



УДК 616.28

## СИНДРОМ РАСШИРЕННОГО ВОДОПРОВОДА ПРЕДДВЕРИЯ

Бойко Н. В.

ГБОУ ВПО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России,  
Ростов-на-Дону, Россия  
(Ректор – проф. С. В. Шлык)

## ENLARGED VESTIBULAR AQUEDUCT SYNDROME

Boiko N. V.

Federal State Budgetary Institution Higher Vocational Education "The Rostov State Medical University" of Ministry of Health of the Russian Federation, Rostov-on-Don, Russia

Статья посвящена современным сведениям о клинике, диагностике и лечении синдрома расширенного водопровода преддверия.

**Ключевые слова:** синдром расширенного водопровода преддверия, тугоухость, феномен «третьего окна».

**Библиография:** 31 источник.

This article reviews contemporary information on clinical presentation, diagnostics and treatment of the enlarged vestibular aqueduct syndrome.

**Key words:** enlarged vestibular aqueduct syndrome, hearing loss, "third-window" phenomenon.

**Bibliography:** 31 sources

doi: 10.18692/1810-4800-2015-5-79-82

Расширение водопровода преддверия (РВП) – самая частая мальформация внутреннего уха [1]. Двустороннее расширение встречается в 2–6 раз чаще, чем одностороннее [1, 2]. Совокупность клинических проявлений, ассоциированных с этой патологией, получила название синдрома расширенного водопровода преддверия (СРВП) (в англоязычной литературе – large vestibular aqueduct syndrome или enlarged vestibular aqueduct syndrome).

РВП может быть изолированной аномалией развития внутреннего уха или входить в состав различных синдромов. Возможность изолированного РВП доказывается работами по изучению эмбриогенеза внутреннего уха. Так, G. M. Pyle [3] показал, что в процессе эмбриогенеза рост и развитие водопровода преддверия продолжают в течение всего периода беременности, в то время как развитие остальной части лабиринта заканчивается во втором периоде гестации.

Среди синдромных поражений, компонентом которых является РВП, следует упомянуть синдром Pendred, составляющий 10% всех случаев синдромной нейросенсорной тугоухости (НСТ) [4]. Для синдрома Pendred характерно сочетание РВП с эутиреоидным зобом и НСТ. РВП является составной частью синдрома Мондини (гипоплазия улитки и расшире-

ние эндолимфатического протока и эндолимфатического мешка), синдрома Мондини–Александр [гипоплазия улитки и (или) вестибулярного отдела лабиринта в сочетании с расширением эндолимфатического протока] [5], синдрома Jervell, Lange-Nielsen, где, помимо тугоухости, имеются удлинение интервала QT, склонность к синкопам и повышенный риск внезапной кардиальной смерти [6, 7].

В клинике РВП проявляется слуховыми и реже вестибулярными нарушениями.

Клинические проявления тугоухости при СРВП чрезвычайно вариабельны. Тугоухость может быть нейросенсорной или смешанной, со значительным кондуктивным компонентом на низких частотах [8]. В 81–94% случаев наблюдается двусторонняя НСТ, диагностируемая уже при скрининге новорожденных, в 40% случаев – высокой степени. Однако начало, степень, аудиометрические характеристики и скорость прогрессирования тугоухости подвержены значительным вариациям. Снижение слуха может быть стабильным, прогрессирующим или флюктуирующим, причем часто слух при рождении бывает нормальным, а затем развивается прогрессирующая или флюктуирующая тугоухость. Возможно и внезапное развитие тугоухости, спонтанное или после минимальной травмы головы, а также после физической нагрузки.



Вестибулярные симптомы наблюдаются менее чем в трети случаев и варьируют от тяжелого эпизодического головокружения до время от времени возникающей нестабильности, нарушения координации и равновесия. Ряд больных периодически испытывают меньероподобные приступы головокружения, которые сочетаются с флюктуирующей тугоухостью [9–11], или напоминают приступы доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения [12].

Патофизиология кондуктивной тугоухости при СРВП не совсем понятна. По всей вероятности, кондуктивный компонент развивается в результате оттока звуковой энергии через мобильное «третье окно», которым становится расширенный эндолимфатический проток [13, 14].

Другие возможные механизмы тугоухости – разрыв мембран, приводящий к нарушению электролитного гомеостаза, или патологическая трансмиссия колебаний цереброспинальной жидкости на внутреннее ухо [15, 16]. А. J. Griffith et al. [17] высказали мысль, что тугоухость может быть вызвана недиагностируемыми аномалиями перепончатого лабиринта, радиологическим маркером которых является РВП.

