

doi: 10.17116/otorino201580646-50

Синдром расширенного водопровода преддверия: этиология, клиника, диагностика и реабилитация пациентов

Д.м.н., проф. Е.И. ЗЕЛИКОВИЧ^{1,2}, к.м.н. Л.В. ТОРОПЧИНА¹, к.м.н. Г.В. КУРИЛЕНКОВ^{1*}¹ФГБНУ «Научный центр здоровья детей», Москва, Россия, 119991; ²Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, Москва, Россия, 125367

Enlarged vestibular aqueduct syndrome: etiology, clinical features, diagnostics, and rehabilitation of the patients

E.I. ZELIKOVICH^{1,2}, L.V. TROPCHINA¹, G.V. KURILENKOV^{1*}¹Research Centre of Children's Health, Moscow, Russia 119991; ²Russian Medical Academy of Post-Graduate Education, Moscow, Russia, 125367

Цель статьи — описание клинических проявлений синдрома расширенного водопровода преддверия, применяемых в настоящее время методов его диагностики и описания тактики реабилитации пациентов с данным состоянием. Представлены сведения об анатомии, КТ-анатомии и патоморфологических изменениях водопровода преддверия, особенности клинической картины, современный алгоритм диагностики и возможности слуховой реабилитации данной группы больных.

Ключевые слова: синдром расширенного (широкого) водопровода преддверия, синдром Пендред, дистальный почечный тубулярный ацидоз, ложная кондуктивная тугоухость, костно-воздушный разрыв, компьютерная томография височной кости.

This publication was designed to describe the clinical manifestations of the enlarged vestibular aqueduct syndrome (EVAS), the currently employed methods for its diagnostics, and the strategy for the rehabilitation of the patients presenting with this pathological condition. In addition, the article provides information about the topographic anatomy and X-ray anatomy of the vestibular aqueduct, the specific clinical features of EVAS, the modern algorithm of its diagnostics, and the facilities for hearing rehabilitation in this group of patients.

Keywords: enlarged vestibular aqueduct syndrome, Pendred's syndrome, distal renal tubular acidosis, «false» conductive hearing loss, air-bone gap, computed tomography of the temporal bone.

Анатомия и рентгенанатомия водопровода преддверия. Внутреннее ухо (лабиринт) анатомически связано как с барабанной полостью через овальное окно преддверия и круглое окно улитки, так и с задней черепной ямкой через водопровод преддверия, водопровод улитки и внутренний слуховой проход.

Водопровод преддверия и водопровод улитки обеспечивают регуляцию давления в эндолимфатическом и перилимфатическом пространствах лабиринта.

Водопровод преддверия начинается внутренней апертурой, расположенной в нижних отделах эллиптического углубления, впереди от устья общей ножки заднего и верхнего полукружных каналов. Заканчивается водопровод преддверия наружной апертурой, которая открывается на задней грани пирамиды височной кости кзади от отверстия внутреннего слухового прохода и книзу от борозды верхнего каменистого синуса. Внутри водопровода преддверия проходит эндолимфатический проток, который формируется из совместного протока эллиптического и сферического мешочков (*ductus utriculosaccularis*) и

заканчивается резервуаром — эндолимфатическим мешком, который находится в дубликатуре твердой мозговой оболочки на задней поверхности пирамиды височной кости [1, 2]. Таким образом, эндолимфатическая система преддверия и улитки связаны между собой и являются замкнутым образованием. Эндолимфа течет по эндолимфатическому протоку в направлении эндолимфатического мешка.

Прижизненная визуализация водопровода преддверия стала возможной с внедрением в клиническую практику компьютерной томографии (КТ). На томограммах неизмененный водопровод преддверия (**рис. 1**) визуализируется в виде узкой линейной щели шириной до 1,5 мм, идущей от преддверия к задней грани пирамиды и заканчивающийся на ней отверстием, расположенным кзади от внутреннего слухового прохода [3, 4].

Синдром расширенного водопровода преддверия (СРВП) — достаточно распространенная аномалия костного лабиринта внутреннего уха, которая приводит к развитию тугоухости различной степени тяжести, обладает

большой вариабельностью клинических проявлений, сочетается с другими заболеваниями и должна распознаваться специалистами. Постановка этого диагноза стала возможной благодаря все более широкому использованию КТ височных костей для выявления причин тугоухости неясного генеза.

