутричерепного давления по формуле:

IKlingelhofer =Среднее АД х К / ССК (ммрт.ст./см/с), **[**где К – постоянная предложенная Pourcelot (1976) и равная 0,873; ССК – средняя скорость мозгового кровотока по данным ТКД; Среднее АД=ДАД + 1/3 х (САД-ДАД)]

Данное обследование выполнено пациентам с СОЛ II типа и с синдромом ДВПК до операции с целью выявления ВЧГ.

Больным подгруппы СОЛ II проводился ***офтальмологический осмотр,*** с исследованием глазного дна, в ряде случаев была выполнена автотонометрия и УЗИ дисков зрительных нервов.

С целью ***исследования метаболизма кальция*** пациентам групп СОЛ II и ДВПК проводили оценку *лабораторных показателей фосфорно-кальциевого* обмена в крови и моче, а также исследование *минеральной плотности костной ткани* (МПКТ). Определение биохимических маркеров фосфорно-кальциевого обмена в крови включало исследование общего кальция, витамина Д. Статус витамина Д оценивали по уровню его активного метаболита 25(ОН)Д, поскольку он имеет длительный период полураспада, отражает поступление витамина Д с продуктами питания, при приеме препаратов нативного витамина Д и синтез эндогенного витамина Д в коже под воздействием ультрафиолетовых лучей.

Для оценки МПКТ пациентам подгруппы СОЛ II при выявлении нарушений фосфорно-кальциевого обмена была выполнена *рентгенологическая денситометрия костей скелета*. Для интерпретации результатов при оценке показателей МПКТ использована денситометрическая классификация по критериям ВОЗ, согласно которой значения МПКТ, отклоняющиеся по Т-критерию менее чем на -1,0 *SD*, расценивались как норма, значения от -1,0 *SD* до –2,5 *SD* – как остеопения («низкая костная масса», или «низкая костная плотность»), и превышающие -2,5 *SD* – как остеопороз.

Статистическую обработку результатов исследования проводили с использованием программного обеспечения Microsoft Office «Excel» (версия 2016), Statistica 10.0. Применяли метод вариационной статистики с вычислением средней арифметической (M), стандартного отклонения (SD), использовали критерий Стьюдента для нормальных распределений. При значении $p<0,05$ различия считали статистически значимыми.

Глава III. ЭТИОЛОГИЯ, ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ, ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА СПОНТАННОЙ ОТОЛИКВОРЕИ.

3.1. Результаты анализа гендерных, возрастных и конституционных особенностей пациентов со спонтанной отоликвореей.

Обследован 41 пациент со спонтанной отоликвореей, составивших первую группу (СОЛ). В зависимости от типа отоликвореи эта группа была подразделена на две подгруппы: СОЛ I – 8 пациентов со спонтанной отоликвореей I типа (19,5%), СОЛ II – 33 пациента со спонтанной отоликвореей II типа (80,5%).

В подгруппе СОЛ I конституционных и гендерных особенностей выявлено не было. Обращает на себя внимание тот факт, что из 8 пациентов 6 (75%) в I подгруппе – это дети в возрасте от 2,5 до 7 лет, и две пациентки 15 и 35 лет. Это подтверждает, что ликворная фистула не является врожденной, а формируется на фоне имеющихся аномалий развития внутреннего уха и перилабиринтных структур. Мы считаем, что повышение физической активности у детей младшего возраста, физическая нагрузка (профессиональные занятия спортом у 15-летней пациентки) или черепно-мозгвая травма (у пациентки 35 лет), т.е. состояния, сопровождающиеся повышением ВЧД, способствуют возникновению СОЛ I типа не только в детском, но и в более старшем возрасте.

Подгруппу СОЛ II составили 33 взрослых пациента от 46 до 72 лет. При этом 31 (94%) пациентов были старше 55 лет. Средний возраст 64,15±2,63 года. В этой подгруппе женщин было в 4,5 раза больше, чем мужчин (27 и 6 соответственно). 26 (96,3%) из 27 женщин этой группы находились в состоянии постменопаузы. Постклимактерический остеопороз у женщин является самой распространенной формой первичного остеопороза. Поэтому данный фактор мы учитывали при изучении причин возникновения СОЛ II типа.

Индекс массы тела (ИМТ) был определен у всех пациентов подгруппы СОЛ II. У 3 (9,1%) пациентов ИМТ был менее 25 кг/м^2 (норма), 2 (6,1%) имели избыточный вес (ИМТ>25), а у 28 (84,8%) было выявлено ожирение. При этом ожирение I степени (ИМТ>30кг/м^2)- у 5 (15,1%), II (ИМТ>35) – у 16 (48,5%) и III (ИМТ>40) – у 7 (21,2%). Таким образам, в этой подгруппе большинство пациентов (23 – 69,7%) страдали ожирением II-III степени. Распределение больных подгруппы СОЛ II в зависимости от показателей ИМТ представлено в табл.3.1

Таблица 3.1

Распределение пациентов подгруппы СОЛ II в зависимости от ИМТ.

Группы	ИМТ (кг\м^2)	Кол-во пациентов (n-33)
Нормальный вес	18,5-24,9	3 (9,1%)
Избыточный вес	25,0-29,9	2 (6,1%)
Ожирение I степени	30,0-34,9	5 (15,1%)
Ожирение II степени	35,0-39,9	16 (48,5%)
Ожирение III степени	Более 40,0	7 (21,2%)

Избыточное увеличение жировых отложений в брюшной полости вызывает повышение внутрибрюшного и интраторакального давления за счет смещения диафрагмы в сторону грудной полости, что ведет к нарушению венозного оттока из полости черепа по магистральным венам из-за их сдавления и, как следствие, повышению внутричерепного давления. Мы считаем, что данная конституционная особенность важна, поскольку ожирение может являться фактором риска для развития спонтанной отоликвореи второго типа (СОЛ II).

3.2. Результаты анализа предрасполагающих факторов, анамнестических и клинических данных у больных со спонтанной отоликвореей.

Начало заболевания у пациентов с СОЛ I и II типа имело отличия. В подгруппе СОЛ I у всех 7 детей первым проявлением отоликвореи было развитие менингита. Менингит развивался в течение суток на фоне не тяжелой острой респираторной инфекции и болей в ухе (катарального отита). У 6 пациентов менингиты насили рецидивирующий характер (2-4 эпизода до момента обращения в Институт). У двух пациентов (2,5 и 6 лет) в анамнезе, помимо менингитов, были рецидивирующие пневмонии 1-2 раза в год. Родители этих детей отмечали кашель и поперхивание, усиливающиеся в положении ребенка на спине. У всех больных отмечались постоянные или периодические выделениях прозрачной жидкости из носа. Родители 6 (75%) детей сообщали о появлении выделений в возрасте от 2 месяцев до 4 лет. Выделения проявлялись в виде частых капель при наклоне головы или в положении лежа на животе и\или на боку. У 4 пациентов постепенно усилилась интенсивности выделений, у 3 – выделения носили периодический характер. Выделения из уха отмечены у 3 (37,7%) пациентов. У одного из них периодически (1 раз в год) возникали обильные прозрачные выделения из уха, кратковременные, проходили самостоятельно в течение суток, после прекращения выделений из уха у этого пациента наблюдались прозрачные выделения из носа с той же стороны при наклоне головы вперед. У 15 летней пациентки за два года до развития менингита на фоне острой респираторной инфекции имели место несильные боли в ухе и интенсивные прозрачные выделения из уха, прекратившиеся в течение двух суток на фоне приема антибиотиков. Исключение в подгруппе СОЛ I составила взрослая пациентка (35 лет), у которой начало заболевания отличалось от манифестации отоликвореи I типа у детей. У этой пациентки обильные прозрачные выделения из уха появились через два дня после черепно-мозговой травмы, не сопровождавшейся переломом костей основания черепа. Пациентка проходила лечение в стационаре по поводу сотрясения головного мозга.

15-летняя пациентка отметила снижение слуха, связанное с началом ликвореи. У остальных 7 имелось значительное снижение слуха на протяжении длительного времени, из них у 2 – выявленное при аудиологическом неонатальном скрининге. У остальных 5 пациентов точные сроки возникновения тугоухости указаны не были, что может свидетельствовать также о врожденном одностороннем характере тугоухости, подтвержденной при дальнейшем обследовании. Предшествовавших травм головы, гнойных отитов в анамнезе у этих пациентов не было.

Сроки между появлением первых симптомов и диагностикой заболевания у детей варьировали от 3 месяцев до 2,5 лет. У взрослой пациентки диагноз отоликворея был поставлен на вторые сутки заболевания при биохимическом исследовании отделяемого из уха. Однако, для того что бы установить локализацию ликворной фистулы, потребовалось 4 месяца, в течение которых она получала лечение по поводу посттравматической отоликвореи. Сроки установления диагноза у пациентов подгруппы СОЛ I представлены в таблице 3.2.

Таблица 3.2

Сроки установления диагноза у пациентов подгруппы СОЛ I.

Сроки с момента начала ликвореи до установления верного диагноза	Кол-во пациентов (n-8)
2-е сутки	1 (12,5%)
До 1 года	2 (25%)
От 1 года до 2,5 лет	5 (62,5%)

В подгруппе СОЛ II все пациенты отмечали снижение слуха, 27 (81,8%) – ощущение заложенности, «наполненности» в ухе, которое предшествовало началу выделений из уха или из носа и продолжалось от 7 дней до 3 месяцев; 20 (60,6%) – флюктуацию слуха в зависимости

от положения головы; 12 (36,4%) – постоянный или периодически возникающий низкочастотный шум в ухе; из них у 7 (21,2%) – пульсирующий. У 26 (78,8%) больных жидкие, прозрачные выделения из уха возникали после проведения парацентеза и(или) шунтирования барабанной перепонки – у 18, при самопроизвольном образовании перфорации барабанной перепонки- у 8. Характерным было усиление выделений по утрам или в положении лежа. 11 (33,3%) отмечали выделения из носа в виде единичных капель из соответствующей половины носа при дополнительном напряжении, наклоне вперед или натуживании; 7 (21,2%) – стекание жидкости по задней стенке глотки, провоцирующее кашель. У 15 больных (45,5%) выделения из уха и(или) из носа были непостоянными, с ремиссией от 1 до 6 месяцев и не зависели от проводимого лечения. Однако, более чем у 1\3 пациентов (13-39,4%) количество выделений и (или) ощущение заложенности в ухе уменьшились на фоне приема ацетозоламида (Диакарба), *что может быть косвенным свидетельством имевшейся ВЧГ у этих пациентов и ее значении в развитии СОЛ II типа.*

У 7 (21,2%) пациентов отоликворея началась без каких-либо предшествующих причин. У 6 (18,2%) больных появлению заложенности в ухе предшествовали простудные заболевания, у 7(21,2%) – интенсивный, длительный кашель, у 5(15,2%) – физическая нагрузка, у 5(15,2%) – натуживание, у 3(9,1%) – стресс и психоэмоциональное напряжение. Таким образом, у 26 (78,9%) – началу отоликвореи в этой подгруппе также предшествовали состояния, сопровождающиеся подъемв ВЧД. Большенство больных (29 – 87,9%) отмечали головную боль, тошноту, нечеткость зрения, «тяжесть в голове» преимущественно в утренние часы в течение длительного времени до начала отоликвореи, что является клиническими признаками имевшейся внутричерепной гипертензии у этих пациентов. Факторы,

предшествующие началу ликвореи в подгруппе СОЛ II представлены в таблице 3.3.

Таблица 3.3

Факторы, предшествующие началу спонтанной отоликвореи в подгруппе СОЛ II.

Факторы, предшествующие началу СОЛII типа	Кол-во пациентов (n-33)
Простудные заболевания	6 (18,2%)
Сильный кашель	7 (21,2%)
Стресс и психоэмоциональное напряжение	3 (9,1%)
Физическая нагрузка, натуживание	10 (30,4%)
Без видимых причин	7 (21,2%)

Менингиты, как осложнение спонтанной отоликвореи, в подгруппе СОЛ II были у 4 (12,1%) пациентов. Более редкое возникновение менингитов по сравнению с подгруппой СОЛ I можно объяснить необильным и непостоянным истечением ликвора и формированием тканевого барьера в области длительно существующей ликворной фистулы. У двух больных менингиты были однократными, у двух – рецидивирующими. Причем, у одного из них с длительностью заболевания 27 лет в анамнезе отмечено 16 эпизодов менингита до установки правильного диагноза. У одного пациента развилась симптоматическая эпилепсия с эпиприпадками по типу псевдоабсансов, с редкими общесудорожными проявлениями, что послужило поводом для обращения к врачу и дальнейшего обследования.

Сроки между появлением первых симптомов заболевания и диагностикой отоликвореи варьировали в этой подгруппе больных от 8 месяцев до 27 лет. И хотя первое обращение к ЛОР-врачу в связи с

заложенностью в ухе у всех больных происходило в течение первых 2 месяцев заболевания, лишь 2 (6%) пациентам правильный диагноз был поставлен в сроки до 1 года. Сроки установления диагноза в подгруппе СО II представлены в таблице 3.4.

Таблица 3.4

Сроки установления диагноза у пациентов подгруппы СОЛ II

Сроки с момента начала ликвореи до установления верного диагноза	Кол-во пациентов (n-33)
До 1 года	2 (6,1%)
От 1 до 2 лет	9 (27,3%)
От 2 до 3 лет	12(36,4%)
От 3 до 4лет	6 (18,2%)
Более 4 лет	4 (12,1%)

Наряду с поздней диагностикой важно отметить большой процент неверно установленных диагнозов (97,6%). Практически всем пациентам с отоликвореей обеих подгрупп проводилось необоснованное как консервативное, так и хирургическое лечение по поводу различных ЛОР-заболеваний. Наиболее частым ошибочным диагнозом был экссудативный отит у 24 (58,5%) больных, мастоидит – у 4 (9,8%), острый средний отит – 5 (12,2%), вазомоторный и аллергический ринит – 4 (9,8%), назальная ликворея – 3 (7,3%). Пациента с 16 рецидивирующими менингитами лечили по поводу ОРВИ, и дважды оперировали по поводу спонтанной назальной ликвореи. Ошибочные диагнозы и ранее проводимое лечение в группе СОЛ представлены в таблице 3.5.

Таблица 3.5

Ошибочные диагнозы у пациентов со спонтанной отоликвореей

Ошибочные диагнозы	Виды лечения	Кол-во пациентов (n-41)
Экссудативный отит	Консервативное	6 (14,6%)
Экссудативный отит	парацентез, тимпаностомия, тимпанотомия	18 (43,9%)
Мастоидит	санирующая операция на ухе, тимпаностомия	4 (9,8%)
Острый средний отит	Консервативное	5 (12,2%)
Вазомоторный и аллергический ринит	Консервативное	4 (9,8%)
Назальная ликворея	хирургическое закрытие фистулы, люмбоперитонеальное шунтирование, спинномозговая пункция	4 (9,8%)

В группе СОЛ II обращало на себя внимание наличие у всех пациентов сопутствующих заболеваний, сопровождающихся идиопатической внутричерепной гипертензией и(или) метаболическими нарушениями костной ткани в различных сочетаниях. У всех 33 (100%) пациентов имелись заболевания сердечно-сосудистой системы, у большинства (29-87,9%) – заболевания эндокринной системы, у трети (12-36,4%) – диагностированы бронхо-легочные заболевания (обструктивный бронхит, бронхиальная астма, оперированный рак легкого). 24 (72,7%) пациента получали гормонозаместительную или гормонокорректирующую терапию по поводу различной сопутствующей патологии. 4 больным ранее проведены нейрохирургические операции, с последующим изменением ликвородинамики. 5 (15,2%) пациентам проведена лучевая терапия в связи с

онкологическими заболеваниями. Черепно-мозговые травмы в анамнезе, не сопровождавшиеся отоликвореей были у 3 пациентов. Все пациенты были обследованы профильными специалистами, была предоставлена медицинская документация.

Таким образом, начальные проявления спонтанной отоликвореи в подгруппе СОЛ I и СОЛ II имеют определенные отличия. СОЛ I типа чаще страдают дети, она возникает, как правило, без видимых причин, однако и в более старшем возрасте факторы, приводящие к подъему ВЧД могут спровоцировать начало заболевания. СОЛ I типа более интенсивна и опасна в плане развития менингита, который часто является первым проявлением заболевания. СОЛ II типа чаще возникает у пожилых женщин в постменопаузальном периоде (96,3%), страдающих ожирением (69,7%-II-III ст.), имеющих в анамнезе заболевания, сопровождающиеся идиопатической внутричерепной гипертензией и (или) метаболическими нарушениями костной ткани. Началу возникновения СОЛ II типа могут предшествовать состояния, сопровождающиеся кратковременным или длительным подъемом внутричерепного давления (у 51,6%) – сильный длительный кашель, физическая нагрузка, натуживание. СОЛ II типа лишь в 33,3 % случаев сопровождается выделениями из носа, менее обильна, носит интермиттирующий характер, значительно реже осложняется менингитами (по нашим данным – в 12,1%). Уменьшение выделений и заложенности в ухе у 1/3 пациентов (39,4%) на фоне приема ацетозоламида (Диакарба), можно считать косвенным свидетельством имевшейся ВЧГ у этих пациентов и ее значения в развитии СОЛ II типа.

Диагностика спонтанной отоликвореи вызывает значительные трудности. Клинически отоликворея часто имитирует экссудативный или острый средний отит. Сроки установления диагноза у большинства составляют от 1 до 4 лет (в 81,9%), пациенты длительное время получают лечение по поводу других ЛОР заболеваний. Это свидетельствует о недостаточной настороженности и ориентированности ЛОР-врачей,

терапевтов, педиатров в проблеме спонтанной отоликвореи, что может быть обусловлено как относительной редкостью данной патологии, так и отсутствием явных причинных факторов, которые помогли бы предположить наличие данного заболевания.

Глава IV. ДИАГНОСТИКА СПОНТАННОЙ ОТОЛИКВОРЕИ.

4.1. Результаты клинико-инструментального обследования пациентов со спонтанной отоликвореей.

Всем пациентам при первичном обращении в Институт проводилось оториноларингологическое обследование по общепринятой методике, включавшей отомикроскопию, эндоскопическое исследование носоглотки, исследование слуховой и вестибулярной функций.

При проведении **отомикроскопии или отоэндоскопии** у всех 8 (100%) пациентов подгруппы СОЛ I была выявлена целая барабанная перепонка, выбухающая, с опознавательными пунктами без признаков воспаления, через которую визуализировалась прозрачная жидкость в барабанной полости. В подгруппе СОЛ II у 17 (51,5%) больных имелась нормальная или рубцово измененная барабанная перепонка, через которую определялась жидкость в барабанной полости. У 4 (12,1%) из них за перепонкой визуализировались мягкотканые образования с ровным контуром, занимавшие верхние отделы барабанной полости. Варианты отомикроскопической картины при СОЛ II представлены на рисунке 7.

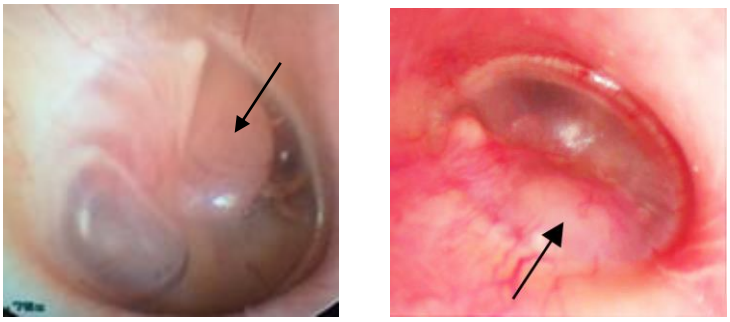


Рис.7. Отомикроскопия – СОЛ II и менингоцеле барабанной полости.

Перфорация барабанной перепонки в задне-нижних отделах имелась у 5 (15,2%) больных, тимпаностомическая трубка в барабанной перепонке – у 11

(33,3%). Признаков воспаления (гиперемии, отечности) барабанной перепонки ни у одного пациента выявлено не было. Из барабанной полости через перфорацию или шунт в НСП поступало небольшое количество прозрачных, жидких, иногда пульсирующих выделений. У всех пациентов с перфорацией или шунтом на барабанной перепонке и стенках НСП определялись обильные наложения мацерированного слущенного эпидермиса при отсутствии признаков воспаления. Отомикроскопическая картина при СОЛ II представлена на рисунке 8.

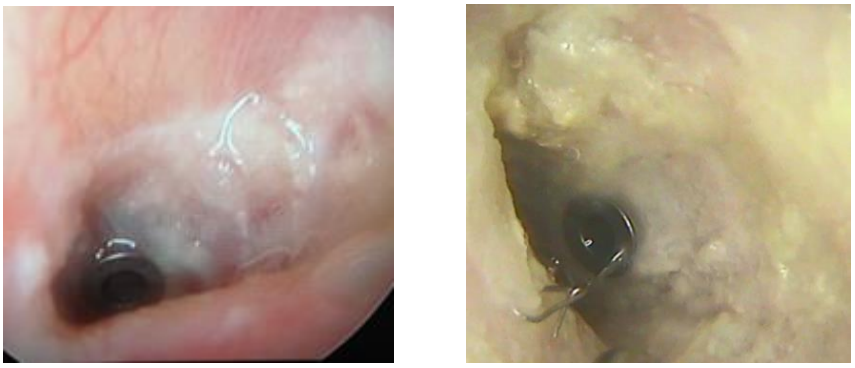


Рис.8. Отомикроскопия – СОЛ II, шунт в барабанной перепонке, наложения мацерированного эпидермиса на стенках НСП и барабанной перепонке.

Мы считаем, что подобное отделяемое в НСП является характерным отоскопическим признаком при отоликворее. У 7 (21,2%) подобные наложения в наружном слуховом проходе ранее были расценены как проявления отомикоза.

Поскольку содержание глюкозы в ликворе (2,2-3,9ммоль/л), примерно в 2 раза больше, чем в крови, и превышает его содержание в серозно-слизистом отделяемом, мы, по возможности, проводили исследования отделяемого из уха для определения уровня глюкозы. Собрать достаточное количество (не менее 1 мл) для проведения биохимического исследования отделяемого из уха удалось далеко лишь у 4 (12,1%) пациентов. Однако, при помещении в НСП тест-полосок для *скринингового определения уровня сахара* в

отделяемом у 10 больных отмечалось окрашивание индикатора, соответствующее уровню содержания глюкозы в ликворе (рисунок 9). Отсутствие окрашивания индикатора у 6 пациентов с подтвержденной СО II можно объяснить недостаточным смачиванием тест-полоски в связи со скудным количеством отделяемого. В дальнейшем отоликворея была подтверждена у всех 16 пациентов на операции. Тест является ориентировочным, отрицательный результат не исключает отоликворею, однако окрашивание индикатора позволяет предположить наличие данного заболевания и назначить дополнительные обследования.

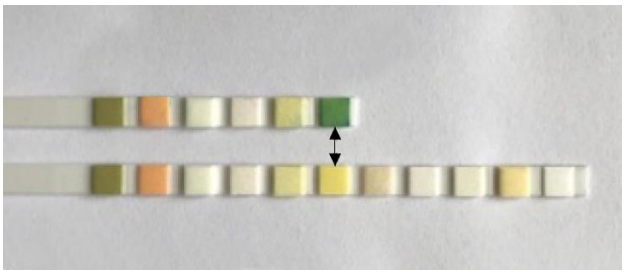


Рис.9. СОЛ, изменение цвета индикатора при контакте с ликвором (стрелка) соответствует содержанию глюкозы 2-4 ммоль\л

Данное исследование не информативно, если проводится сразу после установки шунта в барабанную перепонку или парацентеза, поскольку при смешивании ликвора с кровью тест дает ложноположительные результаты. Следует отметить, что мы не производили парацентез барабанной перепонки при подозрении на отоликворею из-за увеличения вероятности инфицирования среднего уха. Однако, подозрение на отоликворею возникло при получении прозрачного бесцветного отделяемого при парацентезе по поводу «экссудативного отита» у 3 (9,1%) пациентов. Положительный *тест двойного пятна* у этих пациентов послужил поводом для проведения дальнейшего обследования с целью установки правильного диагноза (рисунок 10).

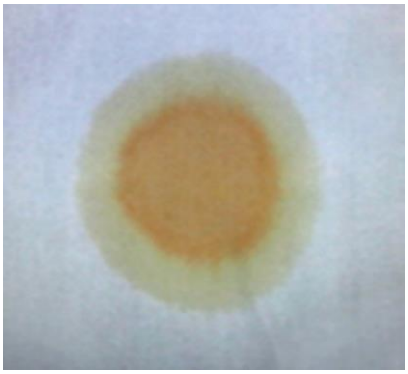


Рис.10. СОЛ II, положительный тест двойного пятна

При проведении пробы Вальсальва в обеих подгруппах дисфункции слуховой трубы выявлено не было.

Всем пациентам проводился **эндоскопический осмотр** полости носа и носоглотки для визуального определения истекающей ЦСЖ и/или места ее истечения. В подгруппе СОЛ I избыточное увлажнение слизистой оболочки носоглотки и истечение ликвора из носоглоточного устья слуховой трубы, усиливающееся при проведении пробы Вальсальвы, было выявлено у 7 (87,5%) пациентов, причем у 2 из них – отмечалось обильное пульсирующее поступление ликвора (рисунок 11).



Рис. 11. СОЛ I, эндоскопия носоглотки – жидкость в носоглоточном устье слуховой трубы.

В этой подгруппе выделения из половины носа со стороны пораженного уха 8 (100%) пациентов были достаточно интенсивными, что позволило выявить положительным «симптом носового платка» – ткань, смоченная

ликвором при высыхании становится более плотной и жесткой. Это связано со значительно большим содержанием белка в ликворе (0,45г/л) по сравнению с отделяемым из полости носа при катаральном рините. Тест является ориентировочным, однако, позволил предположить наличие ликвореи и дифференцировать ее с вазомоторным ринитом. В подгруппе СОЛ II выделения из носа были менее выраженными, они отмечены лишь у трети пациентов, проявлялись единичными каплями из соответствующей половины носа, как правило, при дополнительном напряжении, наклоне вперед или натуживании.

Собрать достаточное количество ликвора из полости носа для биохимического исследования в подгруппе СОЛ I удалось у 4 (50%) пациентов. У 4 детей младшего возраста провести сбор ликвора из полости носа не удалось из-за беспокойного поведения, несмотря на достаточное количество отделяемого из носа. У одной пациентки этой подгруппы постоянного истечения ликвора выявлено не было, однако, она отмечала периодические выделения жидкости из носа с одной стороны при наклоне головы.

В подгруппе СОЛ II явное истечение жидкости из носоглоточного устья слуховой трубы определялось у 5 (15,2%) пациентов, хотя 12 (36,4%) отмечали периодические выделения или ощущение увлажнения полости носа с соответствующей стороны. Отсутствие выделений через устье слуховой трубы и(или) их незначительное количество при проведении эндоскопического обследования носоглотки нами расценено как признак интермиттирующего истечения ликвора при СОЛ II типа, что затрудняет диагностику данного заболевания, однако не исключает наличия ликвореи. 4 (12,1%) пациентам этой подгруппы удалось собрать ликвор для биохимического исследования. Для подтверждения отоликвореи всего 8 (19,5%) пациентам обеих подгрупп проведен *биохимический анализ отделяемого* из уха или из носа на количественное содержание глюкозы и

белка и хлоридов. Во всех случаях биохимический состав отделяемого соответствовал ликвору.

С учетом вышеизложенного, мы считаем, что в диагностике СОЛ биохимическое исследование более информативно при возможности собрать достаточное количество отделяемого из носа, поскольку присутствие крови в полости носа практически полностью исключается, а концентрация глюкозы и белка в ликворе значительно больше, чем в нормальном назальном секрете и положительные результаты с большой вероятностью указывают на наличие ликворной фистулы. Однако данное исследование возможно провести далеко не у всех пациентов с отоликвореей (по нашим данным – лишь в 19,5%) и, чаще, при СОЛ I типа. При проведении количественного определения концентрации глюкозы в отделяемом, полученном из уха (даже при его достаточном количестве), мы не можем полностью исключить наличие транссудата или экссудата из барабанной полости, где концентрация глюкозы вариабельна (3,3-5,3 ммоль\л). Поэтому положительные результаты количественного исследования отделяемого из уха не могут абсолютно точно свидетельствовать о наличии отоликвореи.

Таким образом, при первичном осмотре диагностировать СОЛ трудно, однако особенности анамнеза и жалоб больных, характер отделяемого, отоскопическая картина, состояние функции слуховой трубы, данные качественных тестов, при определенном уровне настороженности врача, позволяют предположить наличие отоликвореи и назначить дополнительные обследования для подтверждения диагноза и проведения дифференциальной диагностики с экссудативным отитом и назальной ликвореей. Мы считаем, что можно ориентироваться на результаты анализа качественного и количественного биохимического состава отделяемого, однако, для точной диагностики СОЛ необходимо проводить дополнительные обследования. У пациентов с СОЛ II типа диагностику затрудняет скудное и непостоянное отделяемое из носа и из уха, поскольку это не дает возможности получить достаточное количество ликвора для биохимического исследования.

Камертональное исследование в группе СОЛ проводилось 39 взрослым пациентам и детям старше 5 лет. При камертональной оценке характера нарушения слуха у одной пациентки с аномалией развития лицевого нерва подгруппы СОЛ I была выявлена незначительная односторонняя кондуктивная тугоухость (латерализация звука в опыте Вебера в больное ухо, отрицательный опыт Ринне $С_{128}$, положительные Ринне $С_{512}$ и Федеричи $С_{128}$ и $С_{512}$ в больном ухе). У остальных пациентов этой подгруппы была выявлена высокая степень СНТ (отсутствие воздушного и костного восприятия звука камертонов в больном ухе, латерализация звука в опыте Вебера в здоровое ухо). В подгруппе СОЛ II у всех (33) пациентов при камертональном исследовании был выявлен кондуктивный компонент тугоухости (латерализация звука в опыте Вебера в больное ухо у 33, отрицательный опыт Ринне $С_{128}$, $С_{512}$, Федеричи $С_{128}$,$С_{512}$ – у 21; отрицательные опыты Ринне $С_{128}$,$С_{512}$, Федеричи $С_{128}$, положительный опыт Федеричи $С_{512}$ – у 12).

Тональная пороговая аудиометрия в группе СОЛ проведена 39 взрослым пациентам и детям старше 5 лет. Двум детям (2 и 3 года) для оценки слуховой функции проведена регистрация коротко-латентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) до обращения в Институт.

При оценке характера и степени снижения слуха в подгруппе СОЛ I у 7 пациентов с аномалией развития внутреннего уха была выявлена глухота на пораженном ухе. У одной пациентки из этой подгруппы (с аномалией развития лицевого нерва) была выявлена кондуктивная тугоухость I степени с КВИ 25-30 дБ на низких и средних частотах. В подгруппе СОЛ II у 33 (100%) больных имелась смешанная тугоухость I и II степени с преобладанием кондуктивного компонента. У этих пациентов КВИ в диапазоне разговорных частот составил 20-40 дБ. Средние значения порогов воздушной и костной проводимости и КВИ пациентов подгруппы СОЛ II представлены в табл.4.1.

Таблица 4.1

Средние величины порогов КП, ВП и КВИ у больных подгруппы СОЛ II до операции (n – 33)

Средние значения порогов слуха в дБ (M±m)	Частоты (кГц)						
	0,125	0,25	0,5	1	2	4	8
Пороги КП	-	16±3,2 *p<0,05*	18,3±3,2 *p<0,05*	22,7±3,7 *p<0,05*	31,9±4,1 *p<0,05*	29,7±4,3 *p<0,05*	39,7±4,9 *p<0,05*
Пороги ВП	38±3,1 *p<0,05*	41±2,8 *p<0,05*	42±3,3 *p<0,05*	47±2,1 *p<0,05*	53±2,8 *p<0,05*	55±3,3 *p<0,05*	62±4,1 *p<0,05*
КВИ	-	32,7±2,4 *p<0,05*	28,1±2,2 *p<0,05*	26,1±2,6 *p<0,05*	20,7±2,4 *p<0,05*	15,8±2,6 *p<0,05*	10±3,2 *p<0,05*

Следует отметить, что у большинства (26-78,8%) пациентов этой подгруппы пороги КП превышали возрастную норму на 10-25 дБ в среднем и высокочастотном диапазоне, однако были двусторонними, что скорее свидетельствует о возрастном изменении слуха (пресбиакузис) и связи сенсоневрального компонента тугоухости с имеющимися сердечно-сосудистыми заболеваниями, чем с отоликвореей. На рисунке 12 представлена аудиограмма пациента со СОЛ II типа справа.

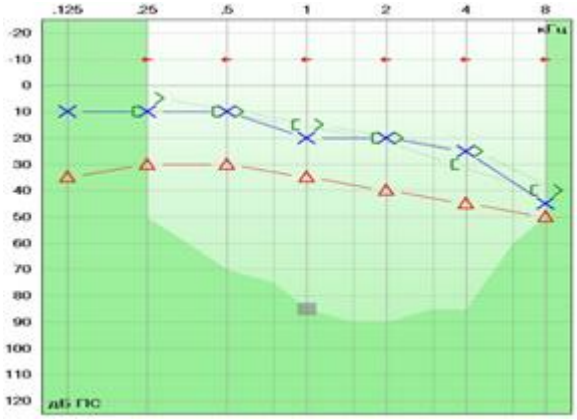


Рис.12. ТПА пациента со СОЛ II справа (маскирующий шум AS 60 дБ – правосторонняя смешанная тугоухость с КВИ 20-25дБ.

Глухота, выявленная у пациентов в подгруппе СОЛ I с аномалиями развития внутреннего уха, свидетельствует о глубоком врожденном поражении кохлеарного анализатора, сопровождающем данную патологию. КВИ, выявленный у 1 пациентки со СОЛ I типа и у пациентов со СОЛ II типа обусловлен жидкостью в барабанной полости или перфорацией в барабанной перепонке. При **акустической импедансометрии,** проведенной всем пациентам с СОЛ при сохранной барабанной перепонке регистрировался тип С тимпанометрической кривой. При выполнении ETF-тестов признаков дисфункции слуховой трубы выявлено не было ни у одного пациента с СОЛ.

Полученные результаты камертонального и аудиологического исследования не имеют каких-либо специфических признаков, характерных для спонтанной отоликвореи. Подобные слуховые нарушения встречаются при экссудативном и перфоративном среднем отите, и, сами по себе, вряд ли могут облегчить диагностику данного заболевания. Однако, наличие односторонней глухоты (прежде всего у детей), менингиты в анамнезе, неизмененная вентиляционная функция слуховой трубы при «экссудативном» отите, должны навести на мысль о возможной СОЛ и требуют дополнительного обследования.

Учитывая, что повышение ВЧД является возможным предрасполагающим фактором для возникновения СОЛ II типа, оценка показателей **ультразвуковой допплерографии сосудов головного мозга** выполнена 24 (81,8%) пациентам подгруппы СОЛ II (19 женщинам и 5 мужчинам). У всех больных были выявлены признаки затрудненного венозного оттока из полости черепа. С учетом величины артериального давления и средней скорости кровотока в средней мозговой артерии вычислялся *индекс Клингельхофера*, являющийся эквивалентом величины ВЧД. У всех 24 пациентов его значение было от 1,51 до 2,2 (среднее 1,84 ± 0,08), что свидетельствовало о наличии ВЧГ у этих пациентов, так как показатель Клингельхофера, превышающий 1,0, соответствует повышению ВЧД более 120 мм вод.ст. (нормальное значение ВЧД у взрослых). Кроме того, косвенные признаки повышенного ВЧД (расширение, извитость вен

глазного дна, увеличение диаметра диска зрительного нерва) по данным *офтальмологического обследования* были выявлены у 12 (36,2%) пациентов.

Пациенты подгруппы СОЛ II – это люди старшей возрастной группы (средний возраст 64,15±2,63), преимущественно женщины в состоянии постменопаузы (у 96,3%), то есть находящиеся в группе риска заболеванием первичным остеопорозом (постклимактерическим и старческим). Кроме того, большинство из них имели сопутствующие заболевания, при которых может развиваться вторичный остеопороз. Проводя параллели с исследованиями, показывающими взаимосвязь спонтанной назальной ликвореи с изменением плотности костной ткани, 20 больным подгруппы СОЛ II (4 мужчин и 16 женщин), мы определили биохимические маркеры фосфорно-кальциевого обмена – уровень витамина Д (его активного метаболита 25(OH)D), общего кальция в сыворотке крови и уровень экскреции кальция в суточной моче, являющиеся показателями изменения минерализации костной ткани. Средний уровень *витамина Д* (25(OH)D) у обследованных пациентов составил 16,87±5,57 нг/мл. У 4 (20%) уровень 25(OH)D соответствовал недостаточности (21-30 нг/мл), у 16 (80%) – был <20 нг/мл, что соответствовало дефициту витамина Д. Нормальных значений 25(OH)D (>30 нг/мл) не было обнаружено ни у одного из обследованных пациентов подгруппы СО II. При оценке уровня *общего кальция* в сыворотке крови средний уровень общего Са составил 2,01 ± 0,06 ммоль/л. При этом у 17 (85%) больных была выявлена гипокальцемия, а у 3 (15%) – уровень общего Са соответствовал норме (2,10-2,55 ммоль/л). При исследовании уровня *экскреции кальция в суточной* моче средний уровень составлял 2,34±1,19 ммоль/сут., при этом гипокальциурию выявили у 12 (60%) больных, у 8 (40%) кальций суточной мочи соответствовал нормальным значениям (2,5-7,5ммоль/сут.). Результаты исследований показателей минерализации костной ткани представлены на рис.13.

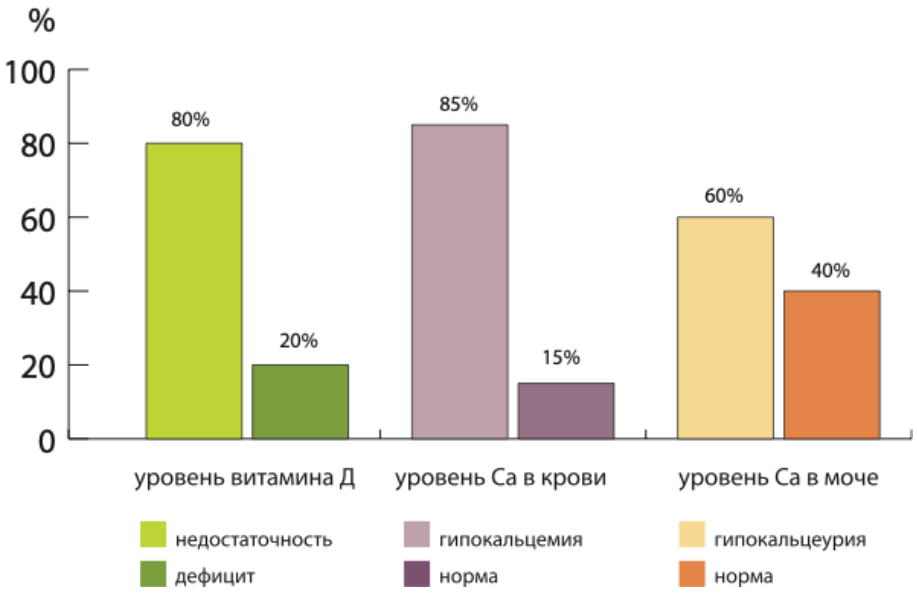


Рис.13. Результаты исследования уровня витамина Д, Са в крови и экскреции Са в суточной моче

16 пациентам для определения *минеральной плотности костной ткани* была проведена рентгенологическая денситометрия костей скелета (предоставлены медицинские заключения) – у 12 из них имелись денситометрические признаки остеопороза или остеопении – отклонение показателя T-score tota от-1,0 *SD* и более.

Таким образом, выявленные изменения являются признаком имеющихся метаболических нарушений костной ткани у большинства пациентов СОЛ II, что свидетельствует о значении изменения плотности костной ткани в развитии СОЛ II типа. Это необходимо учитывать при планировании лечения данных пациентов и, помимо лечения основного заболевания, этим больным необходима консультация эндокринолога для коррекции имеющихся метаболических расстройств. Кроме того, признаки повышенного ВЧД, выявленные у всех обследованных пациентов с СОЛ II, свидетельствуют о значении внутричерепной гипертензии в развитии данного заболевания. Поэтому признаки внутричерепной гипертензии и значение индекса Клингельхофера следует учитывать как при планировании хирургического лечения, так и назначении дегидратационный терапии в послеоперационном периоде.

4.2. Результаты лучевых методов обследования пациентов со спонтанной отоликвореей.

Высокоразрешающая **компьютерная томография** височной кости является основным методом исследования при диагностике СОЛ. Всем пациентам группы СОЛ проводилась КТ высокого разрешения с толщиной срезов 0,2-0,625 мм с последующим выполнением мультипланарной реконструкции (МПР) в аксиальной, коронарной и саггитальной проекциях. Исследование проводилось с целью определения локализации ликворной фистулы, размера имеющихся костных дефектов латеральных отделов основания черепа, выявления аномалий развития среднего и внутреннего уха, а также для исключения костно-деструктивных изменений в результате травмы, хронического воспалительного процесса, новообразования ВК.

В подгруппе СОЛ I по данным КТ височной кости у всех пациентов были выявлены аномалии развития внутреннего уха (у 7 больных) или окололабиринтных структур (у 1). У всех пациентов определялось тотальное заполнение или уровни жидкости в барабанной полости и в клетках сосцевидного отростка. Врожденная аномалия развития внутреннего уха в виде о*бщей полости* была выявлена у 2 пациентов – улитка, преддверие, полукружные каналы не определялись и были замещены одной недифференцированной кистозной полостью, сообщающейся с внутренним слуховым проходом. *Неполное разделение I типа* выявлено у 5 пациентов (компьютерные томограммы представлены на рисунке 14). У этих пациентов определялась кистозно расширенная полость улитки, недифференцированные завитки улитки, отсутствие модиолюса (рис.14В), кистозное расширение преддверия, диспластичные расширенные ПК (рис.14АБ). Расширение ВСП 6-9 мм выявлено у всех пациентов с общей полостью и у 4 – с неполным разделением I типа (рис.14Г). Патологическое сообщение ВСП с полостями внутреннего уха (фистулы на уровне невральной апертуры) обнаружены у всех 7

пациентов с неполным разделением I типа и с общей полостью (рис.14Г). Расширение водопровода преддверия не отмечено ни в одном случае. У 5 больных основание стремени прослеживалось не на всем протяжении. При отсутствии тотального заполнения жидкостью полостей среднего уха определялся мягкотканый субстрат, заполняющий нишу окна преддверия (рис.14А). У 5 пациентов основание стремени прослеживалось не на всем протяжении. У всех пациентов поражение было односторонним, по данным КТ патологии в другом ухе выявлено не было.

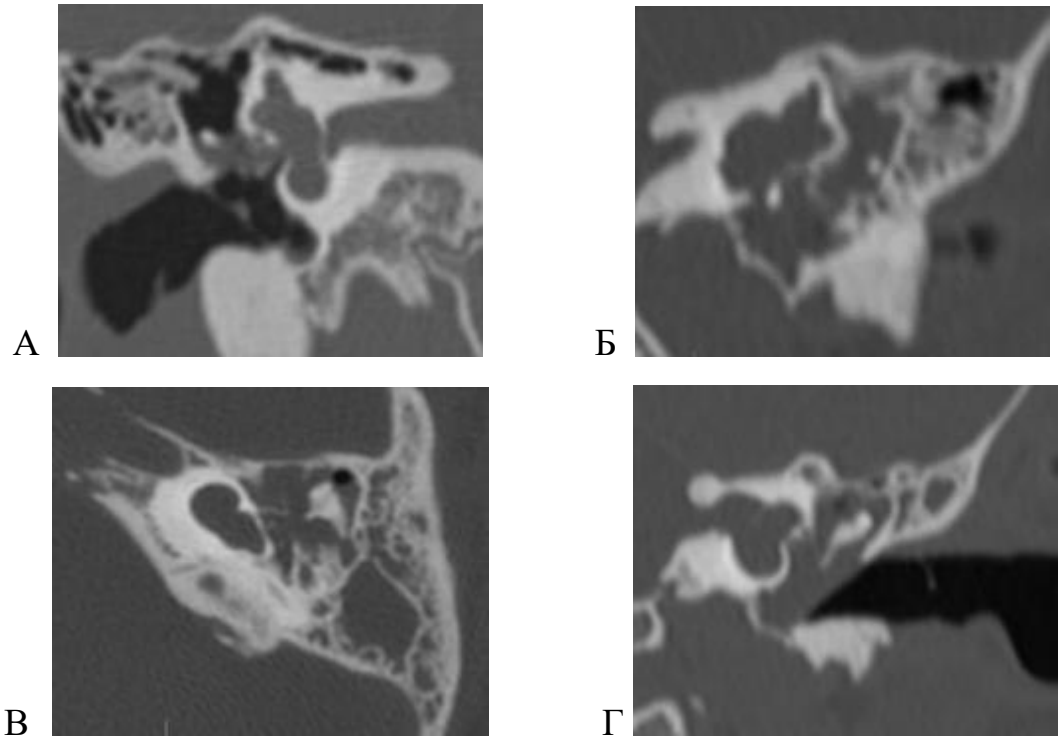


Рис14. КТ пациентов с СОЛ I типа – анамалия развития внутреннего уха (неполное разделение I типа)

У взрослой пациентки с отоликвореей, возникшей после травмы головы, имелось патологическое сообщение ВСП с полостью внутреннего уха на уровне невральной апертуры 2 мм, однако расширения ВСП выявлено не было. Можно предположить, что именно в связи с этим у пациентки отоликворея не возникла ранее (в детском возрасте), а была спровоцирована подъемом ВЧД после травмы. Кроме того, у этой пациентки при проведении

КТ был выявлены дефекты передней грани пирамиды размером 2-4 мм, что потребовало дополнительного обследования, однако, точно установить локализацию ликворной фистулы удалось лишь на операции (рис.15).

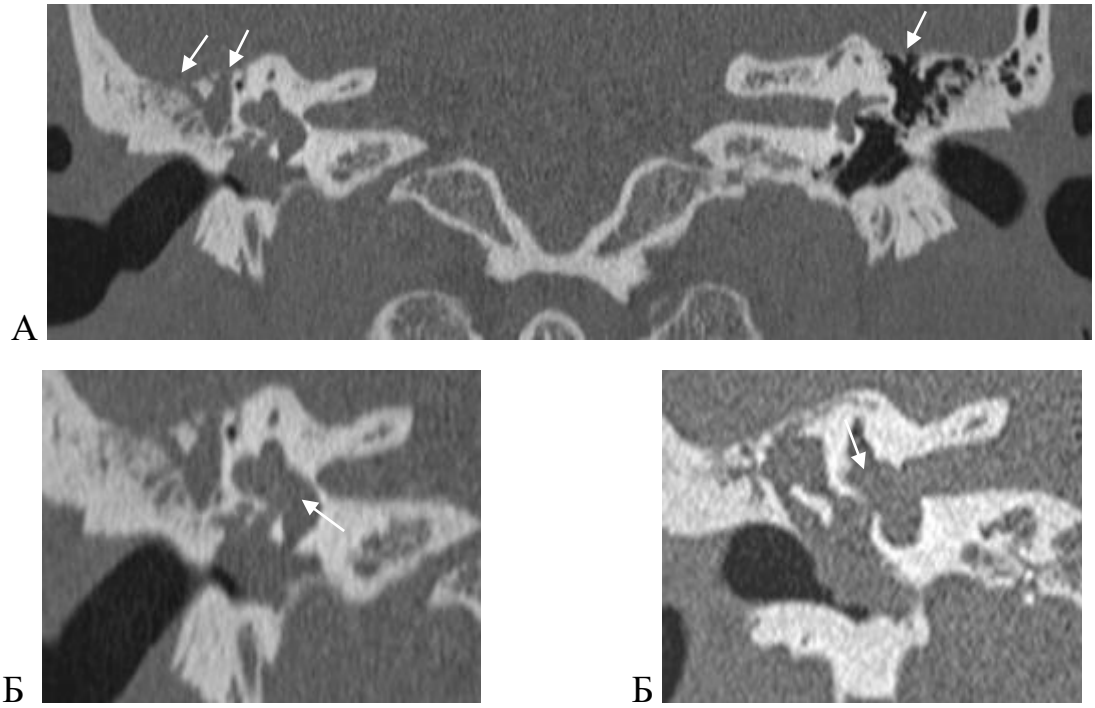


Рис.15. СОЛ I-сочетание двусторонних дефектов передней грани пирамиды(А), и аномалии развития внутреннего уха справа(Б).

У одной пациентки была выявлена *аномалия развития лицевого нерва* – расширение канала до 5 мм в области ямки узла колена и аберрантное сообщение расширенного канала лицевого нерва с ВСП в этой области, размером 2 мм. У этой пациентки также были обнаружены участки значительного снижения плотности костной ткани в области стенок барабанной полости и слуховых косточек. Расширение ВСП в данном случае выявлено не было (рисунок 16)

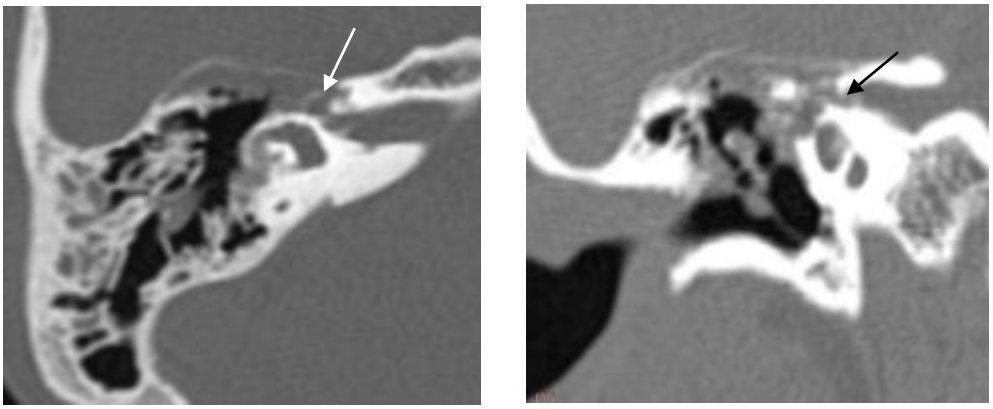


Рис.16. КТ пациентки с СОЛ типа I- аномалия развития канала лицевого нерва, патологическое сообщение с ВСП.

Таким образом, полученные данные КТ подтверждают, что у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха (общая полость и неполное разделение I типа) имеется высокий риск развития СОЛ и менингита из-за имеющейся патологической связи с ВСП. Однако, возникновение отоликвореи у этих пациентов возможно не только в детском возрасте и, вероятно, зависит от ширины ВСП и его сообщения с аномально измененной улиткой. Мальформации внутреннего уха являются наиболее частым путем попадания ликвора в барабанную полость. СОЛ в результате аномалии развития окололабиринтных структур, (в нашей работе – аномалия развития канала лицевого нерва в области ямки коленчатого узла и патологическая связь канала с ВСП) встречается значительно реже, *не имеет, за исключением состояния слуховой функции,* клинических отличий в развитии заболевания от ликвореи через лабиринтные структуры, и диагноз подтверждается на основании высокоразрешающей КТ височной кости.