Развитие внезапной, прогрессирующей НСТ после минимальных травм головы или интенсивных физических нагрузок описано в литературе и породило ряд гипотез. Согласно «теории рефлюкса» причиной тугоухости после травм головы может быть заброс гиперосмотического содержимого эндолимфатического мешка в общую эндолимфатическую циркуляцию [18].

Наличие флюктуирующей тугоухости и приступов головокружения у ряда больных с подтвержденным РВП позволили предполагать, что одним из механизмов развития тугоухости у этой группы больных может быть эндолимфатический гидропс. Хотя такое предположение является умозрительным ввиду отсутствия гистопатологических исследований при СРВП [19], эта гипотеза не лишена права на существование, если учесть имеющиеся результаты гистопатологического исследования эндолимфатического мешка при дисплазии Мондини, полученные R. Gussen [20]. R. Gussen показал, что эндолимфатический мешок и эндолимфатический проток при синдроме Мондини представляют собой тонкостенные кистоподобные образования, лишенные перисаккулярной сосудистой сети. В костной ткани, окружающей эти образования, обнаружены эрозии, с большой долей вероятности обусловленные длительным давлением.

Гидропические изменения неблагоприятно влияют на гомеостаз волосковых клеток из-за нарушения электролитного баланса внутреннего уха и механизмов ионной помпы сосудистой полоски. Нарушение функции эндолимфатического мешка может также привести к накоплению токсических метаболитов в эндолимфе, что нарушает нормальный иммунный ответ внутреннего уха. Теория гидропса нашла подтверждение в недавних исследо-

ваниях С. Bilgena et al. [19]. На основании данных мультичастотной тимпанометрии авторы доказали наличие аудиологических признаков гидропса у больных с флюктуирующей тугоухостью на фоне СРВП и предположили, что одним их компонентов патогенеза кондуктивной тугоухости при данной патологии может быть ограничение подвижности основания стремени.

Диагноз СРВП может быть установлен уже при скрининговом исследовании новорожденных. Однако эта патология не всегда может быть своевременно выявлена.

При наличии смешанной тугоухости у взрослых должен насторожить анамнез тугоухости с детства; таким больным необходимо назначать СКТ височных костей и производить ЭКГ для исключения синдрома Jervell, Lange–Nielsen.

При обследовании взрослого больного со смешанной тугоухостью следует проводить дифференциальную диагностику между СРВП, отосклерозом, дигисценцией костной стенки верхнего полукружного канала (синдромом Минора).

Двусторонняя смешанная тугоухость при СРВП часто имитирует клинику отосклероза, тем более что у этих больных отсутствуют стапедальные рефлекссы, что характерно и для отосклероза [21, 22]. В случаях неправильного диагноза, когда больные подвергаются операции на стремени, хирург рискует столкнуться с таким осложнением, как gusher-синдром, т. е., получить профузную ликворею через перфорированное или удаленное основание стремени [23, 24] с последующим формированием «мертвого уха».

Дифференциальная диагностика с дигисценцией костной стенки верхнего полукружного канала проводится на основе исследования стапедальных рефлекссов, которые при синдроме Минора сохранены [25].

Большое значение в диагностике СРВП имеет применение СКТ с высоким разрешением. РВП – наиболее часто обнаруживаемая аномалия при томографическом исследовании височных костей у больных НСТ [26]. В настоящее время нет универсальных критериев, позволяющих диагностировать расширение водопровода преддверия (ВП) [8], но заподозрить эту патологию можно, если ВП шире, чем задний полукружный канал [27]. К. Dewan et al. [28] предложили в качестве диагностического критерия считать ВП расширенным при его ширине 0,9 мм в середине и 1,9 мм в области концевых апертур. Другие авторы [3, 15] считают ВП расширенным, если его ширина составляет 1,5 мм и более по середине между двумя его концами или 2 мм и более в самом широком месте либо в области наружной апертуры.

Вопрос о лечении СРВП остается открытым. Предпринимаемые попытки хирургического лечения РВП путем окклюзии, шунтирования или декомпрессии эндолимфатического мешка имели неудовлетворительные результаты от 50 до 100% случаев в виде послеоперационного ухудшения слуха [29, 30],



что привело к отказу от этих методов. Тем не менее имеются сообщения об успешных результатах кохлеарной имплантации у детей при изолированном СРВП [31].