Предполагают, что при расширенном эндолимфатическом протоке происходит рефлюкс эндолимфы в улитковый проток, в то время как нормальным считается перемещение эндолимфы от улиткового и полукружных протоков к эндолимфатическому мешку. Причиной снижения слуха могут быть нарушения нормального движения жидкости в эндолимфатической системе внутреннего уха, нарушения водно-электролитного и кислотно-щелочного баланса эндолимфы, приводящие к повреждению нейрoэпитeлия [3, 5].

Этиология заболевания. СРВП как находка при КТ височных костей описывался различными авторами начиная с 80-х годов прошлого века. Семейное изолированное нарушение слуха с расширенным водопроводом преддверия было впервые описано в 1996 г. Griffith и соавт. (цит. по [2]).

Впоследствии выяснилось, что СРВП — наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования. Причиной является мутация в гене *SLC26A4* (ген синдрома Пендреда — PDS), который локализован на хромосоме 7q22-q31, состоит из 21 экзона и кодирует трансмембранный транспортный белок пендрин. Остановка нормального развития уха возникает на 8–9-й неделе гестации. Мутации в данном гене могут приводить как к изолированной тугоухости (несиндромальная форма), так и к синдрому Пендреда (тугоухость и эутиреоидный зоб) или к дистальному почечному тубулярному ацидозу. Наличие двух мутантных аллелей *SLC26A4* коррелирует с двусторонним синдромом расширенного водопровода преддверия и синдромом Пендреда, в то время как односторонняя аномалия и несиндромальный расширенный водопровод преддверия коррелируют с одной мутантной аллелью или мутантные аллели отсутствуют [6]. По данным некоторых авторов, присутствие аномального аллеля даже в гетерозиготном состоянии ассоциируется с более широким водопроводом преддверия и аномальным развитием преддверия [7]. СРВП может сочетаться с неполным разделением завитков улитки и аномалией Мондини [8–10].

Клиника. Обычно человек уже рождается с расширенным водопроводом преддверия. При этом нарушение слуха при СРВП присутствует с рождения или начинается в любом возрасте, чаще в дошкольном, но описаны случаи снижения слуха при данном синдроме и после 40 лет. Также при наличии данной аномалии могут сохраняться и нормальные пороги слуха [11]. Замечено, что снижение слуха может быть спровоцировано небольшой травмой головы, изменениями барометрического давления, физической нагрузкой, инфекционными заболеваниями, стрессом, гипертонической болезнью [3, 4, 8, 10, 12]. Нарушение слуха может носить сенсоневральный, смешанный или кондуктивный характер. Костно-воздушный разрыв на низких частотах встречается в 80% случаев [13].

Механизм появления на аудиограмме костно-воздушного интервала остается неясным. Существует гипотеза, что расширенный водопровод преддверия может быть причиной костно-воздушного интервала на аудиограмме из-за шунтирования (отвода) воздушно проведен-

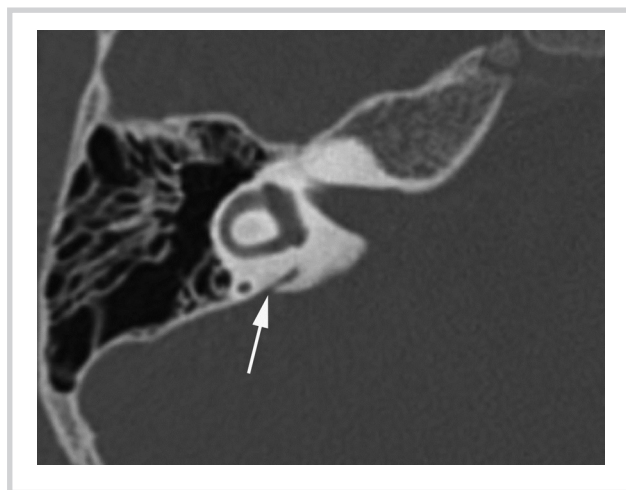


Рис. 1. Неизмененный водопровод преддверия (стрелка).

Компьютерная томограмма правой височной кости в аксиальной проекции.