Пациентке с ликвореей через расширенный канал лицевого нерва проводилась **высокопольная МРТ** височной кости с контрастированием после проведения КТ височной кости. Целью исследования было прежде всего исключить невриному лицевого нерва. Было выявлено утолщение лицевого нерва от коленчатого узла на всем протяжении тимпанальной и

мастоидальной частей с умеренным накоплением контраста. Линейные зоны умеренного накопления контраста отмечались по контуру сообщающихся участков скопления жидкости в полостях среднего уха. Данные изменения были расценены, как возможные в рамках вариантной анатомии канала лицевого нерва, подтверждающие отоликворею в этой зоне. Наличие локальных участков визуализации контрастной жидкости было связано с формированием ликворных кист, ограничивающих тотальное заполнение ликвором полостей среднего уха (рис.17).

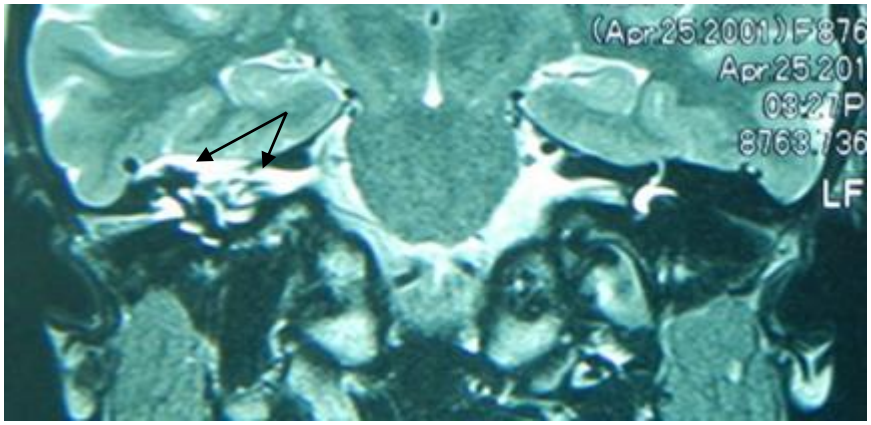


Рис.17. МТР с контрастированием пациентки с аномалией развития канала лицевого нерва (СОЛ I) – линейные зоны накопления контраста в барабанной полости.

Остальным пациентам этой подгруппы дополнительные рентгенологические исследования не проводились, поскольку диагноз интралабиринтная СОЛ I типа после проведения КТ височной кости не вызывал сомнений.

В связи с тем, что клинически в этой подгруппе отоликворея проявлялась выделениями из носа и менингитами всем пациентам на разных этапах обследования проводилась **КТ околоносовых пазух** для исключения назальной ликвореи. Несмотря на то, что в нашей серии наблюдений ни в одном случае диагноз не подтвердился, мы считаем данное исследования необходимым в плане дифференциальной диагностики ото- и назальной ликвореи. Поскольку возможно одновременное существование ликворных

фистул височной кости и передних отделов основания черепа, требуется дополнительное тщательное обследование для определения локализации ликворной фистулы.

В подгруппе СОЛ II высокоразрешающая КТ височной кости проводилась всем 33 пациентам. Ликворные фистулы были выявлены во всех случаях, передней грани пирамиды – у 30 (90,9%) пациентов, задней грани – у 3 (9,1%).

Проводя анализ результатов КТ височной кости в подгруппе СОЛ II было выявлено, что у всех пациентов имелось двустороннее визуальное истончение кортикального слоя передней грани пирамиды, который у 17 (51,5%) больных прослеживался не на всем протяжениии и на «здоровой» стороне. У всех пациентов имелись костные дефекты на стороне ликвореи величиной 4-18 мм (среднее значение 6,94±0,81мм); единичные -у 27 (81,8%) больных, множественные (2 и более) – у 6 (18,2%). Из них лишь у 2 пациентов одновременно выявлены фистулы размером 5,2; 7,1 мм и 4,0; 6,0 мм, соответственно. У остальных 4 пациентов с множественными костными дефектами лишь один был размером более 4 мм, остальные – не превышали 3 мм. В дальнейшем, во время операции, было определено, что у 31 (93,9%) лишь один из костных дефектов являлся ликворной фистулой, у 1 (3,0%) – имелись две фистулы передней грани и у 1 (3,0%) передней и задней грани. Наиболее частая локализация костных дефектов – крыша антрума – у 13 (39,4%), и крыша аттика (в проекции головки молотка и тела наковальни) – у 17 (51,5%). Ликворные фистулы локализовались над клетками сосцевидного отростка в области синодурального угла –у 2 (6,1%) и в области задней грани пирамиды – у 3 (9,1%). Непосредственно под дефектом передней грани у всех пациентов определялось наличие выраженных субтегментальных клеток, пролабирование ТМО ниже уровня дефекта.

КТ пациентов с ликворными фистулами передней и задней грани пирамиды представлены на рисунке 18.

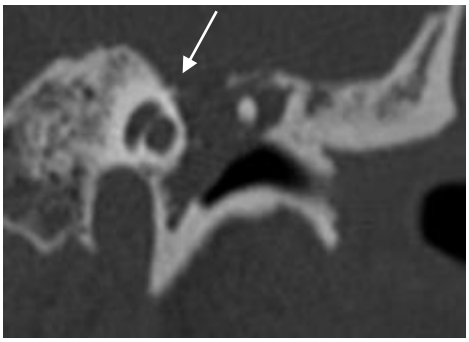
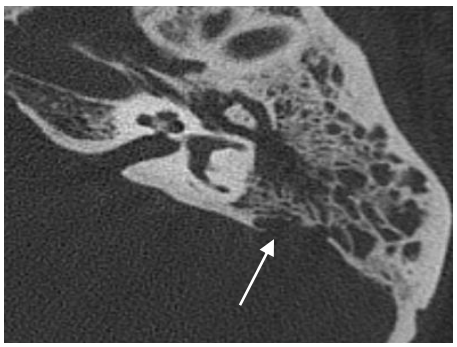
А  Б 

Рис.18. КТ пациентов с СОЛ II – ликворные фистулы передней (А) и задней (В) грани пирамиды ВК.

Кроме того, в этой подгруппе у 2 больных была выявлена ДВПК на стороне ликвореи и у 1 – на противоположной. Размеры ДВПК не превышали 2 мм. Во всех случаях ДВПК протекала бессимптомно и была случайной находкой.

Таким образом, в подгруппе СОЛ II по данным высокоразрешающей КТ ликворные фистулы были выявлены во всех случаях. При этом на стороне ликвореи непосредственно под дефектом, являющимся ликворной фистулой, у всех больных определялось наличие выраженных субтегментальных клеток. Костно-деструктивных изменений структур среднего уха выявлено не было. У всех пациентов в полостях среднего уха определялось содержимое жидкостной плотности либо тотально заполняющее полости среднего уха, либо с уровнями жидкости. Мы считаем, что снижение пневматизации за счет жидкости в полостях среднего уха, предлежащих к костному дефекту крыши («ликворная дорожка») может служить косвенным КТ признаком, позволяющим предположить наличие СОЛ и дифференцировать данное заболевание от экссудативного отита.

МРТ головного мозга и височной кости с или без контрастирования, как правило, дополняла данные КТ и выполнена 12 пациентам подгруппы СОЛ II с мягкотканными образованиями в области костного дефекта передней грани пирамиды (9) и задней грани (3). По данным МРТ у 5 пациентов с ликворной фистулой передней грани пирамиды было выявлено менингоэнцефалоцеле полостей среднего уха в области костного дефекта – визуализировалась ТМО

в области мягкотканного образования и (или) пролабирование мозговой ткани в полости среднего уха. Результаты КТ и МРТ пациента с СОЛ II и менингоэнцефалоцеле представлены на рисунке 19.

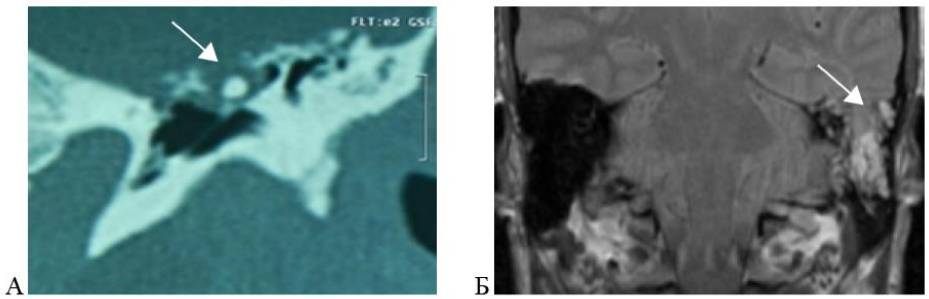


Рис.19. СОЛ II, менингоэнцефалоцеле. Мягкотканный компонент в проекции костного дефекта по КТ(А); пролабирующая мозговая ткань с ТМО в области костного дефекта и жидкость в клетках сосцевидного отростка по МРТ(Б)

Ни в одном случае при локализации ликворной фистулы в передней грани пирамиды патологических аберрантных пахионовых грануляций в области дефекта выявлено не было. У 3 пациентов с ликворной фистулой задней грани по данным МРТ выявлялись патологические арахноидальные грануляции в задней черепной ямке, предлежащие к костному дефекту (рис.20)

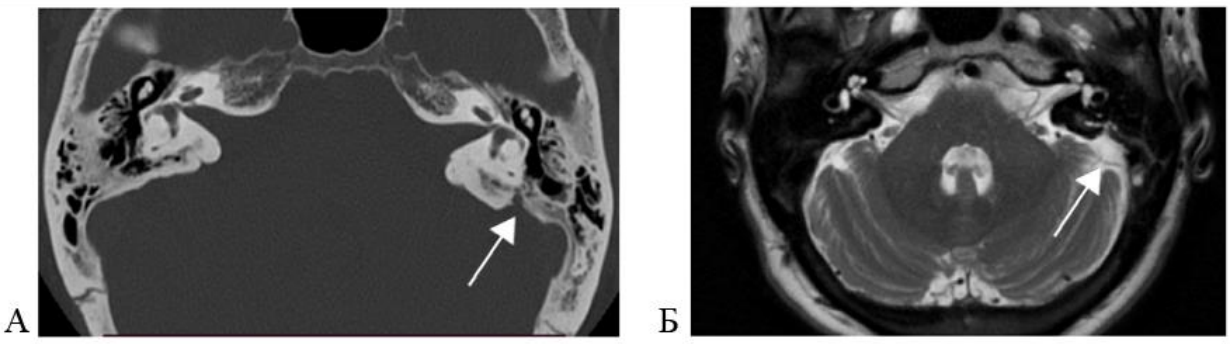


Рис.20.СОЛ II, ликворная фистула задней грании пирамды по данным КТ (А); аберрантные арахноидальные грануляции ЗЧЯ в зоне костного дефекта по МРТ(Б).

Можно предположить, что именно это могло послужить причиной костной эрозии и формирования ликворного свища задней грани пирамиды.

Еще 10 пациентам подгруппы СОЛ II была проведена МРТ головного мозга ранее и были предоставлены медицинские заключения, однако изменения в ВК были расценены врачами-радиологами как «признаки

мастоидита». Также у 18 (81,8%) из 22 пациентов выявлены *косвенные МРТ признаки* ВЧГ (увеличение и пролабирование супрацеллярной цистерны, двустороннее растяжение комплекса оболочки зрительного нерва в сочетании с фокальным уплощением заднего контура глазного яблока в месте прикрепления зрительного нерва, сужение желудочков и наружных ликворных пространств, у одной пациентки – *аномалия развития височного рога боковых желудочков,* у 2 – интракраниальные ликворные кисты, из них у двух – в височной доле, прилежащие к костному дефекту. (рис.21)

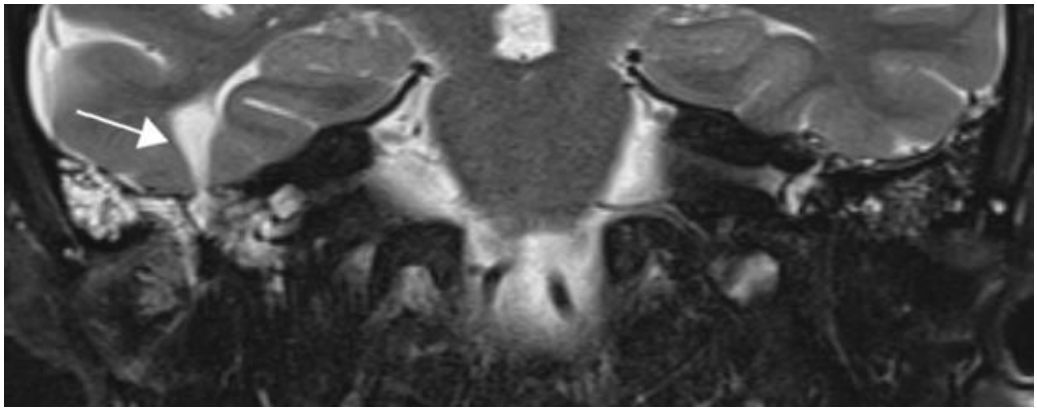


Рис.21.СОЛ II, ликворная киста височной доли, предлежащая костному дефекту по данным МРТ

Трем пациентам, взрослой пациентке с неполным разделением I типа, девочке 7 лет и пациенту со СОЛ II типа при обследовании до проведения высокоразрешающей КТ височной кости в других клиниках была произведена **КТ-цистернография** (КТЦГ). В первом случае, несмотря то, что по данным КТЦГ диагноз отоликворея был подтвержден, поскольку контрастируемый ликвор определялся в барабанной полости, путь проникновения ликвора из полости черепа в среднее ухо описан не был, что было основной задачей данного исследования (рисунок 22). Возможно, это связано с недостаточным знанием анатомии и патологии височной кости рентгенологами, а также с тем, что исследование проводилось с шагом 5 мм.

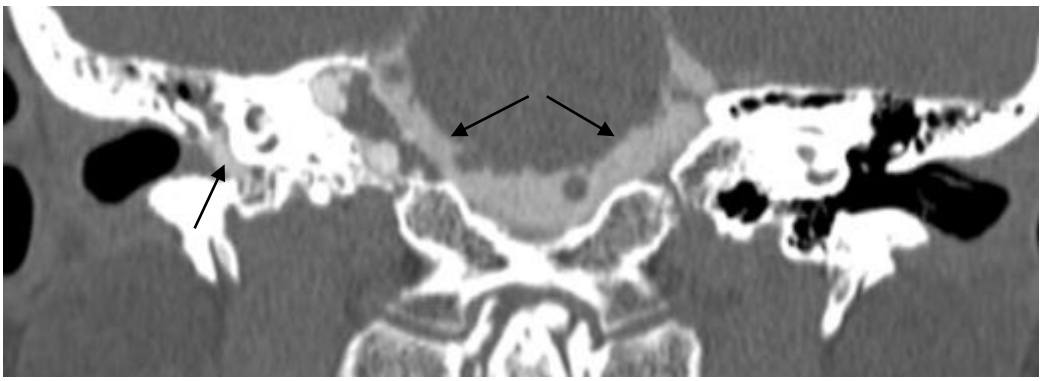


Рис.22. КТЦГ при СОЛ I-контрастируемый ликвор в барабанной полости и ликворных пространствах головного мозга.

Во втором случае выявлено поступление контрастного вещества в полости внутреннего уха, однако достоверного поступления контраста в барабанную полость получено не было, несмотря на клинически обильный характер ликвореи. Это может быть обусловлено порционным поступлением ликвора в барабанную полость, зависящем от положения пациента или физической нагрузки. У пациента подгруппы СОЛ II при исследовании поступления контрастного вещества в полости среднего уха выявлено не было. По-видимому, отрицательный результат связан с непостоянным и скудным характером истечения ликвора при СОЛ II типа. Недостаточная информативность КТЦ может так же быть связана с изменением протоколов исследования, при использовании которых происходит снижение концентрации контрастного вещества или недостаточное его накопление в ликворе при поступлении в барабанную полость. (рис. 23)

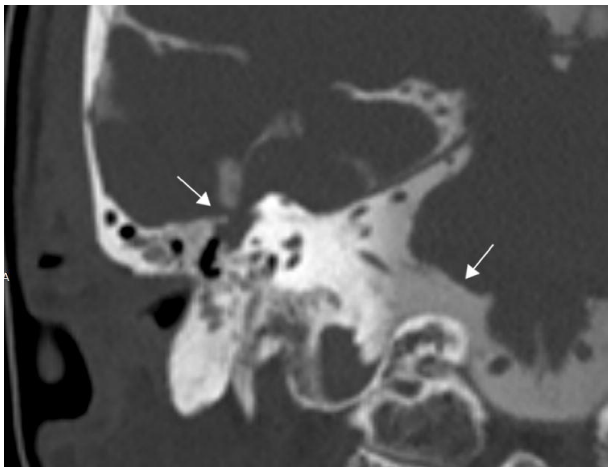


Рис.23. СОЛ II – контрастируемый ликвор не выявляется в полостях среднего уха по данным КТЦГ.

Еще одному пациенту из подгруппы СОЛ II с целью подтверждения СОЛ была проведена *радионуклидная цистернография*. Однако, после проведения люмбальной пункции отоликворея прекратилась и радиоизотопного вещества в полостях среднего уха выявлено не было. Выделения из уха вновь появились через 12 часов после проведенного исследования и отоликворея у этого пациента была подтверждена на операции. Мы считаем, что в данном случае, несмотря на отрицательный результат исследования, прекращение выделений из уха на фоне снижения ВЧД при люмбальной пункции с последующим их возобновлением, может служить дифференциальным признаком СОЛ.

На основании полученных данных мы сформулировали *косвенные рентгенологические признаки спонтанной ликворной фистулы передней грани пирамиды*. К ним относятся:

- истончение кортикального слоя передней грани с костными дефектами 4 мм и более с выраженными клетками субтегментального пространства;
- пролабирование ТМО ниже уровня дефекта;
- нарушение пневматизации субтегментального пространства под дефектом, за счет заполнения мягкотканными структурами и(или) жидкостью («ликворная дорожка»);
- уровни жидкости в полостях среднего уха;
- отсутствие втяжения барабанй перепонки;
- менингоэнцефалоцеле в области костного дефекта, подтвержденное по данным МРТ;

Сочетание перечисленных признаков, выявляемых при КТ и МРТ височной кости следует учитывать при клиническом подозрении на спонтанную отоликворею при отсутствии травматических и костно-деструктивных изменений височной кости и патологии слуховой трубы. При наличии патологических изменений в височной кости необходимо проводить дифференциальную диагностику с воспалительными и неопластическими заболеваниями уха и экссудативным средним отитом.

Таким образом, основным методом лучевой диагностики СОЛ является высокоразрешающая КТ височной кости, позволяющая определить локалиацию ликворой фистулы и размеры дефекта, выявить жидкость в полостях среднего уха. При совпадении клинических данных и результатов КТ височной кости дальнейшая оценка с использованием лучевых методов диагностики не требуется.

МРТ, КТ-цистернография являются резервными методами, и должны использоваться после предварительной визуализации дефекта на КТ височной кости, для проведения дифференциальной диагностики и исключения ликвореи из передних отделов основания черепа, уточнения характера мягкотканого компонента в области дефекта и исключения сопутствующей патологии.

4.3. Алгоритм диагностики спонтанной отоликвореи.

Диагностика СОЛ является не простой задачей. Это связано, прежде всего, с тем, что СОЛ – редкая, недостаточно изученная патология, что объясняет низкий уровень настороженности врачей относительно данного заболевания. Недооценка имеющихся факторов риска возникновения СОЛ, клинические проявления, сходные с экссудативным средним отитом, сложности, связанные с получением отделяемого из уха для биохимического исследования, ограниченное использование в нашей стране иммунологических методов определения специфических белков (бета-2-трансферрина и бета-trace-протеина) приводит к поздней диагностике заболевания и большому количеству неправильных диагнозов. На основании проведенных исследований нами разработан алгоритм диагностики, позволяющий своевременно выявить СОЛ I и II типа и провести его дифференциальную диагностику.

Итак, СОЛ следует подозревать у пациентов с нетипичным течением «экссудативного среднего отита», с жидкими выделениями из уха и(или) носа или с менингитами в анамнезе. Необходимо помнить, что

в группы риска для возникновения СОЛ I типа входят дети младшего возраста с выраженной СНТ или глухотой на больное ухо, II типа - пациенты старшей возрастной группы, особенно женщины, страдающие ожирением и заболеваниями, сопровождающимися метаболическими нарушениями костной ткани и(или) внутричерепной гипертензией. Этим пациентам проводится тщательный сбор анамнеза с оценкой жалоб, отомикроскопия и эндоскопическое исследование носоглотки для визуализации отделяемого в барабанной полости и носоглоточном устье слуховой трубы. Усиление поступления жидкости в устье слуховой трубы при проведении пробы Вальсальвы, выявляеиое при эндоскопическом исследовании носоглотки может свидетельствовать об отоликворее. При возможности получить достаточное количество отделяемого, не смешенного с кровью, из уха или из носа проводят биохимическое исследование (определение уровня глюкозы), а также, качественные исследования с использованием тест-полосок. Данные тесты являются ориентировочными, их возможно провести не у всех пациентов, однако они позволяют оценить в большей степени возможность наличия СОЛ. Поскольку диагноз СОЛ часто ставится после парацентеза, при подозрении на СОЛ одновременное целесообразно провести тест двойного пятна. Перед парацентезом в некоторых случаях мы проводим тимпанопункцию, поскольку при этом имеется большая вероятность получить отделяемое из барабанной полости, не смешанное с кровью. Объективным исследованием, подтверждающим ликворный характер отделяемого, является иммунологическое исследование для определения бета-2-трансферрина и бета-trace-протеина. Поэтому мы считаем, что несмотря на ограниченные возможности использовании данного метода в нашей стране, его необходимо включить в диагностический алгоритм исследования при СОЛ.

Аудиологическое исследование проводится всем пациентам с СОЛ: глухота при «экссудативном среднем отите» свидетельствует о возможной отоликворее в результате аномалии развития внутреннего уха, тимпанограмма тип В при нормальной функции слуховой трубы усиливают эти подозрения.

Всем больным проводится высокоразрешающая КТ височной кости, позволяющая определить жидкость в полостях среднего уха, визуализировать и определить размеры ликворной фистулы ВК. При оценке результатов КТ необходимо учитывать описанные выше косвенные рентгенологические признаки спонтанной отоликвореи II типа. Дополнительные методы рентгенологической диагностики (МРТ, КТ-и МР-цистернография) применяются по индивидуальным показаниям для дифференциальной диагностики, уточнения характера мягкотканого компонента в области дефекта и исключения сопутствующей патологии. Пациентам с выделениями ликвора из носа необходимо дополнительно проводить КТ околоносовых пазух для исключения ликвореи передних отделов основания черепа.

Кроме того, всем пациентам с подозрением на СОЛ II типа обязательна консультация эндокринолога для выявления и лечения метаболических расстройств костной ткани, сопутствующей эндокринной патологии и ожирения, консультация невролога, окулиста и УЗДГ сосудов головного мозга с определением значения индекса Клингельхофера для выявления симптомов и косвенных признаков внутричерепнй гипертензии, консультация терапевта (кардиолога) для лечения артериальной гипертонии и бронхолегочных заболеваний. Схема диагностического алгоритма спонтанной отоликвореи представлен на рисунке 24.

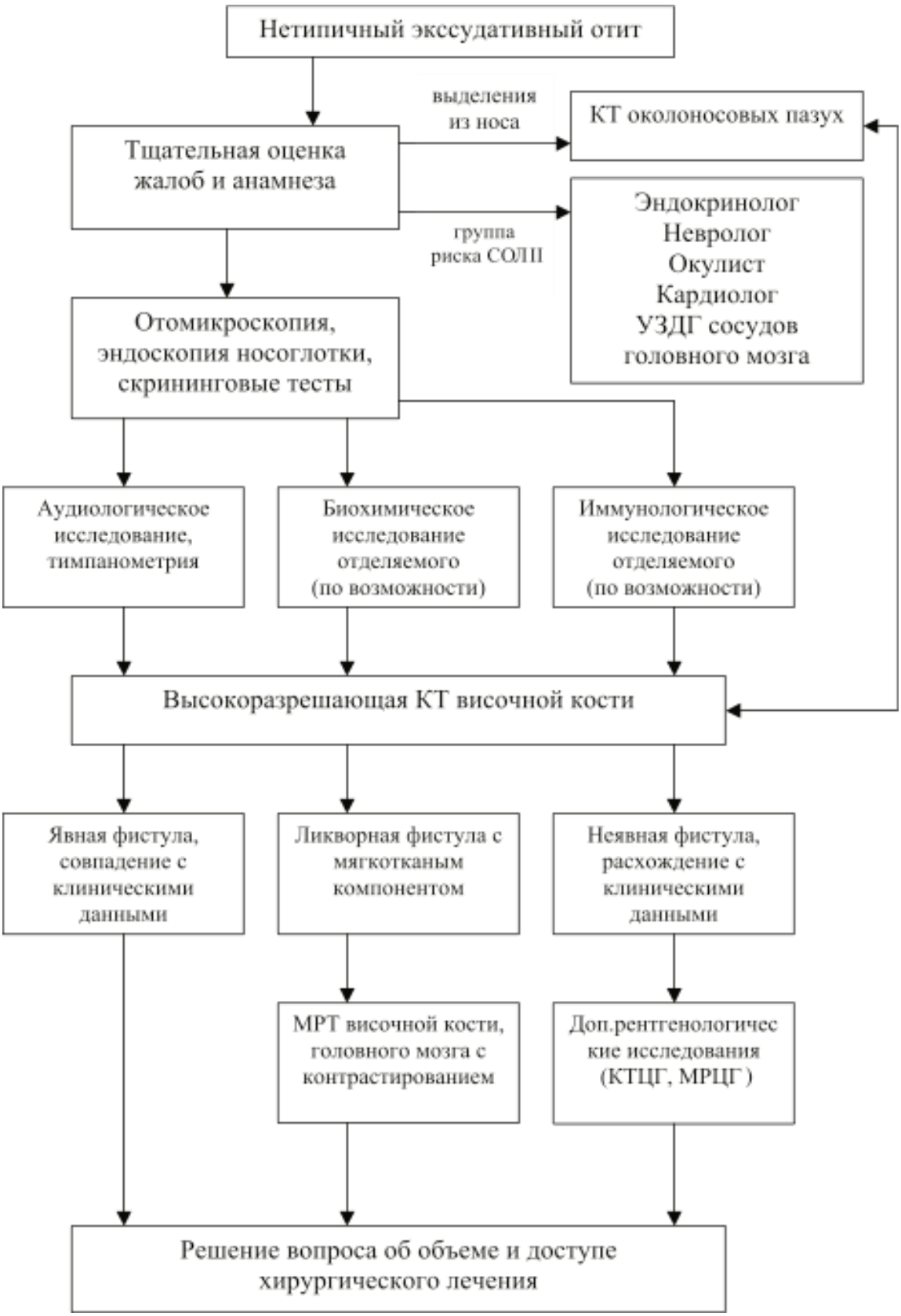


Рис. 24. Диагностический алгоритм спонтанной отоликвореи.

Глава V. АНАЛИЗ АНАТОМИЧЕСКИХ ОСОБЕННОСТЕЙ СТРОЕНИЯ ПЕРЕДНЕЙ ГРАНИ ПИРАМИДЫ У БОЛЬНЫХ С СОЛ II НА СТОРОНЕ ЛИКВОРЕИ И КОНТРОЛЬНЫХ ГРУПП: С СОЛ II НА ПРОТИВОПОЛОЖНОЙ СТОРОН, С СДВПК И КГ.

В нашей серии наблюдений мы не встретили одновременно клинических проявлений спонтанной отоликвореи и синдрома ДВПК. Однако анализируя данные КТ височной кости пациентов с СОЛ II и СДВПК, мы визуально в обеих группах отмечали истончение передней грани пирамиды, низкое стояние дна средней черепной ямки, одновременное наличие костных дефектов крыши, дегисценции или истончение кости в области ВПК. Кроме того обращала на себя внимание неравномерная толщина кортикального слоя передней грани пирамиды в обеих группах. Мы считаем, что несмотря на то, что для возникновения этих заболеваний требуются различные, иногда множественные факторы, анатомическая предрасположенность строения пирамиды ВК имеет основное значение в развитии СОЛ II и синдрома ДВПК. Современная КТ обеспечивает возможность провести изучение особенностей строения височной кости при данных заболеваниях. Эти исследования являются необходимыми для уточнения локализации патологического состояния, облегчают понимание этиопатогенеза возникновения изучаемых заболеваний и позволяют прогнозировать их возникновение и течение.

С целью определения значения для возникновения спонтанной отоликвореи II типа анатомического строения пирамиды ВК был проведен сравнительный анализ особенностей строения передней грани пирамиды по данным КТ ВК с количественным определением *средних минимальных и максимальных* значений толщины кортикального слоя, выявлением костных дефектов передней грани пирамиды (тегмена) ВК, оценкой их размеров и частоты встречаемости у пациентов *с СОЛ II передней грани пирамиды на стороне ликвореи (30 ушей), на «здоровой» стороне (30*

ушей), с СДВПК с обеих сторон (60 ушей) и КГ с обеих сторон (57 ушей – 3 уха с ХГСО и холестеатомой были исключены из исследования). Признаки отоликвореи имели место у всех больных только в подгруппе СОЛ II на пораженной стороне.

При просмотре КТ изображений оценивали состояние передней грани пирамиды, ее толщину, целостность, наличие костных дефектов, пневматизацию сосцевидного отростка, высоту стояния дна СЧЯ. Измерения проводились в коронарной проекции, позволяющей проследить переднюю грань пирамиды на протяжении от чешуи височной кости до передних отделов аттика и измерить ее толщину в проекции крыши аттика и антрума. При проведении измерений мы не использовали фиксированные точки, последовательно определяя наиболее тонкий и наиболее толстый участок кортикального слоя передней грани пирамиды в области крыши аттика и антрума – местах наиболее часто встречающихся ликворных фистул при СОЛ II типа. При обнаружении костных дефектов кортикального слоя определяли толщину костной ткани на границе дефекта. Все измерения проводили с обеих сторон под 10-кратным увеличением.

Минимальная толщина кортикального слоя у пациентов *с СОЛ на пораженной стороне* в крыше аттика составила в среднем 0,19±0,09мм, максимальная – 2,2±0,12мм, а в крыше антрума- 0,13±0,07мм и 1,8±0,09мм, соответственно. Величина костных дефектов, сопровождавшиеся отоликвореей была 4-12 мм (в среднем – 6,94±0,81мм).

Минимальная толщина кортикального слоя *на «здоровой» стороне* составила в крыше аттика в среднем – 0,2±0,08мм, максимальная – 1,9±0,07мм, а в крыше антрума – 0,12±0,11мм и 1,4±0,08мм, соответственно. У 16 (50%) пациентов на «здоровой» стороне также выявлены костные дегисценции (единичные и множественные), величина дефектов не превышала 4,0 мм (в среднем- 3,06±0,32 мм), признаки отоликвореи при этом отсутствовали. У 16 (53,3%) больных имелось двустороннее низкое расположение дна СЧЯ. Нами замечена особенность – у всех пациентов на

стороне с ликвореей имелись пневматизированные клетки в области передней грани пирамиды в проекции костных дефектов, а на «здоровой» стороне – лишь у 10 (1/3) пациентов (рисунок 25)

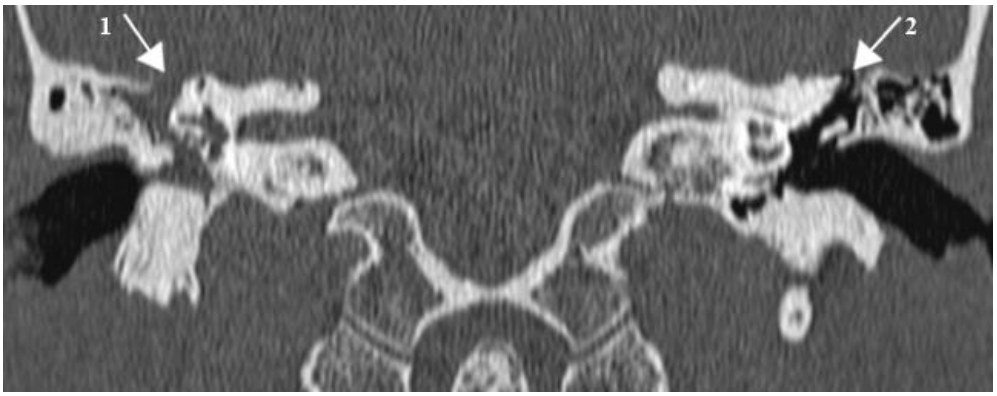


Рис.25. СОЛ II справа ликворная фистула 6,7 мм (1). Костные дефекты менее 2,5мм на «здоровой» стороне (2); выраженная пневматизации субтегментального пространства с обеих сторон.

У всех 30 пациентов (60 ушей) *с СДВПК*, как и у пациентов со СОЛ II, визуально отмечено истончение передней грани пирамиды, как на стороне дегисценции, так и на «здоровой» стороне. У всех имелся пневматический тип строения височной кости с выраженными перилабиринтными и субтегментальными клетками. У 23 (76,7%) больных имелось двустороннее низкое расположение дна СЧЯ. У пациентов с ДВПК минимальная толщина кортикального слоя крыши аттика составила в среднем 0,17±0,06мм, максимальная 2,0±0,11мм, а крыши антрума- 0,12±0,09 мм и 1,5±0,18мм, соответственно. В 37 (61,7%) из 60 обследованных ушей передняя грань пирамиды прослеживалась не на всем протяжении. Были выявлены односторонние (у 15) или двусторонние (у 22) костные дефекты, в 12 (20%) ушах – множественные (2-3). В большинстве ушей (25-67,6%) костные дефекты располагались в крыше антрума, в остальных случаях – в крыше аттика и над латеральными клетками сосцевидного отростка. Величина костных дефектов составляла от 2 до 6,5 мм (в среднем- 4,62±0,28мм). Ни у одного пациента не было

признаков отоликвореи, костные дефекты крыши не являлись ликворными фистулами (рисунок 26).



Рис.26. ДВПК слева(1), истончение передней грани пирамиды с обеих сторон, костные дефекты крыши с обеих сторон без признаков отоликвореи(2).

Минимальная толщина кортикального слоя в *КГ* пациентов в области крыши аттика составила 0,38±0,08 мм, (с отоликвореей-0,19±0,09 мм), максимальная – 2,0±0,19 мм (2,2±0,12 мм). В области крыши антрума минимальная толщина составляла 0,32±0,09 мм (0,13±0,07 мм), максимальная – 2,14±0,14 мм (1,8±0,09 мм). В этой группе в 17 (25,4%) ушах были выявлены костные дегисценции передней грани пирамиды – у 15 пациентов односторонние, у 2 – двусторонние. Размер костного дефекта не превышал 3,7 мм (средняя величина 2,8±0,32 мм). В этой группе пневматическое строение височной кости выявлено у 14 больных (28 ушей – 41,8%), у 16 (29 ушей – 49,2%) склеротический или смешанный тип строения ВК, при этом передняя грань пирамиды была представлена мелкими пневматическими клетками и лишь в 6 случаях (9%) – отмечено наличие выраженной пневматизации в проекции костного дефекта. У 11 (36,7%) больных имелось двустороннее низкое расположение дна СЧЯ. Полученные результаты по всем группам приведены в таблице 5.1

Таблица 5.1

Средние значения толщины кортикального слоя в группах СОЛ II, СДВПК и КГ.

Группы пациентов	Средние значения толщины кортикального слоя				Средняя величина костных дефектов (мм)
	крыша аттика		крыша антрума		
	min (мм)	max (мм)	min (мм)	max (мм)	
СОЛ II пораженная сторона (n=30)	0,19±0,09 *p<0,05*	2,2±0,12 *p<0,05*	0,13±0,07 *p<0,05*	1,8±0,09 *p<0,05*	6,94±0,81 *p<0,05*
СОЛ II здоровая сторона (n=30)	0,20±0,08 *p<0,05*	1,9±0,07 *p<0,05*	0,12±0,11 *p<0,05*	1,4±0,08 *p<0,05*	3,06±0,32 *p<0,05*
СДВПК (n=60)	0,17±0,06 *p<0,05*	2,0±0,11 *p<0,05*	0,12±0,09 *p<0,05*	1,5±0,18 *p<0,05*	4,62±0,28 *p<0,05*
Контрольная группа (n=57)	0,38±0,08 *p<0,05*	2,0±0,19 *p<0,05*	0,32±0,09 *p<0,05*	2,14±0,14 *p<0,05*	2,80±0,32 *p<0,05*

Анализируя результаты КТ были выявлены сходные анатомические черты передней грани пирамиды височной кости у пациентов с СОЛ II и СДВПК.

Истончение передней грани пирамиды отмечено у всех пациентов обеих групп. В группах СОЛ II и СДВПК средняя минимальная толщина крыши аттика не превышала 0,20±0,08 мм, крыши антрума – 0,13±0,07 мм, что меньше средних значений в контрольной группе (0,38±0,08 и 0,32±0,09 мм). У *всех* пациентов с СОЛ II и СДВПК имелся пневматический тип строения височной кости с выраженной пневматизацией субтегментального пространства, однако у пациентов с СОЛ на «здоровой» стороне крупные пневматические клетки в области передней грани пирамиды выявлены лишь у 1\3 пациентов. В контрольной группе пневматическое строение височной кости выявлено в 41,8%, при этом, выраженная пневматизация в области

передней грани пирамиды – лишь в 9%. Двусторонне низкое стояние дна СЧЯ чаще выявлялось в у пациентов с СОЛ II и ДВПК (53,3% и 76,7% соответственно) по сравнению с КГ (36,7%)

Костные дефекты передней грани пирамиды, являющиеся ликворными фистулами были выявлены у всех пациентов с СОЛ II на пораженной стороне. Однако по данным КТ и на «здоровой» стороне, и при синдроме ДВПК передняя грань пирамиды прослеживалась не на всем протяжении – в 53,3% и 61,7% соответственно, что значительно превышает частоту выявления костных дефектов в контрольной группе (в 25,4%). На стороне ликвореи средний размер ликворной фистулы более чем в 2 раза превышал средний размер костного дефекта на «здоровой» стороне – 6,94±0,81мм и 3,06±0,32 мм. Можно предположить, что размер костного дефекта имеет значение для формирвания ликворной фистулы. *По нашим данным, СОЛ возникает при размере дефекта 4 мм и более.* Минимальная толщина кортикального слоя в области крыши аттика и антрума группе СОЛ II практически не отличалась с обеих сторон и составляла 0,1-0,2 мм, *наименьшая толщина костной стенки отмечалась непосредственно на границе дефектов*. Однако субтегментальная пневматизация была выражена лишь в 1\3 «здоровых» ушей. Поэтому мы считаем, что помимо размера, дополнительным анатомическим фактором формирования ликворной фистулы может являться наличие пневматизированных костных клеток в проекции костного дефекта или зоны максимального истончения кортикального слоя, которые выявлены во всех ушах на стороне ликвореи.

Однако в группе с синдромом ДВПК также выявлялись костные дефекты передней грани пирамиды (в 61,7%), причем величина дефектов составляла от 2 до 6,5мм (в среднем 4,62±0,28мм) и выраженная пневматизация субтегментального пространства, но ни в одном случае эти дефекты не являлись ликворными фистулами.

Кроме того, в подгруппе СОЛ II у 4 (6,7%) больных была выявлена ДВПК- у 2 на стороне ликвореи и у 2 – на противоположной, что превышает

частоту встречаемости ДВПК в общей популяции (2%). Во всех случаях ДВПК протекала бессимптомно и была случайной находкой.

Таким образом, у пациентов со СОН и синдромом ДВПК выявляются схожие анатомические особенности строения ВК – истончение передней грани пирамиды, с минимальной толщиной 0,1-0,2мм, выраженная пневматизация субтегментального пространства. У этих пациентов врожденные костные дефекты передней грани пирамиды выявляются чаще (более, чем в 2 раза) по сравнению с контрольной группой. Полученные данные свидетельствуют об имеющейся анатомической предрасположенности в строении пирамиды ВК, что является этиологическим фактором для развития СОЛ II передней грани пирамиды. Однако отсутствие ликвореи в области костных дефектов у пациентов с синдромом ДВПК, подтверждает, что помимо анатомической предрасположенности, необходимы дополнительные факторы, приводящие к развитию спонтанной отоликвореи II типа.

Мы считаем, что формирование ликворной фистулы более вероятно с той стороны, где изначально имелся больший костный дефект и более выраженное истончение окружающей кости. Однако при прогрессировании остеопороза на фоне повышенного ВЧД у больных со СОН не исключено образование ликворной фистулы и на «здоровой» стороне. Дополнительным фактором формирования ликворной фистулы под длительным пульсирующим воздействием височной доли головного мозга может являться низкое стояние дна СЧЯ, выявленное у 53,3% больных. Описанный многофакторный механизм возникновения заболевания позволяет объяснить отсутствие СОЛ у пациентов с синдромом ДВПК, имеющих аналогичное строение передней грани пирамиды при отсутствии предрасполагающих факторов (о чем будет сказано далее). Однако, с возрастом, при развитии первичного или вторичного остеопороза, возникновением заболеваний, сопровождающихся ВЧГ, например, гипертоническая болезнь, заболевания эндокринной системы, ожирение и другие, и у этих пациентов имеется

высокая вероятность возникновения СОЛ. Поэтому мы считаем, что эти пациенты, как и пациенты со случайно выявленными при КТ костными дефектами передней грани пирамиды, входят в группу риска для возникновения спонтанной отоликвореи и требуют динамического наблюдения со своевременной профилактикой и лечением заболеваний, сопровождающихся метаболическими нарушениями костной ткани и повышением ВЧД, что в дальнейшем может снизить риск возникновения СОЛ II.

Глава VI. ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ СПОНТАННОЙ ОТОЛИКВОРЕЕЙ.

6.1. Методы хирургического лечения больных спонтанной отоликвореей.

При отоликворее высока вероятность возникновения инфекционных внутричерепных осложнений, угрожающих жизни больного. В зависимости от этиологии ликвореи используют как консервативные, так и хирургические методы лечения. По данным литературы и нашему собственному опыту самопроизвольного закрытия транслабиринтных ликворных фистул при СОЛ I не происходит. При СОЛ II типа часто наблюдается рецидивирующее течение заболевания (45,5%), что предполагает, даже при самопроизвольном заживлении ликворной фистулы, сохранение повышенного риска развития менингита в течение всей жизни. Поэтому мы считаем, что всех случаях СОЛ показано плановое хирургическое лечение.

Индивидуальная тактика предоперационного ведения больного включала точное определение локализации ликворной фистулы методами лучевой диагностики и создание оптимальных условий для формирования рубцово-спаечного процесса в зоне ликворной фистулы после операции. С целью уменьшения ВЧД использовали ацетазоламид (диакарб), уменьшающий продукцию ЦСЖ хориодиальными сплетениями желудочков мозга и оказывающий диуретический эффект, в ряде случаях перед операцией устанавливался люмбальный дренаж. Кроме того, при наличии перфорации барабанной перепонки проводилось местное антибактериальное лечение препаратами Данцил, Комбинил-Дуо для профилактики послеоперационных воспалительных осложнений. При планировании операции учитывалось состояние слуховой функции по данным ТПА. Все пациенты консультированы неврологом, нейрохирургом, а пациенты подгруппы СОЛ II–кардиологом, эндокринологом, окулистом.

После проведения комплексного диагностического обследования и установления диагноза СОЛ всем больным было проведено хирургическое лечение. Операции проводились в НИКИО им. Л.И.Свержевского, НМИЦ

нейрохирургии им. академика Н.Н.Бурденко МЗ РФ. Выбор хирургического доступа зависел от расположения ликворной фистулы, ее размера, наличия и объема менингоэнцефалоцеле по данным дооперационного обследования. Проанализированы операционные находки, размер и локализация фистул и их соответствие данным предоперационного обследования (КТ и МРТ).

Все больные оперированы под общим интубационным наркозом. Перед операцией, после введения в наркоз 7 пациентам подгруппы СОЛ I и 24 пациентам СОЛ II проводили люмбальную пункцию, устанавливали наружный люмбальный дренаж и перекрывали. Дренаж открывали в момент пластики фистулы, после того, как было определено место дефекта. У всех пациентов при проведении люмбальной пункции отмечалось поступление ликвора под давлением частыми каплями, что свидетельствовало о повышенном ВЧД по сравнению с нормой. При проведении люмбальной пункции 14 пациентам подгруппы СОЛ II было произведено измерение ликворного давления с помощью стеклянной градуированной капиллярной трубки. Оно составляло 180 мм.вод.ст. и более у всех пациентов, что превышало нормальные цифры давления ЦСЖ в положении лежа (120 мм.вод.ст.). Взрослой пациентке группы СОЛ I люмбальный дренаж не устанавливали, поскольку за 2 месяца до операции ей было произведено люмбопеританиальное шунтирование в другой клинике.

Учитывая имеющийся отечественный и зарубежный опыт закрытия ликворных фистул, мы использовали многослойную пластику дефектов, позволяющую добиться значительного снижения частоты случаев рецидивов ликвореи. *Нами разработана авторская методика хирургического лечения СОЛ – послойная пластика костных дефектов передней грани пирамиды трансмеатальным и трансмастоидальным доступами (патент РФ на изобретение №2484777 от 20.06.2013 г.).* Для пластики дефекта во всех случаях использовали аутоткани – фасцию височной мышцы, широкую фасцию бедра, хрящ ушной раковины, жировую клетчатку передней брюшной стенки, фрагменты моделировали непосредственно перед

проведением пластики в соответствии с размерами и локализацией костного дефекта. Наряду с аутотканями применяли фиксирующие материалы (Тахокомб, Гемопатч, различные виды фибрин-тромбинового клея).

Шесть пациентов СОЛ I группы с аномалиями развития внутреннего уха оперированы *интрамеатальным доступом.* Операцию выполняли после инфильтрации кожи через 3 инъекции в костном отделе НСП 6 мл 2% р-ром лидокаина или физиологическим раствором с добавлением 2-3 капель 0,1% р-ра адреналина гидрохлорида (1:1000) через ушную хирургическую воронку с использованием операционного микроскопа. После интрамеатального разреза круглым ножом в костной части НСП, отступя от тимпанального кольца на 0,5-1 см, с помощью плоского распатора формировали меатотимпанальный лоскут. Барабанную полость вскрывали широко под фиброзным кольцом с сохранением хорды. В случаях большого костного навеса над наковальней заднюю стенку НСП частично удаляли кюреткой или с помощью микродолота для улучшения обзора окна преддверия, пирамидального отростка, тимпанальной части канала лицевого нерва и окна улитки.

Во всех случаях барабанная полость была заполнена ликвором. При ревизии лабиринтных окон у 4 пациентов визуализировалась выбухающая мембрана окна улитки без пульсации, а у остальных – была не изменена. Стремя у всех было окружено слабо васкуляризированной, «парусящей» рубцовой тканью, после удаления которой определялся дефект в основании стремени с активным истечением ликвора в области дефекта в барабанную полость.

Микрораспатором смещалась слизистая оболочка с ниши окна преддверия и медиальной стенки барабанной полости. 3 больным проведено гистологическое исследование удаленной рубцовой ткани из барабанной полости. После рассечения наковальне-стременного сочленения и сухожилия стременной мышцы, производилась тотальная стапедэктомия. Этапы операции представлены на рисунке 27.

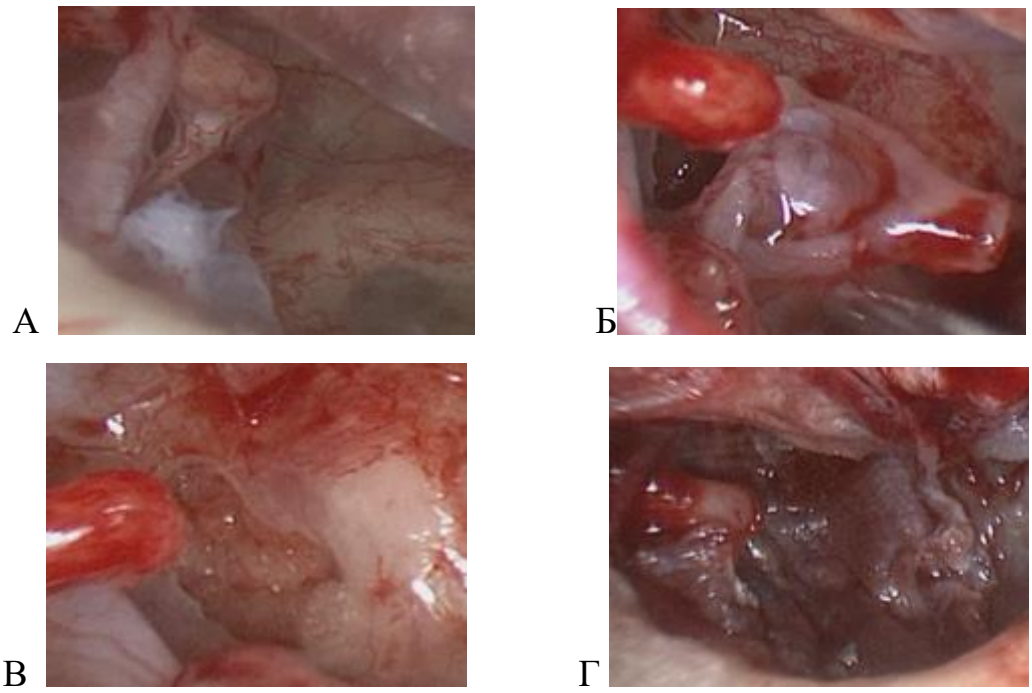


Рис. 27. Этапы интрамеатальной пластики ликворной фистулы при СОЛ I (транслабиринтной): А – стремя, окруженное характерной рубцовой тканью; Б – удаление стремени, определяется дефект основания; В – заполнение преддверия жировой тканью, Г – размещение фасции на медиальной стенке барабанной полости.

Удаление стремени у всех больных сопровождалось Гашер-синдромом – обильным поступлением ликвора под давлением в барабанную полость. Для уменьшения интенсивности ликвореи открывался люмбальный дренаж, после чего поступление ликвора в барабанную полость уменьшалось. Размещение пластического материала в условиях Гашер-синдрома представляет значительные трудности, поэтому предоперационная установка люмбального дренажа является обязательным условием при хирургическом лечении пациентов с СОЛ I типа. Полость внутреннего уха во всех случаях заполнялась жировой клетчаткой до уровня рамы окна преддверия и фиксировалась губкой Тахокомб. На медиальную стенку барабанной полости укладывался фрагмент фасции, перекрывавший окна лабиринта. Фасциальный трансплантат фиксировался фибрин-тромбиновым клеем. На этом этапе отмечалось значительное уменьшение поступления ликвора в барабанную полость и нанесение фибринового клея проводилось практически

на сухом поле. Дополнительно жировая клетчатка помещалась в область окна преддверия до уровня длинного отростка наковальни и в нишу окна улитки. Барабанная полость заполнялась фибрин-тромбиновым клеем. Меатотимпанальный лоскут возвращали в физиологическое положение. На стенки НСП помещали латексные протекторы и в его просвет устанавливались тампоны «Мероцель», пропитанные раствором антисептика или антибиотика.

Таким образом, у всех пациентов с транслабиринтной СОЛ I ликворная фистула локализовалась в овальном окне. После удаления стремени визуализировалось тонкое, атрофичное основание с костным дефектом между ножками стремени, представленное на рисунке 28.



