

© Team of authors, 2023 / © Коллектив авторов, 2023

Modern Aspects of Treatment of Superior Semicircular Canal Dehiscence (Minor's Syndrome) (Literature Review and Clinical Case)

Kh.M. Diab, N.A. Daikhes, O.A. Pashchinina, S.A. Chobulov, A.V. Titkova, O.S. Panina

The National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia, Moscow, Russia (NRMCO FMBA, Moscow, Russia)
Contacts: Olga Sergeevna Panina – dr.panina@gmail.com

Современные аспекты лечения синдрома Минора (синдром дегисценции верхнего полукружного канала) (обзор литературы и клинический случай)

Х.М. Диаб, Н.А. Дайхес, О.А. Пашчинина, С.А. Чобулов, А.В. Титкова, О.С. Панина

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» Федерального медико-биологического агентства России, Москва, Россия
Контакты: Панина Ольга Сергеевна – dr.panina@gmail.com

对上半规管裂孔 (Minor's综合征) 治疗的现代观点 (文献回顾和临床案例)

Kh.M. Diab, N.A. Daikhes, O.A. Pashchinina, S.A. Chobulov, A.V. Titkova, O.S. Panina

National Medical Research Center of Otorhinolaryngology FMBA, Moscow, Russia (NRMCO FMBA, Moscow, Russia)

This article presents a literature review on Minor's syndrome. This syndrome is a rare abnormality of temporal bones, which is mostly found in the population of working age and is manifested by hearing loss and vestibular disorders. The paper focuses on the etiology, incidence and clinical manifestations of the disease, as well as diagnostic criteria of the superior semicircular canal dehiscence (SSCD). The existing methods of surgical treatment are described, and our own clinical experience of treating a patient with SSCD with positive clinical outcome is presented.

Key words: Minor's syndrome, superior canal dehiscence syndrome, semicircular canal plugging, middle cranial fossa approach

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

Funding. There was no funding for this study

For citation: Diab Kh.M., Daikhes N.A., Pashchinina O.A., Chobulov S.A., Titkova A.V., Panina O.S. Modern Aspects of Treatment of Superior Semicircular Canal Dehiscence (Minor's Syndrome) (Literature Review and Clinical Case). *Head and neck. Russian Journal.* 2023;11(4):57–64

Doi: 10.25792/HN.2023.11.4.57-64

В статье проведен анализ литературы, посвященной синдрому Минора, или синдрому дегисценции верхнего полукружного канала (СДВПК). Данный синдром является редкой патологией височных костей, которая в большинстве случаев встречается у населения трудоспособного возраста, проявляется снижением слуха и вестибулярными нарушениями. Уделено внимание этиологии, распространению и клиническому проявлению заболевания, также рассмотрены диагностические критерии СДВПК. Описаны существующие методы хирургического лечения, представлен собственный клинический опыт лечения пациента с СДВПК с положительным клиническим результатом.

Ключевые слова: синдром Минора, дегисценция верхнего полукружного канала, пломбировка полукружного канала, доступ через среднюю черепную ямку

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Для цитирования: Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Пашчинина О.А., Чобулов С.А., Титкова А.В., Панина О.С. Современные аспекты лечения синдрома Минора (синдром дегисценции верхнего полукружно-

го канала) (обзор литературы и клинический случай). *Head and neck. Голова и шея. Российский журнал.* 2023;11(4):57–64

Doi: 10.25792/HN.2023.11.4.57-64

本文对关于Minor综合症的文献分析进行了介绍。该综合症是一种罕见的颞骨病理，大多数情况下发生在劳动年龄人群，表现为听力丧失和前庭障碍。本文关注疾病的病因、分布和临床表现，以及SCDS的诊断标准。描述了现有的手术治疗方法，并呈现了我们对一名患有SCDS的患者进行治疗的临床经验及其积极的临床结果。

关键词：迷路综合症、上半规管裂孔综合症、半规管封堵术、中颅窝入路

利益冲突：作者无利益冲突需要声明。

资金支持：该研究无资金支持。

引用：Diab Kh.M., Daykhes N.A., Paschchinina O.A., Chobulov S.A., Titkova A.V., Panina O.S. *Modern Aspects of Treatment of Superior Semicircular Canal Dehiscence (Minor's Syndrome) (Literature Review and Clinical Case).* *Head and neck. Russian Journal.* 2023;11(4):57–64