ных звуков от улитки, что повышает порог слуха для воздушно проведенных звуков, а увеличение разницы в импедансе между лестницей преддверия и барабанной лестницей улучшает пороги слуха для костно-проведенных звуков [14]. Тугоухость при этом синдроме бывает как односторонней, так и двусторонней. Также снижение слуха может быть флюктуирующим, прогрессирующим или внезапным. У лиц с несиндромальной формой СРВП слух более подвержен флюктуации, в ряде случаев наблюдается спонтанное восстановление слуха.

СРВП — процесс всегда двусторонний, даже при наличии анатомической аномалии только с одной стороны. Пациенты с односторонним СРВП имеют более высокую частоту возникновения снижения слуха на втором ухе, чем пациенты с односторонней сенсоневральной тугоухостью без расширенного водопровода преддверия [15]. Скорость и степень снижения слуха при СРВП вариабельны и не коррелируют с шириной водопровода преддверия [3, 4, 9, 10]. S. Zwang и соавт. [16] не обнаружили корреляции между степенью снижения слуха и шириной внешней апертуры водопровода преддверия (в области эндолимфатического мешка). Это подтверждается и другими авторами, которые в то же время отмечают, что расширение водопровода в области внутренней апертуры может коррелировать с прогрессирующим ухудшением слуха [17].

Диагностика. СРВП часто мимикрирует заболевания среднего уха. Известно, что аномальное соединение внутреннего уха с подбололочечным пространством головного мозга, также как и «третье окно» лабиринта, может давать костно-воздушный разрыв на аудиограмме, более выраженный на низких частотах. Это явление описано в англоязычной литературе как интралабиринтная кондуктивная тугоухость, «псевдокондуктивная» тугоухость или «ложная» кондуктивная тугоухость [18]. Поэтому любое снижение слуха, характеризующееся нормальными тимпанограммами типа А, наличием акустических рефлексов и костно-воздушного интервала, более выраженного на низких частотах, должно вызывать подозрение на аномалию внутреннего уха. В таких случаях показано проведе-

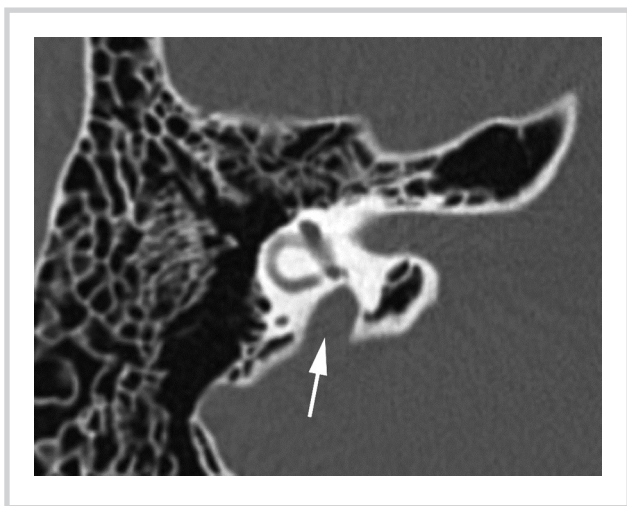


Рис. 2. Широкий водопровод преддверия (стрелка).

Компьютерная томограмма правой височной кости в аксиальной проекции. Пациент А., 14 лет.

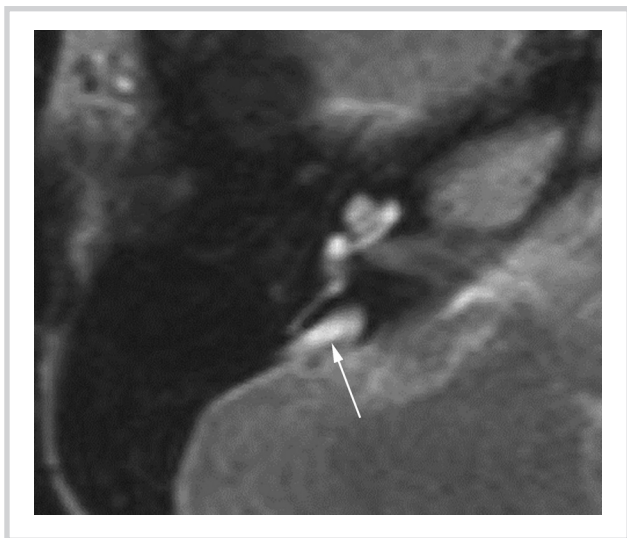


Рис. 3. Широкий водопровод преддверия (стрелка).