Рис.28. СОЛ I, удаленное стремя с дефектом основания.

Мы считаем, что дефект основания стремени формируется в результате атрофии из-за постоянного воздействия повышенного давления ЦСЖ со стороны внутреннего уха и СОЛ I типа может провоцироваться эпизодическим подъемом ВЧД. Об этом свидетельствует тот факт, что СОЛ возникает чаще у детей 4-5 лет, в том возрасте, когда происходит повышение физической активности.

На начальных этапах нашей работы 3 пациентам подгруппы СОЛ II с ликворными фистулами в области крыши аттика размером по данным КТ ≤ 5 мм, была выполнена аттикотомия *трансмеатальным доступом эндауральным подходом*. Такой подход был выбран с целью уменьшения объема хирургического вмешательства. После инфильтрации кожи через 3 инъекции в костном отделе НСП 6 мл 2% р-ром лидокаина или

физиологическим раствором с добавлением 2-3 капель 0,1% р-ра адреналина гидрохлорида (1:1000) выполнялся межхрящевой разрез по Геерману. Под контролем операционного микроскопа дополнительно в костной части НСП круглым ножом выполнялнялся разрез по Розену на 6-12 часов, отступя от тимпанального кольца на 0,5-1 см, устанавливались ранорасширители. С помощью плоского распатора формировали меатотимпанальный лоскут.

Барабанную полость широко вскрывали под фиброзным кольцом с сохранением хорды. После ревизии барабанной полости с помощью фрез или микродолот удаляли латеральную стенку аттика до визуализации головки молоточка, тела наковальни и верхней стенки барабанной полости (крыши аттика) для определения локализации ликворной фистулы (у всех 3 пациентов располагалась над головкой молоточка). После удаления слизистой оболочки вокруг костного дефекта и визуализации его краев выполнялась пластика фистулы двумя фрагментами аутофасции. Аутофасциальный трансплантат готовился из фасции височной мышцы, который забирался через верхний край межхрящевого разреза. Один фрагмент фасции помещали в костный дефект, заводя его между ТМО и костными краями дефекта, вторым выстилали крышу аттика, перекрывая зону дефекта. Слои фасции фиксировались фибрин-тромбиновым клеем. Аутохрящевые фрагменты для пластики фистулы при эндауральном подходе не использовались в связи с невозможностью поместить хрящевую пластину за края костного дефекта. Дополнительная фиксация пластики осуществлялась интактной цепью слуховых косточек и аутохрящевой пластиной, которой восстанавливалась латеральная стенка аттика в конце операции. Меатотимпанальный лоскут возвращался в физиологическое положение. Межхрящевой разрез ушивался послойно. В НСП помещали латексные протекторы и тампоны «Мероцель» с антисептиком или антибиотиком. Схема операции эндауральным доступом представлена на рисунке 29.

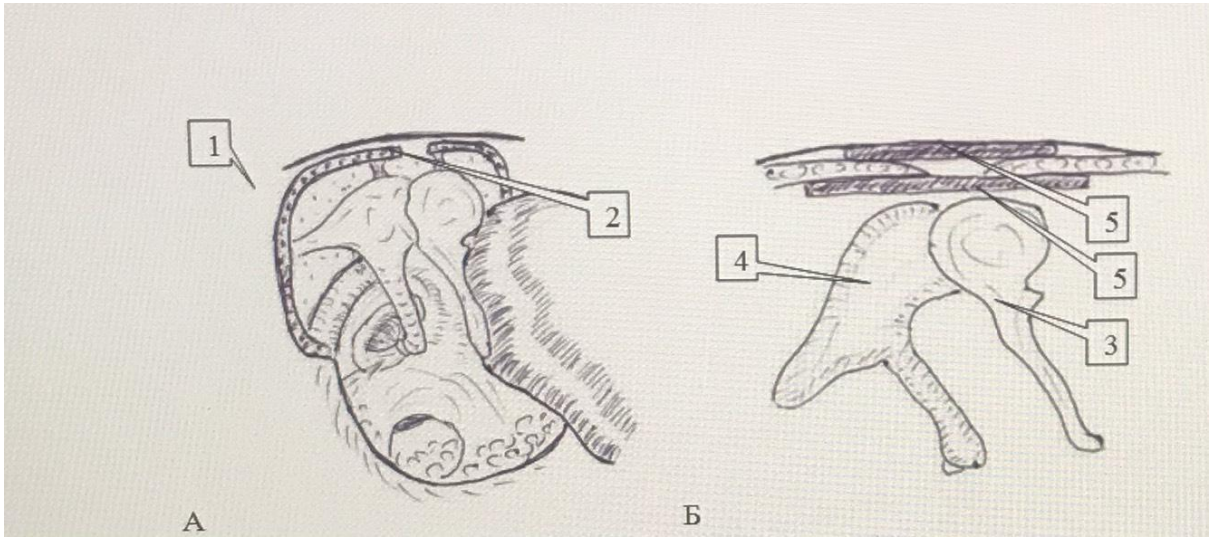


Рис.29. Схема пластики костного дефекта при СОЛ II эндауральным подходом: А – общий вид, Б – пластика дефекта аутофасцией (1 – аттикотомия, 2 – костный дефект, 3 – молоточек, 4 – наковальня, 5 – фрагменты аутофасции).

32 пациентам (2 –подгруппы СОЛ I и 30 – СОЛ II) была проведена *комбинированным (трансмастоидальным и трансмеатальным) доступом заушным подходом аттикоантромастоидотомия с сохранением задней стенки НСП и пластикой ликворной фистулы.* После инфильтрации тканей заушной области 10 мл 2% р-ром лидокаина или физиологическим раствором с добавлением 3-4 капель 0,1% р-ра адреналина гидрохлорида (1:1000) выполнялся С-образный ретроаурикулярный разрез, отступя 0,5 см от заушной складки. После формирования на площадке сосцевидного отростка П-образного надкостнично-фасциального лоскута, обнажали задне-верхнюю стенку НСП и площадку сосцевидного отростка. НСП вскрывался через разрез кожи задне-верхней по Плейстеру. После формирования меатотимпанального лоскута в НСП под фиброзным кольцом вскрывали барабанную полость и проводили её ревизию. При отсутствии явной ликвореи в барабанной полости с помощью Halo-теста подтверждали ликворный характер отделяемого.

С помощью моторной системы и агрессивной фрезы выполняли антромастоидотомию. При этом до вскрытия антрума собирали костную стружку, которую смешивали с сухим антибиотиком до образования пластичной субстанции. После вскрытия антрума, клеток сосцевидного отростка и синодурального угла, аттика, истончали заднюю стенку наружного слухового прохода, визуализировали верхнюю стенку (тегмен) на всем протяжении антро-мастоидальной области. При локализации ликворной фистулы на задней грани пирамиды (3 пациента) удаляли клетки сосцевидного отростка до визуализации дефекта. При локализации дефекта (по данным КТ) в передних отделах крыши аттика и недостаточном обзоре этой области 18 пациентам дополнительно истончали задне-верхнюю стенку НСП, рассекали наковальне-стременное сочленение, удаляли наковальню и головку молоточка для визуализации передних и медиальных отделов крыши аттика. По «ликворной дорожке» и отсутствию костной стенки определяли местонахождение ликворной фистулы. После этого оценивали размеры костного дефекта. Микрокюреткой отслаивали слизистую оболочку в области фистулы от костных структур, при этом размеры мягкотканного и костного дефектов не всегда совпадали. Следует отметить, что во всех случаях костная ткань вокруг дефекта крыши представляла тонкую хрупкую пластинку с острыми краями.

Множественные костные дефекты (2-3) в области тегмена по данным КТ имелись у 6 пациентов, однако на операции выявлено, что лишь один из них (большего размера) являлся ликворной фистулой. Операционные находки у пациентов с множественными дефектами в области тегмена представлены в таблице 6.1.

Таблица 6.1

Множественные дефекты передней грани пирамиды у пациентов группы СОЛ II

Пациент	Локализация дефекта	Размер дефекта по данным КТ (мм)	Ликворея в области дефекта	Менинго-энцефалоцеле в области дефекта
№1	Крыша аттика	5,2	нет	есть
№1	Крыша антрума	7,1	есть	есть
№2	Крыша аттика	4,0	нет	нет
№2	Крыша антрума	6,0	есть	нет
№3	Крыша антрума	7,5	есть	нет
№3	Латеральные отделы крыши	2,5	нет	нет
№3	Латеральные отделы крыши	2,7	нет	нет
№4	Крыша антрума	8,5	есть	нет
№4	Крыша аттика	3,2	нет	нет
№5	Крыша антрума	9,5	есть	нет
№5	Латеральные отделы крыши	2,5	нет	нет
№5	Латеральные отделы крыши	2,0	нет	нет
№6	Крыша антрума	3,5	нет	нет
№6	Крыша аттика	6,3	есть	нет

Ликворея в области дегисценций менее 4 мм не определялась. Мы предполагаем, что размер костного дефекта имеет значение при возникновении спонтанной ликворной фистулы. Возможно, при размере

дефекта менее 4 мм не происходит пролабирования ТМО, ее растяжения и повреждения о край дефекта под воздействием пульсирующего ВЧД. Безусловно, значение также имеет величина ВЧД и метаболические нарушения, сопровождающиеся снижением плотности костной ткани, которые могут приводить к формированию или расширению имеющегося костного дефекта за счет атрофии и резорбции кости. Это предположение подтверждается отсутствие СОЛ у пациентов контрольной группы и группы ДВПК, у которых по данным КТ выявляются анатомические особенности строения передней грани пирамиды – ее истончение и наличие костных дегисценций.

После визуализации фистулы оценивали состояние видимой ТМО – у большинства пациентов была отмечена её пульсация и выбухание ниже края костного дефекта. При этом ни у одного пациента не было выявлено дефектов ТМО в области ее максимального выпячивания, требовавших дополнительного хирургического ушивания или коагуляции ТМО. Во всех случаях ликворея была умеренной, поступление ликвора в полости среднего уха отмечалось из-под края костного дефекта. Подобное расположение дефектов ТМО позволяет предположить, что СОЛ возникает при её травме о истонченный край костного дефекта. При этом растяжение и истончение ТМО в области костного дефекта в результате пульсации спинномозговой жидкости может привести к формированию менинго(энцефало)целе, которое было выявлено у 5 (15,2%) пациентов (6 ликворых фистул). В этих случаях грыжевой мешок отсепаровывали от стенок полости до края костного дефекта, стебель (ножку) менингоэнцефалоцеле коагулировалали биполярным коагулятором, грыжевой мешок ампутировали и отправляли на гистологическое исследование.

Костный дефект у 4 пациентов с менингоэнцефалоцеле располагался в области крыши антрума, у двух из них размер дефекта составлял 6 мм и у двух – 7 и 8 мм. Еще у одного пациента имелись 2 дефекта размером 7,2 и 5,1 мм в крыше антрума и аттика соответственно, причем менингоэнцефалоцеле

выявлены в области обоих дефектов. При гистологическом исследовании удаленной ткани во всех 6 случаях (5 пациентов) обнаружены модифицированные глиальные клетки, что подтвердило диагноз менингоэнцефалоцеле. Кроме того, мы подозревали наличие менингоцеле еще у 2 пациентов, однако, это не было подтверждено гистологическим исследованием– результаты свидетельствовали о имевшихся ликворных кистах слизистой оболочки в области дефектов. Подобные изменения слизистой оболочки среднего уха отмечены на операции у 23 (56,1%) пациентов с СОЛ: в области дефектов и в полостях среднего уха выявлена характерная слабо васкуляризированная слизисто-рубцовая ткань, образующая полости, заполненные ликвором. На рисунке 30 представлены операционные фотографии менингоэнцевылоцеле и ликворной кисты полостей среднего уха с пациентов с СОЛ II.

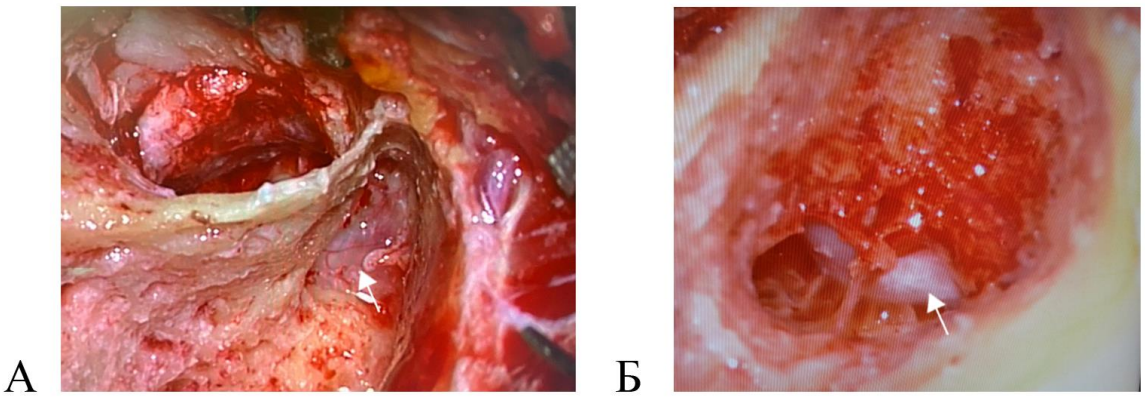


Рис.30. СОЛ II. А- менингоэнцефалоцеле; Б - ликворная киста в антруме.

После удаления этой ткани в зоне костных дефектов визуализировалась неизмененная пульсирующая ТМО. Патоморфологическое исследование удаленной ткани было проведено 14 из этих 23 пациентов. Элементов глиальной ткани не было выявлено ни у одного из этих пациентов, дифференцировались элементы фиброзной ткани и слизистой оболочки среднего уха. Всего было проведено 22 гистологических исследования у 21

пациента. Результаты гистологического исследования представлены в таблице 6.2.

Таблица 6.2

Результаты гистологического исследования тканей полостей среднего уха при СОЛ (n - 22)

Макроскопический характери локализация тканей	Кол-во исследований	Характер гистологических находок	Кол-во исследований
Грыжевой мешок в области костного дефекта	8	Оболочки мозга и глиальная ткань	6
		Слизистая оболочка с лимфоплазмоцитарной инфильтрацией	2
Измененная слизистая оболочка с краев дефекта и из барабанной полости	14	Слизистая оболочка с лимфоплазмоцитарной инфильтрацией фиброзированной стромы	12
		Соединительная ткань с явлениями фиброзирования	2

Полученные результаты встречаемости менингоэнцефалоцеле при отоликворее отличаются от литературных данных, где их частота составляет 59-92% [*11, 168, 192*]. Однако в эти исследования входили в основном пациенты с отоликвореей после травмы или санирующей операции на ухе по поводу ХГСО с или без холестеатомы. Возможно, предшествующее повреждение ТМО необходимо для образования энцефалоцеле в среднем ухе. По-видимому, спонтанные костные дефекты сами по себе реже приводят к возникновению мозговой грыжи. Этим мы можем объяснить меньшую частоту выявления менинго-энцефалоцеле (у 18,2%) в нашем исследовании. Кроме того, мы считаем, что небольшие размеры фистул при СОЛ II типа и ограниченное свободное пространство под дефектом лимитируют

возможность выпячивания и растяжения ТМО с формированием менингоэнцефалоцеле.

Ликворная фистула включает в себя арахноидальную и ТМ оболочки, кость основания черепа и подлежащую слизистую оболочку. Мы предполагаем, что формирование характерной рубцовой ткани в области фистулы с образованием ликворных кист, выявленное более, чем у половины пациентов (56,1%), является реакцией слизистой оболочки среднего уха на длительное неинтенсивное истечение спинномозговой жидкости, формирует демаркационную зону и ограничивает попадание инфекции в ликворные интракраниальные пространства. Возможно, это является одной из причин того, что менингиты возникают при СОЛ II типа реже, чем – при травматической. Однако подобный спонтанный слизисто-рубцовый блок не является стойким и надежным, и нарушается при изменении внешних условий, например, повышении ВЧД при физической нагрузке или натуживании. Спонтанное формирование непостоянного рубцового блока в области фистулы при СОЛ II так же объясняет интермиттирующий характер СОЛ. Разницы в гистологической структуре измененной слизистой барабанной полости у пациентов подгруппы СОЛ I и СОЛ II выявлено не было.

После визуализации ликворной фистулы и оценки ее размера алмазной фрезой диаметром 3 мм сглаживались острые края дефекта и производилась пластика. ТМО осторожно отслаивалась тупым распатором от краев дефекта, создавая небольшое (3-5 мм) свободное пространство между ТМО и костной стенкой передней грани пирамиды. В зависимости от размера фистулы моделировался аутохрящевой фрагмент и размещался интракраниально, полностью перекрывая костный дефект. У 14 пациентов герметизацию слоев пластики осуществляли губкой Тахокомб, помещая его фрагменты между костным краем и хрящевым фрагментом. В качестве опорного трансплантата мы отдаем предпочтение аутохрящу, поскольку плотноэластичная структура хряща (в отличии от жесткого костного фрагмента) позволяет поместить

интракраниально пластину, превышающую размеры дефекта, что обеспечивает более надежную фиксацию трансплантата, создавая при этом достаточную опору для ТМО и исключая ее контакт с краем дефекта и возможное дополнительное повреждение. Схема трансмастоидальной пластики ликворных фистул передней грани пирамиды представлена на рисунке 31.

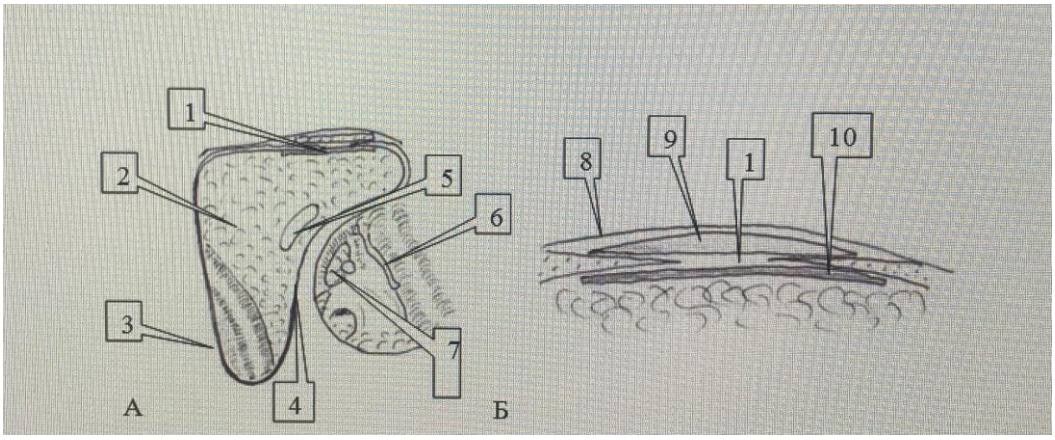


Рис. 31. Схема операции при комбинированном доступе заушным подходом: А – общий вид операции; Б – схема пластики ликворной фистулы (1 – костный дефект крыши, 2 – антромастоидальная полость, 3 – проекция сигмовидного синуса, 4 – задняя стенка НСП, 5 – область латерального ПК, 6 – рукоятка молоточка, 7 – стремя, 8 – ТМО, 9 – аутохрящевая пластина, 10 – аутофасция).

Всем больным проводилась многослойная пластика ликворной фистулы – опорная аутохрящевая пластина комбинировалась с фасцией височной мышцы или широкой фасцией бедра, которые помещали сверху и фиксировали фибрин-тромбиновым клеем (Tissucol, BioGlue, Evisel). Во всех случаях выявления дефектов передней грани пирамиды, не являвшихся ликворными фистулами проводили экстракранильная пластику (без отсепаровки ТМО от краев дефекта) аутофасциальным трансплантатом и костной стружкой с целью предотвращения в дальнейшем формирования спонтанной ликворной фистулы в этой области. 26 пациентам была произведена мастоидопластика костной стружкой и тканевым герметиком с целью дополнительной фиксации тканей в зоне пластики. Этапы

трансмастоидальной пластики ликворных фистул передней грани пирамиды представлена на рисунке 32.

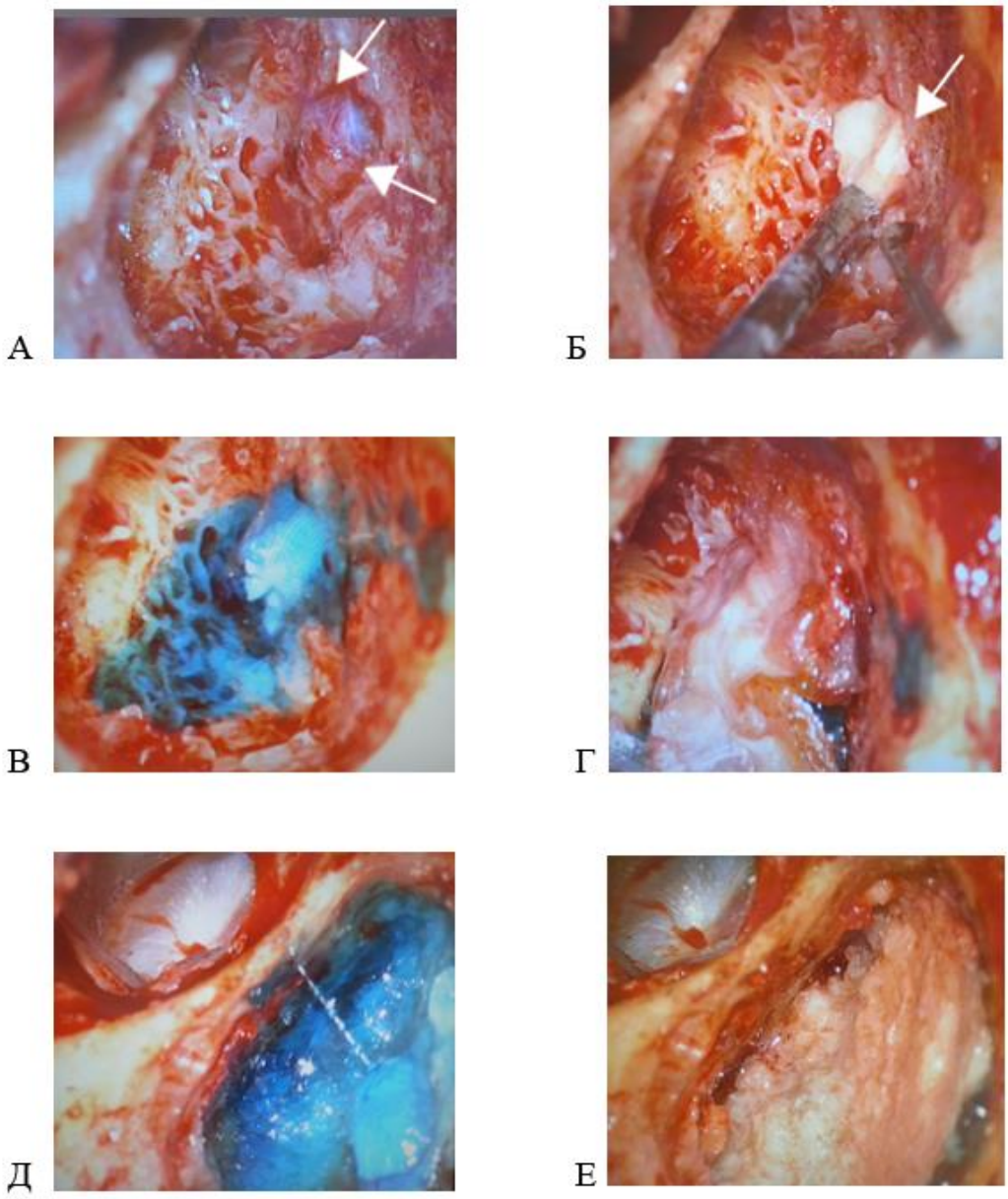


Рис.32. *СОП. Основные этапы пластики ликворной фистулы крыши антрума трансмастоидальным подходом: А – визуализирована ликворная фистула, неизмененная ТМО, обработаны края; Б – пластина аутохряща размещается интракраниально, перекрывая дефект; В – фиксация фибрин-тромбиновым клеем БиоГлю; Г – зона ликворной фистулы перекрыта аутофасцией; Д – слои пластики фиксируются биоклеем; Е– произведена мастоидопластика костной стружкой.*

Тимпаностомические трубки были удалены во время операции пяти пациентам. 16 (48,5%) больным одномоментно выполнена тимпанопластика I-III типа, либо оссикулопластика (стапедомиринготомия) аутотканями (аутохрящом или ремоделированным телом наковальни).

Двое пациентов из подгруппы СОЛ I оперированы трансмастоидальным доступом. У взрослой пациентки из этой подгруппы по результатам КТ височной кости, помимо мальформации (неполное разделение I типа), был выявлен костный дефект крыши антрума, однако, определить является ли этот дефект ликворной фистулой до операции не представлялось возможным. На операции ликворея визуализирована через дефект основания стремени, истечения ЦСЖ в области костного дефекта крыши выявлено не было. Этой пациентке проведена стапедэктомия с облитерацией преддверия способом, аналогичным интрамеатальной пластике транслабиринтных фистул у пациентов в подгруппе СОЛ I. Дефект крыши антрума экстракраниально закрыт фрагментом аутофасции и костной стружкой, дополнительно фиксированными фибрин-тромбиновым клеем.
У второй пациентки подгруппы СОЛ I ликворная фистула на дооперационном этапе была выявлена в области коленчатого узла лицевого нерва (аномалия развития лицевого нерва). На операции, барабанная полость, антрум и клетки сосцевидного отростка были заполнены ликвором, обильно поступающим из передних отделов аттика. Барабанная полость, аттик и передние отделы антрума были заполнена рубцовой тканью, образующей полости, содержащие ликвор. Цепь слуховых косточек визуально не изменена, подвижна. После истончения задне-верхней стенки НСП, удаления наковальни, головки молоточка и рассечения сухожилия мышцы, натягивающей барабанную перепонку, визуализирована диффузно утолщенная

тимпанальная часть лицевого нерва, костный канал которого отсутствовал на всем протяжении. Профузная ликворея отмечалась из области коленчатого узла лицевого нерва. После открытия люмбального дренажа и уменьшения интенсивности истечения ликвора в надтубарное пространство и передний аттик помещен фрагмент аутофасции, мягко «окутывающий» лицевой нерв. Фасция фиксирована губкой Тахокомб и фибрин-тромбиновым клеем Evicel. Аттик заполнен жировой тканью, от ложковидного отростка до верхней стенки аттика установлена опорная аутохрящевая пластина. Слои пластики фиксированы фибрин-тромбиновым клеем Evicel. Проведена стапедомиринготомия аутохрящевой колумеллой и мастоидопластика костной стружкой и жировой тканью.

Нами были проанализированы операционные находки, размер, локализация фистул и их соответствие данным дооперационного обследования (КТ и МРТ) в обеих подгруппах. В подгруппе СОЛ I по результатам дооперационного КТ исследования были выявлены аномалии развития внутреннего уха в виде общей полости (3 пациента) и неполного разделения Iтипа (4 пациента) (табл. 6.3). На операции у этих больных ликворея отмечалась в области окна преддверия из дефекта основания стремени, что соответствовало данным КТ. Возникший на операции Гашер-синдром был ожидаем, поскольку у 6 из этих пациентов по данным КТ до операции было выявлено расширение ВСП и его патологическое сообщение с полостью внутреннего уха (не визуализировалась ситовидная пластинка) или каналом лицевого нерва.

Таблица 6.3

Соответствие данных КТ, МРТ и операционных находок в подгруппе СОЛ I

КТ и МРТ находки	Число больных	Операционные находки	Число больных
Аномалия развития улитки: -общая полость -неполное разделение Iтипа (Мондини)	7 (3) (4)	Ликворная фистула в окне преддверия	7
Дефект основания стремени	5	Дефект основания стремени	7
Мягкотканный субстрат в окне преддверия	7	Рубцовая ткань, ликворные полости вокруг стремени	7
Расширение ВСП. Патологическое сообщение ВСП с внутренним ухом на уровне навральной аппертуры	6 7	Gusher-синдром	7
Дефект крыши антрума	1	Дефект крыши антрума без ликвореи	1
Расширение тимпанальной части канала лицевого нерва	1	Расширение тимпанальной части канала лицевого нерва, отсутствие костной стенки канала	1
Сообщение канала лицевого нерва с ВСП	1	Ликворея в области первого колена лицевого нерва,Gusher-синдром	1
Ограниченное накопление контраста в аттике и барабанной полости	1	Ликворные кисты в аттике и барабанной полости	1
Жидкость в полостях среднего уха	8	Ликвор в полостях среднего уха	8

В подгруппе СО II результаты КТ и МРТ также полностью соответствовали операционным находкам (табл. 6.4). Локализация ликворной фистулы во всех случаях подтверждалась на операции. Множественные дефекты крыши выявленные при КТ также визуализированы на операции. В тоже время, у одного пациента с костными дефектами в крыше аттика и антрума было выявлено 2 менигоэнцефалоцеле в области обоих дефектов, при этом ликворея определялась только в области большего дефекта в крыше антрума. Передняя грань пирамиды у всех пациентов подгруппы СОЛ II, оперированных трансмастоидальным доступом, была представлена тонкой костной пластиной с имеющимися пневматизированными полостями в проекции фистулы. У трех пациентов выявлены ликворные фистулы задней грани пирамиды, при этом у одного из них имелись костные дефекты передней и задней грани пирамиды, оба являвшиеся ликворными фистулами.

Ликворных фистул в области костных дефектов размером менее 4 мм в нашей работе выявлено не было. Обращает на себя внимания тот факт, что, несмотря на различное строение пирамиды височной кости по данным КТ, во всех случаях на операции отмечена выраженная пневматизация в области синодуральных, тегментальных и супралабиринтных клеток. Мы предполагаем, что наличие воздушного пространства и отсутствие дополнительных костных структур под тонким кортикальным слоем способствует возникновению и(или) увеличению размера костного дефекта при наличии факторов риска (внутричерепная гипертензия, метаболические нарушения костной ткани).

Таблица 6.4

Соответствие данных КТ, МРТ и операционных находок в подгруппе СОЛ II

КТ и МРТ находки	Число больных	Операционные находки	Число больных
Костный дефект крыши аттика	17	Ликворная фистула крыши аттика	17
Костный дефект крыши антрума	13	Ликворная фистула крыши антрума	17
Костный дефект над клетками сосцевидного отростка	6	Ликворная фистула латеральных отделов крыши	6
Костный дефект в области задней грани	3	Ликворная фистула в области задней грани пирамиды	3
Множественные дефекты крыши (2-3)	6	Множественные ликворные фистулы	1
Менингоэфнцефалоцеле полостей среднего уха	5	Менингоэфнцефалоцеле полостей среднего уха	6
Мягкотканные образования в области костного дефекта	19	Ликворные кисты и рубцовая ткань в области костного дефекта	23
Жидкость в полостях среднего уха	33	Ликвор в полостях среднего уха	33
Низкое стояние дня средней черепной ямки	19	Низкое стояние дня средней черепной ямки	8
Выраженные субтегментальные клетки	21	Пневматизированное пространство в области tegmen	32

Клинический пример № 1.

Пациентка К., 68 лет обратилась в Институт с жалобами на снижение слуха на левое ухо, выделения из уха прозрачной жидкости. Со слов известно, периодическая заложенность в левом ухе беспокоит около 5-6 лет, 4 года назад пациентка перенесла менингит. 3 года назад, после перенесенного трахеобронхита, снизился слух на левое уха, появился пульсирующий шум. В одной из московских клиник было произведено шунтирование барабанной перепонки в связи с диагностированным экссудативнам средним отитом. После установки шунта отметила незначительные жидкие бесцветные выделения из левого уха, которые продолжались около 3 месяцев. Шунт удален через 4 месяца, перфорация барабанной перепонки закрылась самостоятельно. Однако вскоре вновь появилась заложенность в ухе и пациентка обратила внимание на периодические выделения прозрачной жидкости из левой половины носа при наклоне вперед, ей было назначено лечение по поводу вазомоторного ринита, курсами – продувания по Политцеру, катетеризация слуховой трубы – без эффекта, в связи с чем через год вновь был установлен шунт в барабанную перепонку. Заложенность в ухе уменьшилась, вновь появились аналогичные выделения из уха, выделения из носа прекратились. После самопроизвольного выпадения шунта сохранялась перфорация в барабанной перепонке, периодически продолжали беспокоить прозрачные выделения из уха по утрам и в горизонтальном положении. За 2 месяца до обращения в Институт обратила внимание на усиление выделений из уха, что послужило причиной обращения.

Пациентка страдает ожирением III степени (ИМТ-46), гипертонической болезнью III степени (кризовое течение с повышением АД до 210/120), наблюдается у эндокринолога по поводу гиперпаратиреоза (гиперплазия паращитовидных желез), по результатам денситометрии диагностирован вторичный остеопороз. В течение длительного времени пациентку беспокоят головные боли, преимущественно в утренние часы.

При отомикроскопии: AD – норма, AS – слуховой проход широкий, на стенках – мацерированный эпидермис. Барабанная перепонка тонкая, без признаков воспаления, в задне-нижнем отделе натянутой части – перфорация, через которую поступает прозрачное жидкое отделяемое. Слуховая труба проходима, при проведении пробы Вальсальвы поступление жидкости из барабанной полости усиливается, пульсирует (рис. 33).



Рис.33. Отоскопическая картина – отоликворея через перфорацию барабанной перепонки при проведении пробы Вальсальвы.

При помещении в слуховой проход тест-полоски индикатор окрашивался соответственно содержанию глюкозы в отделяемом (2-4 ммоль/л). При эндоскопическом исследовании полости носа и носоглотки носовые ходы свободные, устья слуховых трубы свободные, отделяемого нет. Про осмотре других ЛОР-органов патологии не выявлено. При камертональном исследовании слуха в опыте Вебера звук камертона латерализуется в левое (хуже слышащее) ухо, опыты Ринне, Федеричи слева отрицательные. При ТПА – слух справа соответствует возрастной норме, слева – выявлен КВИ 30-35 дБ на низких и средних частотах. По данным ETF-теста слуховые трубы проходимы с обеих сторон.

Индекс Клингельхофера – 1,9.

Консультирована окулистом – при офтальмоскопии выявлен двусторонний отек перипапиллярной клетчатки и диска зрительного нерва, границы его не четкие, вены расширены, диаметр диска 5 мм.

На фоне приема Диакарба в течение 2 недель количество выделений и головные боли у пациентки уменьшилось.

При проведении КТ височных костей с шагом сканирования 0,65мм в выявлена жидкость с уровнями в полостях среднего уха слева, множественные дефекты передней грани пирамиды с обеих сторон, слева в передних отделах аттика определяются мягкотанные образования, окружающие головку молотка и тело наковальни. Других патологических изменений структур среднего и внутреннего уха не выявлено (рис.34).

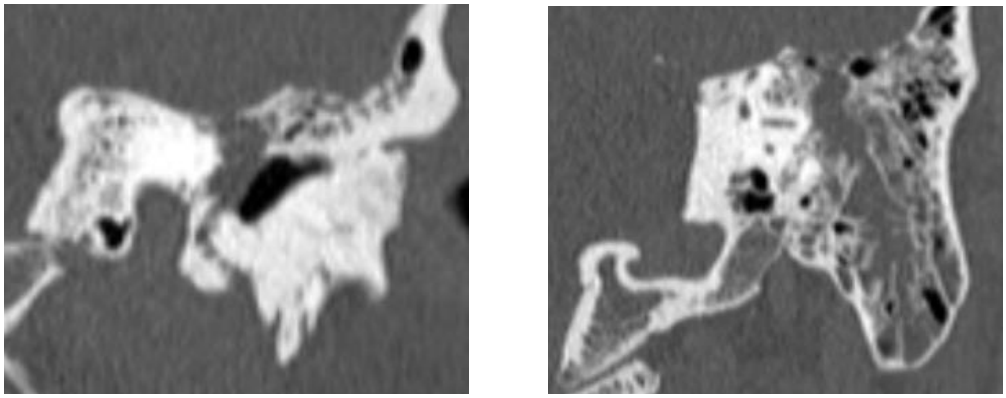


Рис.34. КТ ВК – дефекты передней грани пирамиды, «ликворная дорожка в области костного дефекта уровни жидкости в полостях среднего уха.

По результатам МРТ – данных за менингоэнцефалоцеле височной кости нет (рис.35).

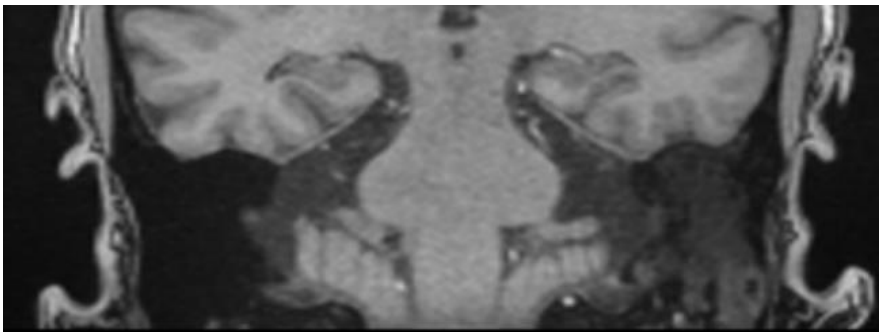


Рис.35. МРТ – жидкость в полостях среднего уха, пролабирования пролабирования ТМО и ткани мозга в полости среднего уха не выявлено.

На основании жалоб, данных анамнеза, объективного осмотра, результатов исследования КТ височных костей и МРТ был поставлен диагноз спонтанная отоликворея слева. Пациентке была проведена операция под эндотрахеальным наркозом с установкой люмбального дренжа– *послойная пластика ликворной фистулы передней грани пирамиды трансмеатальным и трансмастоидальным доступами с мастоидопластикой и тимпанопластикой III типа аутотканями.* Стандартным заушным подходом произведена *аттикоантромастоидотомия с сохранением задне-верхней стенки НСП, и пластикой ликворной фистулы.* В барабанной полости и клетках сосцевидного имелась прозрачная жидкость, поступавшая из передних отделов аттика (ликвор –симптом кольца положительный). После удаления наковальни и тела молоточка визуализирована крыша на всем протяжении. В передних отделах аттика определялась измененная (бледная, слабо васкуляризированная) слизистая оболочка, после отсепаровки которой визуализированы костные дефекты в крыше аттика 0,7х0,5см и 0,3х0,3 см, больший из которых являлся ликворной фистулой – ликвор в умеренном количестве поступал из под края костного дефекта. Костная ткань вокруг дефектов представляла тонкую хрупкую пластинку с острыми краями. ТМО была не изменена, пульсировла, несколько выбухала ниже края ликворной фистулы. Костный дефект не являвшийся ликворной фистулой закрыт фрагментом аутофасции, фиксированной губкой Тахокомб (рис. 36).

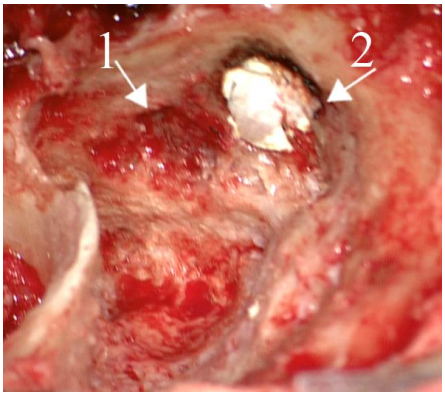


Рис.36. Ликворная фистула крыши аттика (1), костный дефект закрыт аутофасцией, фиксированной губкой Тахокомб (2)

Алмазной фрезой диаметром 3 мм сглажены края ликворной фистулы, ТМО отсепаровна от краев дефекта, интракранеально помещена опорная аутохрящевая пластина, заведенная за края костного дефекта, полностью перекрывающая края дефекта, герметизирована губкой Тахокомб. Сверху дефект закрыт фрагментом фасции височной мышцы и дополнительной аутохрящевой пластиной, закрывающей передние отделы крыши аттика. Слои пластики фиксировались фибрин-тромбиновым клеем Evisel. Произведена тимпанопластика III типа ремоделированной наковальней аутохрящем и аутофасцией. С целью дополнительной фиксации послеоперационная полость заполнена костной стружкой, смешанной с антибиотиком, фасцией и аутохрящевыми чипсами с использованием тканевого герметика. Этапы операции представлены на рисунке 37.

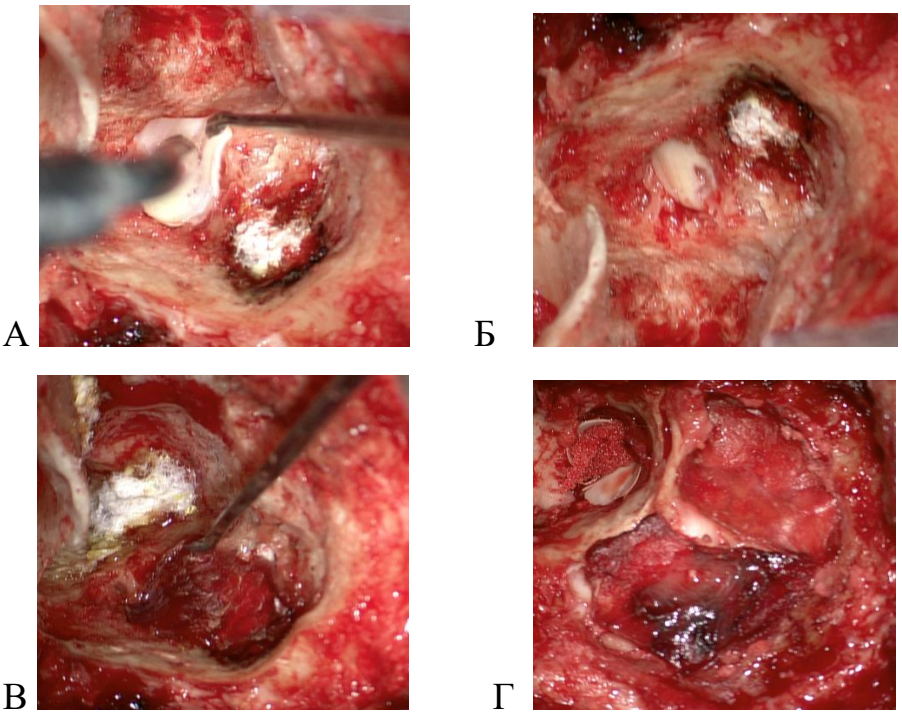


Рис.37. Этапы операции: помещение хрящевой пластины под края костного дефекта (АБ), размещение аутофасциального трансплантата (В), мастоидопластика (Г).

На момент окончания операции признаков ликвореи не было, послеоперационная рана ушита послойно, наружный слуховой проход выстлан латексными протекторами, тампонирован губкой Мероцель.

Послеоперационный период протекал без особенностей, люмбальный дренаж удален на 4-е сутки. Швы в заушной области сняты на 7-е сутки и пациентка выписана из стационара. Срок наблюдения 4 года, рецидива ликвореи, менингита за период наблюдения не отмечено. Неотимпанальная мембрана состоятельная. При ТПА через три месяца после операции пороги костной проводимости на дооперационном уровне, отмечено сокращение КВИ на 20 дБ. Пациентке рекомендовано ограничение физических нагрузок, снижение веса, лечение у кардиолога, эндокринолога, невролога, снижение ВЧД.

Таким образом, анализ операционных находок позволяет утверждать, что высокоразрешающая КТ височной кости является достоверным и достаточным методом определения локализации ликворной фистулы при СОЛ, помогающий выбрать вариант хирургического доступа и вид пластики. В подавляющем большинстве случаев локализация ликворной фистулы на операции и дефекта, обнаруженного при КТ, совпадают. Однако выявленный рентгенологически костный дефект может не являться ликворной фистулой. Размер дефекта, выявляемый на КТ не всегда совпадает с его фактическим размером, что возможно связано с увеличением размера после обработки хрупких краев ликворной фистулы. Поэтому моделирование поддерживающего аутохрящевого трансплантата следует выполнять непосредственно перед проведением пластики. Необходимость использования дополнительных рентгенологических методов нейровизуализации определяется индивидуально и обусловлена необходимостью дифференциальной диагностики и определения характера мягкотканого компонента в полостях среднего уха. Менингоэнцефалоцеле при СОЛ II типа у взрослых встречается лишь в 18,2% случаев. Однако в большинстве случаев в полостях среднего уха определяется измененная

слизистая оболочка и ликворные кисты (в 69,7%), которые ошибочно могут быть расценены как проявления воспалительного или адгезивного процесса в среднем ухе при рентгенологическом обследовании на дооперационном этапе, что может привести к неверному диагнозу и выбору неадекватной тактики лечения.

6.2. Послеоперационное ведение больных спонтанной отоликвореей.

В послеоперационном периоде всем больным, независимо от методики проведенной операции, в первые сутки назначался постельный режим. На вторые сутки строгий постельный режим меняли на общий палатный, однако максимально щадящий – рекомендовали пациенту больше времени находиться в горизонтальным положении с приподнятым головным концом кровати, при этом избегать действий, приводящих к повышению ВЧД, а именно – физических нагрузок, поднятия тяжести, наклонов, натуживания, сильного сморкания, чихания, кашля, резких перемен положения головы и туловища. При нарушении стула назначались слабительные препараты.

Пациенты с установленным люмбальным дренажом самостоятельно или под наблюдением медицинского персонала, открывали дренаж каждый час на 5 минут. Это соответствует эвакуации 3-4 мл ЦСЖ в час. Дренаж открывали в дневное время, пациенты при этом находились в строго горизонтальном положении с емкостью для ликвора, расположенной на поверхности кровати на уровне поясницы. При появлении головных болей дренаж временно перекрывали, либо регулировали по высоте. Люмбальный дренаж закрывали на 3-4-е сутки с оценкой возможного рецидива отоликвореи, при отсутствии выделений ликвора из носа и отсутствии симптома «двойного пятна» при исследовании тампонов, пропитанных раневым отделяемым, дренаж удаляли не позднее 5 суток после операции. Ни в одном случае корешкового болевого синдрома, осложнений, связанных с избыточным выведение ликвора или инфицированием при установке люмбального дренажа выявлено не было.

В раннем послеоперационном периоде проводилась антибактериальная и обезболивающая терапия в течение 7 дней. Послеоперационные швы в заушной области удалялись на 7-8 сутки после операции. Пациентов выписывали на 7-е сутки под наблюдение ЛОР-врача КДО НИКИО с тампонами в НСП и рекомендациями избегать действий, приводящих к повышению ВЧД. До удаления тампонов в домашних условиях больным следовало самостоятельно закапывать на тампоны ушные капли с антибиотиком. Тампоны и латексные протекторы из НСП удаляли через 4 недели при амбулаторном посещении. Пациентам требовалось избегать попадания воды в ухо до полной эпидермизации наружного слухового прохода. Больным с выявленными метаболическими расстройствами костной ткани рекомендовали наблюдение и лечение у эндокринолога для проведения корректирующего лечения и профилактики остеопороза. В течение 4 недель всем пациентам назначали прием диакарба по общепринятой схеме с целью уменьшения ВЧД.

В раннем послеоперационном периоде признаков продолжающейся отоликвореи, осложнений, связанных с проведением оперативного вмешательства и заживлением послеоперационной раны не наблюдали.

6.3. Результаты хирургического лечения больных спонтанной отоликвореей.

У большинства пациентов катамнестические данные оценивались через 1, 3, 6 и 12 месяцев после проведенной операции. Максимальные сроки наблюдения пациентов составили 12 лет. Результаты хирургического лечения оценивались по наличию рецидива отоликвореи и менингитов после операции. Большинство пациентов осматривались при повторных визитах, при этом выясняли динамику жалоб, проводился стандартный ЛОР-осмотр, отомикроскопия, эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки. Повторная КТ височных костей проведена 18 больным подгруппы СОЛ II и 1 пациентке подгруппы СОЛ I в сроки 1-5 лет. У пациентов, не имеющих

возможность приехать (в силу географической удаленности), катамнез собирали по телефону. Через 3 и 6 месяцев после операции всем пациентам подгруппы СОЛ II и одной пациентке подгруппы СОЛ I с аномалией развития канала лицевого нерва для оценки состояния слуховой функции проводилась ТПА.

Эпизодов менингита после проведенного хирургического лечения СОЛ не было отмечено ни у одного пациента за весь период наблюдения.

В подгруппе СОЛ I рецидива отоликвореи в раннем и отдаленном периоде не было у всех 8 оперированных пациентов. Максимальный период наблюдения составил 10 лет. В послеоперационном периоде по данным ТПА через 3 месяца у пациентки с аномалией развития канала лицевого нерва пороги КП соответствовали дооперационному уровню, КВИ на низкие и средние частоты не превышал 10 дБ (одновременно с пластикой ликворной фистулы была произведена стапедомиринготомия ремоделированной наковальней). Остальным 7 пациентам этой подгруппы аудиологическое исследование не проводилось, поскольку до операции была выявлена глухота в оперированном ухе. В нашей серии наблюдений аномалии развития внутреннего уха были односторонние с сохраненным слухом на второе ухо. Однако, по данным литературы [*13; 63*] не редко встречаются двусторонние аномалии развития внутреннего уха, сопровождающиеся глухотой. Мы считаем, что в этих случаях перед операцией по поводу пластики ликворной фистулы следует оценить необходимость и возможность проведения кохлеарной имплантации. Если проведение кохлеарной имплантации на другом ухе невозможно (например, аплазия улитки), то целесообразным является одномоментное проведении кохлеарной имплантации и пластики ликворной фистулы, поскольку кохлеарная имплантация вторым этапом будет значительно затруднена или невозможна из-за послеоперационной облитерации и фиброзирования полости внутреннего уха. В этом случае возможность одновременного проведения кохлеарной имплантации

оценивается индивидуально и зависит от характера мальформации внутреннего уха.

У большинства пациентов подгруппы СОЛ II в ближайшие сроки после операции ликворея полностью прекратилась. У двух больных подгруппы СОЛ II на 2-й день после операции отмечалось избыточное пропитывание тампонов в ухе раневым отделяемым и ощущение стекания жидкости по задней стенке глотки. При исследовании тампонов симптом двойного пятна у этих пациентов был сомнительно положительным, при проведении эндоскопического исследования носоглотки выделения жидкости из устья слуховой трубы выявлено не было. Однако, поскольку оба пациента были оперированы без установки люмбального дренажа, учитывая возможность рецидивирования отоликвореи, пациентами была проведена дегидратационная терапия (однократное внутривенное капельное введение 400 мл 10% раствора Маннитола с последующем назначением 500 мг в сутки ацитазоламида (Диакарб) по схеме с последующим уменьшением дозы до 250 мг сутки в течение 2 недель). Оба пациента были выписаны на 10 день после операции с тампонами в ухе. При дальнейшем наблюдении рецидива отоликвореи у этих больных выявлено не было.

При наблюдении в отдаленном периоде в подгруппе СО II отоликворея не возобновлялась у 29 (87,9%) из 33 больных. У 4 (12,1%) пациентов рецидив отоликвореи наблюдался в сроки от 2 месяцев до 4 лет. Ни у одного из них эпизодов менингита после операции отмечено не было. Мы проанализировали сроки и возможные причины возникновения рецидива отоликвореи после операции во всех четырех случаях.