Больным с СРВП рекомендуется избегать травм головы, а также ситуаций, связанных с изменением давления (полеты, дайвинг), хотя механизм наблюдаемого ухудшения слуха в этих ситуациях не ясен.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Madden C., Halsted M., Meizen-Derr J., Bardo D., Boston M., Arjmand E. [et al.]. The influence of mutations in the SLC26A4 gene on the temporal bone in a population with enlarged vestibular aqueduct // *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2007. Vol. 133. P. 162–168.
2. Mori T., Westerberg B. D., Atashband S., Kozak F. K. Natural history of hearing loss in children with enlarged vestibular aqueduct syndrome // *J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2008. Vol. 37. P. 112–118.
3. Pyle G. M. Embryological development and large vestibular aqueduct syndrome // *Laryngoscope.* 2000. Vol. 110. P. 1837–1842.
4. Rodriguez K., Shah R.K., Kenna M. Anomalies of the Middle and Inner Ear // *Otolaryngol Clin N Am.* 2007. Vol. 40. P. 81–96.
5. Maekawa C., Kitahara T., Horii A., Miyabe J., Kubo T. Vestibular type of Mondini anomalies with BPPV and Meniere's disease-like symptoms // *Auris Nasus Larynx.* 2009. N 36. P. 218–220.
6. Schwartz P. J., Spazzolini C., Crotti L., Bathen J., Amlie J.P., Timothy K. [et al.]. The Jervell and Lange-Nielsen syndrome: natural history // *Molecular Basis and Clinical Outcome Circulation.* 2006. Vol. 113. P. 783–790.
7. Broomfield S. J., Bruce I. A., Henderson L., Ramsden R. T., Green K. M. Cochlear implantation in children with syndromic deafness // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2013. N 77 (8). P. 1312–1316.
8. Gopen Q., Zhou G., Whittemore K., Kenna M. Enlarged vestibular aqueduct: review of controversial aspects // *Laryngoscope.* 2011. N 121(9). P. 1971–1978.
9. Stinckens C., Huygen P. L., Joosten F. B., Van Camp G., Otten B., Cremers C. W. Fluctuant, progressive hearing loss associated with Meniere like vertigo in three patients with the Pendred syndrome // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2001. N 61 (3). P. 207–215.
10. Sugiura M., Sato E., Nakashima T., Sugiura J., Furuhashi A., Yoshino T. et al. Long-term followup in patients with Pendred syndrome: vestibular, auditory and other phenotypes // *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2005. Vol. 262 (9). P. 737–743.
11. Grimmera J. F., Hedlund G. Vestibular symptoms in children with enlarged vestibular aqueduct anomaly // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2007. Vol. 71. P. 275–282.
12. Manzari L. Enlarged vestibular aqueduct (EVA) related with recurrent benign paroxysmal positional vertigo (BPPV) // *Medical Hypotheses.* 2008. Vol. 70. P. 61–65.
13. Merchant S. N., Rosowski J. J. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear // *Otol. Neurotol.* 2008. Vol. 29 (3). P. 282–289.
14. Kim S. H., Ko S. H., Ahn S. H., Hong J. M., Lee W. S. Significance of the development of the inner ear third window effect after endolymphatic sac surgery in Meniere disease patients // *Laryngoscope.* 2012. Vol. 122 (8). P. 1838–1843.
15. Arjmand E. M., Webber A. Audiometric findings in children with a large vestibular aqueduct // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004. Vol. 130. P. 1169–1174.
16. Lai C. C., Shiao A. S. Chronological changes of hearing in pediatric patients with large vestibular aqueduct syndrome // *Laryngoscope.* 2004. Vol. 114. P. 832–838.
17. Griffith A. J., Arts A., Downs C., Innis J. W., Shepard N. T., Sheldon S. [et al.] Familial large vestibular aqueduct syndrome // *Laryngoscope.* 1996. Vol. 106. P. 960–965.
18. Levenson M. J., Parisier S. C., Jacobs M., Edelstein D. R. The large vestibular aqueduct syndrome in children. A review of 12 cases and the description of a new clinical entity // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989. Vol. 115. P. 54–58.
19. Bilgena C., Kirkimb G. N., Kirazlia T. Middle ear impedance measurements in large vestibular aqueduct syndrome. *Auris Nasus Larynx.* 2009. Vol. 36. P. 263–268.
20. Gussen R. The endolymphatic sac in the Mondini disorder. *Arch Otorhinolaryngol.* 1985. Vol. 242. P. 71–76.
21. Еловигов А. М., Лиленко С. В. Показатели акустической импедансометрии при отосклерозе // *Рос. ринол.* 2011. № 6. С. 40–44.
22. Дискаленко В. В., Янов Ю. К., Сопко О. Н., Болознева Е. В. Клинико-аудиологическая диагностика тяжелых форм тугоухости при отосклерозе // *Рос. оторинолар.* 2013. № 2 (63). С. 26–30.
23. Tavora-Vieira D., Miller S. Misdiagnosis of otosclerosis in a patient with enlarged vestibular aqueduct syndrome: a case report // *J. Med Case Rep.* 2012. N 6. P. 178.
24. Wiczorek S. S., Anderson M. E., Harris D. A., Mikulec A. A. Enlarged vestibular aqueduct syndrome mimicking otosclerosis in adults // *Am. J. of Otolaryngol Head and Neck Surg.* 2013. Vol. 34. P. 619–625.
25. Крюков А. И., Кунельская Н. Л., Гаров Е. В., Зеликович Е. И., Федорова О. В., Красникова Д. И. Диагностика и лечение синдрома Минора // *Вестн. оторинолар.* 2012. № 5. С. 8–13.
26. Saliba I., Gingras-Charland M. E., St-Cyr K., Décarie J.C. Coronal CT scan measurements and hearing evolution in enlarged vestibular aqueduct syndrome // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012. N 76(4). P. 492–499.
27. Wilson D. F., Hodgson R. S., Talbot J. M. Endolymphatic sac obliteration for large vestibular aqueduct syndrome // *Am J Otol.* 1997. N 18(1). P. 101–106.
28. Dewan K., Wippold F. J., Lieu J. E. Enlarged vestibular aqueduct in pediatric sensorineural hearing loss // *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2009. Vol. 140 (4). P. 552–558.