Магнитно-резонансная томограмма правой височной кости в аксиальной проекции. Пациент А., 14 лет.

ние высокоразрешающей мультиспиральной КТ височных костей, что позволит избежать эксплоративной тимпанотомии, проводимой ошибочно по поводу смешанной или кондуктивной тугоухости неясного генеза. На КТ данный синдром характеризуется расширением водопровода преддверия от 1,5 до 5–6 мм (рис. 2).

При наличии сенсоневральных нарушений слуха неясной этиологии показано выполнение МРТ головного мозга и пирамид височных костей. T2-взвешенные изображения позволяют отчетливо выявить расширенный водопровод преддверия (рис. 3).

При данной аномалии развития необходима консультация эндокринолога (исследование функции и ультразвуковое исследование щитовидной железы) для выявления синдрома Пендредда, консультация генетика

(ДНК-диагностика PDS-гена) и консультация нефролога для выявления дистального почечного тубулярного ацидоза.

Лечение и реабилитация. В литературе описан единственный случай лечения 12-летнего ребенка из Австралии, который внезапно оглох после травмы головы и у которого был обнаружен расширенный водопровод преддверия. Была проведена терапия стероидами и курс гипербарической оксигенации с хорошим улучшением порогов слуха на аудиограмме [19].

Тактика ведения пациентов с СРВП аналогична тактике ведения пациентов с повышенным внутричерепным давлением — рекомендуется избегать перепадов давления, физических нагрузок, занятий спортом, особенно занятий дайвингом. Также рекомендуется бессолевая диета. Для реабилитации хронической тугоухости при СРВП используются цифровые слуховые аппараты различной мощности. При односторонней глухоте для устранения проблем моноурального слуха нами используется система CROS. Система состоит из двух устройств. На стороне глухого уха применяется устройство в корпусе слухового аппарата, которое «собирает» звуки и передает их по беспроводной связи на сторону слышащего уха. На стороне слышащего уха располагается принимающее устройство (слуховой аппарат, но без усиления звуков). Это позволяет пациентам лучше разбирать речь в шумной обстановке. При асимметричной потере слуха успешно используется система VICROS.

На стороне глухого уха также используется передающее устройство в корпусе слухового аппарата. На стороне плохо слышащего уха — принимающее устройство, которое также работает и как слуховой аппарат (дает усиление звуков).

При двусторонней сенсоневральной глухоте проведение операции кохлеарной имплантации у пациентов с СРВП может осложняться gusher-синдромом.

Приводим несколько собственных клинических наблюдений.

1. Пациент А., 14 лет (аудиограмма, рис. 4), наблюдается в отделении нефрологии Научного центра здоровья детей с диагнозом: нефротический синдром, дистальный почечный тубулярный ацидоз. Снижение слуха возникло внезапно, без видимых причин, в возрасте 13 лет 6 мес. На компьютерной томограмме височных костей — двустороннее расширение водопровода преддверия (см. рис. 2). Высокорастворимая МРТ пирамид височной кости также выявила широкий водопровод преддверия (см. рис. 3). Рекомендовано использование системы VICROS.

2. Пациентка П., 6 лет (аудиограмма, рис. 5). Родители обратились по поводу впервые случайно замеченного снижения слуха на правое ухо. На компьютерной томограмме височных костей — признаки двустороннего синдрома расширенного водопровода преддверия. Состояние слуха стабильное в течение 5 лет. Рекомендовано использование системы CROS.

3. Пациентка С., 18 лет, обратилась с жалобами на медленно прогрессирующее снижение слуха, впервые замеченное в возрасте 6 лет, и постоянный пульсирующий шум в правом ухе (аудиограмма, рис. 6). С 6 лет регулярно два раза в год получала курсы консервативного лечения сенсоневральной тугоухости в условиях стационара с некоторым временным улучшением слуха. На компьютерной томограмме височных костей — признаки двусторон-