У пациентки №1 проведена пластика фистулы размером 5 мм в области крыши аттика интрамеатальным доступом эндауральным подходом с сохранением цепи слуховых косточек и установкой люмбального дренажа. Возраст пациентки был 67 лет, ИМТ – 35,4 кг\м^2. Рецидив отоликвореи возник через 3 месяца после операции без видимой причины. Применение дегидратационной терапии было без эффекта. Пациентке повторно проведено

послойное закрытие дефекта трансмастоидальным доступом по предложенной методике с положительным результатом. На операции выявлена несостоятельность пластики в области первичного дефекта. Срок наблюдения после повторной операции составил 6 лет.

У пациентки № 2 отоликворея возобновилась на фоне незначительной физической нагрузки через 1 год после операции- трансмастоидальной пластики ликворной фистулы 6 мм крыши аттика. До этого в течение нескольких недель ее беспокоили интенсивные головные боли. Возраст больной – 71 год, ИМТ – 37,2кг\м^2 . До операции индекс Клингельхоффера был 2,0, ВЧД при установке люмбального дренажа перед операцией составляло 230 мм.вд.ст. Несостоятельность пластики была обусловлена смещением аутохрящевого трансплатната ниже уровня костных краев дефекта, определяемого на КТ. На рисунке 38 представлена послеоперационная КТ этой пациентки.

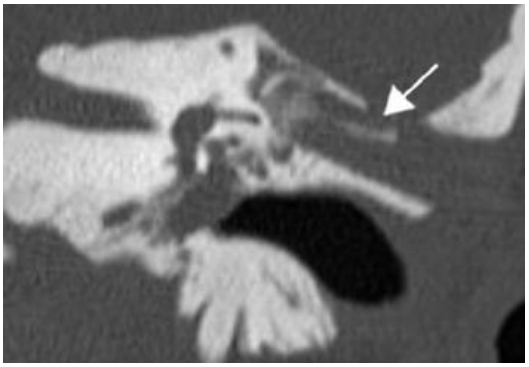


Рис.38. СОЛ II. Рецидив отоликвореи после хирургического лечения в результате смещения аутохрящевого трансплантата.

Учитывая вероятность смещения трансплантата из-за высокого ВЧД, больной проведено люмбоперитонеальное шунтирование, после чего отоликворея прекратилась. Больная находилась под наблюдением в течение 12 месяцев, ей проводится лечение сопутствующей эндокринной и сердечно-сосудистой патологии, рекомендовано снижение веса. В случае рецидива

ликвореи будет решаться вопрос о повторном хирургическом лечении интракраниальным доступом.

У пациентки №3 рецидив отоликвореи возник через 4 года после трансмастоидальной пластики фистулы крыши антрума 7 мм на фоне стресса и тяжелой физической нагрузки (тушила пожар в квартире, поднимала тяжести). Люмбальный дренаж перед операцией не был установлен из-за технических сложностей (ожирение IVстепени). По данным дооперационной КТ у пациентки, помимо ликворной фистулы крыши антрума имелись множественные мелкие дефекты крыши, не являвшиеся ликворными фистулами (рис. 39). Одномоментно с пластикой фистулы мастоидопластика пациентке не проводилась, поскольку на данном этапе нашей работы мы не использовали эту методику.

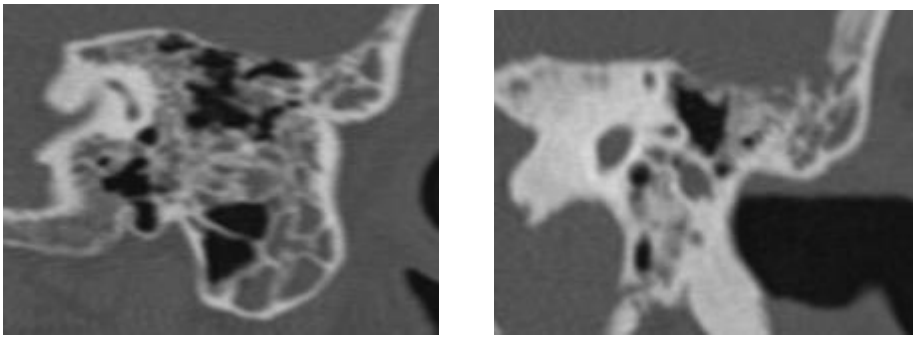


Рис.39. СОЛ II. Дооперационная КТ пациентки №3 – множественные мелкие дефекты передней грани пирамиды ("пчелиные соты").

На фоне приема диакарба в течение 3 недель, коррекции артериального давления и ограничения физической нагрузки отоликворея прекратилась. По данным КТ через 1 месяц после рецидива жидкость в полостях среднего уха не определялась, пластика состоятельная. КТ пациенти представлена на рисунке Больная находится под наблюдением в течение 2 лет. Дополнительные рентгенологические исследования (КТЦГ), учитывая возраст пациентки (81 год) и конституционные особенности (вес – 138 кг, ИМТ – 46 кг/м^2) не проводились, поэтому мы не можем точно утверждать, имелась ли у этой пациентки несостоятельность пластики или

сформировалась новая ликворная фистула, которая закрылась на фоне приема диакарба (рис.40).

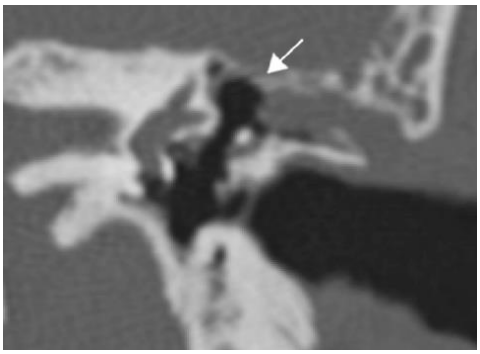


Рис.40.СОЛ II. Послеоперационная КТ пациентки №3- пластика ликворной фистулы крыши антрума 7мм через 1 мес. после рецидива ликвореи

У пациента № 4 через 2 месяца после операции возникла отоликворея и постепенно усиливалась. Пациент 67 лет, ИМТ -29,7кг\м^2. До операции индекс Клингельхоффера был 1,7, ВЧД при установке люмбального дренажа перед операцией составляло 200 мм.вд.ст. У данного пациента имелись множественные дефекты крыши аттика и антрума 5-18 мм (рис.41), которые были закрыты трансмастоидальным доступом аутотканями с использованием фибрин-тромбинового клея по описанной методике.

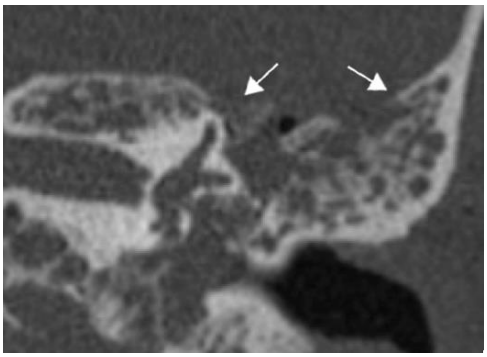


Рис.41. СОЛ II. Дооперационная КТ пациента с рецидивом отоликвореи после пластики множественных обширных дефектов тегмена.

Возможно, неполная герметизация имеющихся дефектов в сочетании с повышенным ВЧД привела к рецидиву ликвореи. Пациент был оперирован

повторно интракраниальным доступом с положительным результатом (срок наблюдения – 3 года).

Следует отметить, что трем из четырех пациентов с рецидивом ликвореи перед операцией устанавливался люмбальный дренаж.

Внимание заслуживает пациентка с СОЛ II, оперированная 5 лет назад трансмастоидальным доступом. Она была консультирована в реанимационном отделении московской клиники, куда была госпитализирована в связи с гнойным менингитом. СОЛ у пациентки возникла в неоперированном ухе, и послужила причиной развития менингита. По данным КТ определялось двустороннее истончение передней грани пирамиды, костный дефект 7 мм в неоперированном ухе располагался в области крыши антрума (по данным КТ имелся и до операции размером 5 мм), пластика ликворной фистулы в оперированном ухе состоятельная. Возраст пациентки 78 лет, ИМТ – 32,2 кг/м^2, в анамнезе – гипертоническая болезнь, сахарный диабет, тиреоидэктомия по поводу рака щитовидной железы, неоднократные курсы химио- и лучевой терапии. Данный случай мы не рассматриваем как рецидив ликвореи после операции, однако он подтверждает высокую вероятность возникновения СОЛ II типа у пациентов с анатомически истонченной передней гранью пирамиды при наличии состояний, сопровождающихся метаболическими нарушениями костной ткани и ВЧГ.

Современные отечественные авторы *Капитанов Д.Н., Лопатин А.А., Потапов А.А.*, имеющие огромный хирургический опыт в лечении назальной ликвореи отмечали, что к несостоятельности пластики ликворной фистулы приводят невозможность идентификации ликворной фистулы из-за отсутствия явной ликвореи во время операции и неплотное прилегание слоев пластики. Эти же авторы выделяют ряд основных факторов риска развития рецидива назальной ликвореи, таких как высокое ВЧД, ожирение III-IVстепени у женщин старшего возраста, сопутствующая артериальная гипертензия, бронхолегочная патология, эндокринные нарушения и проводившаяся лучевая терапия. Авторы отмечают

при этом, что наиболее часто рецидивы после хирургического лечения возникают у пациентов с длительно существующей спонтанной назальной ликвореей. Анализ причин рецидивов отоликвореи после хирургического лечения в нашей серии наблюдений подтверждает значимость перечисленных факторов. Однако, при том, что все пациенты подгруппы СОЛ II – это больные, подавляющее большинство которых имеют вышеперечисленные факторы риска рецидива ликвореи после операции, положительный результат был достигнут в 87,9% случаев. Это свидетельствует об эффективности предложенной хирургической методики. Поэтому мы считаем, что *проведение послойного закрытия костного дефекта аутотканями с интракраниальным размещением хрящевой пластины с использованием губки «Тахокомб», фиксацией слоев пластики фибрин-тромбиновым клеем и мастоидопластикой является эффективной хирургической методикой.* Однако, анализируя случаи возникновения рецидивов, необходимо учитывать все имеющие факторы риска возникновения рецидивов при планировании операции, как технические, так и индивидуальные.

На сегодняшний день мы отказались от эндаурального подхода с сохранением цепи слуховых косточек при ликворных фистулах крыши аттика, поскольку при этом доступе не всегда удается визуализировать полностью костный дефект, удалить мягкие ткани вокруг него и добиться плотного прилегания слоев пластического материала, что в свою очередь может привести к несостоятельности пластики в послеоперационном периоде (пациентка №1). Мы отдаем предпочтение заушному трансмастоидальному доступу, поскольку он позволяет визуализировать дефект крыши в любом отделе. Если ликворная фистула расположена в области крыши аттика целесообразно удалять элементы цепи слуховых косточек – наковальню и головку молоточка, поскольку лишь в этом случае возможно визуализировать фистулу, обработать ее края и провести адекватную пластику. Одновременное применение оссикулопластики в конце операции позволяет восстановить звукопроводящую систему среднего уха и избежать кондуктивной потери слуха. Мастоидопластика при трансмастоидальном доступе обеспечивает лучшую фиксацию и прилегание

пластического материала и уменьшает вероятность рецидива отоликвореи, однако не исключает ее полностью, особенно при больших дефектах (пациент № 4). Кроме того, одновременное закрытие имеющихся дефектов, даже если они не являются ликворными фистулами, может предотвратить в дальнейшем возникновение ликвореи в этой области (пациентка № 3). Поэтому на сегодняшний день мы проводим мастоидопластику костной стружкой при трансмастоидальном доступе всем пациентами, как с единичными так и с множественными костными дефектами, даже если они не являются ликворными фистулами.

Оценка величины дефектов крыши по данным КТ до операции необходима для выбора правильного доступа при планировании операции. Поскольку при множественных дефектах в результате обработке краев фистулы и установке фрагмента хряща возможно увеличение размера дефекта, это может привести к неполной герметизации фистулы (пациент № 4). Поэтому мы считаем, что при дефектах крыши более 12-15 мм в некоторых случаях целесообразнее проводить интракраниальную пластику фистулы. Этот вопрос следует решать индивидуально, учитывая, помимо размера, локализацию ликворной фистулы, наличие близко расположенных множественных дефектов (так называемые «пчелиные соты» по КТ), толщину и плотность окружающей кости, возраст больного и величину ВЧД.

У большинства пациентов имеются признаки ВЧГ, как за счет компенсаторного увеличения продукции ликвора при обильном его истечении, так и на фоне имеющейся сопутствующей патологии, что является одним из факторов возникновения и рецидива СОЛ II типа (пациентки № 2 и № 3). Поэтому мы считаем, что установка люмбального дренажа перед операцией является целесообразной процедурой. Во-первых, открытие люмбального дренажа в момент пластики дает возможность размещать трансплантаты и наносить фибриновый клей на практически сухое поле, обеспечивая плотное прилегание слоев пластики и способствуя ее лучшей фиксации. Кроме того, использование люмбального дренажа в раннем послеоперационном периоде

дает возможность поддерживать давление ЦСЖ на необходимом уровне, что также является дополнительным фактором приживления трансплантата. Однако следует отметить, что установка люмбального дренажа затруднена у тучных пациентов. Девяти пациентам с ожирением III-IV степени установить люмбальный дренаж перед операцией не удалось по техническим причинам. Однако, лишь у одной из них (№ 3) возник рецидив ликвореи в отдаленном послеоперационном периоде, хотя проведение пластики было несколько затруднено. Мы считаем, что установка люмбального дренажа перед операцией у пациентов с СОЛ I является обязательной из-за имеющейся компенсаторной гиперпродукции ликвора и для уменьшения возникающего во время операции Гашер-синдрома. При СОЛ II типа эта процедура является полезной, однако, отсутствие дренажа – не единственная причина несостоятельности пластики. Как и возникновение СОЛ, так и ее рецидив определяются многими факторами, имеющимися у этой группы пациентов. Тем не менее, правильно выбранный доступ при проведении операции с учетом размера и локализации фистулы, многослойная методика пластики с использованием аутотканей и современных фиксирующих материалов, коррекция ВЧГ, лечение сопутствующей соматической патологи (эндокринные заболевания, заболевания сердечно-сосудистой и бронхо-легочной системы) позволяют добиться хороших результатов. Безусловно, значение для возникновения рецидивов имеют и внешние факторы. Поэтому после операции больным рекомендовано ограничение натуживания, напряжения и физических нагрузок. Поскольку данная группа больных – люди в основном старшей возрастной категории со сниженной трудоспособностью, данные ограничения не значительно влияют на их образ жизни. Кроме того, пациентам с избыточной массой тела необходимо снижение веса.

На основании проведенного исследования нами разработан алгоритм лечения пациентов со СОЛ (рис. 42).



Рис.42. Алгоритм лечения пациентов со спонтанной отоликвореей.

Таким образом, практически все пациенты с СОЛ II типа имеют высокую вероятность возникновения рецидивов после операции из-за возрастных и конституционных особенностей, сопутствующей патологии и ВЧГ. Однако, анализируя причины рецидивов в нашей работе, очевидно, что помимо анатомических и физиологических особенностей пациентов значение так же имеет технически правильно выполненная пластика оптимальным доступом в каждом конкретном случае, что с учетом факторов риска, позволяет добиться положительных результатов в 87,9% у больных при СОЛ II типа и в 100% – I типа.

Глава VII. ЭТИОЛОГИЯ, ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ, ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА СИНДРОМА ДЕГИСЦЕНЦИИ ВЕРХНЕГО ПОЛУКРУЖНОГО КАНАЛА.

7.1. Анализ гендерных, конституционных и возрастных особенностей пациентов с синдромом ДВПК.

Вторую группу (СДВПК) составили 30 взрослых пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала (СДВПК). Из них 9 (30%) мужчин, 21 (70% женщина в возрасте от 36 до 62 лет (средний возраст 44,8±3,89 года). Большинство больных (27-90%) были трудоспособного возраста (от 36 до 56 лет). Лишь 4 (19,1%) из 21 женщин этой группы находились в состоянии постменопаузы.

При определении индекса массы тела 16 (53,3%) пациентов имели нормальный вес (ИМТ<25кг\м^2), 13 (43,3%) – избыточный вес (ИМТ>25кг\м^2) и у 1 (3,3%) выявлено ожирение I степени (ИМТ>30кг\м^2). Ожирения II-III степени в группе ДВПК не отмечено. Распределение пациентов группы СДВПК в зависимости от индекса массы тела представлен в таблице 7.1.

Таблица 7.1

Распределение пациентов группы ДВПК в зависимости от индекса массы тела

Группы	ИМТ (кг\м^2)	Кол-во пациентов (n - 30)
Нормальный вес	18,5-24,9	16(53,3%)
Избыточный вес	25-29,9	13(43,3%)
Ожирение I степени	30-34,9	1 (3,3%)
Ожирение II степени	35-39,9	-
Ожирение III степени	Более 40	-

Из приведенных данных следует, что синдром ДВПК наблюдается у пациентов среднего возраста, чаще у женщин и не имеет конституционных и возрастных особенностей. По-видимому, внутричерепная гипертензия, ассоциированная с ожирением и постменопаузальный остеопороз, не являются значимыми факторами в манифестации клинических проявлений синдрома СДВПК, что подтверждено дальнейшими исследованиями.

7.2. Анализ предрасполагающих факторов, анамнестических и клинических данных у больных с синдромом ДВПК.

Начало заболевания определялось появлением кохлеарных и вестибулярных нарушений – у 18 (60%) больных. Реже синдром проявлялся только вестибулярными – у 7 (23,3%) или кохлеарными – у 5(16,7%) симптомами.

Кохлеарные нарушения включали снижение слуха и(или) ощущение заложенности, наполненности в ухе, аутофонию, гиперакузию, обостренное восприятие звуков собственного тела в ухе, ушной шум, чаще синхронный с пульсом. Вестибулярные нарушения проявлялись кратковременными головокружениями, индуцированными громкими звуками или изменениями давления в НСП или барабанной полости. Кроме того, вестибулярные симптомы включали дисбаланс и осциллопсии, возникающие при физической нагрузке, натуживании, поднятии тяжестей и изменении положения головы. Лишь трое пациентов (10%) отмечали значительное прогрессирования вестибулярной симптоматики, большинство (23-76,7%) – сообщали о прогрессировании кохлеарных симптомов, из них 7 (23,3%) больных жаловались на усиление или присоединение новых ощущений костнопроводимых звуков.

Зависимости наличия всех симптомов, характерных для ДВПК, их интенсивности, преобладания кохлеарных или вестибулярных нарушений от пола, возраста, предрасполагающих факторов нами выявлено не было.

Обращает на себя внимание тот факт, что пациенты не всегда четко описывали свои ощущения, что затрудняло понимание врачом характера патологии. При индуцированных головокружениях у большинства пациентов не возникало трудностей с формулировкой жалоб. Однако при кохлеарных нарушениях многие пациенты с трудом описывали собственные ощущения, особенно аутофонию и усиленное восприятие костнопроводимых звуков, формулируя симптомы, как «различные шумы в ухе», «в ухе все дрожит и колотится», «в ухе и половине головы тяжесть, как будто залит бетон», «не могу спать, потому что при движениях грохот в ухе», «все слышу этим ухом» и т.д. В нашем исследовании у 25 (83,3%) пациентов потребовалось провести активный опрос для выявления всех имевшихся признаков синдрома ДВПК, однако это возможно лишь при достаточной ориентированности врача и понимании клинических проявлений данной патологии.

Из 30 пациентов с СДВПК у 3 (10%) начало заболевания было идиопатическим. У остальных 27 (90%) больных манифестации клинических проявлений синдрома ДВПК предшествовали различные причины: травма головы – у 14 (46,7%), из них – сопровождавшаяся сотрясением головного мозга – у 6, переломом затылочной кости – у 1, переломом чешуи ВК с субдуральной гематомой – у 1. При этом ни у одного из этих больных по данным КТ перелома пирамиды ВК выявлено не было. 6 пациентов сообщали о травме головы, однако за медицинской помощью по этому поводу не обращались. 7 (23,3%) пациентов отмечали, что симптомы возникли на фоне ОРВИ, острого или обострения хронического трахеобронхита или пневмонии, сопровождавшихся интенсивным кашлем и сморканием. У 5 (16,7%) пациентов заболеванию предшествовала тяжелая физическая нагрузка, связанная с поднятием тяжестей (мебель, мешки с цементом). У одного пациента (3,3%) клинические проявления синдрома ДВПК возникли после операции по поводу резекции патологической извитости внутренней сонной артерии, осложненной окклюзивным тромбозом яремной вены. Только 1/4 больных (7-23,3%) самостоятельно связывали начало заболевания с

перечисленными событиями (из них 3 – с ЧМТ, сопровождавшейся переломом костей черепа, 4 – с сильным кашлем). У остальных 19 (70,3%) больных перечисленные факторы были выявлены при активном сборе анамнеза, и хотя они предшествовали манифестации симптомов не более чем за 2-3 недели, однако не были ассоциированы пациентами с возникновением симптомов и не расценивались как причина заболевания. В таблице 7.2 представлены факторы, предшествующие возникновению клинических проявлений СДВПК.

Таблица 7.2

Факторы, предшествующие клинической манифестации синдрома ДВПК.

Факторы, предшествующие клинической манифестации синдрома ДВПК	Кол-во пациентов (n-30)
Черепно-мозговая травма	14 (26,7%)
Длительный кашель	7 (20%)
Физическая нагрузка, напряжение	5 (16,7%)
Окклюзия яремной вены	1 (3,3%)
Причина неизвестна	3 (10%)

До клинической манифестации заболевания 6 (20%) пациентов отмечали на протяжении нескольких лет единичные эпизодические признаки третьего окна (кратковременные головокружения при сильном сморкании- у 3, звук шагов в ухе при интенсивном беге – у 1, головокружения при поднятии тяжестей – у 2), не вызывавшие их беспокойства. Возможно, это связано с существовавшей ДВПК небольшого размера или «предегисценции» ВПК, явно не проявлявшейся клинически. Поскольку у 90% пациентов началу заболевания предшествовали травма головы или состояния, приводящие к внезапному изменению ВЧД, можно предположить, что такое событие должно

произойти, чтобы разрушить истонченную кость над верхним ПК, дестабилизировать ТМО в области существовавшей ранее дегисценциии и подвергнуть мембранозный лабиринт верхнего ПК колебаниям ВЧД, приводя к манифестации клинических проявлений синдрома третьего окна лабиринта. Наличие у 90% пациентов в анамнезе эпизода повышения ВЧД или травмы головы согласуется с этиопатогенетической теорией «двух факторов» Carey (постнатальное нарушение развитие кости и внешнее воздействие) для клинического проявления синдрома ДВПК. Указанная в литературе меньшая частота внешнего фактора (30%-45%), возможно связана с тем, что большинство исследований носят ретроспективный характер, непозволяющий прицельно выяснить анамнестические данные пациента.

Все пациенты в течение первых 2 недель после манифестации симптомов обращались к оториноларингологу (22 – 73,3% больных) или к неврологу (8 – 26,7%). Однако, лишь 2 (6,7%) пациентам СДВПК подозревался при первичном обращении и они были направлены на дообследование с целью подтверждения этого диагноза. Остальные 28 (93,3%) пациентов проходили длительное обследование и консервативное лечение по поводу ошибочно установленных диагнозов: хроническая СНТ – у 5 (16,73%), кохлеовестибулопатия – у 1 (3,3%), дисфункция слуховой трубы- у 8 (26,7%), болезнь Меньера- у 4 (13,3%), мигрень – у 5(16,7%), ХГСО – у 2 (6,7%) и отосклероз – у 1 (3,3%). При сочетании с другой ушной патологией (ХГСО – у 2, отосклероз – у 1) симптомы синдрома ДВПК расценивались как проявление основного заболевания. Этим 28 больным проводилась сосудистая и метаболическая терапия, назначались препараты бетагистина, физиотерапия и продувания слуховой трубы. В таблице 7.3 представлены ошибочные диагнозы и виды лечения, проводившиеся пациентам с СДВПК до установления правильного диагноза.

Таблица 7.3

Ошибочные диагнозы у пациентов с синдромом ДВПК

Ошибочные диагнозы	Виды лечения	Кол-во пациентов n-28 (93,3%)
Хроническая сенсоневральная тугоухость	консервативное	5(16,7%)
Кохлеовестибулопатия	консервативное	1 (3,3%)
Дисфункция слуховой трубы	продувания по Политцеру, катетеризация слуховой трубы	8 (26,7%)
Мигрень	консервативное	5(16,7%)
Болезнь Меньера	консервативное	4 (13,3%)
Отосклероз	не проводилось	2 (6,7%)
Хронический гнойный средний отит	консервативное	3 (10%)

Сроки между возникновением первых симптомов и установкой правильного диагноза составляли от 2 недель до 5 лет. Надо отметить, что 27 (90%) пациентами диагноз СДВПК был впервые поставлен авторами (и подтвержден результатами проведенного обследования) при обращении в НИКИО им. Л.И.Свержевского. Сроки установления правильного диагноза пациентам с синдромом ДВПК представлены в таблице 7.4

Таблица 7.4

Сроки установления диагноза у пациентов с синдромом ДВПК

Сроки с момента возникновения симптомов ДВПК до установления верного диагноза	Кол-во пациентов (n-30)
До 1 года	6 (20%)
От 1 до 2 лет	5 (16,7%)
От 2 до 3 лет	15 (50%)
От 3 до 4 лет	3 (10%)
От 4 до 5 лет	1 (3,3%)

Как видно из таблицы для установления правильного диагноза более чем половине пациентов (80%) потребовалось от 1 до 5 лет, в течение которых они обращались к врачу неоднократно.

Таким образом, СДВПК клинически проявляется достаточно характерными кохлеовестибулярными нарушениями, однако редкость данной патологии, разнообразие симптомов и различная степень их выраженности, сочетание с другой ушной патологией затрудняют своевременную диагностику данного заболевания. Заболевание чаще проявляется в среднем возрасте, клинической манифестации в большинстве случаев предшествует травма головы или кратковременный подъем ВЧД. Своеобразие симптомов, недостаточная настороженность и понимание данного заболевания отоларингологами и неврологами, особенно при сочетании с другой ушной патологией, приводит к высокому проценту ошибочных диагнозов (93,3%) и поздней диагностике синдрома ДВПК (в 80% диагноз установлен в сроки от 1 до 5 лет).

Глава VIII. ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ДЕГИСЦЕНЦИИ ВЕРХНЕГО ПОЛУКРУЖНОГО КАНАЛА.

8.1. Клинико-инструментальное обследование пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала.

Как говорилось выше, все 30 пациентов в группе СДВПК предъявляли ***жалобы*** на кохлеарные и (или) вестибулярные нарушения, частота встречаемости которых представлена в таблице 8.1.

Таблица 8.1

Клинические проявления синдрома третьего окна в группе ДВПК (n-30)

Характер проявлений	Кол-во больных (абс. ч.)	Кол-во больных (%)
Кохлеарные и вестибулярные нарушения	18	60,0%
Изолированные кохлеарные нарушения	5	16,7%
Изолированные вестибулярные нарушения	7	23,3%

Как видно из таблицы, *кохлеарные нарушения* были выявлены у 23 (76,7%) пациентов. 19 (63,3%) больных отмечали с*нижение слуха* на пораженное ухо и (или) ощущение заложенности – 11 (36,7%). Эти пациенты описывали тугоухость, как ощущение тяжести, наполненности и расценивали ухудшение слуха из-за усиления в ухе внешних шумов и звуков собственного тела. Снижение слуха у 3 пациентов с сопутствующими заболеваниями уха (отосклероз-1, ХГСО-2) было более выраженное и соответствовало

основному заболеванию, однако аутофония, появившаяся в более поздние сроки, также субъективно связывалась пациентами с ухудшением слуха. Явление аутофонии (в том числе и усиления костнопроводимых звуков) отмечали 2/3 (73,3%) больных. Диапазон слышимости «внутренних» звуков значительно различался. Наиболее часто пациентов беспокоили сосудистые шумы или сердцебиение в ухе отмеченные у 22 (73,3%), собственный голос – у 18 (60%), звук шагов – у 13 (43,3%), реже – скелетно-мышечные шумы – у 4 (13,3%), движения глазных яблок – у 7 (23,3%), кишечная перистальтика- у 2 (6,7%), звук при жевании – у 7 (23,3%) и контактные шумы при прикосновении к волосам, коже головы или лица – у 3 (10%). Из звуков собственного тела наиболее частыми жалобами у пациентов с кохлеарными нарушениями было ощущение собственного голоса, сердцебиения и звука шагов в ухе, особенно при беге или подъеме по лестнице. Из 18 пациентов с аутофонией ощущение в ухе собственного голоса постоянно отмечали 4 больных, при громком разговоре или крике – 12 и при пении – 2. При этом на гиперакузию (усиление и искажение внешних звуков) жаловались 12 (40%) пациентов. Обращает внимание, что ни у одного из них аутофония не сопровождалась ощущением собственного дыхания в ухе, что отличает этот симптом от аутофонии при зиянии слуховой трубы.

Жалобы на *шум в ухе* предъявляли все 23 (76,6%) пациента, у которых имелись кохлеарные нарушения. Однако при подробном опросе выяснялось, что более половины из них (15 пациентов) описывали, как ощущение ушного шума, явления гипераккузии (в том числе кондуктивной). Остальные 8 больных действительно испытывали субъективный ушной шум, низкочастотный, пульсирующий, синхронный с пульсом, усиливающийся при физической нагрузке или напряжении. Вероятно, что пульсирующее воздействие ТМО в области третьего мобильного окна лабиринта может передаваться на перилимфу и приводить к стимуляции слухового анализатора, вызывая ощущение субъективного пульсирующего ушного шума, усиливающегося при повышении ВЧД. Данный симптом, в нашем

исследовании, отмечен лишь у 8 (26,7%) пациентов с синдромом ДВПК. При этом у одного пациента с ХГСО и у одного с отосклерозом пульсирующий шум наблюдался на фоне постоянного среднечастотного ушного шума, имевшегося до манифестации синдрома ДВПК.

Лишь у 5 (16,7%) больных кохлеарные нарушения были изолированными и не сопровождались вестибулярными явлениями.

Вестибулярные нарушения имелись у 25 (83,3%) пациентов, у 18 (60%) – с кохлеарными симптомами и у 7 (23,3%) – изолированно. Головокружения, индуцированные звуком (симптом Тулио) и(или) изменением давления в НСП или барабанной полости (симптом Ханнеберта) являются наиболее частыми признаками при синдроме ДВПК. В нашем исследовании головокружения, вызванные громким звуком отмечены у 23 (76,7%) больных, изменением давления – у 21 (70,0%). При этом головокружения, возникающие при воздействии и звука, и давления, были у большинства пациентов – у 19 (63,3%). Кроме того, головокружения, возникающие при физической нагрузке беспокоили 4 (13,3%) больных, при натуживании или поднятии тяжестей – 5 (16,7%). Головокружения возникали в момент воздействия провоцирующего фактора, и продолжались 10-15 секунд после прекращения воздействия и описывались пациентами как толчок или потеря ориентации. У 5 (16,7%) пациентов головокружения сопровождались вегетативными реакциями – тошнотой и рвотой. Почти половина пациентов (14 – 46,7%) также отмечали осциллопсии, возникавшие или усиливающиеся при воздействии триггерных факторов (громких звуках, физической нагрузке, надавливании на козелок, проведении пробы Вальсальвы). Помимо индуцированных головокружений 18 (60%) больных испытывали общий дисбаланс, усиливающийся в больших гулких помещениях, метро, лифте, самолете. 3 (6,7%) пациента отмечали кратковременные головокружения в положении лежа на спине и при движении головы в сагиттальной плоскости. При этом признаков ДППГ у этих пациентов выявлено не было. Распределение жалоб больных в группе СДВПК представлено в таблице 8.2.

Таблица 8.2

Симптомы и признаки синдрома третьего окна у больных группы ДВПК (n-30)

Симптомы и признаки синдрома ДВПК	Кол-во больных (абс.ч. и %)
Снижение слуха	19(63,3%)
Заложенность в ухе	11(36,7%)
Аутофония и усиление костнопроводимых звуков	22(73,3%)
сосудистые шумы и сердцебиение	22(73,3%)
собственный голос	18(60,0%)
звук шагов	13(43,3%)
скелетно-мышечные шумы	4(13,3%)
движения глазных яблок	7(23,3%)
кишечная перистальтика	2(6,7%)
шум при жевании	7(23,3%)
контактные шумы	3(10,0%)
Гиперакузия	12(40,0%)
Пульсирующий шум в ухе	8(26,7%)
Головокружения, индуцированные звуком	23(76,7%)
Головокружения, индуцированные изменением давления (проба Вальсальвы, надавливание на козелок)	21(70,0%)
головокружения при физических нагрузках	4(13,3%)
головокружения при натуживании	5(16,7%)
Хронический дисбаланс	18(60,0%)
Позиционные головокружения	3(6,7%)
Осциллопсии	14(46,7%)

Как уже было отмечено, у большинства больных (25-83,3%) требовалось проводить активный опрос для выяснения всех симптомов. С одной стороны, это связано с тем, что часто пациенты не четко формулировали жалобы или не ассоциировали имеющиеся симптомы с заболеванием, по поводу которого они обратились к врачу. Кроме того, иногда пациенты скрывают такие характерные симптомы, как головокружения при напряжении во время дефекации, звук в ухе при движении глазных яблок, при жевании, звук кишечной перистальтики в ухе, чувствуя неловкость или обосновано опасаясь, что подобные жалобы могут быть расценены врачом, как психические расстройства. Более чем половине больных (16 – 53,3%) ранее было рекомендовано обратиться к психиатру или психоневрологу, им проводилась психотропная терапия антидепрессантами и седативными препаратами. Поэтому, некоторые пациенты сознательно скрывали имеющиеся у них необычные жалобы и сообщали о них лишь после того, когда им было объяснено, что эти симптомы также могут быть проявлением синдрома ДВПК.

Таким образом, наиболее характерными симптомами при синдроме ДВПК являются аутофония, усиленное восприятие костнопроводимых звуков, индуцированные головокружения, осциллопсии и снижение слуха. Однако многообразие триггеров, ситуационная специфичность проявления симптомов, различные их сочетания и выраженность приводят к тому, что лишь 5 (16,7%) из 30 пациентов в нашем исследовании четко и полноценно формулировали свои жалобы – это больные с преобладающими индуцированными головокружениями. Остальным пациентам 83,3% для выяснения всех имеющихся клинических проявлений заболевания приходилось проводить активный опрос и задавать конкретные вопросы о наличии того или иного симптома. Знание клинических проявлений синдрома ДВПК и понимание их патогенеза дают возможность предположить правильный диагноз и провести дальнейшее обследование для его подтверждения.

При проведении ***отомикроскопии*** у 28 пациентов группы ДВПК была выявлена целая барабанная перепонка с опознавательными пунктами без признаков воспаления. У 2 больных с ХГСО визуализировалась перфорация барабанной перепонки в заднее-нижнем квадранте натянутой части без признаков обострения хронического воспалительного процесса (гиперемии, отека, отделяемого в барабанной полости). При проведении пробы Вальсальвы дисфункции слуховой трубы ни у одного пациента выявлено не было. Кратковременное субъективное головокружение при проведении пробы Вальсальвы отмечали 14 (46,7%) больных.

Камертональное исследование в группе ДВПК проводилось всем пациентам с использованием камертонов с частотой звучания $С_{128\text{-}1024}$ Гц. При ориентировочной оценке остроты слуха 10 (33,3%) пациентов не отмечали разницу в громкости звучания камертонов всех исследуемых частот по воздуху, 13 (43,3%) – хуже слышали камертоны с частотой 128 и 256 Гц пораженным ухом (3 из них с сопутствующими заболеваниями среднего уха), 7 (23,4%)-отмечали большую громкость звучания камертонов в пораженном ухе (все с явлениями гиперакузии). Отрицательные опыты Ринне и Федеричи камертонами $С_{128,256}$ в больном ухе были выявлены у 8 (26,7%) пациентов, отрицательный опыт Ринне и положительный опыт Федеричи – у 13 (43,3%) и у остальных 9 (30%) – положительные опыты Ринне и Федеричи при исследовании камертонами всех частот. Полученные камертональные данные свидетельствовали о наличии КВИ на низких частотах у большинства (70%) больных. Обращает на себя внимание факт, что 12 (40%) пациентов отмечали субъективные головокружения при проведении опыта Федеричи. Данные головокружения могли быть вызваны как изменением давления в НСП при установке основания камертона на козелок, так и низкочастотным звуком камертона, что давало возможность предположить наличие ДВПК при первичном осмотре. 13 (43,3%) больных отмечали головокружения при использовании трещетки Барани в пораженном ухе. В обоих случаях субъективное ощущение головокружения не сопровождалось нистагмом

(визуально и в очках Френцеля). При этом латерализация звука камертонов $C_{128,256,512}$ в опыте Вебера с середины лба отмечалась в пораженное ухо у всех 30 (100%) пациентов, в том числе и у тех, кто не предъявляли жалоб на снижение слуха и не отмечали разницы в громкости звучания камертонов всех исследуемых частот по воздуху. Кроме того, при тестировании опыта Вебера камертонами $C_{128,256}$, установленными на лодыжке, медиальном мыщелке большеберцовой кости или надколеннике, выявлена латерализация звука камертона в пораженное ухо у 16 (53,3%) больных, что подтверждает усиление костной проводимости у этих пациентов, обусловленное наличием третьего мобильного окна лабиринта и также позволяет при первичном осмотре предположить имеющийся СДВПК. Отмечено, что громкость латерализованного звука усиливалась при опоре на тестируемую конечность (рис. 43).



Рис.43. Синдром ДВПК. Тестирование латерализации звука камертона с отдаленных участков тела.

Тональная пороговая аудиометрия проводилась всем пациентам группы ДВПК. При оценке характера и степени снижения слуха у 6 (20%) повышения порогов слуха при воздушном и костном звукопроведения выявлено не было, хотя эти пациенты отмечали ощущение заложенности, наполненности в пораженном ухе. У 24 (80%) больных была выявлена кондуктивная или смешанная тугоухость I-II степени. Обращает на себя внимание тот факт, что не все из этих пациентов субъективно отмечали снижение слуха, у 5 из них основным симптомом была кондуктивная

гипераккузия, при субъективно неизмененном слухе. Аудиограмма пациента с левосторонним СДВПК представлена на рисунке 44.

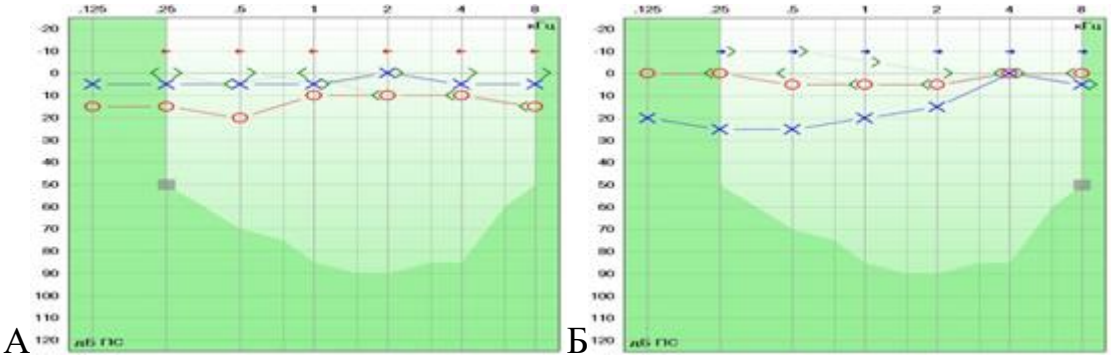


Рис.44. Синдром ДВПК. ТПА- КВИ на низких и средних частотах с нормальными порогами КП(А) и надпороговой КП(Б)

Из этих 24 пациентов КВИ на низкие и средние частоты меньше 30 дБ был выявлен у 16 (66,7%), больше 30 дБ – у 8 (33,3%), из которых у 3 – был обусловлен патологией среднего уха (1 – отосклероз и 2-ХГСО). Средние величины порогов ВП, КП и КВИ у больных группы ДВПК представлены в таблице 8.3 (3 больных с сопутствующей ушной патологией исключены).

Таблица 8.3

Средние величины КП и КВИ у больных группы ДВПК (n-27), больные с сопутствующей патологией среднего уха исключены)

Средние значения слуховых порогов в дБ (M±m)	Частоты (кГц)						
	0,125	0,25	0,5	1	2	4	8
Пороги костной проводимости	–	5,7±3,2 *p<0,05*	5,3±3,2 *p<0,05*	10,1±3,7 *p<0,05*	5,4±2,4 *p<0,05*	10,8±4,3 *p<0,05*	15,7±4,9 *p<0,05*
Пороги воздушной проводимости	26,5±2,1 *p<0,05*	29,4±2,9 *p<0,05*	22,3±3,6 *p<0,05*	17,1±2,8 *p<0,05*	10,4±2,4 *p<0,05*	8,8±3,4 *p<0,05*	10,2±4,2 *p<0,05*
Костно-воздушный интервал	–	26,3±3,3 *p<0,05*	21,5±3,3 *p<0,05*	18,2±2,9 *p<0,05*	4,9±0,76 *p<0,05*	5,1±1,2 *p<0,05*	3,5±0,9 *p<0,05*

У пациента с отосклерозом определялся зубец Кархарта – повышение порога КП до 35 дБ на частоте 2кГц. У 13 (43,3%), в том числе и у пациентов с нормальным слухом, определялась надпороговая костная проводимость на низких и средних частотах (-10-15дБ). Однако чтобы выявить это, аудиометры должны быть откалиброваны соответствующим образом, и аудиологи должны знать о необходимости проверки порогов костной проводимости ниже уровня 0 дБ. У этих 13 пациентов отмечалась латерализация звука камертона с надколенника или мыщелка. КВИ у большинства больных не был обусловлено патологией среднего уха, что подтверждается результатами **акустической импедансометрии:** у всех пациентов, за исключением 2 больных с ХГСО, регистрировался тип А тимпанометрической кривой (по J.Jerger,1970). Ипси- и контрлатеральные акустические рефлексы регистрировались у всех пациентов, за исключением 1 больного с отосклерозом. При выполнении ETF-тестов признаков дисфункции слуховой трубы не выявлено ни у одного пациента.

Таким образом, несмотря на то, что снижение слуха не является основной жалобой у больных с синдромом ДВПК, исследование слуховой функции необходимо при данной патологии. В сопоставлении с характерными жалобами и симптомами, признаки, выявляемые при камертональном тестировании: головокружения, при проведении опыта Федеричи (у 40% больных), при использовании трещетки Барани (у 43,3%), латерализация звука камертона в пораженное ухо с отдаленных участков костного скелета (у 53,3%), а также латерализация звука камертонов в опыте Вебера при отсутствии разницы в громкости звучания камертонов по воздуху позволяют заподозрить синдром третьего окна лабиринта при первичном осмотре и провести необходимые объективные исследования, подтверждающие этот диагноз. Тональная пороговая аудиометрия не является специфическим методом исследования при синдроме ДВПК. Однако, низко и среднечастотная кондуктивная и(или) смешанная тугоухость при нормальной тимпанограмме, отсутствии зубца Кархарта и

регистируемые нормальные акустические рефлексы, у большинства (80%) больных, дает возможность предположить СДВПК и провести дифференциальную диагностику с патологией среднего уха. Кроме того, такие аудиологические признаки, как надпороговая костная проводимость (у 43,3%), латерализация звука в опыте Вебера в пораженное ухо у всех пациентов, в том числе и при двустороннем равноценном слухе увеличивают индекс подозрительности в отношении данного заболевания.

Всем пациентам с СДВПК было проведено **исследовние вестибулярной функции**. При проведении *отоневрологического обследования, видиоимпульсного теста и битермальной калорической пробы* патологии периферического отдела вестибулярного анализатора у больных СДВПК не выявлено. Спонтанный и скрытый нистагм не был зарегистрирован ни у одного пациента. При проведении глазодвигательных тестов (саккады, плавное слежение) и видиоимпульсного теста патологии выявлено не было. При битермальной калорической пробе не отмечено клинически значимой асимметрии по лабиринтам, коэффициент асимметрии не превышал 25% во всех случаях. Полученные данные свидетельствуют об отсутствии периферической вестибулярной гипофункции у больных с синдромом ДВПК.

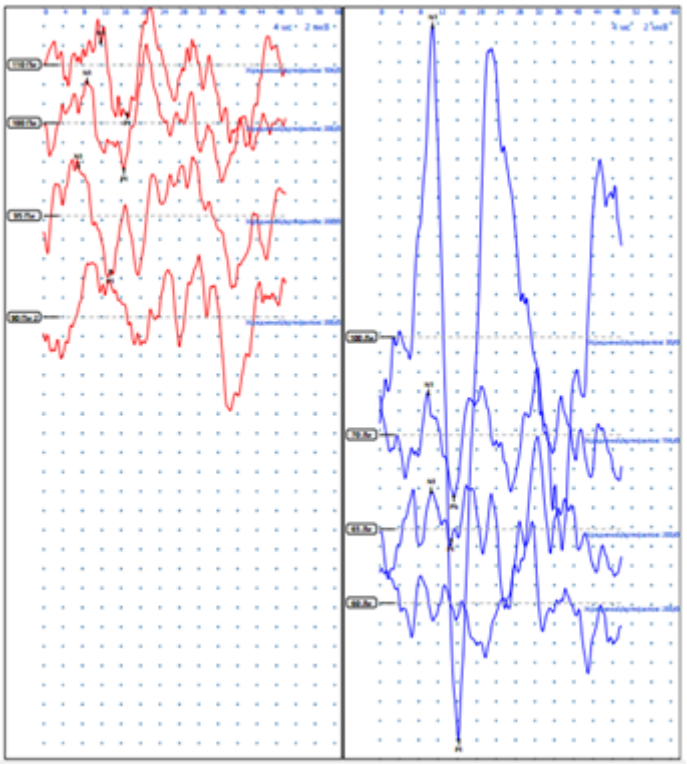
Ни у одного из 3 пациентов с позиционными головокружениями при проведении тестов Дикс-Холпайка данных за ДППГ не обнаружено.

При проведении пробы Вальсальвы 14 (46,7%) больных отмечали возникающее головокружение, лишь у 6 (20%) из них зарегистрирован вертикальный нистагм, направленный вверх с ротаторным компонентом в сторону пораженного уха. При воздействии звука интенсивностью 110 дБ у 2 (6,7%) пациентов возникло головокружение, сопровождавшееся вертикальным нистагмом. У 1 (3,3%) пациентки при исследовании Трагус-симптома отмечалось субъективное головокружение с выраженными вестибулярными реакциями (тошнота, рвота), однако нистагма у этой пациентки зарегистрировано не было. Полученные нами данные

свидетельствуют о том, что далеко не всегда субъективно ощущаемые индуцированные головокружения сопровождаются нистагмом, регистрируемым при видеонистагмографии (в 26,7%). Поэтому, несмотря на то, что по данным некоторых авторов наличие вертикального нистагма с ротаторным компонентом является объективным признаком синдрома ДВПК и выявляется у большинства (65%-70%) больных [*143; 147*], мы считаем, что наличие данного признака значительно варьирует, возможно, в зависимости от размера дегисценции, интенсивности стимула или условий проведения исследования. Тем не менее, нистагм, вызванный звуком или давлением, с движениями глаз, ориентированными в той же плоскости, что и пораженный ВПК – это классическая особенность проявления синдрома. Поэтому регистрируемый индуцированный нистагм в плоскости ВПК нами рассматривается, как объективный симптом, подтверждающий синдром ДВПК, однако его отсутствие не исключает наличия заболевания и требует оценки в совокупности с результатами других методов обследования.

Регистрацию ***вестибулярных миогенных вызванных потенциалов (ВМВП)*** проводили 27 пациентам с клинически значимой дегисценцией ВПК. Исследовались цервикальные (цВМВП) и окулярные (оВМВП) вестибулярные миогенные вызванные потенциалы при тональной стимуляции частотой 500 Гц. В большинстве случаев величину порогов вызываемых ответов в пораженном ухе и амплитуду ответа комплекса p1-n2 оценивали по сравнению со здоровой стороной. При двустороннем синдроме ДВПК или невозможности провести тестирование ВМВП в непораженном ухе величину порогов сравнивали с нормальными пороговыми значениями у здоровых лиц.

Снижение порогов ответа цВМВП и(или) оВМВП с повышением амплитуды ответа были зарегистрированы у всех пациентов. Ответы вызывались необычайно низкими стимулами и были значительно меньше нормальных значений. Результаты исследования оВМВП и цВМВП представлены на рисунках 45, 46.