Doi: 10.25792/HN.2023.11.4.57-64

Синдром Минора обусловлен дефектом костной стенки верхнего полукружного канала (ВПК), клинически проявляется слуховыми и вестибулярными нарушениями. Впервые синдром дегисценции верхнего полукружного канала (СДВПК) описали L.V. Minor и его коллеги из университетской клиники Джона Хопкинса в 1998 г. Считается, что из-за наличия патологического «третьего окна» в лабиринте вследствие недостаточности костной стенки происходит изменение биомеханики внутреннего уха. Наиболее характерными кохлеовестибулярными симптомами, встречающимися при этом заболевании, являются: гиперакузия (в особенности при костном звукопроведении) и аутофония в причинном ухе, пульсирующий шум в ушах и головокружение являются следствием изменения (перехода) «замкнутой» (в нормальных условиях) гидростатической системы жидких сред лабиринта в «открытую» гидродинамическую при наличии дегисценции ВПК, что влечет за собой изменение физической сущности системы и, соответственно, физических законов, присущих этим системам, в т.ч. и распространения в них звуковой энергии (волны). Следует отметить, что среди отологов данный синдром становится все более признанной причиной вестибулярных и слуховых симптомов как у взрослых, так и у детей [1–2].

Этиология данного синдрома остается неизвестной, вероятные причины развития СДВПК связывают с врожденной или приобретенной аномалией развития височной кости (ВК). Наиболее часто костный дефект верхнего полукружного канала находится на верхней площадке дугообразного выступа и, как правило, прикрыт ТМО, в редких случаях встречается в его заднемедиальной части, которая анатомически граничит и тесно связана с верхним каменистым синусом. Основываясь на результатах исследования большого числа ВК, проведенного в университете Джона Хопкинса [3], было установлено, что ДВПК – это, в основном, врожденное заболевание. По результатам этого исследования ВК наблюдалось истончение или уже сформированная дегисценция, чаще в проекции верхней площадки верхнего полукружного канала, не имеющая признаков костного ремоделирования (что возможно объясняется, в т.ч. и низким оборотом костной ткани костной стенки лабиринта по сравнению с остальным скелетом). Подтверждением гипотезы

врожденной этиологии данного заболевания являются результаты исследования, показывающие, что дегисценция верхнего полукружного канала встречается часто у младенцев, помимо этого, двустороннее поражение выявляется у 25% детей [4, 5]. Проведенные гистологические исследования лабиринта у новорожденных и детей младшего возраста указывают на то, что одной из особенностей костной стенки лабиринта является наличие микротрещин (микрофиссур), локализирующихся в эндостальном и энхондральном слоях костной капсулы, которые являются бессимптомными, но в то же время (не исключена такая возможность) в процессе дальнейшей жизни ребенка могут служить источником образования дегисценций (например, в процессе патологического ремоделирования костной капсулы лабиринта). Кроме того, известно несколько случаев семейной СДВПК [6], а последние данные научной литературы свидетельствуют о высокой распространенности дегисценции ВПК у пациентов с синдромом Ушера (это редко встречающееся генетическое заболевание, протекающее с врожденной сенсоневральной тугоухостью, прогрессирующим пигментным ретинитом и вестибулярными нарушениями) [7]. Однако в 25% случаев симптоматика СДВПК связана с другими причинами, такими как: гранулемы, энцефалоцеле, ятрогенные повреждения, черепно-мозговые травмы этой области [8].

Распространенность анатомической дегисценции ВПК, по данным компьютерной томографии (КТ) ВК составляет 0,7% [18], а общая заболеваемость СДВПК остается невыясненной. Как правило, симптомы заболевания появляются у пациентов на пятом или шестом десятилетии жизни. СДВПК одинаково часто встречается у представителей обоих полов, при этом некоторые исследования указывают на более высокую распространенность заболевания среди женщин [19], а другие – у мужчин [20]. Были выявлены случаи СДВПК у детей, которые, как правило, из жалоб чаще отмечают гиперакузию или генерализованное головокружение. Различия в проявлении симптомов у детей и взрослых могут объясняться тем, что детям младшего возраста трудно описать свои жалобы. Следует иметь в виду, что изменения в податливости ТМО с возрастом могут влиять на клиническую картину СДВПК.