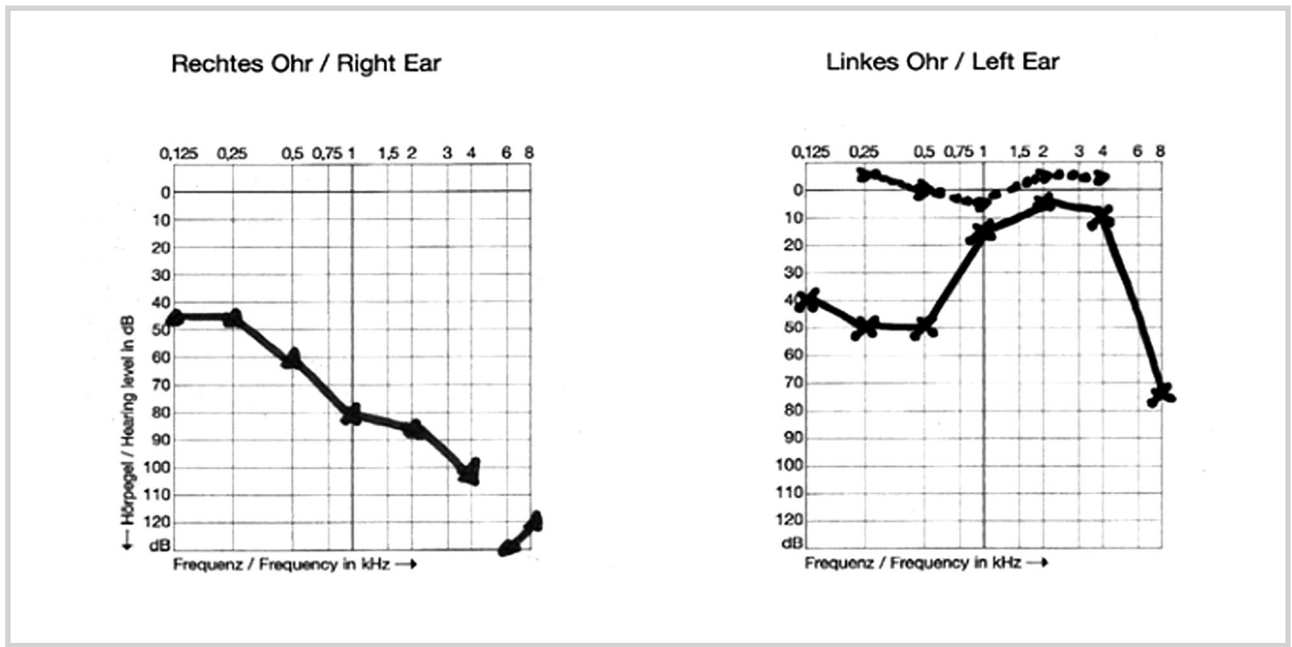


Рис. 4. Тональная пороговая аудиограмма пациента А., 14 лет.