Асимметрия

N	N1	P1	P1–N1 %
100 Пи, 100 Ли	1,90	0,32	78,4

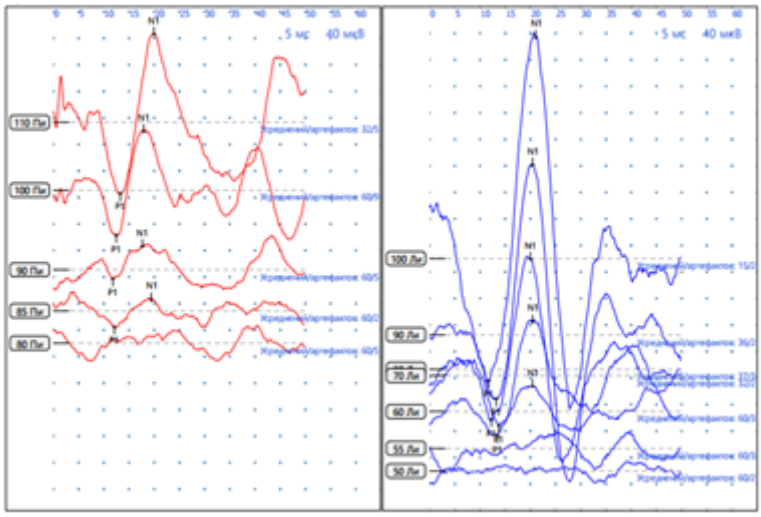
Латентности и амплитуды (правое ухо)

N	N1 (мс)	P1 (мс)	P1–N1 (мкВ)	Усредненная ЭМГ (мкВ)	Выпрямленная амплитуда (мкВ)	Эпохи
110 Пи	11,7	17,3	7,3			
100 Пи	9,0	16,6	8,9			
95 Пи	7,2	13,8	10,7			

Латентности и амплитуды (левое ухо)

N	N1 (мс)	P1 (мс)	P1–N1 (мкВ)	Усредненная ЭМГ (мкВ)	Выпрямленная амплитуда (мкВ)	Эпохи
100 Ли	10,9	16,3	73,5			
70 Ли	10,1	15,2	10,6			
65 Ли	10,6	14,7	4,9			

Рис. 45. Синдром ДВПК, амплттуда и пороги ответов оВМВП свидетельствуют о наличии «третьего мобильного окна лабиринта» слева



Асимметрия

N	P1	N1	P1–N1 %
100 Пи, 100 Ли	0,66	3,17	53,5
90 Пи, 90 Ли	1,46	2,78	75,6

Латентности и амплитуды (правое ухо)

N	P1 (мс)	N1 (мс)	P1–N1 (мкВ)	Усредненная ЭМГ (мкВ)	Выпрямленная амплитуда (мкВ)	Эпохи
110 Пи	13,2	19,8	239,9	114,9	2,1	32
100 Пи	12,4	17,9	157,2	118,4	1,3	60
90 Пи	11,8	17,6	49,1	111,8	0,4	60
85 Пи	12,0	19,4	40,9	90,0	0,5	60

Латентности и амплитуды (левое ухо)

N	P1 (мс)	N1 (мс)	P1–N1 (мкВ)	Усредненная ЭМГ (мкВ)	Выпрямленная амплитуда (мкВ)	Эпохи
100 Ли	11,8	21,0	518,2	116,7	4,4	15
90 Ли	13,2	20,4	353,7	108,8	3,2	36
80 Ли	12,3	20,0	241,2	94,1	2,6	37
70 Ли	13,8	20,4	156,4	89,2	1,8	32
60 Ли	13,5	20,4	74,1	94,5	0,8	60

Рис.46.Синдром ДВПК, амплитуда и пороги ответов цВМВП свидетельствуют о наличии «третьего мобильного окна лабиринта» слева

Порог ответа при выполнении оВМВП в среднем составил 61,3±2,9дБ, цВМВП- 69,6±3,4дБ (при норе 90-100дБ). Максимальная асимметрия ответа у большинства пациентов регистрировалась при стимуле 100 дБ. Средняя асимметрия по амплитуде при одностороннем синдроме ДВПК оВМВП составила 65,9±5,8%, цВМВП – 54,3±4,1% (от 48 до 96%) при норме до 37%. Выраженной асимметрии ответов у 2 пациентов (4 уха) с двухсторонним синдромом ДВПК не отмечено, абсолютная амплитуда ответа комплекса p1-n2 для оВМВП справа

составила 50 и 88 мкВ, для цВМВП – 576,3 и 353,8 мкВ; слева для оВМВП -51,9 и 86,6 мкВ, для цВМВП- 496,3 и 428,1 мкВ, что значительно превысило средние значения амплитуды с обеих сторон для здоровых людей (амплитуда комплекса p1-n2 8-10 мкВ для оВМВП; 150-200 мкВ для цВМВП). У 5 пациентов имелось значительное понижение порогов (до 55-65дБ) и повышение амплитуды оВМВП с асимметрией ответа 75-85%, ответы же цВМВП вызывались стимулами той же интенсивности (90 дБ), что и в здоровом ухе, однако при этом имелось повышение амплитуды комплекса p1-n2 с асимметрией ответа 50-67%. У 3 больных имелись нормальные пороги ответа цВМВП и незначительно сниженные пороги оВМВП (80-85дБ), однако регистрировалась асимметрия ответа 45-55% за счет повышения амплитуды комплекса p1-n2 в обоих классах ВМВП в пораженном ухе. У этих трех пациентов преобладала кохлеарная симптоматика (аутофония, кондуктивная гипераккузия), не сопровождавшаяся вестибулярными симптомами. Ни у одного пациента не было нормальных порогов оВМВП, что свидетельствует о большей чувствительности тестирования глазного ВМВП по сравнению с шейным при синдроме ДВПК. Отмечено, что более низкие пороги ответов и более выраженная асимметрия регистрируется у пациентов с более выраженной клинической симптоматикой. Это подтверждают результаты обследования пациентов с двусторонним синдромом ДВПК: при отсутствии асимметрии амплитуды ответа более низкие пороги (на 10-15дБ) регистрировались в ухе с более выраженными клиническими проявлениями.

Оценка значений порогов ответов и амплитуд комплекса p1-n2 в сочетании с клиническими проявлениями помогает определить сторону с большим поражением при двусторонней патологии при планировании хирургического лечения. Нами не отмечена явная корреляция имеющихся *отдельных* клинических симптомов с величиной порогов и амплитудой ответов оВМВП и цВМВП. Однако очевидно, что у пациентов с ярко выраженной клинической симптоматикой регистрируются более низкие

пороги, более высокая амплитуда и, соответственно, большая асимметрия ответов между пораженным и здоровым ухом. Кроме того, мы провели исследование ВМВП 7 пациентам с бессимптомной дегисценцией ВПК – случайной находкой при проведении КТ. Эти пациенты не были включены в группу исследования, поскольку у них не было клинических проявлений синдрома ДВПК. У всех пациентов была неизмененная вестибулярная функция по данным вестибулометрии. При исследовании обоих классов ВМВП пороги ответов были нормальными или незначительно снижены (до 85дБ), и, хотя имелось некоторое повышение амплитуды ответа, асимметрия не превышала 37%. Это так же подтверждает, что исследование ВМВП является методом, подтверждающим наличие *функционирующего* третьего окна лабиринта, проявляющегося клиническими симптомами. Мы предполагаем, что величина порогов и амплитуды ВМВП, как и клинические проявления, зависят от размера дегисценции, который, по-видимому, влияет на возможность доступа звуков в лабиринт. Возможно, в случаях бессимптомной ДВПК для получения ответа требуется более интенсивная, по сравнению с тональной, вибрационная стимуляция. Однако, поскольку при планировании лечения мы, прежде всего, ориентировались на клинические проявления синдрома, мы не использовали дополнительные методы исследования для подтверждения диагноза, так как это не влияло на тактику ведения больного. Учитывая то, что патология среднего уха влияет на результаты ВМВП, мы не проводили исследования пациентам с отосклерозом и ХГСО.

Таким образом, исследование ВМВП являются высокоспецифичным объективным методом, подтверждающим наличие синдрома ДВПК. Несмотря на то, что оВМВП являются более чувствительными для диагностики синдрома, поскольку отражают состояние утрикулюса и верхнего вестибулярного нерва, мы считаем, что необходимо оценивать результаты исследования обоих классов ВМВП, так как не во всех случаях наблюдаются симметричные изменения окулярных и шейных ВМВП

(снижение порогов, повышение амплитуды), характерные для синдрома. Кроме того, при двустороннем процессе необходимо сравнивать величину порогов и амплитуды ответа в совокупности с клиническими проявлениями для определения «ведущего» уха.

ЭКоГ была проведена 15 пациентам на первом этапе нашего исследования. Из них признаки гидропса лабиринта – повышение отношения суммарного потенциала к потенциалу действия без клинических проявлений гидропса лабиринта были выявлены у 3 (20%) больных. При этом у 12 (80%) пациентов признаков гидропса лабиринта по данным ЭКоГ выявлено не было. Поэтому мы считаем, что гидропс лабиринта не всегда выявляется при синдроме ДВПК и, скорее, является вторичным. Мы не использовали ЭКоГ для диагностики синдрома ДВПК, поскольку не выявлено специфических изменений для данного заболевания. Однако ЭКоГ может быть полезной для проведения дифференциальной диагностики или при наличии сопутствующих заболеваний (например, болезнь Меньера).

Поскольку у пациентов с СДВПК имеется истончение передней грани пирамиды с костными дефектами, а клиническая манифестация СДВПК у 90% больных возникала на фоне истончения стенки ВПК после эпизода, связанного с травмой и (или) подъемом ВЧД, мы провели обследование пациентов для выявления признаков ВЧГ и метаболических нарушений костной ткани, аналогичное подгруппе СОЛ II. Несмотря на то, что у пациентов группы СДВПК, в отличии от пациентов СОЛ II, не было конституционных и возрастных особенностей, а также сопутствующей патологии, сопровождающихся внутричерепной гипертензией и остеопорозом (остеопенией), мы считаем целесообразным провести это исследование для понимания, имеют ли данные состояния этиологическое значение для развития обоих заболеваний.

Клинических проявлений внутричерепной гипертензии (головной боли, тошноты, нечеткости зрения, «тяжести в голове» преимущественно в утренние часы) у пациентов с СДВПК не было.16 (53,3%) пациентам этой

группы была проведена ультразвуковая допплерография сосудов головного мозга с оценкой показателей и вычислением индекса Клингельхофера для выявления признаков внутричерепной гипертензии. У всех пациентов среднее значение индекса Клингельхофера составило 0,94 ± 0,03 (от 0,79 до 1,11), что соответствовало нормальному ВЧД, не превышавшему 120 мм.вод.ст.

20 пациентам с синдромом ДВПК было проведено исследование биохимических показателей состояния фосфорно-кальциевого обмена с целью выявления метаболических нарушений костной ткани. Среднее значение уровня 25(OH)D было 32,7±5,8 нг/мл, что соответствовало нормальному уровню витамина D в сыворотке крови. При этом недостаточность уровня витамина D выявлена у 4 (20%) больных, дефицита витамина D не отмечено ни у одного пациента.

Средний уровень общего кальция в сыворотке крови составил 2,29±0,07ммоль/л (при норме – 2,10-2,55 ммоль/л). Гипокальцемии не выявлено ни в одном случае.

Средний уровень экскреции кальция в суточной моче составил 4,55±0,78 ммоль/сутки при норме 2,5-7,5 ммоль/сутки. Гипокальциурии у пациентов с синдромом ДВПК выявлено также не было.

Рентгенологическая денситометрия костной ткани пациентам этой группы не проводилась в связи с отсутствием показаний к проведению данного исследования.

Таким образом, по данным проведенного обследования мы не выявили признаков повышения ВЧД и метаболических нарушений, характерных для изменения плотности костной ткани у пациентов с синдромом ДВПК. Это свидетельствует о том, что остеопороз и внутричерепная гипертензия не являются факторами, влияющими на развитие синдрома, в отличие от СОЛ II типа, хотя в обоих случаях основным этиологическим фактором заболевания является наличие костного дефекта пирамиды.

8.2. Результаты лучевых методов обследования пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала.

Компьютерная томография височных костей является основным методом, позволяющим визуализировать дегисценцию ВПК. КТ височных костей с толщиной срезов 0,65 мм была проведена всем 30 пациентам с клиническими проявлениями синдрома ДВПК. Исследование проводилось по спиральной программе в аксиальной и коронарной проекциях с последующей мультипланарной реконструкцией изображения в плоскости верхнего ПК (проекция Пошля). Мы считаем, что реконструкция в проекции Пошля обязательна для выявления дегисценции ВПК, поскольку исследование только в стандартных проекциях даже с высоким разрешением не дает возможности проследить канал на всем протяжении, что приводит к гипердиагностике ДВПК и большому числу ложноположительных результатов. Компьютерные томограммы в коронарной проекции и мультипланарная реконструкция (МПР) изображения в проекции Пошля представлены на рисунках 47 и 48.

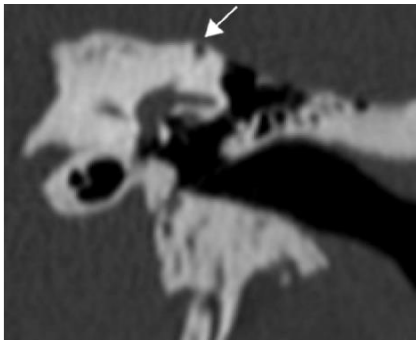
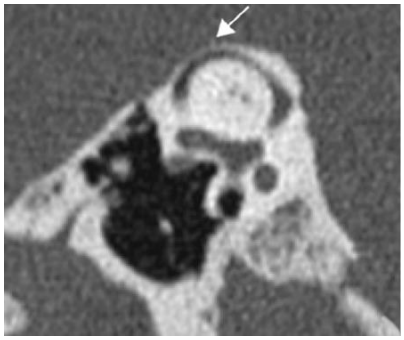
А  Б 

Рис.47. Коронарная проекция (А), создается впечатление о наличии ДВПК, не подтвержденное при МПР изображения (Б).

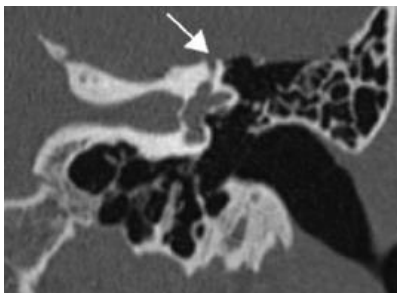
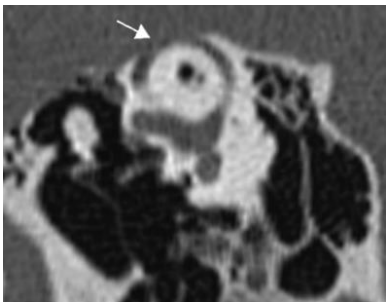
А  Б 

Рис.48. Коронарная проекция (А,) ДВПК, подтвержденная при МПР изображения (Б).

Большинству пациентов (70%) ранее проводилась КТ в других медицинских учреждениях, однако дегисценции верхнего ПК были описаны рентгенологами лишь у 5 (23,8%) из них. В тех случаях, когда КТ изображения были неинформативны из-за неудовлетворительного качества или невозможности провести МПР, проводилась повторная КТ по соответствующему протоколу с описанием исследования ЛОР-рентгенологом (выражаем благодарность сотрудникам отдела лучевой диагностики Е.И.Зеликович и Г.В.Куриленкову). Дегисценция ВПК диагностировалась при отсутствии костной стенки ВПК в проекции Пошля и была выявлена у всех 30 (100%) пациентов. У 26 (86,7%) определялась односторонняя ДВПК, у 4(13,3%) – двусторонняя, из них у 2 – бессимтомная с одной стороны и у 2- имелись двусторонние клинические проявления синдрома ДВПК. Размер дегисценции определялся в проекции Пошля – при увеличении изображения в 10 раз измеряли линейное расстояние между наиболее удаленными точками наружной стенки верхнего ПК на границе с дегисценцией (рис.49).

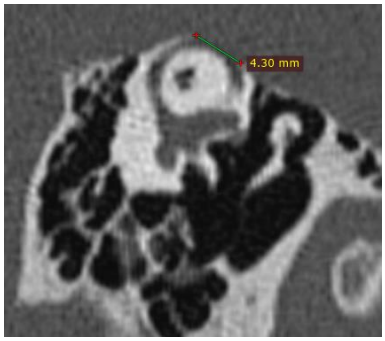


Рис.49. ДВПК размером 4,3 мм при МПР изображения

Средний размер дегисценций составил 3,4± 1,68мм (от 2,0 до 5,8 мм). Мы считаем, что клинически ДВПК может проявляться при величине около 2 мм и более. Однако зависимости выраженности клинических проявлений и их сочетаний от размера дегисценции нами не отмечено. По-видимому, размер дегисценции – не единственный фактор, влияющий на выраженность клинических проявлений. В подгруппе пациентов с СОЛ II мы обнаружили бессимптомные ДВПК с обеих сторон у 4 (6,7%) больных, при этом у 2 из них размер дегисценций был более 2 мм. Возможно, для клинического проявления синдрома, имеет

значение плотность и эластичность ТМО в области дегисценции. Кроме того, при дегисценциях больших размеров, облитерация просвета верхнего ПК пролабирующей ТМО может привести к меньшей выраженности или отсутствию клинических проявлений синдрома. Это предположение основано на наблюдении пациентки с ДВПК размером 5 мм, у которой имелась незначительно выраженная кондуктивная гиперакузия без вестибулярных нарушений, значения порогов ответов оВМВП и цВМВП составили 74,5 дБ и 72,1 дБ, а асимметрия амплитуды ответов ответов 47% и 42% соответственно, меньше результатов исследования ВМВП у пациентов с выраженными симптомами. Современная КТ позволяет выявить костную стенку верхнего ПК толщиной более 0,1 мм. Однако имеются сведения, что ДВПК может проявляться клинически при сохранении, но истончении стенки ВПК менее 0,1 мм. B. Ward и M. Baxter визуализировали тонкую костную стенку (предегисценцию, «голубую линию») над верхним ПК при операции доступом через СЧЯ примерно в 1\3 случаев, когда явная ДВПК была диагностирована по КТ [*31; 246*]. При этом авторы отметили, что не было существенных различий в симптоматических проявлениях у этих больных и в случаях истинной дегисценции. Возможно, для выраженности клинических симптомов также имеет значение толщина и «податливость» сохраненного эндостального слоя менее 0,1 мм, не определяемая при КТ.

Таким образом, высокоразрешающая КТ височной кости с реконструкцией изображения в плоскости верхнего ПК по Пошлю является основным методом диагностики ДВПК, позволяющая выявить истончение костной стенки канала до 0,1 мм и определить размер дегисценции. Это исследование необходимо проводить всем пациентам с клиническими проявлениями синдрома. Кроме того, КТ позволяет оценить степень пневматизации ВК, выраженность перилабиринтных клеток, расположение дна СЧЯ и наличие костных дефектов крыши, что

важно при планировании хирургического лечения. Выявляемое по данным КТ истончение передней грани пирамиды у всех пациентов и костные дефекты крыши в 61,7% являются анатомической особенностью, этиологически общей для развития синдрома ДВПК и СОЛ II. Однако, поскольку в этой группе пациентов ни в одном случае костные дефекты передней грани пирамиды не являлись ликворными фистулами, а в подргуппе СОЛ II не было клинических проявлений СДВПК, очевидно, что возникновение этих заболеваний имеет различные патогенетические аспекты и требуются дополнительные факторы, приводящие их развитию.

8.3. Алгоритм диагностики синдрома дегисценции верхнего полукружного канала.

На основании проведенного обследования больных с синдромом ДВПК нами разработан алгоритм диагностики данного заболевания. Пациентам с жалобами, характерными для синдрома третьего окна лабиринта (индуцированные головокружения, аутофония, усиленное восприятие костнопроводимых звуков, осциллопсии, пульсирующий шум, заложенность в ухе и общая неустойчивость) в различных их сочетаниях, проводится ЛОР-осмотр с обязательным камертональным исследованием, позволяющим предположить синдром ДВПК при латерализации звука низкочастотного камертона в больное ухо с отдаленных зон костного скелета, головокружении при проведении опыта Федеричи или использовании трещетки Барани и при положительном фистульном симптоме. Затем проводится комплексное аудиологическое обследование. КВИ 10 дБ и более, не обусловленный патологией среднего уха (при нормальной тимпанометрии и неизмененных акустических рефлексах) и надпороговая костная проводимость (-5-10 дБ) на низких и средних частотах свидетельствуют о наличии «третьего мобильного окна лабиринта». Однако отсутствие

этих признаков не исключает синдром ДВПК, поскольку могут быть только вестибулярные проявления синдрома. Пациентам с КВИ, ненормальной тимпанограммой и(или) отсутствующими акустическими рефлексами необходимо исключать патологию среднего уха (отосклероз, дисфункцию слуховой трубы, ХГСО, фистулу лабиринта), которая может быть причиной данных изменений. Пациентам с тимпанограммой типа А и сохраненными акустическими рефлексами проводится исследование цервикальных и окулярных ВМВП и видеоимпульсный тест. Снижение порогов ц ВМВП и оВМВП, увеличение амплитуды ответа и асимметрия по амплитуде более 37% (в случае одностороннего поражения) при нормальной вестибулярной функции свидетельствует о наличии функционирующего «третьего окна лабиринта».

Данное исследование не информативно при патологии среднего уха и не может использоваться для дифференциальной диагностики при сочетании с синдромом ДВПК. При двустороннем поражении оцениваются абсолютные значения пиков *p1-n1* и пороги ответов. При отсутствии признаков «третьего окна лабиринта» по результатам ВМВП пациентам необходимо проводить дальнейшее обследование для исключения патологии внутреннего уха или неврологических заболеваний (болезнь Меньера, фистула окон лабиринта, вестибулярная мигрень и другие). Больным с низкими порогами, повышенной амплитудой ВМВП и асимметрией ответов более 37% при нормальной вестибулярной функции проводится высокоразрешающая КТ височной кости с реконструкцией изображения в плоскости ВПК. Наличие дегисценции ВПК подтверждает диагноз и решается вопрос о тактике лечения. Схема диагностического алгоритма при синдроме ДВПК представлена на рисунке 50.



Рис.50. Диагностический алгоритм синдрома ДВПК.

Таким образом, предложенный алгоритм позволяет поставить диагноз синдром ДВПК пациентам с симптомами «третьего мобильного окна лабиринта». Кроме того, предложенный алгоритм обследования позволяет

дифференцировать синдром ДВПК с заболеваниями со схожей кохлеовестибулярной симптоматикой. При проведении высокоразрешающей КТ височной кости пациентам с патологией среднего и внутреннего уха и симптомами, сходными с проявлениями «третьего окна лабиринта», мы рекомендуем оценивать результаты КТ с реконструкцией изображения в плоскости верхнего ПК для выявления дегисценции, поскольку возможно сочетание двух патологических состояний и данное исследование поможет объяснить нетипичное течение ушной патологии. Диагностика синдрома ДВПК основывается на комплексном обследовании, включающим тщательный сбор жалоб и анамнеза, камертональное исследование, тональную пороговую аудиометрию, исследование вестибулярной функции с ВМВП, компьютерную томографию височной кости с мультипланарной реконструкцией изображения в проекции Пошля.

Глава IX. ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ ДЕГИСЦЕНЦИИ ВЕРХНЕГО ПОЛУКРУЖНОГО КАНАЛА.

9.1. Выбор тактики ведения больных с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала.

Тактика лечения пациентов с синдромом дегисценции верхнего ПК определялась данными обследования и выраженностью клинических проявлений синдрома. Нами была разработана анкета, включающая вопросы, касающиеся клинических проявлений заболевания и их влияния на жизнь больного, помогающая оценить субъективные ощущения пациентов. После проведения комплексного диагностического обследования и установления диагноза пациентам предлагалось дать положительные или отрицательные ответы на вопросы анкеты. Пациентам объясняли, что цель данного опроса – сопоставить их субъективные ощущения с данными проведенного обследования, что поможет планировать тактику дальнейшего лечения. Вопросы анкеты представлены в таблице 9.1.

Таблица 9.1

Предоперационное анкетирование пациентов с диагностированным синдромом ДВПК (n-30)

Вопросы	Ответы *(да/нет)*
Имеющиеся у Вас симптомы:	
- индуцированные головокружения	
- усиленное восприятие костнопроводимых звуков	
- снижение слуха (заложенность в ухе)	
- субъективный ушной шум	

- осциллопсии	
- общая неустойчивость	
Основные беспокоящие симптомы *(возможно выбрать два):*	
- индуцированные головокружения	
- усиленное восприятие костнопроводимых звуков	
- снижение слуха (заложенность в ухе)	
- субъективный ушной шум	
- осциллопсии	
- общая неустойчивость	
Вы можете избегать триггеров?	
Имеется ли отрицательное влияние симптомов	
- на образ жизни	
- на профессиональную деятельность	
- на психологическое состояние *(настроение, внимание, страх, раздражительность и т.д.)*	
- на физическое состояние *(утомляемость, слабость и т.д.)*	
- другое	

Выраженность клинических проявлений синдрома ДВПК оценивалась по результатам анкетирования пациентов. 10 больных определили основными беспокоящими их симптомами снижение слуха, заложенность в ухе и периодически возникающую неустойчивость, не связанную с какими-либо причинами. У 4 из них эпизодически возникали кратковременные не сильные головокружения при интенсивном сморкании, у одного – при поднятии тяжестей. Двое пациентов отметили пульсирующий шум и сердцебиение в ухе при тяжелой физической нагрузке. Ни у одного из этих пациентов не было симптома Тулио или выраженного усиленного восприятия костнопроводимых звуков. Индуцированные вестибулярные симптомы выявлялись при активном опросе, они оценивались пациентами как непостоянные, слабо выраженные и не влияющие на их образ жизни или профессиональную деятельность. Все пациенты сообщили об имеющейся возможности избегать триггерных воздействий. У 9 пациентов по данным КТ была выявлена односторонняя дегисценция ВПК, не превышающая 2 мм, у одной пациентки размер дегсценции составлял 5 мм. При исследование ВМВП выявлено, что пороги оВМВП и цВМВП были снижены у всех пациентов до 65-75 дБ. Асимметрия ответов была более 37%, однако не превышала 45-55%. Отмечалось большая асимметрия ответа оВМВП по сравнению с цВМВП.

По данным ТПА у 4 из этих 10 больных был выявлен нормальный слух, у 3 – имелся КВИ 15 дБ на низких и средних частотах и у 3 – более 30 дБ (1 – с отосклерозом, 2 – с ХГСО).

Основываясь на результатах обследования и анкетирования, у этих 10 больных клинические проявления СДВПК были расценены, как незначительные и больные не нуждались в хирургическом лечении. Пациентам объясняли причину возникновения их жалоб, цель проводимой операции при синдроме ДВПК и имеющиеся риски относительно слуховой функции, несопоставимые с выраженностью имеющихся у них

симптомов. В основном, этим больным было достаточно осознать причину заболевания и отсутствие угрозы здоровью. Пациентам рекомендовали избегать триггерных воздействий, ситуаций, связанных с подъемом ВЧД, при необходимости назначали препараты бетагистина и вестибулосупрессоры короткими курсами, динамическое наблюдение с повторным аудиологическим исследованием и регистрацией ВМВП 1 раз в год с целью оценки динамики симптомов «третьего окна лабиринта». У всех 10 пациентов, которые находятся под наблюдением в НИКИО (максимальный срок наблюдения 5 лет) прогрессирования или появления новых симптомов отмечено не было. Троим из них с сопутствующей патологией среднего уха проведены слухоулучшающие операции (1- стапедопластика, 2- тимпанопластики I типа с положительным эффектом) с положительным результатом.

У 20 пациентов основными беспокоящими их симптомами были индуцированные головокружения и (или) выраженная усиленное восприятие костнопроводимых звуков, гиперакузия, что и послужило причиной их обращения. У большинства (13) пациентов присутствовали оба симптома, у 4 – только головокружения, у 3 – только аутофония и усиленное восприятие костнопроводимых звуков. Все пациенты сообщили, что данные проявления заболевания значительно влияют на их образ жизни. 12 из них отметили, что не могут полноценно заниматься профессиональной деятельностью. Все больные сообщили о влиянии симптомов на их психологическое и физическое состояние (боятся выйти из дома, испытывают раздражение и подавленность из-за того, что не могут сосредоточиться, общаться с людьми, слушать музыку, заниматься спортом и т.д.). Все пациенты отмечали тревогу из-за непонимания того, что с ними происходит до установления правильного диагноза. 15 из них отмечали слабость, головные боли, описывая свое состояние как «половина головы набита песком или цементом», «в ухе установлен микрофон», «нет сил», «живу в постоянном грохоте, все раздражает» и т.д. Другие проявления синдрома также были отмечены этими

пациентами, однако меньше их беспокоили и не влияли на качество жизни. Несмотря на явную выраженность симптомов, не всегда больные могли четко их сформулировать и лишь при наводящих вопросах удавалось выяснить, что речь идет о проявлениях синдрома ДВПК. По данным ТПА у 2 пациентов пороги КП и ВП соответствовали норме. У 18 КВИ составил 15-40 дБ на низких и средних частотах. Надпороговая костная проводимость выявлена у 13 была выявлена надпороговая костная проводимость -5-10 дБ на низких и средних частотах (до 1000 Гц). Все 20 пациентов имели тимпанограмму типа А и нормальные акустические рефлексы.

На КТ височных костей была выявлена дегисценция ВПК 2 мм и более на стороне поражения. У двух из них имелись двусторонние дегисценции с клиническими проявлениями синдрома с обеих сторон. У одного – преобладали явления кондуктивной гиперакузии с обеих сторон, у второй пациентки – двусторонние индуцированные головокружения и кондуктивная гиперакузия.

При исследовании шейных и глазных ВМВП у 20 (22 уха) оперированных пациентов было выявлено снижение порогов (50-65 дБ) и повышение амплитуды ответов. У 2 из них с двусторонним синдромом ДВПК признаки третьего окна по данным исследования ВМВП обоих классов были выявлены с обеих сторон без выраженной асимметрии комплексов p1-n1. У 18 больных с односторонним синдромом определялась асимметрия амплитуды ответов по сравнению со здоровым ухом (42-90%). Сравнивая средние пороговые значения и асимметрию амплитуды ответов обоих классов ВМВП у пациентов с ярко выраженной симптоматикой (в дальнейшем оперированных) и у пациентов с незначительными клиническими проявлениями (неоперированных), которым было проведено исследование ВМВП, нами были отмечены более низкие пороги и большая асимметрия в первом случае. (табл. 9.2).

Таблица 9.2

Средние показатели значений обоих классов ВМВП

Средние показатели значений	Все обследованные пациенты (n-27)	Оперированные пациенты (n-22)	Неоперированные пациенты (n-7)
Средние значения порогов оВМВП (дБ)	61,3±2,9 *p<0,05*	57,5 ±4,1 *p<0,05*	69,1±2,4 *p<0,05*
Асимметрия комплекса *p1-n1*для оВМВП (%)	65,9±5,8 *p<0,05*	75,9±3,1 *p<0,05*	48±2,2 *p<0,05*
Средние значения порогов цВМВП (дБ)	69,6±3,4 *p<0,05*	61,4±4,5 *p<0,05*	73,5±5,1 *p<0,05*
Асимметрия комплекса *p1-n1*для цВМВП(%)	54,3±4,1 *p<0,05*	59,1±2,3 *p<0,05*	43,1±2,7 *p<0,05*

По нашим данным клинические проявления симптомов «третьего окна лабиринта» у оперированных пациентов были выражены в большей степени: чем более значима клинически дегисценция ВПК, тем ниже пороги, больше амплитуда комплекса p1-n1 и, соответственно, более выраженная асимметрия ВМВП обоих классов. Полагаем, что оценка величин порогов ответов ВМВП и асимметрии амплитуды может дополнительно использоваться при планировании тактики лечения, поскольку эти показатели не только подтверждают диагноз, но в какой-то степени позволяют объективизировать субъективные проявления синдрома ДВПК.

Выраженные клинические проявления синдрома, влияющие на качество жизни пациентов, подтвержденные объективными данными: ДВПК > 2мм по данным КТ ВК с МПР, асимметрия амплитуд комплекса *p1-n1* более 37% и снижение порогов цВМВП и(или) оВМВП, КВИ 15-40 дБ по данным ТПА при нормальной акустической импедансометрии), надпороговая костная проводимость являлись *показаниями к проведению хирургического лечения*. Этим 20 пациентам была произведена операция – фенестрация и пломбировка

ВПК трансмастидальным доступом. Больным было объяснено, что целью хирургического лечения является уменьшение основных симптомов синдрома ДВПК и слухоулучшение в данном случае не является задачей операции. Все пациенты были предупреждены о возможности осложнения после операции – развития НСТ в связи с манипуляциями во внутреннем ухе. Больным с двусторонним синдромом объясняли, что уменьшение симптомов после операции ожидается только с одной стороны. Решение о возможности оперировать другое ухо будет принято в дальнейшем в зависимости от состояния слуховой и вестибулярной функции в оперированном ухе. Получено информированное согласие всех пациентов на проведение операции.

9.2. Хирургическое лечение пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала.

Диагноз синдром ДВПК впервые в России был поставлен в НИКИО им. Л.И. Свержевского в 2012 году и у нас не было опыта хирургического лечения данной патологии. Краниотомия СЧЯ или мини-краниотомия трансмастоидальным доступом с пластикой и\или окклюзией дефекта были описаны в зарубежной литературе как хирургические методы лечения синдрома. Однако в нашей стране интракраниальные доступы преимущественно являются прерогативой нейрохирургов, а лечение больных с кохлеовестибулярными расстройствами осуществляется отоларингологами. Учитывая данные обстоятельства, мы разработали метод хирургического лечения синдрома ДВПК – *фенестрацию и пломбировку ВПК трансмастоидальным доступом*. При разработке метода мы основывались на том, что удаление части лабиринта с сохранением слуховой функции является изученным явлением и используется в отохирургии длительное время. L. Parnes, J. McClure в 1985 году исследовали влияние окклюзии заднего ПК у морских свинок и обнаружили, что слух, при измерении стволовых вызванных потенциалов, оставался стабильным в течение 6 месяцев после

операции. В дальнейшем эта оперативная техника была усовершенствована и реализована как окклюзия заднего ПК для трудноизлечимых случаев доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения с частотой НСТ при этой операции лишь 5%. [*22;23;166*].

В литературе мы встретили единичные сообщения о фенестрации верхнего ПК с его окклюзией при синдроме ДВПК. По мнению большинства авторов риск кохлеарных осложнений при интралабиринтном вмешательстве, технические трудности, обусловленные низким стоянием дна СЧЯ ограничивает возможности проведения операции. Видимо это явилось причиной, почему трансмастоидальная фенестрация верхнего ПК не нашла дальнейшего развития и широкого распространения при лечении синдрома ДВПК.

У нас имеется опыт выполнения более 300 операций селективной лазеродестукции лабиринта. При этой операции так же происходит деструкция части лабиринта (ампулярного рецептора горизонтального ПК) с сохранением слуховой функции. Пломбировка ПК при фистулах лабиринта у больных ХГСО так же используется в нашей клинике. Хотя сравнение результатов данной операции, проводимой в условиях хронического воспаления, измененных слуховой и вестибулярной функций, может быть не совсем корректна с результатами пломбировки при синдроме ДВПК, но мы считаем, что использовать опыт проведения этих операций при синдроме ДВПК имеет смысл. По данным зарубежной литературы интракраниальная пломбировка ПК при синдроме ДВПК является более эффективной методикой по сравнению с поверхностным закрытием дефекта тем же доступом. В виду высокой травматичности интракраниального доступа потребовалось разработать менее инвазивную методику хирургического лечения синдрома ДВПК, позволяющую произвести пломбировку верхнего ПК, изолировать «мобильное третье окно» и уменьшить обусловленные его наличием симптомы, сохранить слуховую и частично вестибулярную функции, избежав при этом интракраниального вмешательства. Все вышесказанное явилось обоснованием для разработки метода

хирургического лечения СДВПК – фенестрации и пломбировки ВПК трансмастоидальным доступом. Схема операции представлена на рисунке 51.

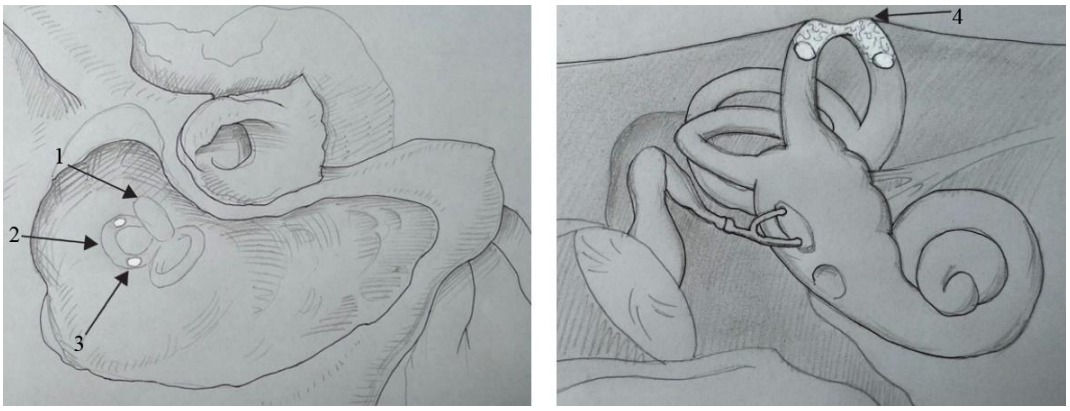


Рис. 51. Схема операции трансмастоидальной фенестрации и пломбировки ВПК: 1 – латеральный ПК, 2 – верхний ПК, 3 – фенестрация задней ножки ВПК. 4 –ВПК, запломбированный в направлении ДВПК.

Особенности анатомического строения височной кости, выявляемые при КТ и описанные выше (истончение передней грани пирамиды, низкое стояние дна СЧЯ у 76,7%, костные дефекты тегмена у 61,7%) необходимо тщательно оценивать при планировании хирургического лечения трансмастоидальным доступом. С другой стороны, пневматический тип строения с выраженными субтегментальными и перилабиринтными клетками у всех пациентов облегчают визуализацию ВПК при данном подходе (рис 52).

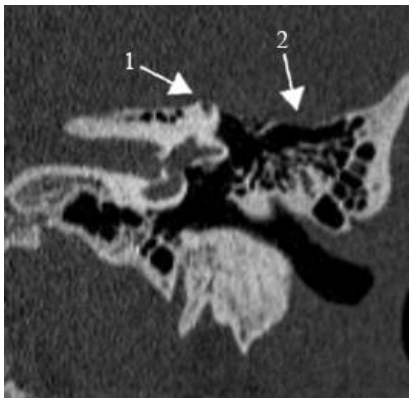


Рис.52. ДВПК(1), низкое стояние дна СЧЯ, дефекты передней грани пирамиды(2), выраженные субтегментальные и перилабиринтные клетки.

Все операции проводились в НИКИО им. Л.И.Свержевского в период с 2012 по 2021 год. Одному пациенту с изолированными кохлеарными проявлениями СДВПК была проведена интрамеатальная пластика окна улитки аутотканями с положительным эффектом. Однако через 2 месяца наступил рецидив симптомов, и через год пациенту выполнена реоперация по разработанной методике. Всем больным вмешательство проведено под комбинированным эндотрахеальным наркозом.

Техника операции фенестрации и пломбировки верхнего полукружного канала трансмастоидальным доступом. Выполнялся стандартный заушный разрез с формированием мышечно-надкостничного лоскута и обнажением задне-верхней стенки НСП и площадки сосцевидного отростка. С помощью моторной системы и агрессивной фрезы проводилась аттикоантромастоидотомия. До вскрытия антрума собиралась костная стружка кортикального слоя сосцевидного отростка для использования в пластике. Область адитуса расширялась до визуализации короткого отростка наковальни и области стенки горизонтального ПК. Удалялись также клетки синодурального угла с целью хорошего обзора и улучшения возможностей для манипуляций в области верхних отделов аттика-антрума. У 16 пациентов отмечалось низкое стояние дна СЧЯ. У 11- имелись единичные или множественные (2-3) костные дефекты крыши через которые визуализировалась неизмененная ТМО, покрытая слизистой оболочкой: у 2 – медиальнее (крыша аттика), у 9 – латеральнее (крыша антрума) ВПК. У 5 больных низко расположенная крыша препятствовала работе в области ВПК, однако удаление перисинуозных клеток и клеток синодурального угла давало возможность для манипуляций в этой области алмазной фрезой диаметром 2-3 мм. У всех пациентов отмечалась выраженная пневматизация сосцевидного отростка, что является характерным для ДВПК. Эта особенность облегчает идентификацию передней ножки верхнего ПК. Кость между горизонтальным ПК и тегменом послойно удалялась алмазным бором (диаметр зависел от высоты стояния дна СЧЯ) до появления голубой линии, что

свидетельствовало о близости эндоста передней ножки ВПК. На этом этапе старались избегать повреждения эндоста и фактического вскрытия канала. Удалялись пневматизированныее перилабиринтные клетки до скелетизации задней ножки ВПК. Алмазным бором параллельно твердой мозговой оболочке послойно удалась костная стенка задней ножки до появления голубой линии. В случаях низкого расположения дна СЧЯ и отсутствия кости латеральнее ВПК, «провисающая» ТМО экранировалась алюминиевым протектором с целью предотвратить травму ТМО и возможную ликворею при работе бором на ВПК. С помощью алмазного бора диаметром 1 мм на обеих ампулированной и неампулированной ножках создавался 1мм эндостальный островок. Фенестрация передней ножки осуществлялась ближе к тегмену, поскольку это позволяет максимально отдалиться от ампулярного отдела ВПК. Вторая фенестрация формировалась выше общей ножки, что бы избежать манипуляций с задним ПК. Эндост в области фенестрации осторожно приподнимали изогнутой микроиглой до появления перилимфы. Определяли движение светового рефлекса в области фенестрации при осторожном надавливании на короткий отросток наковальни, убеждаясь, что вскрыт просвет ПК. Не погружая инструмент в канал, расширяли фенестрацию микрораспатором, следя за тем, что бы костные фрагменты и кровь не попали в просвет канала.

После вскрытия канала в области фенестраций не работали аспиратором воизбежания эвакуации перилимфы из лабиринта. Область фенестраций орошали дексаметазоном для профилактики кохлеарных осложнений. Подготовленными фрагментами фасции височной мышцы размером 1х2 мм осторожно через перфорации тампонировали просвет ВПК по направлению к дегисценции, используя по 3-4 фасциальных фрагмента с каждой стороны до полной облитерации в области и выше уровня фенестраций. После облитерации обе фенестрации закрывали костной стружкой, смешанной с антибиотиком, сверху закрывали фрагментом височной аутофасции с целью предотвращения образования

перелимфатических фистул. При наличии костных дефектов крыши в зону дефекта так же помещали костную стружку и аутофасцию, перекрывая края дефекта. Послеоперационную рану зашивали послойно. Основные этапы операции представлены на рисунке 53.

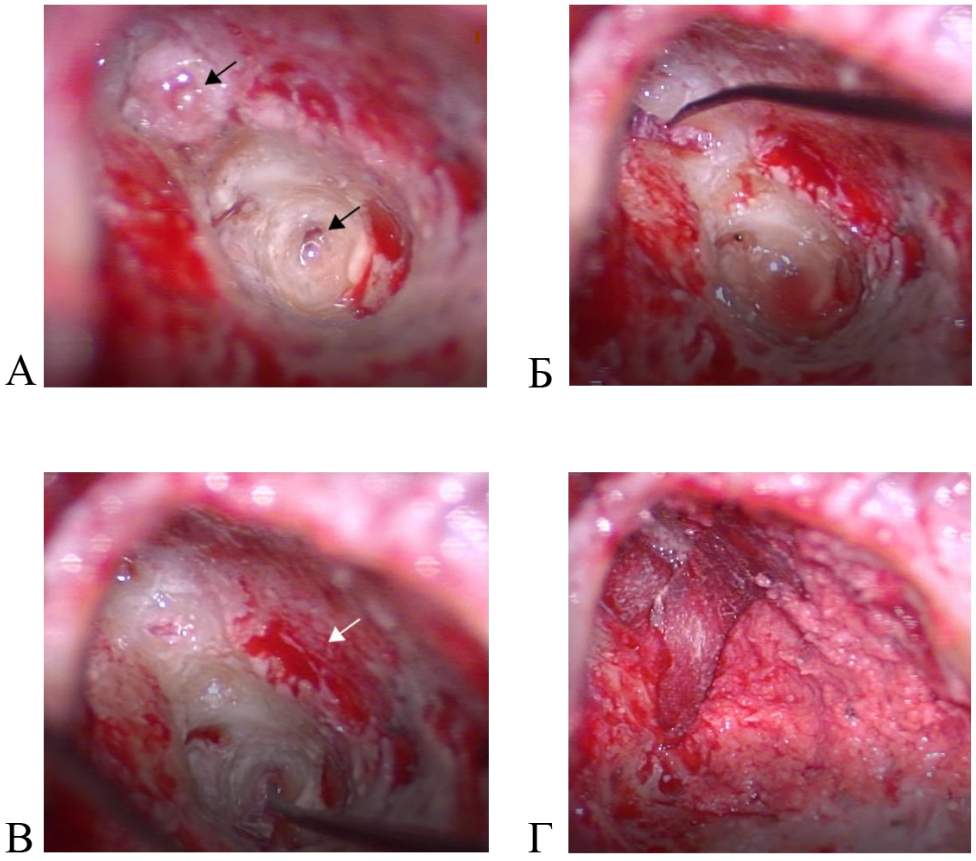


Рис.53. Основные этапы пломбировки ВПК трансмастоидальным доступом: А-фенестрированы обе ножки ВПК; Б- пломбировка передней ножки ВПК аутофасциальными фрагментами; В-пломбировка задней ножки ВПК аутофасциальными фрагментами (белой стрелкой указан дефект крыши с обнаженной ТМО); Г- пластика аттика и дефекта крыши костной стружкой и аутофасциальными фрагментами.

Осложнений во время операции, в том числе интраоперационной ликвореи, не было ни у одного пациента. В послеоперационном периоде проводилась антибактериальная и кортикостероидная терапия в течение 5 дней, 13 больных

выписаны на 7 сутки. В случаях выраженных головокружений или когда по данным камертонального и (или) аудиологического исследования в первые сутки после операции было подозрение на повышение порогов КП дозы и длительность введения кортикостероидных препаратов увеличивались. Эти пациенты (7) были выписаны на 10-11 сутки после операции с последующим амбулаторным наблюдением.

9.3. Анализ результатов хирургического лечения пациентов с синдромом дегисценции верхнего полукружного канала.

Результаты хирургического лечения пациентов оценивались по выраженности дооперационных симптомов «третьего окна лабиринта» после операции, динамике слуховой и вестибулярной функций по жалобам пациентов,данным ТПА, видеоимпульсного теста, регистрации ВМВП, КТ, МРТ. Чтобы оценить наличие и качество симптомов «третьего окна лабиринта» после операции и общую удовлетворенность пациентов хирургическим лечением, мы использовали анкету отзывов о результатах. Мы просили пациентов сообщить о наличии и изменении тяжести их симптомов, которые были до, после хирургического вмешательства по шкале от -1 до 3 (где -1 – ухудшение; 0 – без изменений; 1 – незначительное улучшение; 2 – значительное улучшение; 3 – полная регрессия симптома). В анкету были включены основные вопросы, касающиеся признаков синдрома – индуцированные головокружения и усиленное восприятие костнопроводимых звуков. Такие ощущения, как нарушение равновесия, снижение слуха, субъективный ушной шум так же были включены в анкету, но учитывалось, что данные симптомы в раннем послеоперационном периоде могут быть вызваны реактивными явлениями со стороны оперированного лабиринта. Пациентов с двусторонним синдромом ДВПК просили ответить на вопросы относительно оперированного уха. Оценивали симптомы на 1-2 сутки после операции, через 1, 6, 12 месяцев. Максимальный период наблюдения составил 10 лет, средний – 5,2±1,8 года.

19 (95%) из 20 оперированных пациентов отметили полное исчезновение симптомов «третьего окна лабиринта» в первые сутки после операции, что является высоким положительным результатом проведенного хирургического вмешательства. 2 пациента с двусторонним синдромом ДВПК четко отмечали отсутствие симптомов в оперированном ухе при сохранении их в неоперированном.

Все 18 (100%) пациентов, у которых были явления кондуктивной гиперакузии, с первых суток после операции отметили, что они не слышат звуки собственного тела (сердцебиение, собственный голос, движение глаз, суставов и других) и не ощущают «избыточной громкости» внешних звуков. 16 (80%) больных отмечали ощущение заложенности в ухе после операции, что можно объяснить имевшимися реактивными явлениями в среднем ухе в раннем послеоперационном периоде. При проведении камертонального исследования у 19 из 20 пациентов звук в опыте Вебера латерализовался в оперированное ухо, однако, ни один из них не слышал камертон, установленный на надколенник или лодыжку. Отсутствие этого симптома у пациентов, у которых он имелся ранее, подтверждает уменьшение костного звукопроведения после операции. Кроме того, ни у одного пациента не возникало головокружения при проведении теста Федеричи или при использовании трещетки Барани в раннем послеоперационном периоде.

Все пациенты в ранние сроки после операции (1-3 день) жаловались на головокружения и ощущение неустойчивости, что было ожидаемо при интралабиринтном вмешательстве. При проведении видеоимпульсного теста на 3-4 сутки после операции у всех пациентов выявлено угнетение функции оперированного ВПК. У 7 (35%) пациентов также определялись коррегирующие саккады с заднего (у 4) и с заднего и латерального (у 3) ПК. У этих пациентов нарушение равновесия в послеоперационном периоде сохранялось в среднем до 2 недель. При этом, 17 (100%) пациентов, у которых до операции были головокружения, индуцированными звуком, изменением давления или физической нагрузкой, сообщали об отсутствии

этих симптомов после операции. Видеоимпульсный тест повторно проводился через 1, 3, 6 мес после операции. У всех 20 пациентов выявлено угнетение функции оперированного верхнего ПК на протяжении всего периода наблюдения. Ни у одного пациента не было рецидива индуцированных головокружений после операции. У 5 (25%) больных сохранялись коррегирующие саккады с заднего (у 3) и с заднего и латерального ПК (у 2) через 1 месяц после операции. Эти пациенты отмечали неустойчивость и общий дисбаланс после операции, в связи с чем им проводилась вестибулярная реабилитация. Динамика функции ПК по данным видеоимпульсного теста до и после операции представлена в таблице 9.3

Таблица 9.3

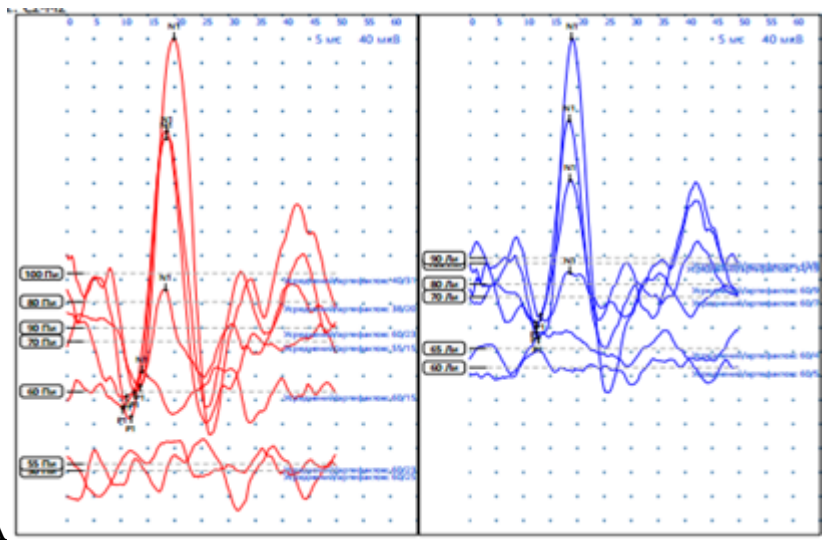
Угнетение функции ПК у пациентов СДВПК до и после операции по данным видеоимпульсного теста (n=20)

	кол-во пациентов (абс.ч. и %)		
	угнетение функции		
	ВПК	ЗПК	ЗПК + ЛПК
до операции	-	-	-
3 сут п/операции	20 (100%)	4 (20%)	3 (15%)
1 мес п/операции	20 (100%)	3 (15%)	2 (10%)

При дальнейшем обследовании по данным видеоимпульсного теста через 3 и 6 месяцев угнетение функций поврежденных каналов сохранялось, однако, пациенты отмечали значительное уменьшение неустойчивости и дисбаланса, что свидетельствует о наступлении центральной вестибулярной компенсации. Трое пациентов (15%) жаловались на позиционные головокружения через 1 месяц после операции. У этих пациентов при проведении видеоимпульсного теста было выявлено угнетение функции только ВПК. При обследовании было выявлено ДППГ заднего ПК. После проведения репозиционного лечения головокружения у этих пациентов полностью купировались.

Мы оценили результаты исследования ВМВП у всех оперированных пациентов. Сравнивались величины порогов и асимметрия ответов до, через 2 и 6 месяцев после операции в оперированном и не оперированном ухе. Через 2 месяца после операции у всех пациентов отмечалось увеличение порогов ответов до 90-100 дБ, что соответствует нормальным значениям и уменьшение амплитуд комплекса *p1-n1* обоих классов ВМВП. У пациентов с односторонним синдромом ДВПК асимметрия ответа после операции не превышала 37%. Напротив, у пациентов с двусторонним синдромом ДВПК, из-за уменьшения амплитуды в оперированном ухе произошло увеличение асимметрии ответов до 67% и 75% для оВМВП и 55% и 62% – для цВМВП. На рисунках 54 и 55 представлены до и послеоперационные цВМВП и оВМВП у пациентки с двусторонним синдромом ДВПК.