Для того чтобы определить, следует ли корректировать диагностические критерии для постановки диагноза СДВПК в педиатрии необходимы дополнительные исследования. В последнее время были выявлены потенциальные модифицируемые факторы риска у пациентов с этим заболеванием. Обращает на себя внимание то обстоятельство, что более половины ученых-отитов, занимающихся данной проблемой, отмечают, что многие из их пациентов с СДВПК страдают ожирением, некоторые перенесли бариатрическую операцию, нередко это бывшие тяжелоатлеты или бегуны на длинные дистанции.

Клиническая картина

Нарушения слуха при СДВПК проявляются его снижением, гиперакузией, аутофонией, ощущением заложенности пораженного уха, искажением голоса и пульсирующим шумом в ушах [2, 12]. Некоторые пациенты жалуются на ощущение движения глазных яблок, громкие шаги, жевание, отрыжку. Некоторые больные могут сообщать: «Я слышу, как двигаются мои глаза и мои шаги отдаются эхом в моей голове». Из других жалоб можно отметить: выслушивание сердцебиений, а в некоторых случаях и довольно «экзотические» – скрип суставов и звуки кишечника [9].

Из этиопатогенеза СДВПК в данной статье отметим только наиболее существенное: различные слуховые и вестибулярные эффекты при этом заболевании являются следствием «патологического» перераспределения звуковых волн, поступающих в лабиринт от подножной пластинки стремени и распространяющихся не как в нормальных физиологических условиях лабиринта, т.е. в замкнутом объеме в сторону улитки, а, в большей степени, в направлении ВПК, за счет наличия дегисценции, которая переводит систему внутреннего уха из «закрытой» в «открытую», что приводит к локальному снижению давления в ВПК и прилежащих к нему отделах преддверия, уменьшая тем самым сопротивление прохождению звуковой волны в этом направлении и, соответственно, увеличивая ее поток (одновременно ослабляя его в направлении улитки). Такое перераспределение звуковой энергии и давления во внутреннем ухе вследствие наличия дегисценции ВПК приводит к «ложной» проводниковой внутрилабиринтной кондуктивной тугоухости, явлениям гиперакузии и аутофонии. Все вышеуказанные причины помимо слуховых вызывают и вестибулярные явления. Появление же головокружений у больных данной категории в ответ на громкие звуки объясняется возможностью в «открытой» системе лабиринта погружаться подножной пластинке стремени внутрь преддверия (чего никогда не происходит в нормальных физиологических условиях), перемещая «столб» жидкости в направлении наименьшего градиента давления, т.е. в сторону дегисценции, вызывая тем самым смещение механорецепторов купулы ВПК с последующей патологической импульсацией.

Аудиологически для данного синдрома характерна низкочастотная кондуктивная тугоухость, которая может имитировать низкочастотную кондуктивную тугоухость, присущую отосклерозу. В то же время в отличие от отосклероза стапедальный рефлекс при этом синдроме всегда присутствует. Еще одна клиническая отличительная особенность кондуктивной тугоухости при СДВПК – звук от звучащего камертона, приставленного ножкой к коленной чашечке пациента, обследуемый слышит (именно слышит, а не ощущает) в пораженном ухе.