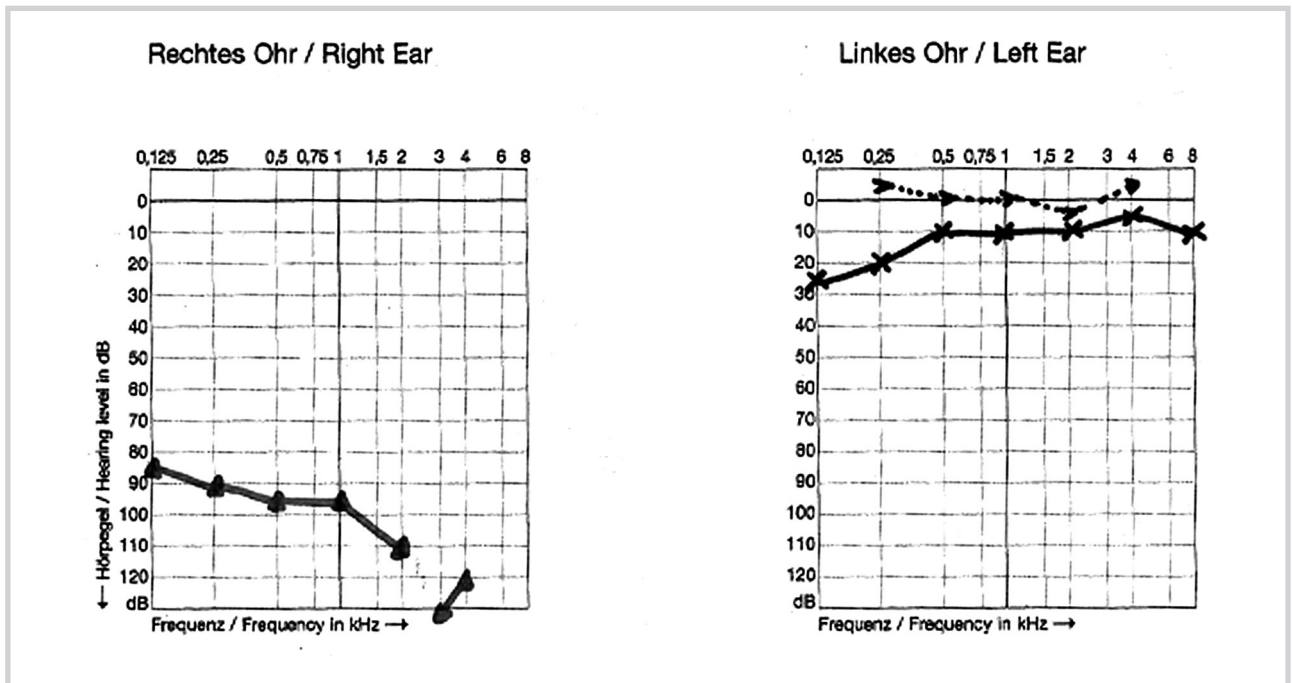


Рис. 5. Тональная пороговая аудиограмма пациентки П., 6 лет.

него расширения водопровода преддверия, высокое стояние луковицы яремной вены справа. Рекомендовано бинауральное слухопротезирование цифровыми слуховыми аппаратами малой мощности.

Заключение. Больным с тугоухостью неясного генеза в алгоритм обследования целесообразно включать КТ ви-

сочной кости и МРТ головного мозга. Своевременное выявление изменений структур среднего и внутреннего уха позволяет использовать современные методы реабилитации, определить прогноз течения заболевания и избежать ненужных диагностических исследований и терапевтических процедур.

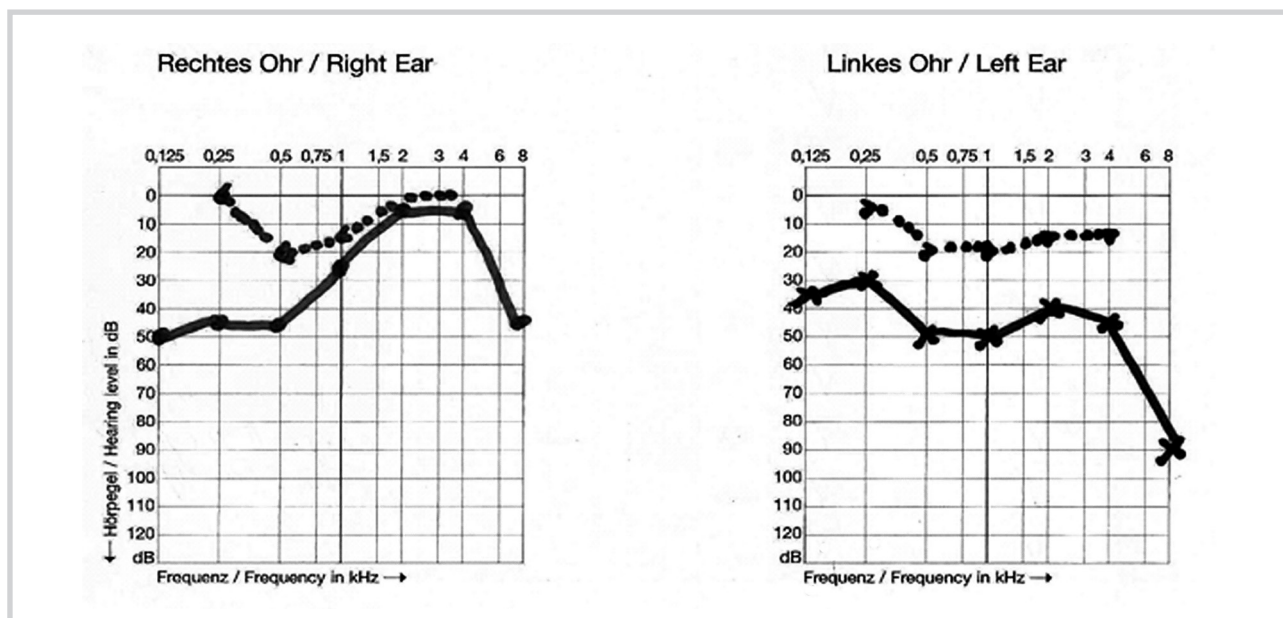


Рис. 6. Тональная пороговая аудиограмма пациентки С., 18 лет.