29. Park A. H., Kou B., Hotaling A. Clinical course of pediatric congenital inner ear malformations // *Laryngoscope*. 2000. Vol. 110. P. 1715–1718.
30. Kenna M. A., Hirose K. Embryology and developmental anatomy of the ear. In: Bluestone C.D., Stool S. E., Alper C. M., [et al.], editors. *Pediatric otolaryngology*. 4th edition. Philadelphia: Saunders, 2003. p. 129–145 [Chapter 8].
31. Chen X., Liu B., Liu S., Mo L., Liu H., Dong R. [et al.]. The development of auditory skills in infants with isolated Large Vestibular Aqueduct Syndrome after cochlear implantation // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011. Vol. 75 (7). P. 943–947.

**Бойко** Наталья Владимировна – докт. мед. наук, профессор каф. болезней уха, горла, носа Ростовского ГМУ. Россия, 344000, г. Ростов-на-Дону, пер. Нахичеванский, д. 29; тел: 8-903-433-41-13, e-mail: nvboiko@gmail.com

## REFERENCES

1. Madden C., Halsted M., Meinzen-Derr J., Bardo D., Boston M., Arjmand E., et al. The influence of mutations in the SLC26A4 gene on the temporal bone in a population with enlarged vestibular aqueduct. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.*; 2007; 133: 162–8.
2. Mori T., Westerberg B.D., Atashband S., Kozak F.K. Natural history of hearing loss in children with enlarged vestibular aqueduct syndrome. *J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2008; 37: 112–8.
3. Pyle G. M. Embryological development and large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 2000; 110: 1837–42.
4. Rodriguez K., Shah R. K., Kenna M. Anomalies of the Middle and Inner Ear. *Otolaryngol Clin N Am.* 2007; 40: 81–96.
5. Maekawa C., Kitahara T., Horii A., Miyabe J., Kubo T. Vestibular type of Mondini anomalies with BPPV and Meniere's disease-like symptoms. *Auris Nasus Larynx*. 2009; 36: 218–20.
6. Schwartz P. J., Spazzolini C., Crotti L., Bathen J., Amlie J. P., Timothy K. [et al.]. The Jervell and Lange-Nielsen syndrome: natural history. *Molecular Basis and Clinical Outcome Circulation*. 2006; 113: 783–90.
7. Broomfield S. J., Bruce I. A., Henderson L., Ramsden R.T., Green K. M. Cochlear implantation in children with with syndromic deafness. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013; 77 (8): 1312–6.
8. Gopen Q., Zhou G., Whittemore K., Kenna M. Enlarged vestibular aqueduct: review of controversial aspects. *Laryngoscope*. 2011; 121(9): 1971–8.
9. Stinckens C., Huygen P.L., Joosten F.B., Van Camp G., Otten B., Cremers C.W. Fluctuant, progressive hearing loss associated with Meniere like vertigo in three patients with the Pendred syndrome. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2001; 61 (3): 207–15.
10. Sugiura M., Sato E., Nakashima T., Sugiura J., Furuhashi A., Yoshino T. et al. Long-term followup in patients with Pendred syndrome: vestibular, auditory and other phenotypes. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol*. 2005; 262 (9): 737–43.
11. Grimmera J. F., Hedlund G. Vestibular symptoms in children with enlarged vestibular aqueduct anomaly. *Int J of Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007; 71: 275–82.
12. Manzari L. Enlarged vestibular aqueduct (EVA) related with recurrent benign paroxysmal positional vertigo (BPPV). *Medical Hypotheses*. 2008; 70: 61–5.
13. Merchant S. N., Rosowski J. J. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol Neurotol*. 2008; 29.(3): 282–9.
14. Kim S. H., Ko S. H., Ahn S. H., Hong J. M., Lee W. S. Significance of the development of the inner ear third window effect after endolymphatic sac surgery in Meniere disease patients. *Laryngoscope*. 2012; 122 (8): 1838–43.