Вестибулярные нарушения при СДВПК выявляются у 94% больных. В начале XX века Pietro Tullio провел следующее исследование на голубях: проделывал отверстия в одном из полукружных каналов, вследствие чего установил, что лабиринт становится чувствительным к внешним звуковым стимулам, вызывая движения глаз и головы в плоскости фенестрированного канала [10]. В настоящее время наиболее характерным проявлением этого синдрома является феномен Тулио (Tullio phenomenon) – появление симптомов головокружения в ответ на громкий звук. В последующей исследовательской работе E. Huizinga попытались объяснить это наблюдение созданием нового пути с низким сопротивлением через внутреннее ухо. Объяснение данного феномена авторами данной статьи смотри выше [11]. «Признак Хеннеберта» (Hennebert sign) заключается в следующем: в ответ на изменение внешнего давления в слуховом проходе появляются симптомы головокружения и нистагм (прессорная проба). Ключевым моментом, который привел к открытию СДВПК, стало наблюдение того, что при воздействии давления или громких звуков у пациентов наблюдались движения глаз в плоскости противоположного верхнего полукружного канала, что позволило связать их симптомы с анатомическими особенностями. Головокружение, как правило, сопровождается синхронной с пульсом осциллопсией (иллюзия быстрых колебаний окружающих предметов), тошнотой и возникновением ротаторного нистагма. К системному головокружению может привести изменение давления в среднем ухе (например: полет в самолете, проведение пробы Вальсальвы, интенсивное сморкание) [12].

Мигрень довольно часто встречается при СДВПК, в исследованиях выявлено, что до 45% пациентов с СДВПК соответствуют критериям мигрени. Прямой связи этих симптомов с наличием дегисценции костной стенки ВПК не прослеживается, и до сих пор их конкретная причина неизвестна. У некоторых пациентов могут развиваться произвольные движения головы в ответ на громкие звуки, эти движения происходят в плоскости верхнего полукружного канала.

Диагностика

Компьютерная томография (КТ), демонстрирующая дегисценцию ВПК, является важным диагностическим методом СДВПК. Исследования с более высоким разрешением могут повысить точность диагностики. Для диагностики СДВПК изображения КТ ВК должны быть получены с толщиной среза менее 1 мм (в идеале 0,625 мм или менее). У многих пациентов с КТ-признаками дегисценции отмечается бессимптомное течение заболевания, что, вероятнее всего, отражает защитную роль ТМО в предотвращении передачи давления через некоторые костные дегисценции. Таким образом, помимо дегисценции, выявляемой при КТ, у пациентов должны быть симптомы, соответствующие синдрому, и физиологические доказательства наличия «третьего» подвижного окна. Наибольшую диагностическую ценность в обследовании пациентов с дегисценцией верхнего полукружного канала имеет регистрация вестибулярных вызванных миогенных потенциалов (ВВМП) [13]. Пороги ВВМП будут значительно лучше (т.е. меньше), что связано с дегисценцией полукружного канала, которая приводит к изменению направления звуковой энергии от улитки в сторону полукружных каналов.

Предлагаемые диагностические критерии для СДВПК:

1. КТ-изображения высокого разрешения (толщина среза 0,625 мм), демонстрирующие дегисценцию ВПК.

2. По крайней мере один из следующих симптомов, соответствующих СДВПК:
 - a. гиперacusis костной проводимости (в виде аутофонии, слышимых движений глаз, слышимых шагов, и т.д.);
 - b. индуцированное звуком головокружение;
 - c. головокружение, вызванное давлением;
 - d. пульсирующий шум в ушах;
3. По крайней мере один из следующих диагностических тестов, указывающих на наличие «третьего окна»:
 - a. отрицательные пороги костной проводимости по данным тональной аудиометрии;
 - b. усиленные ответы при ВЭМП (низкий шейный ВЭМП пороги или высокие амплитуды глазных ВЭМП);
 - c. повышенное отношение суммационного потенциала к потенциалу действия при электрокохлеографии в отсутствие сенсоневральной тугоухости.

Некоторые патологические состояния могут сопровождаться феноменом «третьего окна». В научной литературе сообщалось о случаях вторичного ДВПК, вызванных менигиомами, менигоцеле или фиброзной дисплазией. Эти случаи являются доказательством того, что наличие любого «третьего подвижного окна» (в т.ч. и широкого водопровода улитки) во внутреннем ухе может спровоцировать воздействие на него, сходное с тем, что описано выше. Хотя для диагностики ДВПК рекомендуется использовать КТ, магнитно-резонансная томография (МРТ) может быть уместна в некоторых редких случаях, когда заподозрена вторичная причина СДВПК, дегисценции в других полукружных каналах. Имеются описанные случаи дегисценции заднего [16] или горизонтального полукружного каналов, а также другие лабиринтные дегисценции, потенциально способные вызывать симптомы и признаки, схожие с СДВПК.