ЛИТЕРАТУРА

1. Пальчун В.Т., Крюков А.И. *Оториноларингология*. Руководство для врачей. М.: Медицина; 2001.
2. Стратиева О.В. *Клиническая анатомия уха*. СПб.: СпецЛит; 2004;271.
3. Swartz JD, Harnsberger HR. *Imaging of the temporal bone: Third edition*. NY.: Thieme; 1998.
4. Зеликович Е.И. *Компьютерная томография височных костей в диагностике нарушений слуха и отборе пациентов на кохлеарную имплантацию*: Дис. ... канд. мед. наук. М. 2002.
5. Berretrini S, Forli F, Bogazzi F, Neri E, Salvatori L, Casani AP, Franceschini SS. Large vestibular aqueduct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic features. *Am J Otolaryngol*. 2005;26(6):363-371.
6. Ito T, Choi BY, King KA, Zalewski CK, Muskett J, Chattaraj P, Shawker T, Reynolds JC, Butman JA, Brewer CC, Wangemann P, Alper SL, Griffith AJ. SLC26A4 genotypes and phenotypes associated with enlargement of the vestibular aqueduct. *Cell Physiol Biochem*. 2011;28(3):545-552.
7. Madden C, Halsted M, Meizen-Derr J, Bardo D, Boston M, Arjmand E, Nishimura C, Yang T, Benton C, Das V, Smith R, Choo D, Greinwald J. The influence of mutation in the SLC26A4 gene on the temporal bone in a population with enlarged vestibular aqueduct. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;133(2):162-168.
8. Callison DM, Horn KL. Large vestibular aqueduct syndrome: an overlooked etiology for progressive childhood hearing loss. *J Am Acad Audiol*. 1998; 9(4):285-291.
9. Зеликович Е.И. Лучевая диагностика. В кн. *Детская оториноларингология*. Руководство для врачей. Под ред. Богомилского М.Р., Чистяковой В.Р. В двух томах. М.: Медицина; 2005;2:120-162.
10. Пальчун В.Т., Лучихин Л.А., Магомедов М.М., Зеликович Е.И. *Обследование оториноларингологического больного*. М.: Литтерра; 2012.
11. Ramirez-Camacho R, Ramon Garcia Berrocal J, Arellano B, Trinidad A. Familial isolated unilateral large vestibular aqueduct syndrome. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 65(1):45-48.
12. Puls T, Van Fraeyenhoven L. Large vestibular aqueduct syndrome with mixed hearing loss: a case report. *Acta Otorhinolaryngol Belg*. 1997;51(3):185-189.
13. Zhou G, Gopen Q, Kenna MA. Delineating the hearing loss in children with enlarged vestibular aqueduct. *Laryngoscope*. 2008;118(11):2062-2066.
14. Merchant SN, Nakajima HH, Halpin C, Nadol JB Jr, Lee DJ, Innis WP, Curtin H, Rosowski JJ. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2007;116(7):532-541.
15. Greinwald J, DeAlarcon A, Cohen A, Uniwera T, Zhang K, Benton C, Halstead M, Meizen-Derr J. Significance of unilateral enlarged vestibular aqueduct. *Laryngoscope*. 2013;123(6):1537-1546.
16. Zwang SZ, Yang WY, Wu ZM. Relationship between the external aperture and hearing loss in large vestibular aqueduct syndrome. *Chin Med J*. 2006;119(3):211-216.
17. Campbell AP, Adunka OF, Zhou B, Qaqish BF, Buchman CA. Large vestibular aqueduct syndrome: anatomic and functional parameters. *Laryngoscope*. 2011;121(2):352-357.
18. Bance M. When is a conductive hearing loss not a conductive hearing loss? Causes of a mismatch in air-bone threshold measurements or a «pseudoconductive» hearing loss. *J Otolaryngol*. 2004;33(2):135-138.
19. Shilton H, Hodgson M, Burgess G. Hyperbaric oxygen therapy for sudden sensorineural hearing loss in large vestibular aqueduct syndrome. *J Laryngol Otol*. 2013;6:1-5.