15. Arjmand E. M., Webber A. Audiometric findings in children with a large vestibular aqueduct. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004; 130: 1169–74.
16. Lai C. C., Shiao A. S. Chronological changes of hearing in pediatric patients with large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 2004; 114: 832–8.
17. Griffith A.J., Arts A., Downs C., Innis J.W., Shepard N.T., Sheldon S. et al. Familial large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 1996; 106: 960–5.
18. Levenson M. J., Parisier S. C., Jacobs M., Edelstein D. R. The large vestibular aqueduct syndrome in children. A review of 12 cases and the description of a new clinical entity. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1989; 115: 54–8.
19. Bilgena C., Kirkimb G. N., Kirazlia T. Middle ear impedance measurements in large vestibular aqueduct syndrome. *Auris Nasus Larynx*. 2009; 36: 263–8.
20. Gussen R. The endolymphatic sac in the Mondini disorder. *Arch Otorhinolaryngol*. 1985; 242: 71–6.
21. Elovikov A. M., Lilenko S. V. Indicators of the acoustic impedancemetry in otosclerosis patients. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2011; 6 (55): 40–4. (In Russian)
22. Diskalenko V. V., Yanov Y. K., Sopko O. N., Bolozneva E. V. Kliniko-audiologicheskaya diagnostika tyazhelykh form tugoukhosti pri otoskleroze [Clinical and audiological diagnosis of severe hearing loss in patients with otosclerosis]. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2013; 2 (63): 26–30. (In Russian).
23. Tavora-Vieira D., Miller S. Misdiagnosis of otosclerosis in a patient with enlarged vestibular aqueduct syndrome: a case report. *J Med Case Rep*. 2012; 6: 178.
24. Wiczorek S. S., Anderson M. E., Harris D. A., Mikulec A. A. Enlarged vestibular aqueduct syndrome mimicking otosclerosis in adults. *Am. J. of Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013; 34: 619–25.
25. Kryukov A. I., Kunel'skaya N. L., Garov E. V., Zelikovich E. I., Fedorova O. V., Krasnikova D. I. Diagnostika i lechenie sindroma Minora [The diagnostics and treatment of Minor's syndrome]. *Vestnik otorinolaringologii*. 2012; 5: 8–13. (In Russian)
26. Saliba I., Gingras-Charland M. E., St-Cyr K., Décarie J. C. Coronal CT scan measurements and hearing evolution in enlarged vestibular aqueduct syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012; 76(4): 492–9.
27. Wilson D. F., Hodgson R. S., Talbot J. M. Endolymphatic sac obliteration for large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol*. 1997; 18(1): 101–6.
28. Dewan K., Wippold F. J., Lieu J. E. Enlarged vestibular aqueduct in pediatric sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009; 140 (4): 552–8.
29. Park A. H., Kou B., Hotaling A. Clinical course of pediatric congenital inner ear malformations. *Laryngoscope*. 2000; 110: 1715–8.
30. Kenna M.A., Hirose K. Embryology and developmental anatomy of the ear. In: Bluestone C.D., Stool S. E., Alper C. M. [et al.]. Ed. *Pediatric otolaryngology*. 4th edition. Philadelphia: Saunders; 2003. p. 129–45 [Chapter 8].
31. Chen X., Liu B., Liu S., Mo L., Liu H., Dong R. et al. The development of auditory skills in infants with isolated Large Vestibular Aqueduct Syndrome after cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011; 75(7): 943–7.

Boiko Natalya Vladimirovna – MD, Professor of Chair of ENT Diseases, Rostov State Medical University, Russia. 344000, Rostov-on-Don, Nakhichevanski lane, 29; tel. 8-903-433-41-13, e-mail: nvboiko@gmail.com