Перилимфатические фистулы могут проявляться головокружением, вызванным звуком или давлением, схожими с симптоматикой СДВПК. Но в этих случаях этиология обычно очевидна, поскольку практически во всех случаях можно определить причину, приведшую к головокружению: стапедотомия, кохлеарная имплантация, баротравма или холестеатома, с вовлечением в процесс лабиринта.

СДВПК может проявляться как сопутствующее заболевание по отношению к другим вестибулярным расстройствам. Некоторые пациенты с болезнью Меньера сообщают о кратковременных эпизодах головокружения, вызванных звуком и изменением давления. Это может быть следствием прогрессирующего гидропса. В этих случаях определяются характерные симптомы спонтанных приступов головокружения, более выраженная сенсоневральная тугоухость и другие симптомы нарушения слуха [17].

При вестибулярной мигрени пациенты часто отмечают, что головокружение постепенно усиливается в результате многочисленных сенсорных раздражителей, включая яркий свет, движение зрительной сцены и интенсивный звук. Особенностью вестибулярной патологии при мигрени является то, что головокружение сохраняется после воздействия внешних признаков. В отличие от этого при СДВПК головокружение, как правило, возникает только во время воздействия громких звуков.

В настоящее время разработано консервативное и хирургическое лечение данной патологии, которое в некоторых случаях показало свою эффективность. Оперативное вмешательство показано при неэффективности консервативного лечения у пациентов со стойким сохранением вестибулярных нарушений. Хирургическое вмешательство может быть выполнено либо путем проведения операции поверхностного закрытия и

закупорки костного дефекта, либо методикой укрепления окна улитки. Первый вариант хирургического лечения был описан Минором и заключался в закупорке канала с использованием подхода через среднюю черепную ямку (СЧЯ). В 2008 г. Agrawal и Parnes предложили использовать трансмастоидальный (ТМ) подход для доступа к ВПК. Этот метод является менее инвазивным и травматичным и более привычным для отохирургов. При сравнении эффективности операций, выполненных через СЧЯ и ТМ, было установлено, что результаты их сопоставимы, хотя следует иметь в виду, что второй вариант доступа не позволяет напрямую визуализировать дегисценцию ВПК. В 2002 г. Kartushetal внедрил технику укрепления окна улитки через наружный слуховой проход для подавления эффекта «третьего окна», описанного Silversteinetal [7]. Их результаты были признаны удовлетворительными в 4 из 6 случаев лечения. Однако последующие исследования, проведенные с использованием этой техники, дали разные результаты. Выбор хирургического подхода для устранения дегисценции канала должен основываться на выявленных диагностических особенностях строения ВК и топографии ВПК каждого пациента и на опыте хирурга. Подход через СЧЯ часто используется нейрорхирургами и отонейрорхирургами, такой доступ дает преимущества прямой визуализации дегисценции канала и обеспечивает уверенность оператора в том, что дефект полноценно закупорен. В некоторых случаях в качестве альтернативы можно использовать эндоскопическую ассистенцию для визуализации структур пирамиды ВК. В ходе опроса членов Американского общества нейротологов и отологов опубликованном в 2020 г., 81,5% хирургов рекомендовали проведение симптоматического лечения (противорвотные средства, антигистаминные препараты, трициклические антидепрессанты, бензодиазепины и препараты для профилактики мигрени) до хирургического вмешательства у пациентов с СДВПК, включая избегание триггеров, вестибулярную реабилитацию, слуховые аппараты. Треть авторов сообщили о том, что не менее 50% их пациентов нуждаются в дополнительном лечении после хирургического вмешательства на ВПК. Некоторые хирурги указали на возникновение новых проблем с равновесием у их пациентов после хирургического лечения. Единым мнением всех отологов, занимающихся проблемой лечения пациентов с данной патологией, является мнение о том, что индивидуальный подход к ведению каждого пациента с СДВПК является ключом к обеспечению наилучшего исхода.