А



Б

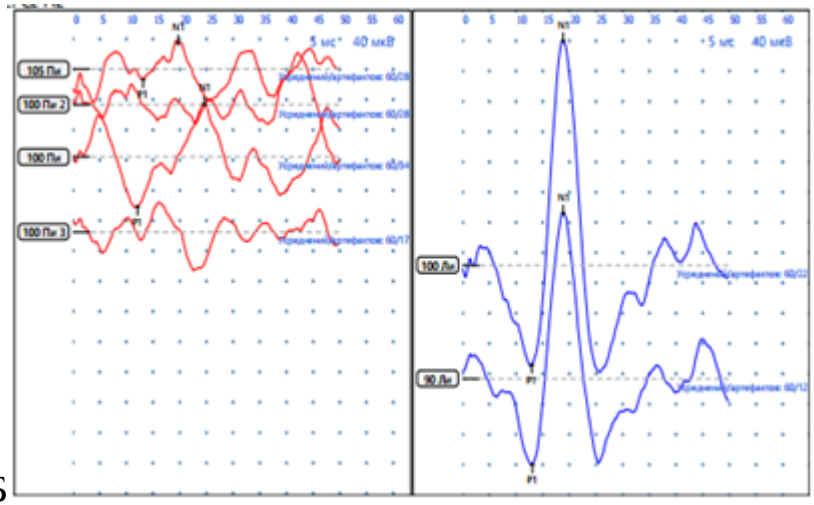


Рис.54. цВМВП до(А) и через 2 мес. после(Б) пломбировки дегисценции ВПК справа у больной с двусторонним СДВПК

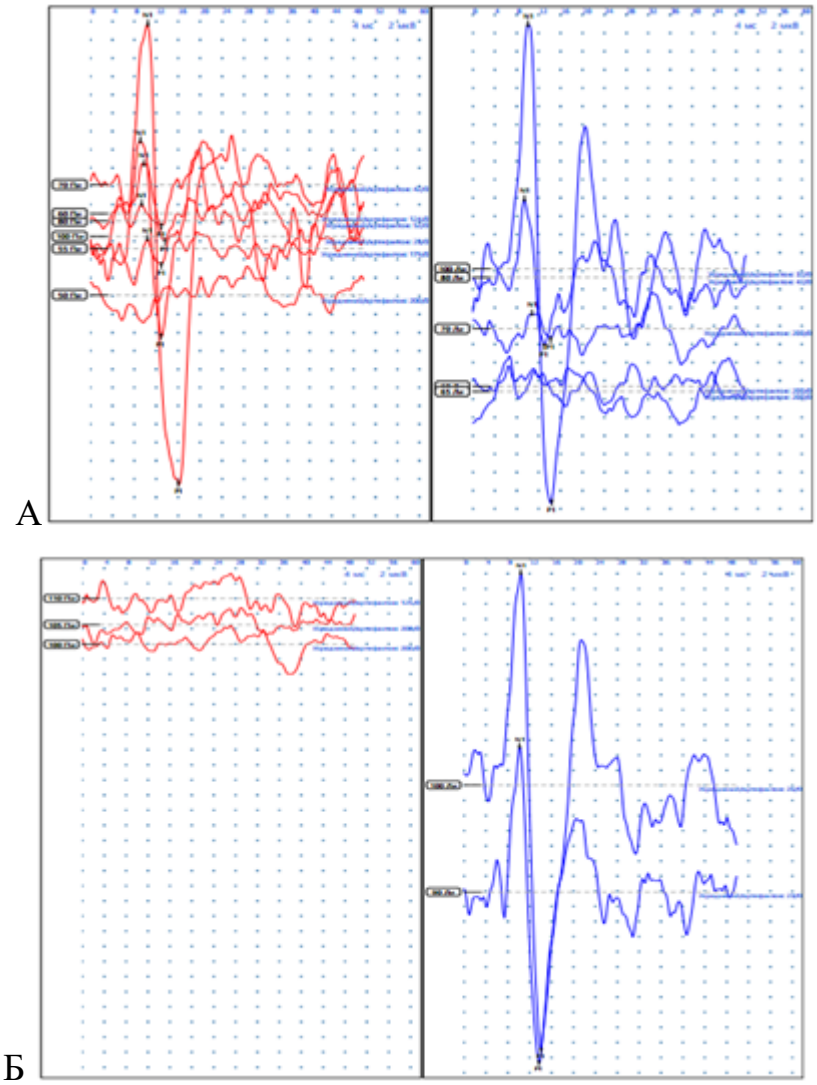


Рис.55. оВМВП до(А) и через 2 мес. после(Б) пломбировки дегисценции ВПК справа у больной с двусторонним СДВПК

Данные пациентов с двусторонним СДВПК не включены в оценку средних значений асимметрии комплекса *p1-n1*. При проведении исследования через 6 и 12 месяцев значимых изменений порогов и амплитуд обоих классов ВМВП выявлено не было, асимметрия ответов у пациентов с односторонним синдромом сохранялась менее 37%. Средние значения показателей ВМВП до и после операции представлены в таблице 9.4.

Таблица 9.4

Средние значения показателей обоих классов ВМВП в динамике (n=20)

Средние значения показателей	До операции	После операции	
		через 2 мес	через 6 мес
Средние пороги оВМВП (дБ)	57,5 ±4,1 *p<0,05*	96,4±3,2 *p<0,05*	97,1±2,1 *p<0,05*
Асимметрия комплекса *p1-n1* для оВМВП (%)	78,9±3,1 *p<0,05*	<37 (n-18)	<37 (n-18)
Средние пороги цВМВП (дБ)	61,4±4,5 *p<0,05*	94,1±4,1 *p<0,05*	95,5±3,8 *p<0,05*
Асимметрия комплекса *p1-n1* для цВМВП (%)	59,1±2,3 *p<0,05*	<37 (n-18)	<37 (n-18)

Таким образом, прекращение индуцированных головокружений и угнетение функции ВПК по результатам видеоимпульсного теста свидетельствует о эффективной пломбировке ВПК при об отсутствии глубоких функциональных нарушений и структурных повреждений отолитовых органов после операции. Общий дисбаланс и неустойчивость после трансмастоидальной пломбировки ВПК в большей степени выражены у пациентов со стойким угнетением функции заднего и(или) латерального полукружных каналов (у 25%), однако отмечено значительное уменьшение симптоматики за счет центральной вестибулярной компенсации, чему способствует проведение вестибулярной реабилитации. Увеличение порогов ответов ВМВП до нормальных значений и восстановление симметрии амплитуд p1-n1 после операции подтверждают патофизиологию синдрома и свидетельствуют о изоляции ДВПК от внутреннего пространства лабиринта.

Всем пациентам на 2-3 сутки после операции проводили аудиологическое исследование с определением порогов КП. У одного (5%) имелось значительное повышение порогов КП на всем диапазоне частот от 20 до 65 дБ (этот пациент

подробнее будет описан ниже). У 19 (95%) пациентов отмечалось повышение порогов слуха при КП на 5-15 дБ на всем диапазоне частот, у 5 (20%) из них на 25-30 дБ на частотах 4 и 8 кГц, однако при проведении аудиологического исследования через 1 месяц зарегистрировано уменьшение порогов и разница с дооперационным уровнем на высоких частотах не превышала 15 дБ. У остальных 15 больных клинически значимых изменений порогов КП (более 10 дБ) по сравнению с дооперационным уровнем при исследовании через 1 месяц выявлено не было. У 9 оперированных пациентов до операции была надпороговая костная проводимость (-5-10дБ) на низкие и средние частоты. В послеоперационном периоде ни у одного из 9 пациентов них не было выявлено отрицательных значений КП.

В таблице 9.5 представлены средние пороги КП у 19 оперированных пациентов до, на 2-3 сутки и через 1 месяц после операции, где 1 больной с кохлеовестибулярными нарушениями после операции исключен и будет описан позже. При статистической обработке дооперационных значений порогов отрицательные значения не учитывались и пороги КП расценивались как нормальный слух (0дБ).

Таблица 9.5

Средние величины порогов костной проводимости в динамике (n-19)

Средние значения слуховых порогов КП в дБ (M±m)	Частоты (кГц)						
	0,125	0,25	0,5	1	2	4	8
До операции	-	3,4±1,5 *p<0,05*	3,4±2,0 *p<0,05*	4,7±1,8 *p<0,05*	4,2±2,0 *p<0,05*	12,4±2,3 *p<0,05*	17,4±2,3 *p<0,05*
2-3 сутки после операции	-	14,2±2,2 *p<0,05*	13,4±1,8 *p<0,05*	10,5±2,6 *p<0,05*	11,6±1,8 *p<0,05*	21,3±3,2 *p<0,05*	27,4±2,8 *p<0,05*
1 мес после операции	-	7,6±1,7 *p<0,05*	7,4±1,2 *p<0,05*	6,6±2,1 *p<0,05*	8,2±2,0 *p<0,05*	16,1±2,8 *p<0,05*	22,1±2,5 *p<0,05*

При проведении ТПА через 1 месяц после операции выявлено уменьшение КВИ на низкие и средние частоты в среднем на 10 дБ. Средние значения КВИ представлены в таблице 9.6.

Таблица 9.6

Средние величины КВИ до и через 1 месяц после операции(n-19)

Средние значения КВИ в дБ (M±m)	Частоты (кГц)						
	0,125	0,25	0,5	1	2	4	8
КВИ до операции	–	18,9±3,1 *p<0,05*	19,2±3,3 *p<0,05*	10,1±2,6 *p<0,05*	6,9±1,4 *p<0,05*	5,1±1,3 *p<0,05*	5,7±1,1 *p<0,05*
КВИ через 1 мес после операции	–	9,3±3,3 *p<0,05*	9,5±2,9 *p<0,05*	9,8±2,1 *p<0,05*	4,9±0,7 *p<0,05*	5,0±1,1 *p<0,05*	3,5±0,9 *p<0,05*

10 (50%) пациентов с аутофонией и кондуктивной гиперакузией отмечали после операции субъективное улучшение слуха, хотя при аудиологическом исследовании значительных изменений порогов слуха выявлено не было. При проведении ТПА через 3 и 6 месяцев значимых изменений средних порогов КП и КВИ зарегистрировано не было.

Таким образом стойкого клинически значимого повышение порогов КП после проведения трансмастоидальной пломбировки ВПК не выявлено у 95% пациентов, что свидетельствует о относительной безопасности в плане развития глубокой СНТ. Однако повышение порогов КП на 20-30 дБ после операции у одного пациента подтверждает имеющийся риск возникнвения этого осложнения при интралабиринтном вмешательстве и необходимость соблюдения крайней осторожности при выполнении данной операции. Прекращение кохлеарных симптомов третьего окна лабиринта – аутофонии и усиленного восприятия костнопроводимых звуков (у 100%) в первые сутки после операции (субъективное, подтверженное камертональным исследованием и отсутствием отрицательных порогов КП при ТПА) также свидетельствуют о

эффективном ограничении ДВПК от пространства внутреннего уха при трансмастоидальной пломбировке ВПК.

КТ височных костей проводили 7 пациентам на 2-3 сутки после операции. У всех пациентов определялись зоны фенестрации передней и задней ножек ВПК, КТ-находки в среднем ухе соответствовали изменениям, характрерным для раннего послеоперационного периода, изменений во внутреннем ухе, за исключением оперированного канала, у 6 пациентов выявлено не было. КТ-находки у пациента с послеоперационными кохлеовестибулярными нарушениями будут описаны позже. На рисунке 56 представлены КТ пациента после пломбировки ВПК трансмастоидальным доступом.

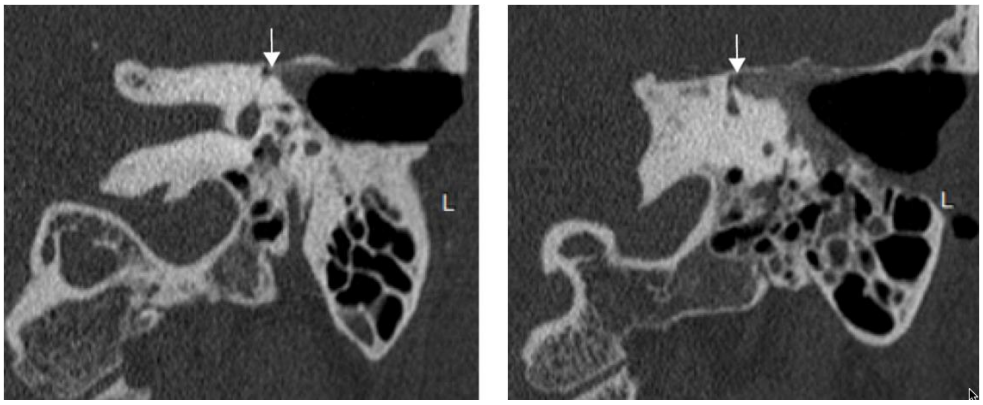


Рис.56. КТ височных костей на 2-е сутки после трансмастоидальной пломбировки ВПК (стрелками указаны фенестрации ножек ВПК).

МРТ височных костей проведена 12 пациентам через 6 месяцев после операции. У всех пациентов на фоне послеоперационных изменений в сосцевидном отростке отмечено отсутствие нормального МР сигнала от верхнего ПК за исключением проксимального отдела ампулярной ножки. На рисунке 57 представлено МР изображение пациента с синдромом ДВПК через 6 месяцев после трансмастоидальной пломбировки ВПК

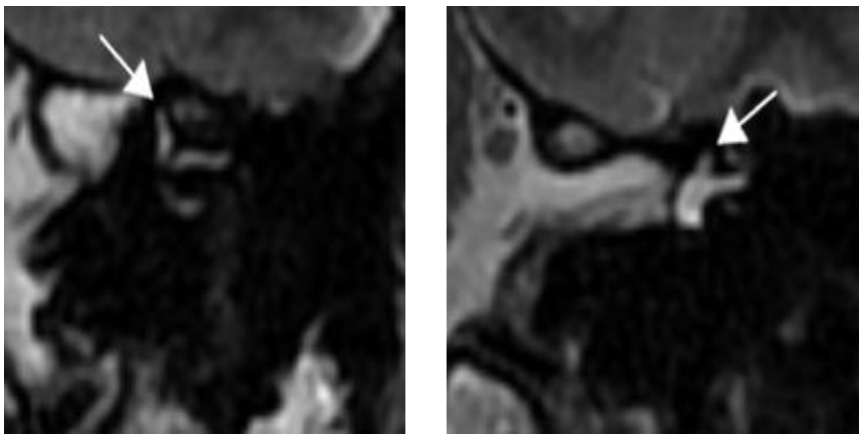


Рис. 57. МРТ в коронарной проекции. Отсутствие нормального МР сигнала в режиме Т2-ВИ в области проксимальных отделов ВПК– зоне пломбировки канала.

МР сигнал от остальных структур внутреннего уха был не изменен у 9 пациентов. У двух пациентов отмечалась фрагментарная потеря МР сигнала от латерального ПК ближе к ампулярной ножке и у одного – заднего, ближе к общей ножке. При этом, у больного с выраженными кохлеовестибулярными нарушениями в послеоперационном периоде изменения сигнала от структур внутреннего уха, за исключением оперированного ПК выявлено не было. Частичное фиброзирование неоперированных каналов у двух пациентов может быть следствием травматического воздействия после операции (попадание крови, костной стружки, асептического ограниченного лабиринтита), однако у этих больных не было функциональных проявлений на момент проведения МРТ (симптоматических и по данным видеоимпульсного теста).

Таким образом, результаты послеоперационной МРТ свидетельствуют о фиброзной облитерации оперированного ВПК в зоне операции и изоляции дегисценции от остальных структур внутреннего уха, что визуально подтверждает эффективность операции. Однако выявленные нарушения МР сигнала в неоперированных отделах лабиринта говорят о возможности травматических или реактивных послеоперационных изменений в лабиринте. Поэтому проведение данной операции требует повышенного внимания и осторожности при

манипуляциях на открытом ВПК, чтобы избежать кохлеарных и вестибулярных осложнений.

Отдельного описания требует пациент с кохлеовестибулярными нарушениями после операции. У этого пациента в первые сутки после операции имелись выраженные системные головокружения, спонтанный горизонтальный нистагм раздражения (в сторону оперированного уха), значительное снижение слуха и высокочастотный шум в ухе. До операции основным беспокоящим его симптомом были головокружения и осциллопсии при беге, физической нагрузке и резких движениях. Пациент – профессинальный футболист и данные симптомы значительно ограничивали его профессиональную деятельность. Нарушения слуха до операции у больного не было. В ранние сроки после операции из-за выраженного головокружения пациент не мог оценить динамику предоперационных симптомов при анкетировании. При камертональном исследовании в первые сутки после операции звук в опыте Вебера латерализовался в неоперированное ухо. При проведении теста Хальмаги – визуально определялись корригирующие саккады со стороны оперированного лабиринта. При проведении ТПА на 2-е сутки после операции выявлено повышение порогов КП на всем диапазоне частот от 20 до 65 дБ, что соответствовало выраженной НСТ. При проведении видеоимпульсного теста на 3-е сутки после операции было выявлено снижение функции всех ПК в оперированном ухе.

По данным КТ височной кости на 3-е сутки после операции был выявлен пневмолабиринт – воздух визуализировался в горизонтальном, заднем ПК и в преддверии. КТ изображения этого пациента представлены на рисунке 58.

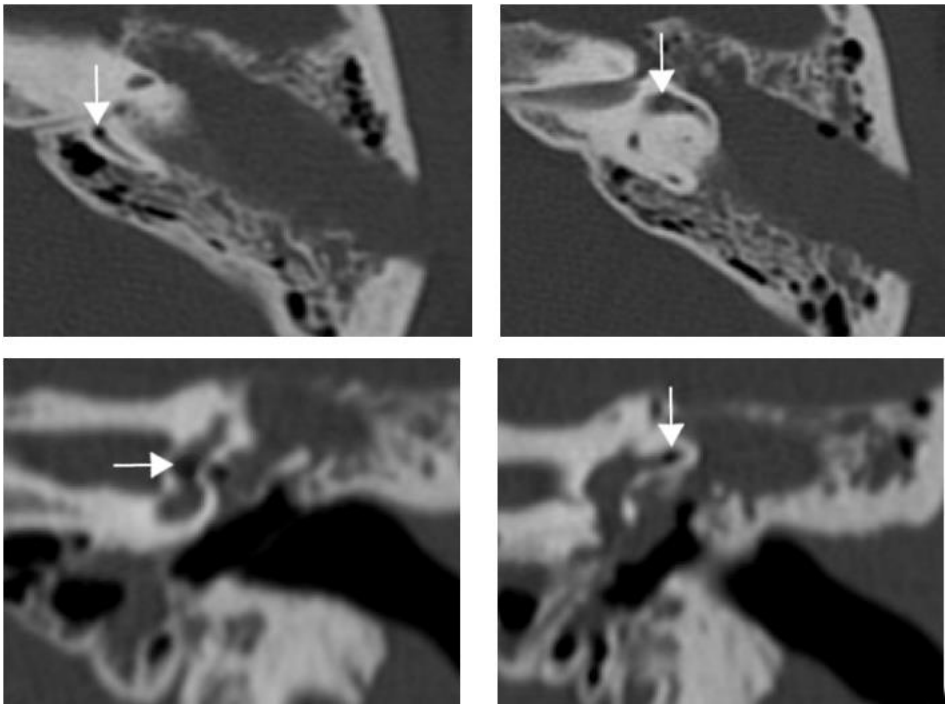


Рис.58. КТ больного с кохлеовестибулярными осложнениями на 3-е сутки после операции: воздух в заднем, латеральном ПК и преддверии.

На фоне проводимой интенсивной кортикостероидной терапии с первых суток после операции пороги КП у этого пациента улучшились на 20-40 дБ на всем диапазоне частот. На рисунке 59 представлены аудиограммы этого пациента до операции, в раннем послеоперационном периоде и на фоне консервативного лечения.

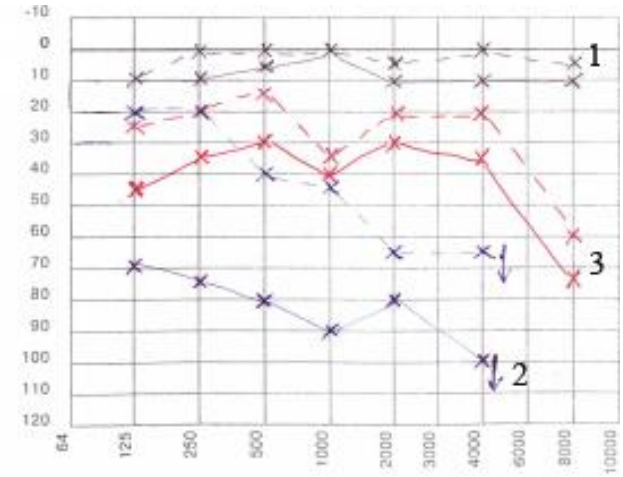


Рис.59. Аудиограммы пациента с кохлеовестибулярными осложнениями после пломбировки ВПК (1-до операции; 2-е сутки после операции; 10-е сутки после операции)

Головокружения несистемного характера и общий дисбаланс сохранялись у пациента около 1 месяца, постепенно уменьшаясь на фоне лечения кортикостероидными препаратами и вестибулярной реабилитации. При проведении видиоимпульсного теста через 1, 3 и 6 месяцев было отмечено угнетение функции ВПК, коррегирующие саккады с заднего и латерального ПК сохранялись. Результаты видеоимпульсного теста в динамике представлены на рисунке 60.

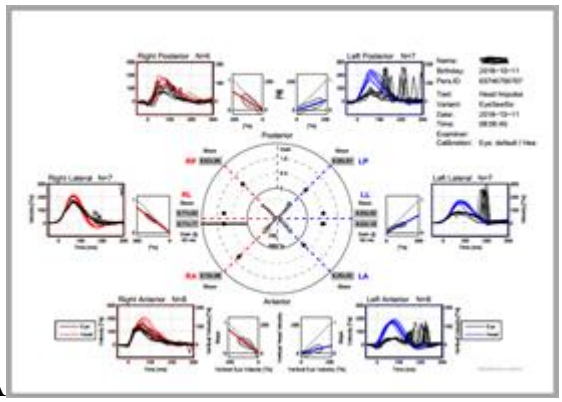
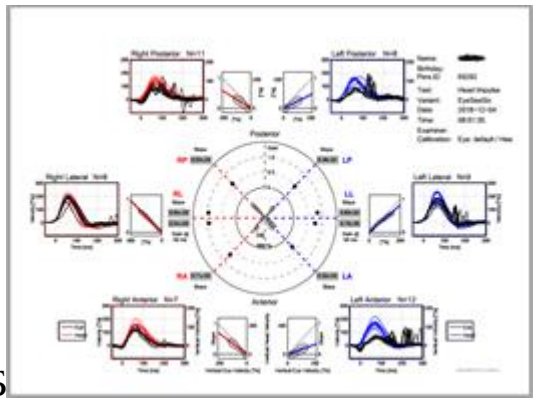
А  Б 

Рис.60. Видеоимпульсный тест пациента с кохлеовестибулярными осложнениями после пломбировки ВПК на 3-е сутки(А) и через 6 мес(Б) после операции.

При исследовании ВМВП обоих классов отмечено увеличение порогов ответа до нормальных значений и уменьшение асиммертии p1-n1. По данным МРТ признаков фиброзирования неоперированных отделов лабиринта выявлено не было, что подтверждает предположение о пневмолабиринте, выявленном при КТ после операции, с последующим его рассасыванием без стойких структурных и функциональных изменений. Осциллопсиии и индуцированные физической нагрузкой головокружения после операции пациента не беспокоили, сохранялось, по сравнению с дооперационным, субъективное снижение слуха и высокочастотный шум в оперированном ухе.

Анализируя возможные причины кохлеовестибулярных осложнений у этого больного, мы предполагаем, что они могли быть вызваны попаданием воздуха в лабиринт при облитерации ВПК фрагментами фасции. Это предположение подтверждает тот факт, что при проведении КТ на 2-3 сутки

после операции шести больным, у которых не было выраженных головокружений и снижения слуха, пневмолабиринт выявлен не был.

Кроме того, несмотря на то, что в ходе операции никаких особенностей не было, мы не можем полностью исключить возможность шумовой травмы при использовании фрез и частичной аспирации перилимфы с травмой рецепторных структур улитки. Так же мы предполагали, что причиной осложнения мог быть эндолимфатический гидропс, который выявляется у части больных с синдромом ДВПК (ЭКоГ больному на дооперационном уровне не проводилась). Мы считаем, что у данной группы пациентов гидропс имеет вторичный характер, что подтверждается сохранёнными порогами КП после операции. Результатом лабиринтотомии при первичном эндолимфатическом гидропсе является необратимая глухота и резкая вестибулярная гипофункция на стороне вмешательства. Наши клинические наблюдения лечения больных с кохлеовестибулярными расстройствами различного генеза позволили обосновать способ хирургической дифференциальной диагностики первичного и вторичного эндолимфатического гидропса лабиринта (патент РФ на изобретение № 2726481 от 14.07.2020 г.). Отсутствие клинически значимого повышения порогов слуха после пломбировки у 95% пациентов, скорее свидетельствует о том, что наличие постоянного гидропса лабиринта не характерно для синдрома ДВПК, что так же подтверждается отсутствием его признаков по данным ЭКоГ у большинства пациентов. В то же время осложнения, возникшие у одного больного, подтверждают возможность кохлеовестибулярных нарушений при пломбировке верхнего ПК и напоминают о необходимости крайне деликатной работы при проведении данного хирургического вмешательства. *Мы считаем, что тщательный гемостаз, осторожное использование аспиратора при открытом лабиринте, ограничение скорости вращения фрезы до 6000 тысяч оборотов в минуту при фенестрации стенки ВПК, местное и парентеральное*

использование кортикостероидных препаратов в ходе операции уменьшают вероятность возникновения кохлеовестибулярных осложнений.

Клинический пример № 2.

Пациент К., 45 лет обратился в Институт с жалобами на ощущение собственного голоса в левом ухе при громком разговоре и, особенно, при пении, звук сердцебиения, шагов в левом ухе, кратковременные головокружения, сопровождающиеся тошнотой, неустойчивость при внешних громких звуках, физическом напряжении, периодически – осциллопсии при низкочастотных громких звуках, натуживании. Выше указанные жалобы появились за 2 года до обращения после интенсивной физической нагрузки, связанной с поднятием тяжестей, постепенно усиливались. Неоднократно обращался к неврологу, оториноларингологу, проводилось лечение по поводу туботита, астено-невротического состояния – без эффекта. При проведенных ранее аудиологическом исследовании, КТ височной кости, МРТ головного мозга патологии выявлено не было. Травм головы, заболеваний ушей в анамнезе не было.

При отомикроскопии AD=AS – слуховые проходы широкие, отделяемого нет. Барабанная перепонка тонкая, серого цвета, с опознавательными пунктами, подвижна при проведении пробы Вальсальвы. При эндоскопическом исследовании полости носа и носоглотки носовые ходы свободные, отделяемого нет. Носовая перегородка искривлена влево в передних отделах. Нижние носовые раковины не увеличены в размерах, сокращаются при адренализации. Свод носоглотки свободный, глоточные устья слуховых труб контурируются, валики не гипертрофированы. Отделяемого нет. При осмотре других ЛОР – органов патологии не выявлено. При камертональном исследовании слуха – громкость и длительность звучания камертона частотой 128, 256, 512, 1024 с обеих сторон одинакова. Звук в опыте Вебера латерализуется в левое ухо со лба, правого сосцевидного отростка, правого надколенника и обоих надмыщелков, правой лодыжки. Опыты Ринне, Федеричи положительные. При проведении опыта Федеричи камертоном частотой 128 Гц отмечал головокружение, не

сопровождавшееся нистагмом. При исследовании с трещеткой Барани – выраженное головокружение, сопровождающееся тошнотой.

При исследовании статического и динамического равновесия, проведении координационных проб патологии не выявлено. Нистагма при проведении фистульной пробы в очках Френцеля не выявлено.

По внутренним органам и системам – без патологии. Результаты клинических лабораторных исследований в пределах нормы.

При ТПА – слух справа соответствует возрастной норме, слева – выявлен КВИ до 30 дБ на низких и средних частотах, надпороговые значения костной проводимости на частотах 250, 500 и 1000 Гц. При проведении импедансометрии – регистрируется тимпанограмма тип А, акустические рефлексы с обеих сторон.

По данным видеоимпульсного теста признаков периферической вестибулярнй дисфунции не выявлено. ВМВП получены с обеих сторон, слева пороги ответа оВМВП повышены до 75 дБ, цВМВП – до 65дБ. Асимметрия амплитуды оВМВП 85%, цВМВП 51% (при норме до 37%) за счет увеличения амплитуды ответов слева более чем в три раза. Полученные данные свидетельствовали о наличии синдрома «третьего окна лабиринта» слева.

По данным КТ височных костей с шагом сканирования 0,65мм и мультипланарной реконструкцией выявлена дегисценция костной стенки ВПК слева размером 4,5 мм (рис. 61). Других патологических изменений структур среднего и внутреннего уха не выявлено.

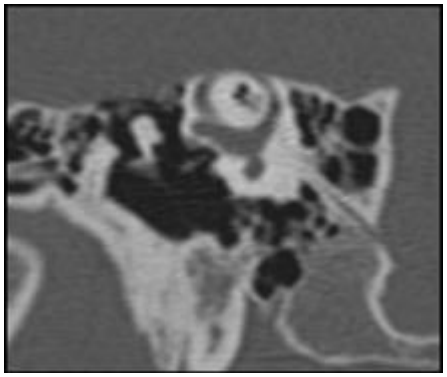


Рис.61. КТ височных костей в проекции ВПК пациента с СДВПК до операции.

При анкетировании пациента основными беспокоящими симптомами были кондуктивная гиперакузия и головокружения, индуцированные громкими звуками и физической нагрузкой. Пациент не мог избегать триггерных звуковых воздействий, поскольку является профессионалом голоса (оперный певец). В связи с этим данное состояние отрицательно влияло на профессиональную деятельность. Кроме того, пациент не мог ездить в метро, находиться в гулких помещениях, заниматься спортом, что значительно ухудшало его образ жизни, влияло на психоэмоциональное состояние.

На основании жалоб, данных анамнеза, объективного осмотра, результатов исследования ВМВП и данных КТ височных костей был поставлен диагноз синдром дегисценции верхнего полукружного канала слева с выраженными клиническими кохлеарными и вестибулярными проявлениями.

Пациенту была проведена операция под эндотрахеальным наркозом – трансмастоидальная пломбировка верхнего полукружного канала слева с пластикой мастоидальной полости. На рисунке 62 представлено операционное фото после фенестрации ножек ВПК и тампонады просвета канала фрагментами аутофасции.

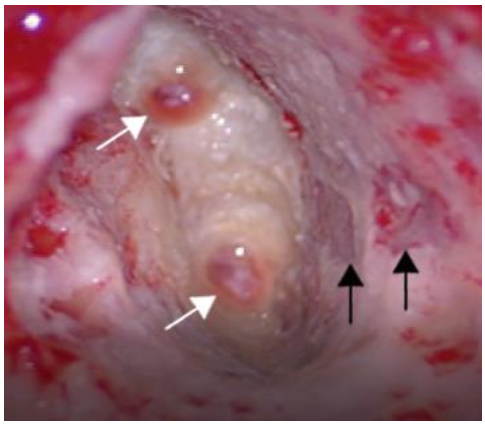


Рис.62. Трансмастоидальная пломбировка ВПК – обе ножки ВПК фенестрированы, просвет ВПК тампонирован фрагментами аутофасции (белые стрелки); обнажение ТМО в области тегмена (черные стрелки)

В течение первых суток после операции пациент отмечал головокружение при перемене положения тела, выявлялся спонтанный нистагм раздражения второй степени, направленный влево. Пациент активизирован на вторые сутки. В 1-е сутки после операции ощущение в ухе голоса и звуков собственного тела купировались. При камертональном исследовании звук каметронов со лба латерализовался в оперированное ухо, ощущения звука в оперированном ухе при установке камертона на отдаленные зоны костного скелета выявлено не было. Проба Ринне – отрицательная, Федеричи – положительная, головокружения при проведении камертональных проб не отмечалось. При исследовании костной проводимости на 3-е сутки после операции выявлено повышение порогов КП на частоте 8000 Гц на 25 дБ и на частотах 256 и 512 Гц на 10 дБ (отрицательных порогов на низких частотах по сравнению с доопрерационным уровнем не выявлено). При проведении на вторые сутки теста Хальмаги: вестибуло-окулярный рефлекс визуально сохранен. При проведении видеоимпульсного теста на 3-е сутки после операции выявлено снижение функции верхнего (оперированного) полукружного каналов слева. Результаты видеоимпульсного теста представлены на рисунке 63.

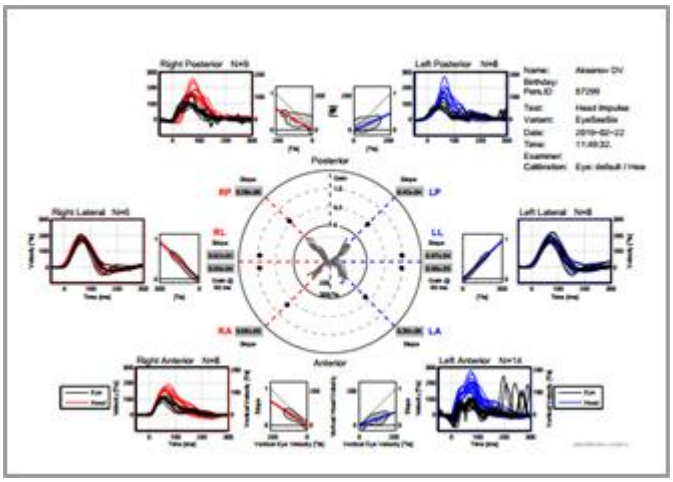


Рис.63. Видеоимпульсный тест пациента К. на 3-е сутки после трансмастоидальной пломбировки ВПК слева.

При проведении КТ височных костей на 3-е сутки после операции выявлены изменения, обусловленные ранними послеоперационными явлениями, воздух в лабиринте не определялся (рис.64)

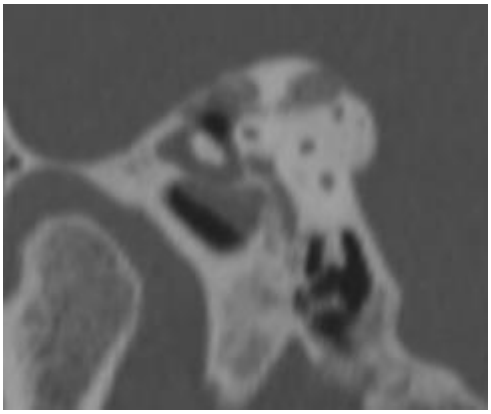
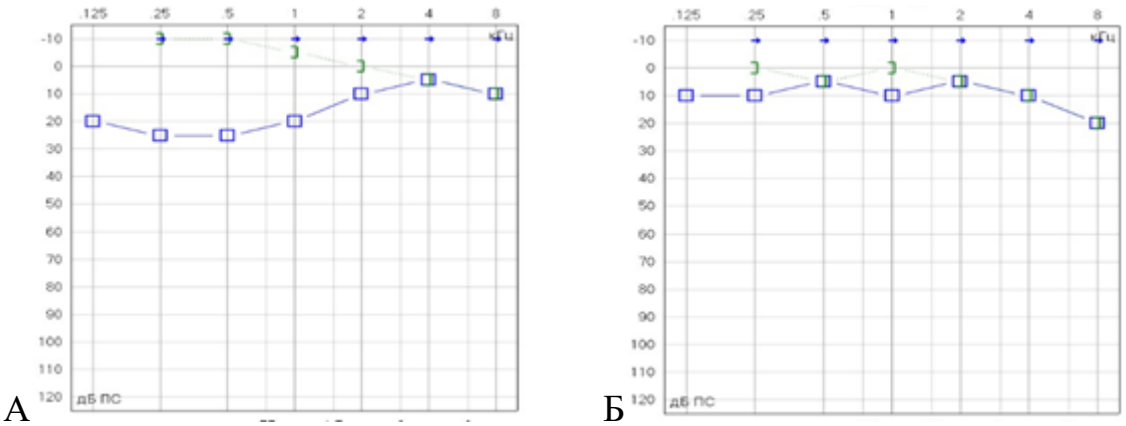


Рис.64. КТ височных костей пациента К. на 3-е сутки после трансмастоидальной пломбировки ВПК слева.

В послеоперационнм периоде пациенту проводилась антибактериальная терапия в течении 5 дней (цефтриаксон 2,0/сутки внутривенно), кортикостероидная терапия 7 дней (дексаметазон по схеме в/в). Послеоперационные швы сняты на 7 сутки, пациент выписан амбулаторное наблюдение.

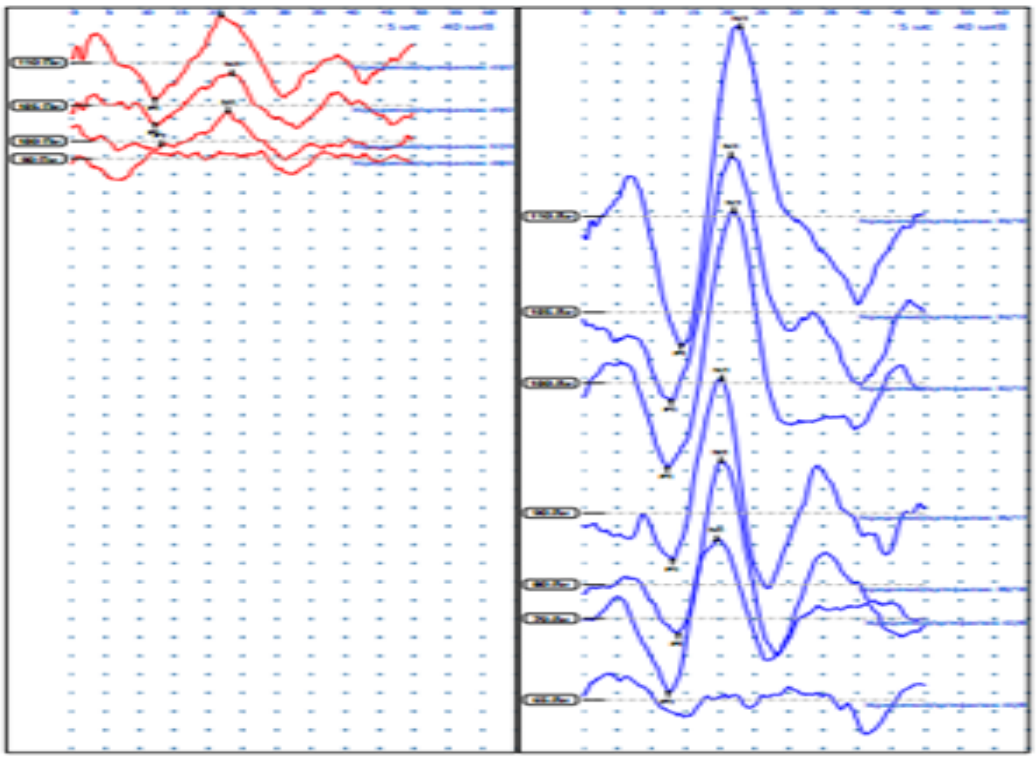
Возобновления клинических проявлений синдрома ДВПК после операции у пациента было. Послеоперационные головокружения постепенно регрессировали в течении 2 недель. По данным ТПА (через 1,3,6 месяцев) клинически значимых изменений порогов костной проводимости по сравнению с дооперационным уровнем не выявлено. Отмечалось сокращение костно-воздушного интервала на низких и средних частотах как за счет уменьшения порогов воздушного звукопроведения, так и за счет уменьшения надпороговых значений КП. Аудиограммы до и после операции представлены на рисунке 65.



А Б

Рис.65. Аудиограмма пациента К. до операции (А) и через1 месяц (Б) после трансмастоидальной пломбировки ВПК

По результатам проведения видеоимпульсного теста (через 1, 3 месяца) сохранялось снижение функции ВПК слева, функция остальных ПК не изменена. При исследовании через 2 и 6 месяцев ВМВП ответы регистрировались с обеих сторон, определялось уменьшение амплитуды и повышение порогов ВМВП обоих классов, ассиметрия ответов не превышала 37%. Результаты исследования ВМВП до и после операции представлены на рисунках 66 и 67.



А

Б

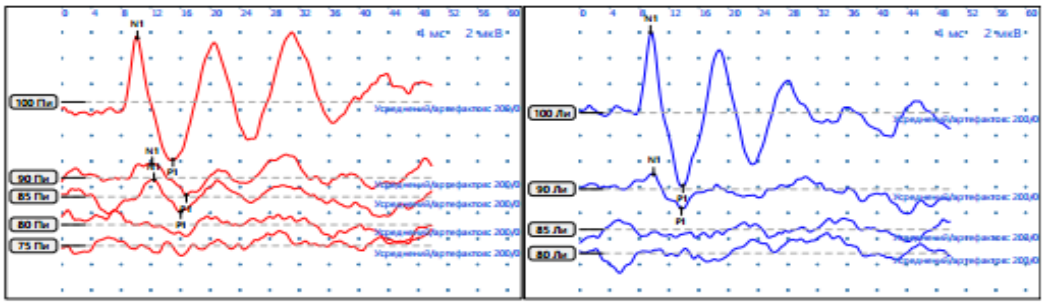
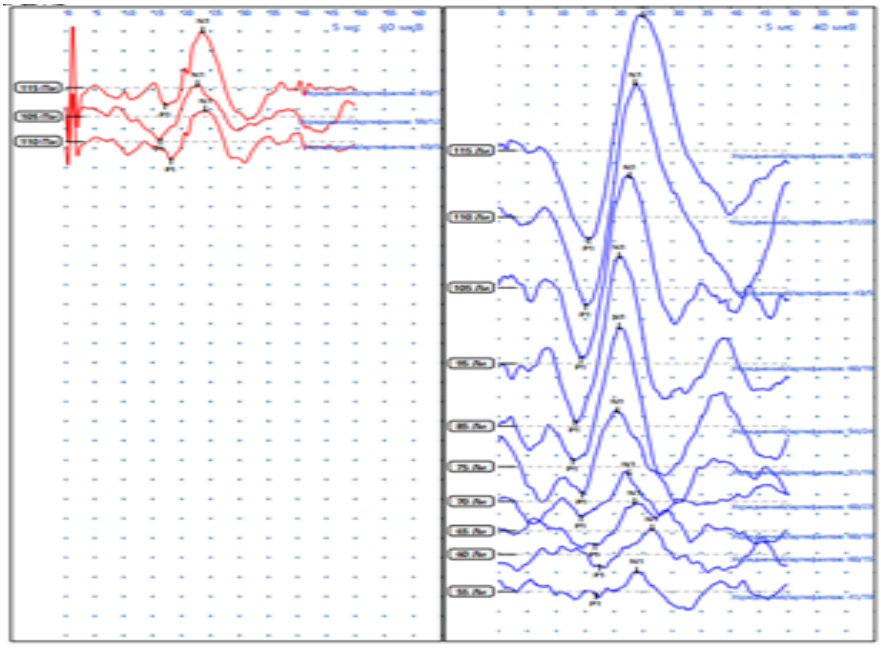


Рис.66. Окулярные ВМВП больного К до операции (А) *и через 2 месяца после операции* (Б)

А



Б

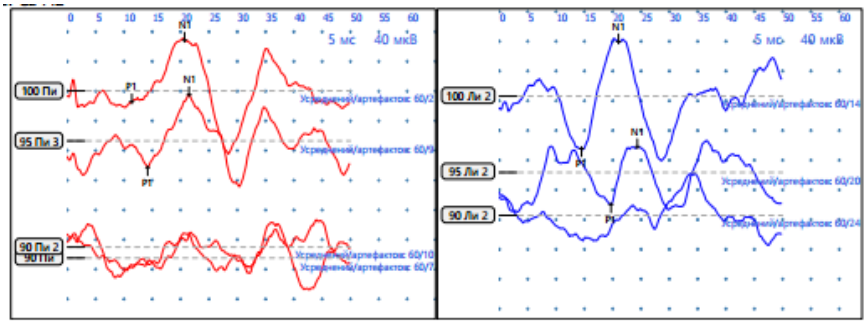


Рис.67. Цервикальные ВМВП больного К. до операции (А) и через 2 месяца после операции (Б).

По данным МРТ височных костей через 12 месяцев после операции отсутствал нормальный МРТ сигнал на Т2-ВИ от верхних отделов ВПК слева,

что соответствует фиброзу ВПК. МР сигнал от остальных структур внутреннего уха не был изменен (рис.68).

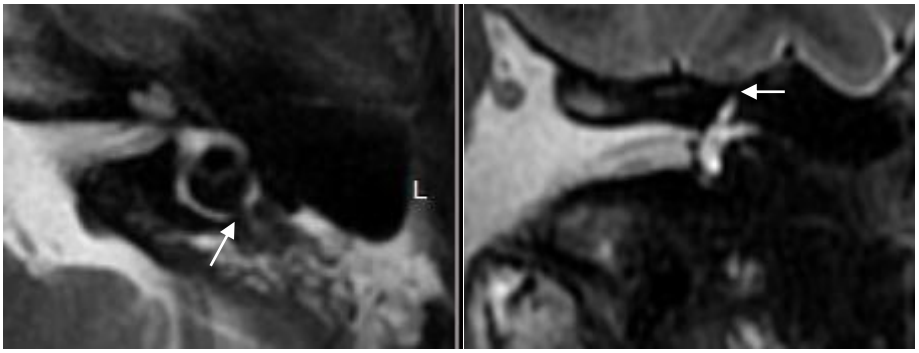


Рис.68. МРТ пациента К после пломбировки ВПК – отсутствует МР сигнал от верхних отделов ВПК

Пациент после операции полностью восстановил профессиональную деятельность и ведет обычный образ жизни без каких-либо ограничений.

На основе полученных результатов лечения был разработан алгоритм лечения пациентов с идентифицированным синдромом дегисценции верхнего ПК (рис. 69).



Рис.69. Алгоритм лечения пациентов с синдромом ДВПК.

Таким образом, предложенная методика – трансмастоидальная пломбировка ВПК при синдроме ДВПК является эффективной и относительно безопасной методикой, позволяющей избавить пациентов от клинических проявлений симптомов «третьего окна лабиринта» в 95%. Операция является малоинвазивной по сравнению с закрытием дегисценции верхнего ПК с помощью миникраниотомии трансмастоидальным доступом или через среднюю черепную ямку. Предложенная методика не требует интраоперационной визуализации дегисценции, тракции височной доли головного мозга и позволяет избежать осложнений, связанных с интракраниальным вмешательством (ликворея, отек мозга, фокальная эпилепсия). Однако, учитывая возможность кохлеарных осложнений в связи с внутрилабиринтным вмешательством, при подготовке к операции следует тщательно оценить выраженность симптомов, их влияние на качество жизни пациента и необходимость проведения хирургического вмешательства. Важно объяснить пациенту цель операции и предупредить о возможных осложнениях. Операцию следует выполнять в специализированных медицинских учреждениях, имеющих возможность проводить эффективное отохирургическое вмешательство с использованием микрохиругической техники. Обязательным условием является возможность выполнения адекватной КТ височной кости в до и послеоперационном периоде, современного обследованя слуховой и вестибулярной функции с использованием и оценкой объективных методов регистрации вестибулярных и кохлеарных нарушений, позволяющих своевременно и качественное осуществлясть послеопреационное ведение пациента.

Глава X. ЗАКЛЮЧЕНИЕ

За последние десятилетия все чаще диагностируются заболевания, обусловленные врожденными или приобретенными дегисценциями височной кости (ВК), вызывающие патологические сообщения интракраниального пространства со структурами среднего и внутреннего уха. Наиболее часто подобные сообщения возникают в области передней грани пирамиды ВК и приводят к возникновению ликворных фистул, сопровождающихся *спонтанной отоликвореей* (СОЛ), а также – в области арочной возвышенности (eminence arcuata), которые являются причиной возникновения кохлеовестибулярных нарушений, характерных для *синдрома дегисценции верхнего полукружного канала* (СДВПК). Большинство авторов сходятся во мнении, что анатомическое строение пирамиды ВК лежит в основе этих заболеваний, однако не вызывает сомнения и тот факт, что их клинические проявления возникают на фоне многих факторов, на сегодняшний день недостаточно изученных [*8; 67; 84; 94; 106; 197; 201;126*]. Данные заболевания являются редкими, и в литературе нет сведений о точной частоте их встречаемости. Предполагается, что среди всех отоликворей СОЛ составляет 7-19%, однако большинство исследователей объединяют спонтанную назальную и отоликворею, отмечая, что отоликворея любой этиологии встречается в 4 раза реже назальной [*8; 168*; *180; 182*]. Частота возникновения СДВПК в общей популяции на сегодняшний день также неизвестна [*21*]. Дегисценция стенки ВПК встречается в популяции не чаще 0,7-2% [*34; 45*], однако остается неизвестным, как часто эта анатомическая особенность проявляется клиническим синдромом, а в каком проценте случаев протекает бессимптомно [*247*].

Расширение возможностей высокоразрешающей КТ ВК, использование мультипланарных реконструкций и денситометрии, магнито-резонансной томографии ВК, развитие новых современных

методов исследования вестибулярного анализатора дают возможность своевременно диагностировать данные заболевания и дифференцировать их с другими заболеваниями уха [*2; 6;138; 234*]. Однако разнообразие клинических проявлений и выраженности симптомов СДВПК, схожесть симптомов СОЛ с экссудативным средним отитом и сложность их дифференциальной диагностики, отсутствие четких диагностических алгоритмов, необходимой систематизации и обобщения информации, касающихся этих заболеваний, обусловливает позднюю диагностику, большое количество неверных диагнозов и несвоевременное лечение, что приводит к снижению качества жизни пациентов, эмоциональным расстройствам и значительно повышает риск возникновения грозных внутричерепных осложнений.

Хирургическое лечение этих заболеваний осуществляется преимущественно интракраниальным экстрадуральным доступом [*116; 149; 192; 212*], что сопряженно с известными рисками и осложнениями, присущими краниотомии – послеоперационной ликвореей, отеком головного мозга, менингитом, фокальной эпилепсией.

Таким образом, системное изучение данных патологических состояний, выявление этиопатогенетических факторов из развития, разработка дифференциально-диагностических алгоритмов, новых малоинвазивных и эффективных хирургических методов их лечения позволит своевременно диагностировать заболевания, связанные с анатомическими особенностями ВК, разработать патогенетически обоснованные схемы их лечения и реабилитации.

Целью нашего исследования являлась разработка лечебно-диагностического алгоритма при заболеваниях, обусловленных анатомическими особенностями строения пирамиды височной кости (спонтанной отоликвореи и синдрома дегисценции верхнего полукружного канала) на основе клинических, аудиологических, вестибулологических и лучевых методов исследования.

В соответствии с целью были выбраны 71 пациент с заболеваниями, обусловленными анатомическими особенностями строения пирамиды ВК –спонтанной отоликвореей (СОЛ) и синдромом дегисценции верхнего полукружного канала (СДВПК), которые были обследованы и пролечены с 2010 по 2021 гг. в ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗ города Москвы (директор – член-корр. РАН, Заслуженный деятель науки РФ, профессор А.И. Крюков). Исследование проведено в рамках программы Департамента здравоохранения г. Москвы по оториноларингологии «Разработка оптимальной лечебно-диагностической тактики при острых и хронических заболеваниях ЛОР-органов у взрослых и детей», подпрограммы 2.4. «Совершенствование диагностики, тактики и транстемпоральных вмешательств на структурах пирамиды височной кости при её различной патологии (врождённая холестеатома, гломусные образования, невринома YII и VIII черепных нервов, глухота) с реконструкцией структур этой локализации».

Было сформировано две основные группы: 1-я группа – 41 больный СОЛ; 2-я группа – 30 больных СДВПК. В зависимости от локализации ликворной фистулы больные 1-й группы были разделены на две подгруппы: с СОЛ I типа (СОЛ I) – 8 больных с ликворной фистулой, обусловленной врожденными аномалиями развития в области лабиринта или канала лицевого нерва; с СОЛ II типа (СОЛ II) –33 больных с ликворной фистулой, обусловленной костными дефектами в передней и(или) задней грани пирамиды ВК.

В 1-й группе было 9 (22%) пациентов мужского пола и 32 (78%) женского (СОЛ I – 3 и 5, СОЛ II – 6 и 27, соответственно). В исследование были включены пациенты от 2,5 до 75 лет. 7 из 8 пациентов с СОЛ I – это дети от 2,5 до 15 лет и одна больная 35 лет. Пациенты с СОЛ II были в возрасте старше 55 лет (средний возраст – 64,15±2,63 года).

Во 2-й группе с СДВПК мужчин было – 9, женщин – 21 (30 и 70%, соответственно), в возрасте от 26 до 62 лет (средний возраст – 44,8±3,89 года).

Для определения частоты встречаемости истончения и врожденных костных дефектов передней грани пирамиды ВК были проанализированы КТ височных костей 35 пациентов (67 ВК) с хронической двусторонней сенсоневральной тугоухостью (СНТ) (мужчин – 12, женщин – 23) в возрасте от 18 до 72 лет (средний возраст – 49,7±2,92 года), которых с 2016 по 2019 гг. обследовали перед проведением кохлеарной имплантации. В связи с тем, что у 3 пациентов КГ при обследовании был выявлен односторонний ХГСО с холестеатомой, эти уши были исключены из исследования. Эти пациенты составили контрольную группу (КГ). Возраст и пол пациентов КГ были сходны с пациентами основной группы (с СОЛ II и с СДВПК).

Критерии включения больных в исследование:

подгруппа СОЛ I – больные СОЛ I типа, обусловленной аномалиями развития внутреннего уха или перилабиринтных структур, подтвержденными данными высокоразрешающей КТ ВК;

подгруппа СОЛ II – пациенты с клинически и рентгенологически (по данным КТ ВК) подтвержденной СОЛ II типа, не обусловленной какими-либо причинами;

2-я группа (СДВПК) – пациенты с клинически и рентгенологически (данными КТ ВК, проведенной с реконструкцией изображения в плоскости исследуемого ВПК) подтвержденным СДВПК;

контрольная группа (КГ) – наличие двусторонней хронической СНТ IV степени и более, отсутствие КТ признаков заболеваний, сопровождающихся костно-деструктивными, неопластическими или травматическими изменениями ВК.

Критерии исключения больных из исследования:

подгруппы СОЛ I и СОЛ II – посттравматическая и ятрогенная отоликворея, деструктивные и неопластические процессы в ВК, нейрохирургические операции в анамнезе, затрагивающие структуры ВК;

группа СДВПК – хронический гнойный средний отит (ХГСО) с распространенной холестеатомой, обуславливающей костно-деструктивный процесс в области лабиринта; неопластические процессы, приводящие к деструктивным изменениям в ВК; травматические повреждения (переломы) ВК; а также «ложная» ДВПК, выявленная при проведении КТ ВК в стандартных проекциях (аксиальной и коронарной) без мультипланарной реконструкции в плоскости исследуемых каналов.

КГ – переломы ВК в анамнезе (по данным КТ), ХГСО с холестеатомой, новообразования, предшествующие операции на среднем ухе и (или) нейрохирургические операции латеральных отделов основания черепа, врожденные аномалии ВК, распространенный отосклероз, поражающий капсулу лабиринта, кроме области окна преддверия.

Всем больным основных групп проводили стандартное клинико-лабораторное и оториноларингологическое обследование по общепринятым методикам. Были использованы следующие специальные методы исследования: отомикроскопия, эндоскопическое исследование носоглотки, исследование остроты слуха с помощью камертональных тестов, ТПА, АИ. Всем пациентам с СДВПК для оценки состояния вестибулярной функции проводили комплексное отоневрологическое обследование по методике Н.С. Благовещенской, битермальную калорическую пробу, видеоимпульсный тест с регистрацией нистагма под контролем видеонистагмографии, регистрацию вестибулярных миогенных вызванных потенциалов (ВМВП).

С целью выявления ликворных фистул и ДВПК всем больным проводилась КТ ВК с последующей обработкой на рабочей станции томографа. Пациентам группы СДВПК дополнительно выполняли

реконструкцию изображения в плоскости ВПК. Пациентам подгруппы СОЛ II, групп СДВПК и КГ проводили измерение кортикального слоя передней грани пирамиды в зонах наиболее частой локализации ликворных фистул, оценивали локализацию и размер врожденных костных дефектов. Для оценки мягкотканных структур, состояния ВПК и структур внутреннего уха проводили *МРТ ВК* в до и послеоперационном периоде по показниям.

С целью изучения факторов возникновения СОЛ II типа (ВЧГ и метаболических нарушений костной ткани) у пациентов с СОЛ II и с СДВПК проводили оценку *лабораторных показателей фосфорно-кальциевого обмена* в крови и моче, ультразвуковое исследование экстра- и интракраниальных сосудов с вычислением показателя Клингельхофера.

Пациентам группы СОЛ с целью подтверждения ликвореи проводилось биохимическое исследование отделяемого из уха или из носа на содержание глюкозы.

СОЛ I типа страдают преимущественно дети младшего возраста (6 из 8), однако она может возникнуть и у взрослых при воздействии факторов, приводящих к подъему внутричерепного давления (черепно-мозговая травма, физическая нагрузка). Проявляется обильными выделениями прозрачной жидкости из носа (100%), реже – из уха. Частым осложнением является развитие менингита (7 из 8), в т.ч. рецидивирующего, рецидивирующие пневмонии (2 из 8). СОЛ II возникает у пациентов старшего возраста (94%), страдающих ожирением II-III степени (84,8%), в 4,5 раза чаще у женщин находящихся в состоянии постменопаузы (96,3%). У всех пациентов подгруппы СОЛ II выявлены заболевания, сопровождающиеся ВЧГ и (или) метаболическими нарушениями костной ткани. У большинства (78,9%) началу заболевания предшествуют состояния, сопровождающиеся подъемом ВЧД (сильный кашель, физическая нагрузка, стресс). Первыми клиническими проявлениями является ощущение заложенности в ухе (81,8%), меняющейся от положения головы (60,6%), пульсирующего шума в ухе (21,2%). Прозрачные выделения из уха возникают после проведенного парацентеза

или самопроизвольном образовании перфорации барабанной перепонки (78,8%), не обильные, преимущественно по утрам или в положении лежа и(или) выделения из носа (33,3%) в виде единичных капель при наклоне или дополнительном напряжении. Выделения непостоянные, с ремиссией от 1 до 6 месяцев (у 45,5%). Более чем у 1\3 пациентов выделения или ощущение заложенности в ухе уменьшаются на фоне приема ацетозоламида (Диакарба), что может быть косвенным свидетельством имевшейся ВЧГ у этих пациентов и ее значении в развитии СОЛ II типа. Менингиты (однократные или рецидивирующие) осложняют СОЛ II типа у 12,1% больных.

У большинства больных СОЛ сроки установки диагноза были более 1 года: СОЛ I от 1 до 2,5 лет (62,5%), СОЛ II – от 1 до 4 лет (81,9%). Наряду с поздней диагностикой СОЛ отмечен большой процент неверно установленных диагнозов (97,6%), в связи с чем больным проводили необоснованное как консервативное, так и хирургическое лечение. Это связано с тем, что СОЛ часто имитирует экссудативный или острый средний отит. При этом необходимо отметить недостаточную настороженность и ориентированность врачей в проблеме СОЛ, что обусловлено как относительной редкостью этой патологии, так и отсутствием явных этиологических факторов, которые помогли бы предположить наличие данного заболевания.

Отоскопическими признаками СОЛ является наличие бесцветного жидкого отделяемого за неизмененной барабанной перепонкой (СОЛ I – 100%, СОЛ II – 51,5%) при нормально функционирующей слуховой трубе. При наличии перфорации или шунта в барабанной перепонке – небольшое количество прозрачных, иногда пульсирующих выделений и обильные наложения мацерированного эпидермиса на перепонке и стенках НСП (СОЛ II - 48,5%). При эндоскопическом осмотре полости носа и носоглотки истечение ликвора из носоглоточного устья слуховой трубы выявляется в подгруппе СОЛ I у 87,5%, СОЛ II – у 15,2% больных.

У 19,5% пациентов с СОЛ, которым удалось провести биохимический анализ отделяемого на содержание глюкозы, результат соответсвовал ликвору (2,2-3,9 ммоль/л). Однако собрать достаточное количество отделяемого из уха или из носа для проведения биохимического анализа не всегда возможно, особенно у пациентов СОЛ II, в связи с необильным и непостоянным характером выделений. Поэтому целесообразно использовать скрининговое определения уровня сахара в отделяемом с использованием тест-полосок и (или) теста двойного пятна (при проведении парацентеза) для подтверждения ликворного характера отделяемого.

У пациентов СОЛ I с аномалией развития внутреннего уха выявляется глухота на пораженном ухе, что свидетельствует о глубоком врожденном поражении слухового анализатора, сопровождающем данную патологию. При аномалией развития лицевого нерва (СОЛ I) и в подгруппе СОЛ II при ТПА у всех больных выявляется кондуктивная или смешанная тугоухость I и II степени с КВИ в диапазоне разговорных частот 20-40 дБ, при импедансометрии - тимпанограмма тип С, но ETF-признаков дисфункции слуховой трубы выявлено не было ни у одного пациента.

Таким образом, при первичном осмотре диагностировать СОЛ трудно, однако конституционно–возрастные и гендерные особенности, данные анамнеза, жалобы больных, характер отделяемого, результаты количественных и качественных тестов, подтверждающие характер ликворного отделяемого, отоскопическая картина, наличие односторонней глухоты у детей, не измененная вентиляционная функция слуховой трубы при «экссудативном» среднем отите должны навести на мысль о возможной СОЛ и требуют дополнительных исследований для подтверждения диагноза и проведения дифференциальной диагностики с экссудативным средним отитом и назальной ликвореей.

При проведении КТ ВК у всех пациентов с СОЛ выявляются ликворные фистулы, в полостях среднего уха определяется содержимое жидкостной плотности либо тотально заполняющее полости среднего уха, либо с уровнем

жидкости. В подгруппе СОЛ I выявлены мальформации внутреннего уха (общая полость-у 2, неполное разделение I типа – у 5) с патологическим сообщением ВСП с полостью внутреннего уха на уровне невральной апертуры, дефект основания у 5 больных, у 1 пациентки - аберрантное сообщение расширенного канала лицевого нерва с ВСП в области ямки узла колена. В подгруппе СОЛ II костные дефекты выявлены в области передней грани пирамиды ВК у 90,9%, задней грани – 9,1% больных. У 12 пациентов (36,4%) определялись мягкотканные образования в области дефекта.

МРТ ВК с и без контрастирования была выполнена в подгруппе СОЛ I пациентке с аномалией развития лицевого нерва для исключения невриномы (выявлены линейные зоны умеренного накопления контраста по контуру сообщающихся участков скопления жидкости в полостях среднего уха) и пациентам подгруппы СОЛ II для определения характера мягко-тканного компонента в области костного дефекта (у 5, с ликворной фистулой передней грани пирамиды, выявлено менингоэнцефалоцеле полостей среднего уха в области костного дефекта, у 3, с ликворной фистулой задней грани, патологические арахноидальные грануляции в задней черепной ямке, предлежащие к костному дефекту).

На основании полученных данных мы сформулировали косвенные нейровизуальные признаки спонтанной ликворной фистулы передней грани пирамиды ВК, сочетание которых следует учитывать при клиническом подозрении на СОЛ.

КТ-цистернография (проведена 3 пациентам) малоинформативна для определения пути поступления ликвора в барабанную полость при СОЛ.

Таким образом, основным методом лучевой диагностики СОЛ является высокоразрешающая КТ височной кости, позволяющая определить локалиацию ликворой фистулы и размеры дефекта, выявить жидкость в полостях среднего уха. При совпадении клинических данных и результатов КТ височной кости дальнейшая оценка с использованием лучевых методов диагностики не требуется. МРТ, КТ-цистернография являются

дополнительными методами, и должны использоваться после предварительной визуализации дефекта на КТ ВК, для проведения дифференциальной диагностики – исключения ликвореи из передних отделов основания черепа, уточнения характера мягкотканого компонента в области дефекта и исключения сопутствующей патологии.

С целью определения значения для возникновения спонтанной отоликвореи II типа анатомического строения пирамиды ВК был проведен сравнительный анализ особенностей строения передней грани пирамиды по данным КТ у пациентов с СОЛ II с обеих сторон, с СДВПК и КГ с количественным определением *средних минимальных и максимальных* значений толщины кортикального слоя, выявлением костных дефектов передней грани пирамиды (тегмена) ВК, оценкой их размеров и частоты встречаемости.

У пациентов с СОЛ II и синдромом ДВПК выявляются схожие анатомические особенности строения ВК – истончение передней грани пирамиды с минимальной толщиной 0,1-0,2 мм (в 2 раза меньше, чем в КГ), чаще, чем в 2 раза выявляемыми костными дефектами, низким расположением дна СЧЯ и выраженной пневматизацией субтегментального пространства (>10 раз), по сравнению с КГ. Полученные данные свидетельствуют об имеющейся анатомической предрасположенности в строении ВК для развития СОЛ передней грани пирамиды, что является этиологическим фактором для развития данного заболевания. Ликворная фистула возникает при размере костного дефекта 4 мм и более, что подтверждает отсутствие ликвореи на «здоровой» стороне у больных СОЛ II. Отсутствие ликвореи у пациентов с синдромом ДВПК с размерами дефектов 2,0-6,5мм, доказывает, что анатомические особенности ВК не являются единственным условием возникновения СОЛ II типа и для развития заболевания необходимы дополнительные патогенетические факторы – наличие ВЧГ и метаболических нарушений костной ткани. У всех обследованных пациентов СОЛ II была выявлена ВЧГ (при установке

люмбального дренажа, по среднему значению индекса Клингельхофера 1,84 ± 0,08, клиническим и МРТ признакам, офтальмоскопии) и нарушение минерализации костной ткани (по биохимическим показателям уровня витамина D (25(OH)D)) в крови, уровня Са в крови и моче, денситометрии). Эти факторы не были выявлены у пациентов группы СДВПК.

Выявление в 6,1% случаев бессимптомной ДВПК в подгруппе СОЛ II свидетельствует о более частой встречаемости данной патологии при подобном анатомическом строении ВК, чем в общей популяции (2% по данным литературы).

Всем больным с СОЛ проведено хирургическое лечение – пластика ликворной фистулы аутотканями с использованием тканевых герметиков по разработанным методикам. Доступ и методика операции определяются локализацией и размером ликворной фистулы.

В подгруппе СОЛ I операционные находки полностью соответствовали результатам дооперационной лучевой диганостики. Интраоперационный Гашер-синдром был ожидаем, подтверждал патологическое сообщение ВСП с полостью внутреннего уха и канала лицевого нерва по данным КТ и обосновывал установку люмбального дренажа всем пациентам этой подгруппы. Ликворная фистула выявлена в основании стремени у 7, канала лицевого нерва – у 1 пациента.

В подгруппе СО II необходимость установки люмбального дренажа (у 24 пациентов) определялась интенсивностью ликвореи, выраженностью признаков ВЧГ и размером дефекта. Визуализировать ликворную фистулу удалось у всех пациентов – у 30 передней, 3 – задней грани пирамиды. Локализация ликворных фистул соответствовала костным дефектам по результатам дооперационной КТ. Ликворея различной интенсивности наблюдалась из-под края дефекта, представленного тонкой костной пластинкой. Менингоэнцефалоцеле в зоне дефекта выявлено у 18,2%, характерная рубцовая ткань и ликворные кисты – у 69,7%. Все больным произведена многослойная пластика ликворной фистулы, 26 –

мастоидопластика костной стружкой с целью дополнительной фиксации тканей в зоне пластики и костных дефектов, не являющихся ликворными фистулами. 16 больным одномоментно выполнена тимпанопластика I-III типа, либо оссикулопластика.

Результаты хирургического лечения оценивали по развитию после операции рецидива отоликвореи и менингита, а также – состоянию слуховой функции. Максимальный период наблюдения составил 11 лет, средний – 4,6±1,2 года. Эпизодов менингита после проведенного хирургического лечения не было отмечено ни у одного пациента в обеих подгруппах. В подгруппе СОЛ I рецидива отоликвореи в раннем и отдаленном послеоперационном периоде не было. В подгруппе СОЛ II отоликворея не возобновлялась у 29 (87,9%) больных. У 4 пациентов (12,1%) рецидив отоликвореи наблюдался в сроки от 2 месяцев до 4 лет. Причины несостоятельности пластики ликворной фистул: выраженная ВЧГ (ВЧД > 230 мм.вод.ст), множественные дефекты передней грани пирамиды (5-18 мм), тяжелая физическая нагрузка, технически не верно выполненная пластика эндауральным доступом при локализации фистулы в передних отделах крыши аттика на начальных этапах работы. В послеоперационном периоде по данным ТПА через 3 месяца у пациентки с аномалией развития канала лицевого нерва и у всех пациентов подгруппы СОЛ II пороги КП соответствовали дооперационному уровню, КВИ на низкие и средние частоты не превышал 10-15 дБ.

На основании результатов проведенных исследований разработаны диагностические и лечебные алгоритмы, позволяющие своевременно диагностировать СОЛ, провести дифференциальную диагностику и хирургическое лечение по разработанным методикам с эффективностью 100% при СОЛ I и 87,9% при СОЛ II.

Синдромом ДВПК, в основном односторонним (в 93,3%), страдают пациенты трудоспособного возраста (90%), женщины в 2,3 раза чаще, чем мужчины, не имеющие сопутствующей патологии, сопровождающейся

метаболическими нарушениями плотности костной ткани и ВЧГ при наличии ДВПК. Манифестации клинических проявлений СДВПК в 90% предшествует эпизод подъема ВЧД в результате травмы головы, интенсивного кашель или сморкание, тяжелой физической нагрузкой, окклюзивым тромбозом яремной вены. Начало заболевания сопровождается кохлеовестибулярной симптоматикой (60%), только вестибулярной (23,3%) или только кохлеарной (16,7%). Наиболее характерными симптомами при СДВПК являются снижение слуха (63,3%) и(или) ощущение заложенности в ухе (36,7%); усиление костнопроводимых звуков, в т.ч. звуков собственного тела (73,3%), ушной шум, синхронный с пульсом (26,7%); гиперакузия (40,0%), головокружениея, индуцированным громкими звуками (76,7%) и(или) изменениями давления в НСП или барабанной полости (70,0%), физической нагрузкой (13,3%), натуживанием, поднятием тяжестей (16,7%), изменением положения головы (6,7%), осциллопсии (46,7%), хронический дисбаланс (60,0%). Необычность и разнообразие симптомов, различные их сочетания и выраженность, многообразие триггеров, ситуационная специфичность проявлений приводят к тому, что большинство пациентов не четко описывают свои ощущения, с трудом формулируя жалобы, не ассоциируя их с имеющимся заболеванием, чувствуя неловкость или сознательно скрывают, обосновано опасаясь, что некоторые симптомы могут быть расценены врачом как психические расстройства – 53,3% до установления правильного диагноза проводилось лечение у психиатра или психоневролога. 83,3% требуется провести активный опрос для выявления всех имевшихся симптомов СДВПК. Этот факт, редкость заболевания и отсутствие понимания многими специалистами патогенеза СДВПК и проявлений «третьего окна лабиринта» приводят к большому числу неверно поставленных диагнозов (93,3%) и поздней диагностике заболевания (от 1 до 5 лет у 80%).

При *отомикроскопии* у пациентов с СДВПК без сопутсвующей патологии среднего уха выявляется нормальная барабанная перепонка, подвижная при проведении пробы Вальсальва и возникающее при этом

кратковременное головокружением (у 46,7%). В сопоставлении с характерными жалобами и симптомами, признаки, выявляемые при камертональном тестировании: головокружения, при проведении опыта Федеричи низкочастотными камертонами (у 40%), при использовании трещотки Барани (у 43,3%), латерализация звука камертона в пораженное ухо с отдаленных участков костного скелета (у 53,3%), а также латерализация звука камертонов в опыте Вебера при отсутствии разницы в громкости звучания камертонов по воздуху, позволяют заподозрить СДВПК при первичном осмотре и провести необходимые объективные исследования, подтверждающие этот диагноз. При ТПА выявляется низко и среднечастотная кондуктивная и(или) смешанная тугоухость I-II ст. с КВИ 20-30 дБ (у 80%) при нормальной тимпанограмме, отсутствии зубца Кархарта и нормальных акустических рефлексах, что дает возможность предположить СДВПК и провести дифференциальную диагностику с патологией среднего уха. Надпороговая костная проводимость -5-10 дБ на низкие и средние частоты (у 43,3%), латерализация звука в опыте Вебера в пораженное ухо у всех пациентов, в том числе и при двустороннем равноценном слухе увеличивают индекс подозрительности в отношении данного заболевания.

При проведении *отоневрологического обследования, видиоимпульсного теста и битермальной калорической пробы* у всех больных СДВПК выявляется нормальная функция периферического отдела вестибулярного анализатора. При этом отмечены индуцированные головокружения (56,7%): при проведении пробы Вальсальва (46,7%), при воздействии звука интенсивностью 110 дБ (6,7%), при исследовании трагус-симптома (3,3%). Из них при видеонистагмографии вертикальный нистагм, направленный вверх, с ротаторным компонентом в сторону пораженного уха зарегистрирован в 26,5%, что является объективным подтверждением СДВПК, однако его наличие значительно варьирует (возможно, в зависимости от размера дегисценции, интенсивности триггера или условий проведения

исследования) и его отсутствие не исключает наличия заболевания и требует оценки в совокупности с результатами других методов обследования

Исследование ВМВП является высокоспецифичным объективным методом, подтверждающим наличие синдрома ДВПК. У всех пациентов при исследовании ВМВП зарегистрировано снижение порогов ответа: оВМВП – 61,3±2,9 дБ, цВМВП – 69,6±3,4 дБ (при норме 90-100 дБ). Средняя асимметрия по амплитуде при одностороннем СДВПК оВМВП – 65,9±5,8%, цВМВП – 54,3±4,1% (от 48% до 96%, при норме 37%). Выраженной асимметрии ответов у 2 пациентов с двухсторонним СДВПК не отмечено, однако абсолютная амплитуда ответа комплекса p1-n2 для оВМВП справа составила 50 и 88 мкВ, для цВМВП – 576,3 и 353,8 мкВ; слева для оВМВП – 51,9 и 86,6 мкВ, для цВМВП – 496,3 и 428,1 мкВ, что значительно превысило средние значения амплитуды с обеих сторон для здоровых людей (8-10 мкВ для оВМВП, 150-200 мкВ для цВМВП). Оценка значений порогов ответов и амплитуд комплекса p1-n2 в сочетании с клиническими проявлениями помогает определить сторону с большим поражением при двусторонней патологии при планировании хирургического лечения. Не отмечена явная корреляция имеющихся отдельных клинических симптомов с величиной порогов и амплитудой ответов оВМВП и цВМВП. Однако у пациентов с ярко выраженной клинической симптоматикой регистрируются более низкие пороги, более высокая амплитуда и, соответственно, большая асимметрия ответов между пораженным и здоровым ухом.

КТ ВК с реконструкцией изображения в плоскости ВПК (проекции Пошля) является основным методом диагностики ДВПК, позволяющим выявить истончение костной стенки канала до 0,1 мм и определить размер дегисценции, которое необходимо проводить всем пациентам с клиническими проявлениями синдрома. У всех пациентов диагностирована ДВПК 3,4± 1,68 мм: односторонняя у 86,7%, двусторонняя – у 13,3% (у 2-х из них – бессимптомная). Клинические проявления отмечены при величине ДВПК 2 мм и более, однако корреляции интенсивности и сочетаний клинических

симптомов с размером дегисценции не выявлено. Кроме того, КТ позволяет оценить степень пневматизации ВК, выраженность перилабиринтных клеток, расположение дна СЧЯ и наличие костных дефектов крыши, что важно при планировании хирургического лечения.

Тактика лечения пациентов с СДВПК определяется результатами обследования и выраженностью клинических проявлений синдрома. Субъективные ощущения пациента оцениваются с помощью анкеты, включающей вопросы об основных беспокоящих симптомах, их влиянии на образ жизни, профессиональную деятельность и психологическое состояние пациента, имеющейся возможности избегать триггеров. При незначительных проявлениях синдрома пациентам, не нуждающимся в хирургическом лечении (33,3%) необходимо объяснить причину их состояния, рекомендовать избегать триггерных воздействий, ситуаций, связанных с подъемом ВЧД, при необходимости назначать препараты бетагистина и вестибулосупрессоры короткими курсами, динамическое наблюдение с повторным аудиологическим исследованием и при необходимости - регистрацией ВМВП с целью оценки динамики симптомов «третьего окна лабиринта».

Хирургическое лечение по разработанной методике – фенестрация и пломбировка ВПК трансмастоидальным доступом проведена пациентам с изнуряющими симптомами СДВПК (60,7%). Показаниями к операции являются выраженные индуцированные головокружения и(или) усиление костнопроводимых звуков, влияющие на качество жизни пациента, подтвержденные объективными данными (ВМВП, КТ ВК, ТПА). Операция проводится под комбинированым эндотрахеальным наркозом. Для пломбировки ВПК используется аутофасция височной мышцы.

Результаты хирургического лечения оцениваются по выраженности дооперационных симптомов «третьего окна лабиринта», динамике слуховой и вестибулярной функций по ТПА, видеоимпульсному тесту, ВМВП, КТ и МРТ

ВК. Максимальный период наблюдения составил 10 лет, средний – 5,2±1,8 года.

У 19 (95%) из 20 оперированных пациентов отмечено полное исчезновение симптомов «третьего окна лабиринта» в 1-е сутки после операции (индуцированных головокружений у 17, аутофонии и усиленного восприятия костнопроводимых звуков у 18), что подтверждено камертональными тестами. У пациентов с двусторонним синдромом ДВПК четко отмечено отсутствие симптомов в оперированном ухе при сохранении их в неоперированном.

Все пациенты в ранние сроки после операции предъявляют жалобы на головокружения и ощущение неустойчивости, постепенно уменьшающиеся в течение 2-14 дней. При проведении видеоимпульсного теста на 3-4 сутки и через 1, 3 и 6 мес. после операции у всех пациентов выявлено стойкое угнетение функции оперированного ВПК, у 25% – коррегирующие саккады с заднего (3) и с заднего и латерального ПК. Эти пациенты отмечали неустойчивость и общий дисбаланс после операции в течение 1 месяца, компенсированные при проведении вестибулярной реабилитации.

По результатам исследования ВМВП через 2 и 6 месяцев у всех пациентов отмечено уменьшение порогов и амплитуд до нормальных значений в оперированном ухе, асимметрия ответов не превышала 37% при одностороннем синдроме ДВПК, при двустороннем отмечено увеличение асимметрии ответов до 67% и 75% для оВМВП и 55% и 62% – для цВМВП из-за уменьшения амплитуды в оперированном ухе, что свидетельствует об эффективности проведенного лечения.

При ТПА на 2-е сутки у 95% отмечалось повышение порогов слуха при КП на 5-15 дБ на всем диапазоне частот, у 5 из них – на 25-30 дБ на частотах 4 и 8 кГц. Ни у одного из них не выявлено надпороговых значений КП. Через 1 месяц отмечено сокращение КВИ на низкие и средние частоты до 12,4±2,2 дБ, пороги КП практически возвратились к исходным значениям.

У одного пациента (5%) на 2-е сутки после операции выявлено повышение порогов КП на всем диапазоне частот от 20 до 65 дБ, что соответствовало выраженной СНТ. На фоне проводимой кортикостероидной терапии с первых суток после операции пороги КП улучшились на 20-40 дБ, но оставались выше дооперационных значений на 20-25 дБ в высокочастотном диапазоне. При проведении КТ на 3-е сутки после операции был выявлен пневмолабиринт, что могло явиться причиной развития СНТ. У 6 пациентов изменения на КТ ВК соответствовали раннему послеоперационному периоду, визуализировались зоны фенестраций без явлений пневмалабиринта.

МРТ ВК проведена 12 пациентам через 6 месяцев после операции. У всех пациентов на фоне послеоперационных изменений в сосцевидном отростке отмечено отсутствие нормального МР сигнала от ВПК за исключением проксимального отдела ампулярной ножки, что свидетельствует о фиброзной облитерации оперированного ВПК в зоне операции и изоляции ДВПК от структур внутреннего уха.

Прекращение индуцированных головокружений и угнетение функции ВПК по результатам видеоимпульсного теста, снижение амплитуды и увеличение порогов ответов ВМВП обоих классов свидетельствует о эффективной пломбировке ВПК при об отсутствии глубоких функциональных нарушений и структурных повреждений отолитовых органов после операции. Общий дисбаланс и неустойчивость после операции в большей степени выражены у пациентов со стойким угнетением функции заднего и(или) латерального полукружных каналов (25%), уменьшающиеся за счет центральной вестибулярной компенсации, чему способствует проведение вестибулярной реабилитации. Увеличение порогов ответов ВМВП до нормальных значений и восстановление симметрии амплитуд p1-n1 после операции подтверждают патофизиологию синдрома и свидетельствуют о изоляции ДВПК от внутреннего пространства лабиринта. Отсутствие стойкого клинически значимого повышение порогов КП (в 95%)

свидетельствует об относительной безопасности операции в плане развития глубокой СНТ. Однако стойкое повышение порогов КП на 20-30 дБ после операции у одного пациента (5%) подтверждает имеющийся риск возникнвения этого осложнения при интралабиринтном вмешательстве и необходимость соблюдения крайней осторожности при выполнении данной операции. Прекращение кохлеарных симптомов третьего окна лабиринта – аутофонии и усиленного восприятия костнопроводимых звуков в первые сутки после операции также свидетельствуют о эффективном ограничении ДВПК от пространства внутреннего уха при трансмастоидальной пломбировке ВПК, что подтверждается результатами МРТ. При дальнейшем наблюдении рецидивов симптомов СДВПК отмечено не было ни у одного пациента.

Таким образом СОЛ и СДВПК, редкие заболевания, имеющие общие анатомические предпосылки. Однако для возникновения этих патологических состояний требуются различные (иногда множественные) патогенетические факторы. Для их диагностики необходимо проведение комплексного обследования, большое значение имеет настороженность врача и понимание клинических и патогенетических аспектов этих заболеваний. Использование предложенных диагностических и лечебных алгоритмов позволяет своевременно выявить СОЛ и СДВПК, провести дифференциальную диагностику этих заболеваний и адекватное лечение с применением разработанных эффективных хирургических методик, позволяющих улучшить качество жизни пациентов и избежать угрожающих жизни внутричерепных осложнений.

Выводы

1. Спонтанная отоликворея II типа возникает у пациентов старшего возраста (64,15±2,63 года), в 81,8% – у женщин в состоянии постменопаузы (96,3%), страдающих ожирением (84,8%, II-III степени – 69,7%) и сопутствующими заболеваниями, сопровождающимися вторичным остеопорозом и(или) идиопатической внутричерепной гипертензией (в 100%). У пациентов со спонтанной отоликвореей II типа имеются метаболические нарушения костной ткани (недостаточность – в 20% и дефицит- в 80% витамина Д; гипокальцемия – 85%; гипокальциурия – 60%) и внутричерепная гипертензия (клинические, косвенные - по данным МРТ головного мозга, офтальмоскопии, УЗДГ – индекс Клингельхофера 1,84 ± 0,08, и прямые – при установке люмбального дренажа признаки повышения внутричерепного давления), имеющие важное патогенетическое значение для развития данного заболевания.
2. Основным методом лучевой диагностики спонтанной отоликвореи является высокоразрешающая КТ височной кости, позволяющая выявить ликворную фистулу, определить ее локализацию и размеры, аномалии развития внутреннего уха и окололабиринтных структур (в 100%). Спонтанная отоликворея II типа диагностируется при совпадении клинических данных с выявленными косвенными нейровизуальными признаками спонтанной ликворной фистулы передней грани пирамиды височной кости.
3. Костные дефекты передней грани пирамиды по данным КТ височной кости имеют место при нейросенсорной тугоухости IV степени в 25,4%, синдроме дегисценции верхнего полукружного канала – в 61,7%, спонтанной отоликворее II типа на «здоровой» стороне – в 53,3%, на стороне ликвореи – в 100%. Однако для возникновения спонтанной отоликвореи II типа помимо истончения передней грани пирамиды и наличия костных дефектов размером более 4 мм необходимы

дополнительные патогенетические факторы – нарушения плотности костной ткани и внутричерепная гипертензия.

4. Разработанная авторская методика хирургического лечения спонтанной отоликвореи – послойная пластика костных дефектов передней грани пирамиды трансмеатальным и трансмастоидальным доступами является малоинвазивным эффективным методом, позволяющим добиться положительных результатов и избежать рецидива отоликвореи в 87,9% у больных спонтанной отоликвореей II типа и в 100% – I типа.
5. Разработанный лечебно-диагностический алгоритм спонтанной отоликвореи, включающий оценку жалоб и анамнеза, отомикроскопию, эндоскопию носоглотки, биохимическое исследование отделяемого из уха и носа (по возможности), аудиологическое исследование, высокоразрешающую КТ височной кости, МРТ головного мозга и височной кости с контрастированием (при необходимости) позволяет своевременно диагностировать данное заболевание, провести дифференциальную диагностику и адекватное хирургическое лечение.
6. Клиническая манифестация синдрома дегисценции верхнего полукружного канала в 90% происходит после события, сопровождающегося эпизодическим подъемом внутричерепного давления (травма головы, не сопровождавшаяся переломом височной кости – 46,7%; интенсивный кашель или тяжелая физическая нагрузка – 23,3%; поднятие тяжести – 16,7%; окклюзивный тромбоз яремной вены – 3,3%) при анатомическом истончении или дегисценции стенки верхнего полукружного канала, при этом признаки изменения плотности костной ткани и внутричерепной гипертензии отсутствуют.
7. Комплексное диагностическое исследование, включающее камертональное, тональную пороговую аудиометрию, вестибулометрию с регистрацией вестибулярных миогенных вызванных потенциалов необходимо для выявления и объективной оценки выраженности клинических признаков синдрома дегисценции верхнего полукружного

канала. Проведение высокоразрешающей КТ височной кости с реконструкцией изображения в плоскости верхнего полукружного канала позволяет избежать ложноположительных результатов, в 100% случаев выявить дегисценцию верхнего полукружного канала, определить ее размер, оценить анатомические особенности височной кости, что важно при планировании хирургического лечения этого синдрома.

8. Разработанная трансмастоидальная пломбировка верхнего полукружного канала аутотканями является малоинвазивной эффективной методикой, позволяющей избавить пациентов от клинических проявлений синдрома дегисценции верхнего полукружного канала в 95% без клинически значимых нарушений слуховой и вестибулярной функции.
9. Разработанный лечебно-диагностический алгоритм синдрома дегисценции верхнего полукружого канала, включающий активный сбор жалоб и анамнеза, анкетирование пациентов, камертональное исследование, тональную пороговую аудиометрию, высокоразрешающую КТ височной кости с реконструкцией изображения в плоскости верхнего полукружного канала, вестибулометрию с регистрацией вестибулярных миогенных вызванных потенциалов является оптимальным для ранней диагностики заболевания и определения показаний к проведению хирургического лечения.

Практические рекомендации

1. Пациентам старшего возраста, страдающим ожирением II-III степени, гипертонической болезнью, заболеваниями бронхолегочной и эндокринной систем, являющихся группой риска для возникновения спонтанной отоликвореи II типа, при рецидивирующем течении экссудативного отита и нормальной функции слуховой трубы, необходимо проводить высокоразрешающую КТ височной кости.
2. При оценке результатов КТ следует учитывать сочетание косвенных признаков спонтанной отоликвореи II типа – истончение кортикального слоя передней грани с костными дефектами 4 мм и более с выраженными клетками субтегментального пространства, пролабирование ТМО ниже уровня дефекта; нарушение пневматизации субтегментального пространства под дефектом за счет заполнения мягкотканными структурами и(или) жидкостью («ликворная дорожка»); уровни жидкости в полостях среднего уха; менингоэнцефалоцеле в области костного дефекта, подтвержденное данными МРТ, в соответствии с клинической картиной.
3. При диагностике спонтанной отоликвореи МРТ, КТ- и МРТ-цистернография являются резервными методами, которые необходимо использовать после предварительной визуализации дефекта на КТ височной кости для исключения ликвореи из передних отделов основания черепа, выявления менингоэнцефалоцеле полостей среднего уха (встречается в 15,2%) и проведения дифференциальной диагностики с заболеваниями, приводящим к деструктивным изменениям височной кости.
4. Детям с рецидивирующим экссудативным средним отитом, сопровождающимися жидкими выделениями из соответствующей половины носа, глухотой или высокой степенью сенсоневральной тугоухости, менингитами в анамнезе, необходимо проводить

высокоразрешающую КТ ВК для исключения аномалий развития внутреннего уха и спонтанной отоликвореи I типа.

5. Всем пациентам с спонтанной отоликвореей показана пластика ликворной фистулы по предложенным хирургическим методикам. Установка люмбального дренажа необходима пациентам с спонтанной отоликвореей I типа для уменьшения интраоперационного Гашер-синдрома. При спонтанной отоликворее II типа вопрос об установке люмбального дренажа зависит от интенсивности ликвореи, выраженности признаков внутричерепной гипертензии, веса пациента и решается индивидуально.
6. Пластику ликворных фистул, обусловленных аномалиями развития внутреннего уха, следует выполнять интрамеатальным доступом с тотальной стапедэктомией, с использованием аутотканей (жировая ткань, аутофасция височной мышцы) и фиксирующих материалов (фибрин-тромбиновый клей, Тахокомб).
7. Всем пациентам с спонтанной отоликвореей II типа целесообразно выполнять послойную пластику фистулы с использованием аутотканей (хрящ ушной раковины, фасция височной мышцы или широкая фасция бедра, жировая ткань) и фиксирующих материалов (фибрин-тромбиновый клей, Тахокомб) заушным комбинированным доступом с сохранением задне-верхней стенки наружного слухового прохода.
8. При локализации ликворной фистулы в крыше аттика целесообразно во время операции удалять наковальню и(или) головку молотка, что улучшает визуализацию, облегчает хирургические манипуляции в области костного дефекта и обеспечивает надежную фиксацию трансплантата.
9. Одномоментно с пластикой ликворной фистулы при спонтанной отоликворее II типа при наличии перфорации барабанной перепонки следует проводить тимпанопластику и (или) оссикулопластику аутотканями (аутохрящ ушной раковины, аутофасция височной мышцы, тело наковальни) для сохранения или восстановления слуховой функции.

10. Мастоидопластика аутокостной стружкой способствует лучшей фиксации пластического материала при пластике ликворных фистул и является профилактической мерой для возникновения спонтанной отоликвореи в области имеющихся костных дефектов, не являющихся ликворными фистулами.
11. При случайно выявленном истончении и костных дефектах передней грани пирамиды височной кости по КТ необходимо предупреждать пациентов о возможности возникновения спонтанной отоликвореи II типа, а так же рекомендовать своевременное лечение и профилактику заболеваний, способствующих развитию вторичного остеопороза и внутричерепной гипертензии, а также, следить за весом.
12. Пациентам с спонтанной отоликвореей II типа следует проводить лечение у невролога и эндокринолога с целью коррекции внутричерепной гипертензии и метаболических нарушений костной ткани, а так же рекомендовать ограничение физической нагрузки и снижение веса для профилактики рецидива отоликвореи после операции и предотвращения возникновения отоликвореи с другой стороны.
13. При диагностике синдрома дегисценции верхнего полукружного канала необходимо проводить активный опрос пациентов для выяснения всех симптомов, характерных для «третьего мобильного окна лабиринта» и их выраженности с использованием разработанной анкеты, аудиологического исследования, вестибулометрии, регистрации вестибулярных миогенных вызванных потенциалов, КТ височной кости с обязательной реконструкцией изображения в плоскости верхнего полукружного канала.
14. Пациентам с клиническими проявлениями синдрома дегисценции верхнего полукружного канала, влияющим на качество жизни и (или) профессиональную деятельность, показано плановое хирургическое лечение по разработанной методике трансмастоидальной пломбировки верхнего полукружного канала аутотканями.

Список литературы

1. Аникин, И.А. Способ закрытия костного дефекта средней черепной ямки у пациентов с мозговой грыжей после перенесенной радикальной операции на среднем ухе / И.А. Аникин, Н.Н. Хамгушкеева, С.С. Гайдуков // Российская оториноларингология. – 2018. – 5 (96). – с. 9–13.

2. Диаб Х.М. О классификации аномалий развития уха / Х.М. Диаб// Российская Оториноларингология-2(57)-2012 УДК:616.28.-007

3. Диаб, Х.М. Обоснование проведения научного исследования по выбору тактики хирургического лечения пациентов с дефектами височной кости, локализованными в проекции средней черепной ямки – крыше аттика и(или) антрума / Х.М. Диаб, В.С. Корвяков, О.А. Пащинина и др.// Российская оториноларингология. – 2020. – 4 (107). – с. 74–81.

4. Диаб, Х.М. Сложные случаи в отохирургии. Холестеатома пирамиды височной кости / Х.М. Диаб, А.Е. Михалевич, А.О. Кузнецов [и др.] // Московский хирургический журнал. – 2019. – 3 (67). – с. 40–54.

5. Зеликович Е.И. КТ височной кости в диагностике адгезивного среднего отита / Е.И. Зеликович // Вестн. оториноларинг. – 2005. - 2. – с. 31-36.

6. Зеликович Е.И. КТ височных костей в диагностике врожденной ликворно-перилимфатической фистулы, или Gusher-синдрома (клиническое наблюдение) / Зеликович Е.И., Торопчина Л.В., Куриленкова А.Г и др.. // - 2016 – 3 – с.80–84.

7. Зеликович Е.И. Предоперационная компьютерная томография височных костей / Е.И. Зеликович // Вестн. рентгенологии и радиологии – 2001. - 6. – с. 10-15.

8. Капитанов Д.Н. Эндоскопическая диагностика и лечение назальной ликвореи./ Капитианов Д.Н., Лопатин А.С., Потапов А.А.// Практическая медицина-2015.- с.73-75.

9. Капитанов Д.Н. Эндоскопическое лечение назальной ликвореи. Отдалённые результаты./ Капитанов Д.Н., Нерсесян М.В., Потапов А.А.,

Лопатин А.С. и др.// Материалы VI Всероссийской научно-практической конференции оториноларингологов- 2007-с. 153.

10. Карамышев РА. Диагностика и лечение скрытой ликвореи в остром периоде черепно-мозговой травмы: Автореф. Дис.канд.мед.наук. М: 1984

11. Коновалов А.Н., Реконструктивная и минимально инвазивная хирургия последствий черепно-мозговой травмы / Коновалов А.Н, Потапов А.А., Литрерман Л.Б. и др.//- М.-2012

12. Сергеев А.В. Идиопатическая внутричерепная гипертензия / А.В. Сергеев // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2016. – 116– с. 93–97. doi.org./10.17116/jnevro20161165193-97/

13. Кузовков В.Е. Аномалии развития внутреннего уха и кохлеарная имплантация/ Кузовков В.Е., Янов Ю.К., Левин С.В.//-Российская оториноларингология-2009-2(39)-с. УДК 616.281-007:616.283.1-089.843.

14. Полунин М.М. Особенности хирургической анатомии клеточной системы среднего уха у детей раннего возраста / М.М. Полунин, М.Р. Богомильский//-Вестник РНИМУ– 2012. – 1 – с. 52–55.

15. Полунин М.М. Особенности хирургической анатомии пирамиды височной кости у детей раннего возраста / М.М. Полунин, М.Р.Богомильский//-Российская оториноларингология – 2011. –6 – с. 121–125.

16. Потапов АА. Посттравматическая базальная ликворея./ Потапов АА, Охлопоков ВА, Лихтерман ЛБ, Кравчук АД //Москва «АНТИДОР»- 1997.-с. 62-65.

17. Синельников Р.Д. Атлас анатомии человека / Р.Д.Синельников, Я.Р.Синельников, А.Я.Синельников//-2009-1-с.48-55

18. Шелеско Е.В. Современны подход к диагностике назальной ликвореи/ Е.В.Шелеско, А.Д. Кравчук, Д.Н.Капитанов, Н.А. Черникова и др.// Вопросы нейрохирургии – 2018; 82(3):103-117. doi 10.17116/neiro2018823103

19. Adams M. Electrocochleography as a diagnostic and intraoperative adjunct in superior semicircular canal dehiscence syndrome/ M.Adams, P.

Kileny,S.Telian et al.//OtolNeurotol.2011;32:1506–12. doi:10.1097/MAO.0b013e3182382a7c

20. Addams-Williams J. The experiments behind the Tullio phenomenon / J. Addams-Williams, K. Wu, J. Ray // J Laryngol Otol. 2014; 128: 223–227. doi:10.1017/S0022215114000280

21. Afif A. Outcomes of Transmastoid Resurfacing for Superior Canal Dehiscence Using a Cartilage Overlay Techniqu/ A. Al. Afif, R. Farmer, M. Bance// Laryng., 2019; 00:1–6. doi: 10.1002/lary.27789

22. Agrawal S. Human experience with canal plugging / S. Agrawal, L.Parnes// Ann N Y Acad Sci. 2001;942:300-305.

23. doi: 10.1111/j.1749-6632.2001.tb03754.x

24. Agrawal S. Surgical treatment of benign paroxysmal positional vertigo / S. Agrawal, L. Parnes // Audiol Med. 2005;3:63-68.

25. Agrawal Y. Second-side surgery in superior canal dehiscence syndrome/ Y. Agrawal, L.Minor B, M.Schubert et al.// Otol Neurotol. 2012; 33:72–7. doi: 10.1097/MAO.0b013e31823c9182

26. Agrawal Y. Vestibular hypofunction in the initial postoperative period after surgical treatment of superior semicircular canal dehiscence/ Y. Agrawal, A. Migliaccio, L. Minor, J.Carey //Otol Neurotol. 2009; 30:502–6. doi:10.1097/MAO.0b013e3181a32d69

27. Amoodi H.Transmastoid resurfacing of superior semicircular canal dehiscence / H. Amoodi, F. Makki, M. McNeil, M.Bance// Laryngoscope. 2011;121:1117–1123.

28. Arts H. Reversible electrocochleographic abnormalities in superior canal dehiscence/ H. Arts, M.Adams, S.Telian, H. El-Kashlan// Otol Neurotol. 200;30:79–86. doi:10.1097/MAO.0b013e31818d1b51

29. Ashley W. Longitudinal cognitive and neurobehavioral functional outcomes before and after repairing otic capsule dehiscence/ W. Ashley, C. Balaban, H.Mackay// Otol Neurotol. 2016;37:70–82. doi: 10.1097/MAO.0000000000000928

30. Badia L. Primary spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea and obesity./ Badia L, Loughran S, Lund V.// Am. J. Rhinol. -2001.-Vol.15-P. 117-119.

31. Bae J. Acquired superior semicircular canal dehiscence confirmed by sequential CT scans/ J.S. Bae, H.W. Lim, Y.S. An// Otol Neurotol. 2013; 34:45–6. doi:10.1097/MAO.0b013e31828d6753

32. Baxter M. Clinical and physiologic predictors and postoperative outcomes of near dehiscence syndrome/ M. Baxter, B.McCorkle, G.Trevino etal.//OtolNeurotol.2019;40:204–12. doi: 10.1097/MAO.0000000000002077

33. Beckhardt R. Primary spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea./ Beckhardt R., Setzen M., Carras R. Otolaryngol.// Head Neck Surg.- 1991.-Vol. 104-P. 425-432.

34. Belden CJ, Weg N, Minor LB, Zinreich SJ. SCC dehiscence radiology. Radiology. (2003) 226:337–43. doi: 10.1148/radiol.2262010897

35. Beyea J. Transmastoid semicircular canal occlusion:a safe and highly effective treatment for benign paroxysmal positional vertigo and superior canal dehiscence/ J.Beyea, S.Agrawal, L.Parnes// Laryngoscope.2012; 122:1862–6.doi:10.1002/lary.23390

36. Biousse V. Benign intracranial hypertension./ Biousse V, Bousser MG..// Rev Neurol (Paris).- 2001-Vol.157(1)-P. 21-34.

37. Blakley B. Normal values for cervical vestibularevoked myogenic potentials/ B.Blakley, V.Wong// Otol Neurotol.2015;36:1069–73. doi:10.1097/MAO.0000000000000752

38. Brantberg K. Subarcuate venous malformation causing audio-vestibular symptoms similar to those in superior canal dehiscence syndrome/ K. Brantberg , D. Greitz, T.Pansell// Otol Neurotol.2004;25:993–7.doi:10.1097/00129492-200411000-00022

39. Brantberg K. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal / K. Brantberg, J. Bergenius, L. Mendel, H. Witt, A. Tribukait, J. Ygge // ActaOtolaryngol. 2001; 121:68–75. doi:10.1080/000164801300006308

40. Browaeys P. Can MRI replace CT in evaluating semicircular canal dehiscence? / P.Browaeys, T. Larson, M. Wong, U.Patel // AJNR Am J Neuroradiol.2013; 34:1421–1427. doi:10.3174/ajnr.A3459

41. Brown NE. Diagnosis and management of spontaneous cerebrospinal fluid-middle ear effusion and otorrhea/ Brown NE, Grundfast KM, Jabre A, Megerian CA, O'MalleyBW, Rosenberg SI.// Laryngoscope-2004.-Vol.114.-P.800-805.

42. Calcaterra T. Diagnosis and management of ethmoid cerebrospinal rhinorrhea./ Calcaterra T.// Otolaryngol.Clin. North. Am. -1985- Vol.18-P. 99-105.

43. Camras LR. Spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea in a patient with pseudotumor cerebri./ Camras LR, Ecanow JS, Abood CA.// J.Neuroimaging-1998.-Vol. 8(1).-P. 41-42.

44. Carey J. Acoustic responses of vestibular afferents in a model of superior canal dehiscence / J. Carey, T. Hirvonen, T. Hullar, L. Minor // OtolNeurotol. 2004;25: 345–352. doi:10.1097/00129492-200405000-00024

45. Carey J. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey/ J.P. Carey, L.B. Minor, G.T. Nager// Arch Otolaryngol Head Neck Surg., 2000; 126:137–47. doi:10.1001/archotol.126.2.137

46. Carey J. Semicircular canal function before and after surgery for superior canal dehiscence / J. Carey, A. Migliaccio, L. Minor // OtolNeurotol. 2007; 28:356–364. doi:10.1097/01.mao.0000253284.40995.d8

47. Carlson, M.L. Temporal bone encephalocele and cerebrospinal fluid fistula repair utilizing the middle cranial fossa or combined mastoid-middle cranial fossa approach / M.L. Carlson, W.R. Copeland 3rd, C.L. Driscoll [et al.] // J Neurosurg. – 2013. – Vol. 119. – P. 1314–1322.

48. CarterM. Endoscopic-assisted repair of superior canal dehiscence syndrome/ M.Carter, Lookabaugh S, Lee DJ// Laryngoscope.2014; 124:1464–8.doi: 10.1002/lary.24523

49. Cawthorne T. The effect on hearing in man of removal of the membranous lateral semicircular canal / T. Cawthorne // ActaOtolaryngol. 1948; 36:145–149.doi:10.3109/00016484809122648

50. Chan D. How useful is glucose detection in diagnosing cerebrospinal fluid leak. The rational use of CT and beta-2-transferrin assey in detection of cerebrospinal fluid fistula / D.T.Chan, W.S.Poon, C.P. Ip et al // Asian J. Surg.-2004.-Vol.27.-P.39-42.- URL:https//doi.org/10.1016/s1015-9584(09)60242-6.

51. Chemtob R. Transmastoid approach for surgical repair of superior canal dehiscence syndrome/ R. Chemtob, S. Barber, A. Zhu, E. Kozin, D.Lee //Oper Tech Otolaryngol Head Neck Surg.//2019; 30:212–6. doi:10.1016/j.otot.2019.07.007

52. Chemtob R. Utility of postoperative magnetic resonance imaging in patients who fail superior canal dehiscence surgery/ R.Chemtob, L. Epprecht, K.Reinshagen,A.Huber//OtolNeurotol.2019;40:130–8. doi:10.1097/MAO.0000000000002051

53. Chen E. Semicircular canal dehiscence in the pediatric population/ E.Y. Chen, A. Paladin, G. Phillips et al.// Int J Pediatr Otorhinolaryngol., 2009; 73:321–7. doi: 10.1016/j.ijporl.2008.10.027

54. Cheng Y. Characteristics of wax occlusion in the surgical repair of superior canal dehiscence in human temporal bone specimens/ Y. Cheng, E. Kozin, A. Remenschneider, H. Nakajima, D.Lee //Otol Neurotol. 2016; 37:83–8. doi: 10.1097/MAO.0000000000000916

55. Cheng Y. Endoscopic-assisted repair of superior canal dehiscence/ Y. Cheng, E. Kozin, D. Lee // Otolaryngol Clin North Am. 2016;49:1189–204.doi: 10.1016/j.otc.2016.05.010

56. Cheng Y. Superior canal dehiscence similarly affects cochlear pressures in temporal bones and audiograms in patients/ Y.Cheng, S. Raufer, X. Guan etal.//EarHear.2020;41:804–10. doi:10.1097/AUD.0000000000000799

57. Chien W. Superior canal dehiscence size: multivariate assessment of clinical impact / W. Chien, K. Janky, L. Minor, et al. // OtolNeurotol. 2012; 33: 810-815.

58. Clark D, Bullock P, Hui T, Firth J. Benign intracranial hypertension: a cause of CSF rhinorrhea./ Clark D, Bullock P, Hui T, Firth J.// J Neurol Neurosurg Psychiatry//- 1994.-Vol.57(7)-P. 847-849.

59. Claros P. Association of spontaneous anterior fossa CSF rhinorrhea and congenital perilymphatic fistula in a patient with recurrent meningitis/ Claros P, Guirado C, Claros A, et al.// Int J Pediatr Otorhinolaryngol -1993-Vol.27-P.65–71.

60. Crane B. Meningioma causin superior canal dehiscence syndrome/ B.T.Crane, J.P.Carey, S.McMenomey //OtolNeurotol.2010;31:1009–10. doi:10.1097/MAO.0b013e3181a32d85

61. Crane B. Superior canal dehiscence plugging reduces dizziness handicap / B. Crane, L. Minor, J. Carey // Laryngoscope. 2008; 118: 1809–13. doi:10.1097/MLG.0b013e31817f18fa

62. Cremer P. Eye movements in patients with superior canal dehiscence syndrome align with the abnormal canal / P. Cremer, L. Minor, J. Carey, C. Della Santina // Neurology. 2000; 55: 1833–1841. doi:10.1212/WNL.55.12.1833

63. Crovetto M. Anatomo-radiological study of the superior semicircular canal dehiscence: radiological considerations of superior and posterior semicircular canals/ M. Crovetto, J,Whyte, O.Rodriguez et al.// Eur J Radiol. 2010;76:167–72. doi:10.1016/j.ejrad.2009.05.038

64. Curtin HD. Congenital malformations of the ear/ Curtin HD.// Otolaryngol Clin North Am- 1988-Vol.21(3)-P.17–36.

65. Curtin HD. Superior semicircular canal dehiscence syndrome and multi–detector row CT. Radiology. (2003) 226:312–4. doi: 10.1148/radiol.2262021327

66. Darakchiev BJ. Cerebrospinal fluid dynamics in skull base surgery./ Darakchiev BJ, Pensak ML.// Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. -2004.-Vol. 12(5)-P.404–407.

67. Davey S. Assessment of superior semicircular canal thickness with advancing age: SSC thickness and age / S. Davey, C. Kelly-Morland, J. Phillips, I. Nunney, D. Pawaroo // Laryngoscope. 2015; 125:1940–1945. doi:10.1002/lary.25243

68. Deenadayal DS, Mondini dysplasia with paradoxical cerebrospinal fluid rhinorrhea / Deenadayal DS., Kumar MN., Pandaredathil S., Patel S.H.//Otolaryngology–Head and Neck Surgery-2010. –Vol.143.-P. 851-852

69. Dick IM. Association of an aromatase TTTA repeat polymorphism with circulating estrogen, bone structure and biochemistry in older women./ Dick IM, Devine A, Prince RL.// Am J Physiol Endocrinol Metab. -2009-Vol.288(5)-P.89-95.

70. Dutt S.N. Middle cranial fossa approach for the repair of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhoea using autologous bone pate / S.N. Dutt, S. Mirza, R.M. Irving // Clin Otolaryngol Allied Sci. – 2001. – Vol. 26 (2). – P. 117–123

71. Ehmer DR., Radiographic diagnosis of trans-stapedial cerebrospinal fluid fistula/ D.R. Ehmer, T. Booth, J. W. Kutz and P.S. Roland// Otolaryngology–Head and Neck Surgery.-2010.-Vol. 142.-P. 694-698

72. Eibenberger K. A novel method of 3D image analysis of high-resolution cone beam CT and multi slice CT for the detection of semicircular canal dehiscence / K.Eibenberger, J. Carey, T. Ehtiati, C. Trevino, J.Dolberg, T. Haslwanter // OtolNeurotol. 2014;35:329–337.

73. Eibenberger K. Current trends, controversies, and future directions in the evaluation and management of superior canal dehiscence syndrom / K.Eibenberger, D. Chari, H.Nakajimai, M. Klokker et al// Front.Neurolog.. 2021;12:329–337. doi:10.3389/fneur.2021.638574

74. F. Je ´goux. Hyrtl’s Fissure: A Case of Spontaneous Cerebrospinal Fluid Otorrhea / F. Je ´goux, O. Malard, M. Gayet-Delacroix, P. Bordure, F. Legent, and C. Beauvillain de Montreuil.// Am. J. Neuroradiol.- 2005.-Vol.26.- P.963–966

75. Foyt D. Cerebrospinal fluid otorrhea through a congenitally patent fallopian canal./ Foyt D, Brackmann DE.// Arch OtolaryngolHeadNeckSurg-2000-Vol.126-P.540–542.

76. Friedland DR. Cranial thickness in superior canal dehiscence syndrome: Implications for canal resurfacing surgery/ D. Friedland, M.Michel// Otol Neurotol. 2006;27:346–54. doi: 10.1097/00129492-200604000-00010

77. Friedman, J.A. Post-traumatic cerebrospinal fluid leakage / J.A. Friedman, M. Ebersold, L.M. Quast // World J Surg. – 2001. – Vol. 25. – P. 1062–1066.

78. Gacek RR. Anatomy and significance of the subarachnoid space in the fallopian canal./ Gacek RR.// Am J Otol -1998-Vol.19-P.358–365.

79. Gacek RR. Congenital cerebrospinal otorrhea/ Gacek RR., Leipzig B.// AnnOtol.-1979-Vol.88-P.358-365.

80. Gacek, R.R. Adult spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea: diagnosis and management / R.R. Gacek, M.R. Gacek, R. Tart // Am J Otol. – 1999. – Vol. 20 (6). – P. 770–776.

81. Gacek, R.R. Arachnoid granulation cerebrospinal fluid otorrhea / R.R. Gacek // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1990. – Vol. 99. – P. 854–862.

82. Gacek, R.R. Evaluation and management of temporal bone arachnoid granulations / R.R. Gacek // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 1992. – Vol. 118. – P. 327–332.

83. Glueck CJ. Idiopathic intracranial hypertension, polycystic-ovary syndrome, and thrombophilia./ Glueck CJ, Aregawi D, Goldenberg N, Golnik KC et al.// J Lab Clin Med.- 2005-Vol. 145(2)-P. 72-82.

84. Goddard J. Fibrous dysplasia causing superior canal dehiscence / J. Goddard, J. Go, R. Friedman // OtolNeurotol. 2013; 34:e1–2. doi:10.1097/MAO.0b013e3182355642

85. Goddard J. Outcomes following semicircular canal plugging / J.Goddard, E.Wilkinson // Otolaryngol Head Neck Surg. 2014;151(03):478–483. doi: 10.1177/0194599814538233

86. Goddard JC. New considerations in the cause of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea./ Goddard JC, Meyer T, Nguyen S, Lambert PR.// Otol Neurotol.-2010.-Vol31.-P940-945.

87. Goodhill V, Goodhill R. Hereditary congenital ear syndromes. In: Goodhill V, editor. Ear Diseases, Deafness and Dizziness. 1st ed. Hagerstown, MD: Harper & Row Publishers-1990.-P.591–621.

88. Grinblat, G. Temporal Bone Meningo-Encephalic-Herniation: Etiological Categorization and Surgical Strategy / G. Grinblat, M. Dandinarasaiah, SC. Prasad [et al.] // OtolNeurotol. – 2018. – Vol. 39 (3). – P. 320–332. – doi: 10.1097/MAO.0000000000001693.

89. Grinblat, G. Temporal Bone Meningo-Encephalic-Herniation: Etiological Categorization and Surgical Strategy / G. Grinblat, M. Dandinarasaiah, SC. Prasad [et al.] // OtolNeurotol. – 2018. – Vol. 39 (3). – P. 320–332. – doi: 10.1097/MAO.0000000000001693.

90. Guan X, Bone-conduction hyperacusis induced by superior canal dehiscence in human: the underlying mechanism/ X. Guan, Y.Cheng, D.Galaiya et al// Sci Rep.2020; 10:1–11. doi:10.1038/s41598-020-73565-4

91. Gubbels, S.P. Spontaneous middle fossa encephalocele and cerebrospinal fluid leakage: diagnosis and management / S.P. Gubbels, N.R. Selden, J.B. Delashaw Jr [et al.] // Otol Neurotol. – 2007. – Vol. 28. – P. 1131–1139.

92. Gupta, K. Classification of middle fossa floor dehiscence syndromes / K. Gupta, H.A. Sabry, A. Dogan [et al.] // J Neurosurg. – 2015. – Vol. 122 (3). – P. 557–563. – doi: 10.3171/2014.11.JNS132798.

93. Gupta, K. Classification of middle fossa floor dehiscence syndromes / K. Gupta, H.A. Sabry, A. Dogan [et al.] // J Neurosurg. – 2015. – Vol. 122 (3). – P. 557–563. – doi: 10.3171/2014.11.JNS132798.

94. Handzel O. Clinical Implications of the Association Between Temporal Bone Tegmen Defects and Superior Semicircular Canal Dehiscence/ O. Handzel, A. Brenner-Ullman, O. Cavel, Y. Oron et al.// Otol. Neurotol. 2018; 39:1-5. doi:10.1097/MAO.0000000000001814

95. Heidenreich K. Superior canal dehiscence syndrome affecting 3 families/ K.D. Heidenreich, P.R. Kileny, S. Ahmed // JAMA Otolaryngol – HeadNeckSurg. 2017; 143:656–62. doi:10.1001/jamaoto.2016.4743

96. Hennebert C. A new syndrome in hereditary syphilis of the labyrinth / C. Hennebert // Press Med BelgBrux. 1911; 63: 467.

97. Hirvonen T. High-resolution CT findings suggest a developmental abnormality underlying superior canal dehiscence syndrome/ T. Hirvonen, N.Weg, J.Zinreich, L.Minor// Acta Otolaryngol. 2003; 123:477–81. doi:10.1080/0036554021000028099

98. Huizinga E. The physiological and clinical importance of experimental work on the pigeon's labyrinth / E. Huizinga // J Laryngol Otol. 1955; 69: 260–268. doi:10.1017/S0022215100050635

99. Hunter D. Genetic contribution to bone metabolism, calcium excretion, and vitamin D and parathyroid hormone regulation./Hunter D, de Lange M, Snieder H, MacGregor AJ et al. // J Bone Miner Res.- 2001.-Vol.16.-P.371-378.

100. Hunter J. Cervical and ocular vemp testing in diagnosing superior semicircularcanal dehiscence/ J. Hunter, N. Patel, B. O'Connell et al.// Otolaryngol-Head Neck Surg.2017;156:917–23. doi:10.1177/0194599817690720

101. Inal M. Magnetic resonance imaging and computed tomography for diagnosing semicircular canal dehiscence/ M. Inal, V. Burulday, N. Bayar Muluk, A. Kaya//J Cranio-Maxillofacial Surg. 2016; 44:998–1002. doi:10.1016/j.jcms.2016.06.006

102. Jackler R.K. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis/R.K. Jackler, W.M. Luxford, W.F. House// Laryngoscope. – 1987. – Vol. 97(1). – P.1–14.

103. Jackler R.K. The large vestibular aqueduct syndrome/R.K. Jackler, A. De La Cruz// Laryngoscope. – 1989. – Vol. 99, (10). – P. 1238–1243.

104. Jackler RK. Enlargement of the cochlear aqueduct: fact or fiction/ Jackler RK, Hwang PH.// Otolaryngol Head Neck Surg.- 1993- Vol.(109)-P.14–25

105. Jackson N. The relationship of age and radiographic incidence of superiorsemicircularcanal dehiscence in pediatric patients/ N.M. Jackson, L.M. Allen, B. Morell // Otol Neurotol., 2015; 36:99–105. doi:10.1097/MAO.0000000000000660

106. Jan T. Relationship between surgically treated superior canal dehiscence syndrome and body mass index / T. Jan, Y. Cheng, L. Landegger, B. Lin, P. Srikanth, M. Niesten, et al. // Otolaryngol Head Neck Surg. 2017; 156: 722–727. doi:10.1177/0194599816686563

107. Janky K. Air-conducted oVEMPs provide the best separation between intact and superior canal dehiscent labyrinths / K. Janky, K. Nguyen, M. Welgampola, M. Zuniga, J.Carey //OtolNeurotol.2013; 34:127–134. doi:10.1097/MAO.0b013e318271c32a

108. Janky K. Balance dysfunctionand recovery after surgery for superior canal dehiscence syndrome/ K. Janky, M. Zuniga, J. Carey, M.Schubert //Arch Otolaryngol - Head Neck Surg. 2012;138:723–30. doi:10.1001/archoto.2012.1329

109. Javadi S. The use of low-dose intrathecal fluorescein in endoscopic repair of cerebrospinal fluid rhinorrhea / S. A. Javadi, H. Samimi, F. Naderi [et al.] // Arch. Iran Med. – 2013. – Vol. 16 (5). – P. 264–266. – URL: https://doi.org/013165/AIM.004

110. Kapur, T.R. Tegmental and petromastoid defects in the temporal bone / T.R. Kapur, W. Bangash // J Laryngol Otol. – 1986. – Vol. 100. – P. 1129–1132.

111. Kari E, Mattox DE. Transtemporal management of temporalbone encephaloceles and CSF leaks: review of 56 consecutivepatients. ActaOtolaryngol.2011;131:391-394.

112. Kaur T. CT evaluation of normal bone thickness overlying the superior semicircular canal/ T. Kaur , M. Johanis, T. Miao, P. Romiyo, et al.// J Clinic Neurosc.2019;66:128–132. doi:10.1016/j.jocn.2019.05.001

113. Kazkayasi M. Anatomic variations of the sphenoid sinus on computed tomography./ Kazkayasi M, Karadeniz Y, Arikan OK.// Rhinology.-2005-Vol.43(2)-P.109-14.

114. Keerl R. Use of sodium fluorescein solution for detection of cerebrospinal fluid fistulas: an analysis of 420 administrations and reported complications in Europe and the United States./ Keerl R, Weber RK, Draf W.et al// Laryngoscope-2004-Vol. 114-P.266-272.

115. Kenning, T.J. Surgical management of temporal meningoencephaloceles, cerebrospinal fluid leaks, and intracranial hypertension: Treatment paradigm and outcomes / T.J. Kenning, T.O. Willcox, G.J. Artz [et al.] // Neurosurg Focus. – 2012. – Vol. 32. – P. E6.

116. Kim L. Transmastoid Approach to Spontaneous Temporal Bone Cerebrospinal Fluid Leaks: Hearing Improvement and Success of Repair /L.Kim ,C.E.Wisely, E. D Edward //Otolaryngology–Head and Neck Surgery-2014.- Vol. 150(3).-P. 472–478. DOI: 10.1177/0194599813518173

117. Kösling S. Stellenwert der MRT bei Verdacht auf Innenohrmissbildung/S. Kösling, S. Jüttemann, B. Amaya et al. // Fortschr Röntgenstr. – 2003. – Vol. 175(11). – P.163 –164.

118. Kozin E. Threedimensional printed prosthesis for repair of superior canal dehiscence/ E.Kozin, A. Remenschneider, S. Cheng, H. Nakajima, D Lee//Otolaryngol Neck Surg.2015; 153:616–9. doi:10.1177/0194599815592602

119. Krombach G. Dehiscence of the superior and/or posterior semicircular canal: delineationon T2-weighted axial three-dimensional turbo spin-echo images, maximumintensity projections and volume-rendered images / G. Krombach, E. Di Martino, S.Martiny, A. Prescher, P. Haage, A. Buecker, et al. // Eur Arch Otorhinolaryngol.2006; 263:111–117. doi:10.1007/s00405-005-0970-x

120. Kuhweide, R. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea from a tegmen defect: transmastoid repair with minicraniotomy / R. Kuhweide, J.W. Casselman // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1999. – Vol. 108. – P. 653–658.

121. Kuo P. Semicircular canal dehiscence among idiopathic intracranial hypertension patients: SSCD Among IIH Patients/ P. Kuo, K.Bagwell, G. Mongelluzzo, C. Schutt// Laryngoscope 2018;128:1196–9. doi.org/10.1002/lary.26795.

122. Kutz Jr J.W. Management of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea / J.W. Kutz Jr, I.A. Husain, B. Isaacson et al. // Laryngoscope. – 2008. – Vol.118 (12). – P. 2195–2199.

123. Kveton JF. Elimination of temporal bone cerebrospinal fluid otorrhea using hydroxyapatite cement/ Kveton JF, Goravalingappa R.// Laryngoscope- 2000.-Vol. 110.-P.1655–1659

124. LegentF. Malformation of the facial canal, meningitis and cerebrospinal otorrhea./ Legent F, Gayet M, Albisetti J, et al.//Ann Otolaryngol Chir Cervicofac-1989-Vol.106-P.197–200

125. Leonetti JP. Spontaneous transtemporal CSF leakage: a study of 51 cases./ Leonetti JP, Marzo S, Anderson D, Origitano T, Vukas DD.// Ear Nose Throat J.-2005.-Vol.84-P.702-706.

126. LeVay A.J. Relationship between obesity, obstructive sleep apnea, and spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea.Laryngoscope/ LeVay AJ, Kveton JF.//-2008-Vol.118.-P.275-278.

127. Levy LM. Flow sensitive magnetic resonance imaging in the evaluation of cerebrospinal fluid leaks./ Levy LM, Gulya J, Davis SW, LeBihan D et al// AmJOtol.-1995-Vol.16-P.591–596.

128. Liming B. Cadaveric study of an endoscopic keyhole middle fossa craniotomy approach to the superior semicircular canal/ B. Liming, B. Westbrook, H. Bakken, J.Crawford// Otol Neurotol. 2016; 37:533–8. doi:10.1097/MAO.0000000000000995

129. Lookabaugh S, Kelly HR, Carter MS, Niesten MEF, McKenna MJ, Curtin H, et al. Radiologic classification of superior canal dehiscence: implications for surgical repair. Otol Neurotol. (2015) 36:118–25. doi:10.1097/MAO.0000000000000523

130. Lopatin AS. Endonasal endoscopic repaire of spontaneous cerebrospinal fluid leak/ Lopatin AS, Kapitanov DN, Potapov AA.// Arch Otolaryngol Head Neck Surg. -2003.-Vol. 129(8)-P.859-63.

131. Lundy L. Cartilage cap occlusion technique for dehiscentsSuperior semicircular canals /L. Lundy,D.Zapala,J.Moushey// Otol. Neurotol. 2011; 32:1281-4.

132. MacRae D.L. Recurrent meningitis secondary to perilymph fistula in young children / D.L. MacRae, R.F. Ruby // J Otolaryngol. – 1990. – Vol. 19. – P. 222–225.

133. Mafee MF. Congenital sensorineural hearing loss./ Mafee MF, Selis JE, Yannias DA, et al //Radiology- 1984-Vol.150-P.427–434.

134. Manzari L An indicator of probable semicircular canal dehiscence: ocular vestibular evoked myogenic potentials to high frequencies/ L. Manzari, A.Burgess, L.McGarvie, I.Curthoys// Otolaryngol - Head Neck Surg. 2013; 149:142–5.doi:10.1177/0194599813489494

135. Marangos N. Dysplasien des Innenohres und inneren Gehörganges/N. Marangos//HNO. – 2002. – Vol. 50, (9). - P. 866 881.

136. Marchioni, D. Combined approach for tegmen defects repair in patients with cerebrospinal fluid otorrhea or herniations: our experience / D. Marchioni, M. Bonali, M. Alicandri-Ciufelli // Journal of neurological surgery. – 2014. – Vol. 75. – P. 279–287.

137. Markou, K. Spontaneous osteodural defects of the temporal bone: diagnosis and management of 12 cases / K. Markou, J. Goudakos, V. Franco-Vidal [et al.] // Am J Otolaryngol. – 2011. – Vol. 32 (2). – P. 135–140.

138. Masaki Y. The prevalence of superior canal dehiscence syndrome as assessed by temporal bone computed tomography/ Y.Masaki// Acta Otolaryngol.-2011-Vol.131-P.258-262.

139. McCall A. Superiorcanal dehiscence syndrome associated with the superior petrosalsinus in pediatric and adult patients/ A. McCall, M. McKenna, S. Merchant, H. Curtin, D.Lee //Otol Neurotol. 2011; 32:1312–9. doi:10.1097/MAO.0b013e31822e5b0a

140. Meco C. Comprehensive algorithm for skull base dural lesion and cerebrospinal fluid fistula diagnosis./ Meco C, Oberascher G.// Laryngoscope.-2004.Vol. 114(9)91-99.

141. Mehdi E.CSF otorhinorrhea in a child with inner ear dysplasia: diagnosis with T2-weighted and intrathecal contrast-enhanced MR cisternography/E. Mehdi, A. Alkan, H. Yetis et al// Jpn J Radiol-2014-Vol.4.-P.DOI 10.1007/s11604-014-0316-y

142. Merchant S. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear / S. Merchant, J. Rosowski // OtolNeurotol. 2008; 29: 282–289.

143. Merchant S. Neurotologic manifestations and treatment of multiple spontaneous tegmental defects / S. Merchant, M. McKenna // Am J Otol. – 2000. – Vol. 21. – P. 234–239.

144. Mikulec A. Operative management of superior semicircular canal dehiscence / A. Mikulec, D. Poe, M. McKenna // Laryngoscope. 2005; 115: 501-7. doi: 10.1097/01.mlg.0000157844.48036.e7

145. Mikulec A. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo / A. Mikulec, M. McKenna, M. Ramsey, J. Rosowski, B. Herrmann, S. Rauch, et al. // OtolNeurotol. 2004; 25: 121–129.doi:10.1097/00129492-200403000-00007

146. Minor L. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence / L. Minor // Laryngoscope. 2005; 115: 1717–1727. doi:10.1097/01.mlg.0000178324.55729.b7

147. Minor L. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss / L. Minor, J. Carey, P. Cremer, L. Lustig, S. Streubel, M. Ruckenstein // OtolNeurotol. 2003; 24: 270–278. doi:10.1097/00129492-200303000-00023

148. Minor L. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal / L. Minor, D. Solomon, J. Zinreich, D. Zee // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1998; 124: 249–258. doi:10.1001/archotol.124.3.249

149. Minor L. Superior canal dehiscence syndrome / L. B. Minor // Am J Otol. 2000; 21: 9–19. doi:10.1016/S0196-0709(00)80105-2

150. Nadgir R. Superior semicircular canal dehiscence: congenital or acquired condition? / R.Nadgir, A. Ozonoff, A.Devaiah, et al. //AJNR Am J Neuroradiol.2011;32:947–949.

151. Nahas Z. Spontaneous meningoencephalocele of the temporal bone: clinical spectrum and presentation / Z. Nahas, A. Tatlipinar, C. Limb, et al. //Arch Otolaryngol Head Neck Surg.- 2008-Vol.134-P.509-518.

152. Neely JG. Classification of spontaneous cerebrospinal fluid middle ear effusion: review of forty-nine cases. J.G. Neely //Otolaryngol Head Neck Surg.- 1985.-Vol.93.-P.625–634.

153. Niesten M. Assessment of the effects of superior canal dehiscence location and size on intracochlear sound pressures / M.Niesten, C. Stieger, D. Lee, et al. //AudiolNeurootol. 2015;20:62–71.

154. Niesten M. Familial superior canal dehiscence syndrome / M. Niesten, S. Lookabaugh, H. Curtin, S. Merchant, M. McKenna, W. Grolman, et al. // JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2014; 140: 363. doi:10.1001/jamaoto.2013.6718

155. Noij K. Audiometric and cVEMP thresholds show little correlation with symptoms in superior semicircular canal dehiscence syndrome/ K. Noij, K.Wong, M. Duarte et al.// Otol Neurotol. 2018; 39:1153–62.doi:10.1097/MAO.0000000000001910

156. Noij K. Toward Optimizing Cervical Vestibular Evoked Myogenic Potentials (cVEMP): combining air-bone gap and cVEMP thresholds to improve diagnosis of superior canal dehiscence/ K.Noij, M.Duarte, K. Wong// OtolNeurotol.2018;39:212–20. doi:10.1097/MAO.0000000000001655

157. Noij K. Vestibular Evoked Myogenic Potential (VEMP) testing for diagnosis of superior semicircular canal dehiscence/K. Noij, S.Rauch // Front Neurol.2020;11:695.doi:10.3389/fneur.2020.00695

158. Noij KS, Rauch SD. Vestibular Evoked Myogenic Potential (VEMP) testing for diagnosis of superior semicircular canal dehiscence. Front Neurol. (2020) 11:695. doi:10.3389/fneur.2020.00695

159. Noonan K. CD H23 related hearing loss / K. Noonan, J. Russo, J. Shen, et al. // OtolNeurotol. 2016; 37:1583–1588. doi:10.1097/MAO.0000000000001210

160. Oberascher G. Cerebrospinal fluid otorrhea—New trends in diagnosis/ Oberascher G.// Am J Otol.- 1988.-Vol.9(10)-P.2–8.

161. Öhman J. Patients'experiences of living with superior canal dehiscence syndrome/ J. Öhman, A. Forssén, A .Sörlin, K. Tano// Int J Audiol. 2018; 57:825–30.doi:10.1080/14992027.2018.1487086

162. Oliaei, S. Transmastoid approach to temporal bone cerebrospinal fluid leaks / S. Oliaei, H. Mahboubi, H.R. Djalilian // Am J Otolaryngol. – 2012. – Vol. 33 (5). – P. 556–561

163. Palva A. Cholesteatoma in children / A. Palva, P. Karma, J. Karja // Arch. Otolaryngol. – 1977. – Vol. 103. – P. 74–77.

164. Pappas DG. Evaluation and management of spontaneous temporal bone cerebrospinal fluid leaks./ Pappas DG, Hoffman RA, Holliday RA, Hammerschlag PE et al.// Skull Base.-1995.-Vol.5-P.1-7.

165. Pappas, D.G. Evaluation and management of spontaneous temporal bone cerebrospinal fluid leaks / D.G. Pappas, R.A. Hoffman, R.A. Holliday [et al.] // Skull Base Surg. – 1995. – Vol. 5 (1). – P. 1–7.

166. Park J. Electrocochleographic findings in superior canal dehiscence syndrome/J.Park, S.Lee, J.Song et al// Hear Res.2015; 323:61–7. doi:10.1016/j.heares.2015.02.001

167. Parnes L. Posterior semicircular canal occlusion for intractable benign paroxysmal positional vertigo / L. Parnes, J. McClure // Ann OtolRhinolLaryngol. 1990;99:330-334.

168. Patel NS. Trans-Mastoid Management of Temporal Bone Tegmen Defects, Encephaloceles and CSF Leaks/ N. S. Patel, E. Canopy, K. Sheykholeslami // J Otol Rhinol.- 2013 2:1-dx.doi.org/10.4172/2324-8785.1000109

169. Petereit HF. A new nephelometric assay for -trace protein (prostaglandin D synthase) as an indicator of liquorrhoea./ Petereit HF, Bachmann G, Nekic M, et al.//J Neurol Neurosurg Psychiatry- 2001.-Vol.71(3)-P.47-51.

170. Petrus LV.,Spontaneous CSF Otorrhea Caused by Abnormal Development of the Facial Nerve Canal/ L. V. Petrus and W. W. M. Lo// AJNR Am J Neuroradiol.-1999.-Vol.20.-P.275-277/

171. Pfammatter A. A superior semicircular canal dehiscence syndrome multicenter study: is there an association between size and symptoms?/ Pfammatter A., Darrouzet V., Gärtner M. et al.// Otol Neurotol. 2010; 31:447–54. doi:10.1097/MAO.0b013e3181d27740

172. Phelps PD Congenital cerebrospinal fluid fistulae of the petrous temporal bone./ Phelps PD// Clin Otolaryngol-1986-Vol.11-P.79–92

173. Phelps PD. Congenital cerebrospinal fluid fistula through the inner ear and meningitis. /Phelps PD, Proops D, Sellars S, Evans J, Michaels L. //JLaryngolOtol.-1993.-Vol.107.-P.492–495.

174. Phelps PD. Mondini dysplasia is not associated with meningitis and cerebrospinal fluid fistula (letter)/ Phelps PD, Lloyd GAS//Arch Otolaryngol Head Neck Surg-1991-Vol.117-P.931

175. Philips B. Factors determining the appearance of glucose in upper and lower respiratory tract secretions / B.J.Philips, Meguer J.X., J.Redman et al.// Intensive Care Med.-2003.-Vol.29 (12).-P.2204-2210. URL:https//doi.org/10.1007/s00134-003-1961-2.

176. Phillipps, J.J. Bilateral oval window fistulae with recurrent meningitis / J.J. Phillipps // J Laryngol Otol. – 1986. – Vol. 100. – P. 329–331.

177. Pisano D. The effect of superior semicircular canal dehiscence on intracochlear sound pressures / D. Pisano, M. Niesten, S. Merchant, H. Nakajima // AudiolNeurootol. 2012; 17:338–348. doi:10.1159/000339653

178. Pletcher S. Management of superior canal dehiscence syndrome with extensive skull-base deficiency / S. Pletcher, J. Oghalai, J. Reeck, et al. // ORL J OtorhinolaryngolRelat Spec. 2005; 67: 192-195.

179. Powell H. Outcomes of transmastoid surgery for superior semicircular canal dehiscence syndrome /H.Powell,S.Khalil,S.Saeed// Otol. Neurotol. 2016; 37:228-33. DOI: 10.1097/MAO.0000000000001103

180. Prichard CN, Isaacson B, Oghalai JS, Coker NJ, Vrabec JT.Adult spontaneous CSF otorrhea: correlation with radiographicempty sella. Otolaryngol Head Neck Surg. 2006;134:767-771.

181. Proctor B. The petromastoid canal/ Proctor B.// Ann Otol Rhinol Laryngol- 1983-Vol.92-P.640–644

182. Psaltis AJ. A systematic review of the endoscopic repair of cerebrospinal fluid leaks./ Psaltis AJ, Schlosser RJ, Banks CA, Yawn J, Soler ZM.// Otolaryngol Head Neck Surg.- 2012.-Vol 147(2)-P. 196-203.

183. Quiney RE. Recurrent meningitis in children due to inner ear abnormalities/ Quiney RE, Mitchell DB, Djazeri B, et al// J Laryngol Otol.- 1989.-Vol.103(4).-P.73– 80.

184. Raine, Ch. Diagnosis and management of otologic cerebrospinal fluid leak / Ch. Raine // Otolaryngol Clin North Am. – 2005. – Vol. 38(4). – P. 583–595. – doi: 10.1016/j.otc.2005.03.009.

185. Rao A.K. Diagnosis and management of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea / A.K. Rao, D.M. Merenda, S.J. Wetmore // OtolNeurotol. – 2005. – Vol. 26 (6). – P. 1171–1175.

186. Riehm, S. Intracranial complications from ENT infections / S. Riehm, F. Veillon // Journal de radiologie. – 2011. – Vol. 92 (11). – P. 995–1014. – doi: 10.1016/j.jradio.2011.08.004.

187. Rodgers B. Transmastoid resurfacing versus middle fossa plugging for repair of superior canal dehiscence: comparison of techniques from a retrospective cohort/ B. Rodgers, J. Lin, H.Staecker// World J Otorhinolaryngol - Head Neck Surg. 2016; 2:161–7. doi: 10.1016/j.wjorl.2016.11.001

188. Rosenfeld E. Spontaneous Cerebrospinal Fluid Otorrhea and Rhinorrhea in Idiopathic Intracranial Hypertension Patients./ Rosenfeld E., Dotan G., Kimchi T.J., Kesler A.//Journal of Neuro-Ophthalmology- 2013.-Vol.33.-P.113–116.doi:10.1097/WNO.0b013e18274b870

189. Rosowski J. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms / J. Rosowski, J. Songer, H. Nakajima, K. Brinsko, S. Merchant // OtolNeurotol. 2004; 25:323–332. doi:10.1097/00129492-200405000-00021

190. Rudnick E. Pulsatile tinnitus and spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea: indicators of benign intracranial hypertensionsyndrome./ Rudnick E, Sismanis A.// Otol Neurotol.-2005-Vol/26(16)-P.6–8.

191. Saafan M.E.. Topical Intranasal Fluorescein: The Missing Partner in Algorithms of Cerebrospinal Fluid Fistula Detection./ M.E. Saafan, S.M. Ragab, O.A. Albirmawy. Laryngoscope.- 2006-Vol.116.-P.1158–1161.

192. Sanna, M. Management of meningoencephalic herniation of the temporal bone: Personal experience and literature review / M. Sanna, P. Fois, A. Russo [et al.] // Laryngoscope. – 2009. – Vol. 119 (8). – P. 1579–1585. – doi: 10.1002/lary.20510.

193. Savva A. Management of cerebrospinal fluid leaks involving the temporal bone: report on 92 patients / A. Savva, M.J. Taylor, C.W. Beatty // Laryngoscope. – 2003. – Vol. 113. – P. 50–56.

194. Saxby A. Radiological prevalence of superior and posterior semicircular canal dehiscence in children / A. Saxby, C. Gowdy, M. Fandiño, N. et al.// Int J PediatrOtorhinolaryngol. 2015; 79:411–418. doi:10.1016/j.ijporl.2015.01.001

195. Schlosser R.J. Significance of empty sella in cerebrospinal fluid leaks/ Schlosser R.J, Bolger W.E//. Otolaryngol Head Neck Surg -2003.- Vol.128-P.32–38.

196. Schlosser RJ. Significance of empty sella in cerebrospinal fluid leaks./ Schlosser RJ, Bolger WE.// Otolaryngol Head Neck Surg.- 2003- Vol.(128)-P.2–8.

197. Schlosser, R.J. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks: a variant of benign intracranial hypertension / R.J. Schlosser, B.A. Woodworth, E.M Wilensky [et al.] // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2006. – Vol. 115. – P. 495–500.

198. Swartz J. Imaging of the temporal bone./ J.D. Swartz, H.R. Harnsberger//3th ed.-1998- P.249-252.

199. Schuknecht B. Nontraumatic skull base defects with spontaneous CSF rhinorrhea and arachnoid herniation: imaging findings and correlation with endoscopic sinus surgery in 27 patients / B. Schuknecht, D. Simmen, H.R. Briner [et al.] // AJNR Am J Neuroradiol. – 2008. – Vol. 29 (3). – P. 542-549. – doi: 10.3174/ajnr.A0840.

200. Shumrick D. Developmental anatomy of the ear / In: M. Paparella, D.Shumrick et al. Otolaryngology – 1080. - Vol.1.-P.3-25.

201. Schutt C. The correlation between obesity, obstructive sleep apnea, and superior semicircular canal dehiscence:a new explanation for an increasingly common problem / C. Schutt, P. Neubauer, R. Samy, M. Pensak, J. Kuhn, M. Herschovitch, et al. // OtolNeurotol. 2015; 36: 551–554. doi:10.1097/MAO.0000000000000555

202. Schwartz S. Comparison of transmastoid and middle fossa approaches for superior canal dehiscence repair: a multi-institutional study/ S.Schwartz, G.Almosnino, K.Noonan, R. Hartl et al.// Otolaryngol - Head Neck Surg. (2019) 161:130–6. doi: 10.1177/0194599819 835173

203. Schwartz T, Lindemann T, Mongelluzzo G, Wackym P, Gadre A. Gray-scale inversion on high resolution computed tomography of the temporal bone: an observational study. Ann Otol Rhinol Laryngol.

204. Semaan M. Transmastoid extradural-intracranial approach for repair of transtemporal meningoencephalocele: a review of 31 consecutive cases / M. Semaan, D. Gilpin, D. Hsu [et al.] // Laryngoscope. – 2011. – Vol. 121 (8). – P. 1765–1772. – doi: 10.1002/lary.21887.

205. Sennaroglu L. A new classification for cochleovestibular malformations/L. Sennaroglu, I. Saatci//Laryngoscope. – 2002. – Vol. 112(12). – P.2230– 2241.

206. Sennaroglu L. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea./ Sennaroglu L, Sarac S, Ergin T. Otol Neurotol//-2006-Vol.27-P.615–23.

207. Sequeira SM, Whiting BR, Shimony JS, Vo KD, Hullar TE. Accuracy
of computed tomography detection of superior canal dehiscence. Otol Neurotol. (2011) 32:1500–5. doi: 10.1097/MAO.0b013e31823 8280c

208. Seroussi J. Postoperative MR imaging features after superior semicircular canal plugging in minor syndrome/ J. Seroussi, C. Hautefort, A. Gillibert, R. Kania,.// Diagn Interv Imaging. 2018; 99:679–87. doi:10.1016/j.diii.2018.08.008

209. Seth R. The utility of intrathecal fluorescein in cerebrospinal fluid leak repair./ R. Seth, K. Rajasekaran, M. S. Benninger, P. S. Batra// Otolaryngol Head Neck Surg.- 2010-Vol.43-P. 626-632.

210. Shaia W. Evolution in surgical management of superior canal dehiscence syndrome / W. Shaia, R.Diaz //CurrOpinOtolaryngol Head Neck Surg. 2013-Vol.21(05):497–502.

211. Shaia W. Evolution in surgical management of superior canal dehiscence syndrome/ W. Shaia, R.Diaz Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2013;21:497–502. doi:10.1097/MOO.0b013e328364b3ff

212. Sharon J. Revision surgery for superior canal dehiscence syndrome/ J.Sharon, S. Pross, B. Ward, J.Carey// Otol Neurotol. 2016; 37:1096–103. doi:10.1097/MAO.0000000000001113

213. Shetty P.G. A retrospective analysis of spontaneous sphenoid sinus fistula: MR and CT findings./ Shetty P.G., Shroff M.M. et al.// Am J Neuroradiol.-2000.-Vol.21-P.337-342.

214. Siebenmann F. Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit/ F. Siebenmann/Wiesbaden// J. F. Bergmann- 1904. –P. 76.

215. Silverstein H. Complete round window niche occlusion for superior semicircular canal dehiscence syndrome: a minimally invasive approach/ H. Silverstein, M.Van Ess // Ear Nose Throat J.2009;88:1042–56.doi:10.1177/014556130908800808

216. Silverstein H. Round window reinforcement for superior semicircular canal dehiscence: a retrospective multi-center case series / H. Silverstein, J.Kartush, L. Parnes, et al. // Am J Otolaryngol. 2014; 35(03): 286–293. doi: 10.1016/j.amjoto.2014.02.016

217. Skedros, D.G. Beta-2 transferrin assay in clinical management of cerebral spinal fluid and perilymphatic fluid leaks / D.G. Skedros, S.P. Cass, B.E. Hirsch [et al.] // J Otolaryngol. – 1993. – Vol. 22. – P. 341–344.

218. Slater P.Transmastoid occlusion of the superior semicircular canal: treatment for superior semicircular canal dehiscence / P.Slater, K.Malhotra //Paper presented at: The Triological Society 108th Annual Meeting Program, 2005; Boca Raton, FL.

219. Songer J. A mechano-acoustic model of the effect of superior canal dehiscence on hearing in chinchilla / J. Songer, J.Rosowski// J AcoustSoc Am. 2007;122(2):943–951.

220. Spear S. Is MRI equal to CT in the evaluation of thin and dehiscent superior semicircular canals? / S. Spear, N. Jackson, R. Mehta, et al. // Otol Neurotol. 2016; 37: 167–170.

221. Spector GJ. Fetal respiratory distress causing CNS and inner ear hemorrhage/ Spector GJ, Pettit WJ, Davis G// Laryngoscope- 1978.-Vol.88.-P.764–784

222. Spector GJ. Later stages of development of the periotic duct and its adjacent area in the human fetus/ Spector GJ, Lee D, Carr C.//Laryngoscope-1990.-Vol.90.-P.1–31.

223. Stenfelt S. Investigation of mechanisms in bone conduction hyperacusis with third window pathologies based on model predictions/ S. Stenfelt// Front Neurol.2020;11:966.doi:10.3389/fneur.2020.00966

224. Stenzel M. Cerebrospinal Fluid Leaks of Temporal Bone Origin: Etiology and Management/ M. Stenzel, S. Preuss, L. Orloff, P. Jecke, W. Mann// ORL -2005.-Vol.67-P.51-55. DOI: 10.1159/000084306

225. Stevens S.M. Association between Lateral Skull Base Thickness and Surgical Outcomes in Spontaneous CSF Otorrhea/ S.M. Stevens, H.G. Rizk, WR. McIlwain, P.R. Lambert et al// Otolaryngology–Head and Neck Surgery-2016-P.1–8. DOI: 10.1177/0194599816628528

226. Stevenson DS Severe cochlear dysplasia causing recurrent meningitis: a surgical lesion/ Stevenson DS, Proops DW, Phelps PD.//J Laryngol Otol 1993-Vol.107(72)-P.6–9.

227. Stucken EZ. The role of obesity inspontaneous temporal bone encephaloceles and CSF leak./ Stucken EZ, Selesnick SH, Brown KD.// OtolNeurotol. -2012.Vol.33.P.1412-1417.

228. Succar E. Round window plugging in the treatment of superior semicircular canal dehiscence/ E. Succar, P. Manickam , S. Wing, J. Walter et al. //Laryngoscope.2018;128:1445–52. doi:10.1002/lary.26899

229. Sugihara E. Incidence of pediatric superior semicircular canal dehiscence and inner ear anomalies / E. Sugihara, S. Babu, D. Kitsko, M. Haupert, P. Thottam // OtolNeurotol. 2016; 37: 1370–1375.doi:10.1097/ MAO.0000000000001194

230. Suryadevara AC. Nontraumatic cerebrospinal fluid rhinorrhea as a result of pseudotumor cerebri./ Suryadevara AC, Fattal M, Woods CI.// Am J Otolaryngol.- 2007.- Vol.28(4)-P. 242-246.

231. Suryanarayanan R. “Honeycomb” tegmen: multiple tegmen defects associated with superior semicircular canal dehiscence / R. Suryanarayanan, T. Lesser // J Laryngol Otol. 2010; 124: 560-563. doi:10.1017/S0022215109991411

232. T. El Hadi Spontaneous tegmen defect and semicircular canal dehiscence / T. El Hadi, T. Sorrentino, M. Calmels, B. Fraysse, O. Deguine, M. Marx // OtolNeurotol. 2012; 33:591–595. doi:10.1097/MAO.0b013e31824bae10

233. G. Ecin T2-weighted vs intrathecal contrast-enhanced MR-cisternography in the evaluation of CSF rhinorrhea / G. Ecin, A. Y. Oner, N. Tokgoz [et al.] // Acta. Radiol. – 2013. – Vol. 54 (6). – P. 698–701. – URL: https://doi.org/10.1177/0284185113478008

234. Tavassolie T. Multislice computed tomography in the diagnosis of superior canal dehiscence:howmuch error, and how to minimize it?/ T.Tavassolie, R.Penninger, M.Zuñiga, L.Minor, J.Carey// Otol Neurotol. 2012;33:215–22. doi:10.1097/MAO.0b013e318241c23b

235. Teixido M. Histopathology of the temporal bone in a case of superior canal dehiscence syndrome / M. Teixido, B. Kung, J. Rosowski, S. Merchant // Ann OtolRhinolLaryngol. 2012; 121:7–12. doi:10.1177/000348941212100102

236. Teo D.T. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhoea via oval window: an obscure cause of recurrent meningitis./ Teo DT, Tan TY, Eng SP, Chan YM.// J Laryngol Otol.-2004.-Vol.118.-P.717-720.

237. Terrahe K. Missbildungen des Innen- und Mittelohres als Folge der halidomidembryopathie: Ergebnisse von Röntgenschichtuntersuchungen/K. Terrahe//Fortschr Röntgenstr. – 1965. – Vol. 102, (1). – P. 14.

238. Teufert K.B. Cerebrospinal fluid leak of the fallopian canal./ Teufert KB, Slattery WH.// Ear Nose Throat J.- 2013.-Vol.92-P.20-23.

239. Thomeer H. Long-term results of middle fossa plugging of superior semicircular canal dehiscences: clinically and instrumentally demonstrated efficiency in a retrospective series of 16 ears/ H. Thomeer, D. Bonnard, V. Castetbon, V.Franco//Eur Arch Oto-RhinoLaryngology. 2016; 273:1689–96. doi: 10.1007/s00405-015-3715-5

240. Tullio P. The ear and the genesis of language and writing / P. Tullio Berlin, Wien: Urban & Schwarzenberg, 1929.

241. Tunkel AE, Carey JP, Pearl M. Flat panel computed tomography in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence syndrome. Otol Neurotol. (2019) 40:213–7. doi: 10.1097/MAO.0000000000002076

242. Ung N. Outcomes of middle fossa craniotomy for the repair of superior semicircular canaldehiscence/ N. Ung, L.Chung, C. Lagman, N.Bhatt// J Clin Neurosci. 2017;43:103–7. doi:10.1016/j.jocn.2017.05.003

243. Valtonen, H. Tegmental defects and cerebrospinal fluid otorrhea / H. Valtonen, C. Geyer, E. Tarlov [et al.] // ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. – 2001. – Vol. 63. – P. 46–52.

244. Veillon F. Imagerie de l'Oreille./ Veillon F.// Medecine-Sciences Paris: Hammarion-1991-P.233

245. Vlastarakos P. Efficacy assessment and complications of surgical management for superior semicircular canal dehiscence: a meta-analysis of published interventional studies / P.Vlastarakos, K.Proikas, E.Tavoulari, D.Kikidis,

P. Maragoudakis, T.Nikolopoulos //Eur Arch Otorhinolaryngol. 2009;266(02):177–186.

246. Ward B. Hearing outcomes after surgical plugging of the superior semicircular canal by a middle cranial fossa approach / B. Ward, Y. Agrawal, E. Nguyen, etal.// OtolNeurotol.-2012-Vol.33(08)-P.1386–1391.

247. Ward B. Superior canal dehiscence syndrome:lessons from the first 20 years/ B.K. Ward, J.P. Carey, L.B.Minor// Front Neurol. 2017;8:177.doi:10.3389/fneur.2017.00177

248. Watson S. Vestibular hypersensitivity to sound (Tullio phenomenon): structural and functional assessment /S. Watson, G.Halmagyi, J.Colebatch // Neurology.2000; 54:722–728. doi:10.1212/WNL.54.3.722).

249. Weider, D.J. Spontaneous cerebrospinal fluid otorhinorrhea / D.J. Weider, N.A. Geurkink, R.L. Saunders // Am J Otol. – 1985. – Vol. 6. – P. 416–422.

250. Welgampola M. Characteristics and clinical applications of vestibular-evoked myogenic potentials / M. Welgampola, J.Colebatch // Neurology. 2005;64:1682–1688.

251. Wenzel A. Intraoperative neuromonitoring for superior semicircular canal dehiscence and hearing outcomes/ A. Wenzel, B.Ward, E. Ritzl, S. Gutierrez-Hernandez et al.// Otol Neurotol.2015;36:139–45. doi:10.1097/MAO.0000000000000642

252. Wetmore SJ. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea / Wetmore SJ, Herrmann P, Fisch U.// Am J Otol- 1987-Vol.8-P.96–102/

253. Williamson R. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence / R. Williamson, J. Vrabec, N. Coker, M. Sandlin // Otolaryngol Head Neck Surg. 2003; 129: 481–489.

254. Wood D. Effect of hyperglycaemia on glucose concentration of human nasal secretions/ D.M.Wood, A.L.Brennan, B.J.Philips et al.// Clin.Sci. - 2004 –Vol.106 (5). –P.527-533. –URL:https//doi.org/10.1042/cs20030333.

255. Woodworth BA. Spontaneous CSF leaks: a paradigm for definitive repair and management of intracranial hypertension. /Woodworth BA, Prince A, Chiu AG et al.// Otolaryngol Head Neck Surg.- 2008.-Vol.138-P.715–720

256. Xie Y. Surgical complications from superior canal dehiscence syndrome repair: two decades of experience/ Y. Xie, J.Sharon, S.Pross, N.Abt, S. Varma// Otolaryngol - Head Neck Surg. 2017; 157:273–80.doi:10.1177/0194599817706491

257. Yamaguchi T. Osteoporosis associated with the metabolic syndrome./ Yamaguchi T.// Clin Calcium.- 2008-Vol. 18(5)-P.6-11.

258. Zhou G. Clinical and diagnostic characterization of canal dehiscence syndrome: a great otologic mimicker / G. Zhou, Q. Gopen, D.Poe //OtolNeurotol. 2007;28: 920–926.

259. Zuniga M. Ocularversus cervical VEMPs in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence syndrome / M. Zuniga, K. Janky, K. Nguyen, M. Welgampola, J. Carey // OtolNeurotol.2013; 34:121–126. doi:10.1097/MAO.0b013e31827136b0