Существует множество хирургических методов и техник непосредственного закрытия дефекта ВПК, однако до сих пор не выявлен самый оптимальный из них. Одни отохирурги для лечения пациентов с изнурительными клиническими симптомами производят доступ к дегисценции через СЧЯ, а для закрытия костного дефекта используют фибриновый клей, костную стружку и/или аутофасцию височной мышцы. Другие отохирурги для закрытия дефекта применяют как аутологичные, так и искусственные материалы, часто в виде их комбинации (например, аутофасции височной мышцы и гидроксипапитового костного цемента), а также используя комбинированную методику шлифовки и тампонирования. Эти техники могут выполняться как через СЧЯ, так и ТМ доступом. В 2016 г. был проведен мета-анализ 20 исследований, в которых оценивались слуховые и вестибулярные результаты (частичное или полное устранение симптоматики) после хирургического лечения СДВПК. Gioacchini и соавт. не обнаружили статистически значимой разницы в полученных результатах



Рис. 1. Дегисценция левого ВПК

Fig. 1. Dehiscence of the left superior semicircular canal (SSC)

лечения или осложнениях между тампонированием, шлифовкой, закупоркой или использованием комбинированного метода. Аналогичным образом, не было обнаружено разницы между ТМ и подходом через СЧЯ. В 2019 г. Schwartz и соавт. провели ретроспективное исследование, в котором сравнили результаты при подходе к дегисценции ВПК через СЧЯ и ТМ. Результаты, полученные при использовании этих доступов, оказались схожими: пациенты отмечали улучшение общего состояния, отсутствие головокружений, вызванных звуком. Однако частота ревизионных повторных операций при подходе через СЧЯ была на порядок выше и составила 33,3% по сравнению с 3,8% в группе пациентов, которым выполнялся ТМ доступ. В статье, опубликованной в 2019 г., Vund и соавт. описали новую технику тампонирования ВПК с использованием костного воска через СЧЯ. Цель этой техники заключалась не в пломбировке просвета канала, а в закрытии костного дефекта с сохранением его нормального просвета. В послеоперационном периоде этим пациентам проводилось МРТ исследование (T2 режим) для подтверждения наличия сигнала от жидкости в ВПК. В результате проведения операций с использованием костного воска и сохранением просвета канала было отмечено, что в послеоперационном периоде пациенты отмечали отсутствие головокружения, но в ряде случаев возникал шум в ушах [21].

В последнее время некоторые отоларингологи предлагают использовать менее инвазивный подход при хирургическом лечении СДВПК либо путем облитерации окна улитки, либо его окклюзии в качестве альтернативного способа герметизации «третьего окна». Окклюзия окна улитки выполняется через слуховой проход под местной или общей анестезией, что значительно сокращает время операции и позволяет избежать мастоидэктомии. Этот вариант операций более актуален для группы соматически тяжелых пациентов. Авторы сообщают об использовании ряда материалов, включая хрящ, жир, фасцию и костный воск, для уплотнения окна улитки [22]. В серии работ Silverstein и соавт. потеря слуха была единственным субъективным показателем, который не улучшился после укрепления окна улитки, другие авторы сообщали о прибавке в показателях кондуктивной потери слуха [23, 24]. Помимо этого, было установлено, что данный метод хирургического лечения позволяет добиться лишь временного облегчения в проявлениях симптоматики при СДВПК. Чем вызвано это облегчение и с каким механизмом связано,

еще предстоит выяснить, так что вышеуказанный метод является новым и требует дополнительного изучения, прежде чем его можно будет внедрять в широкую практику отоларингологии.

В настоящее время «золотым стандартом» доступа к ВПК по-прежнему остается техника через СЧЯ, т.к. именно краниотомия СЧЯ является наиболее эффективным методом хирургического лечения. Преимущество доступа через СЧЯ заключается в возможности прямой визуализации дегисценции, что позволяет добиться максимально надежного ее устранения и восстановления целостности канала, что в конечном счете приводит к достижению поставленной цели – уменьшению выраженности, а в некоторых случаях и полному исчезновению кохлеовестибулярных симптомов.

Клинический случай

Пациент Г, 1985 г.р., поступил в сентябре 2020 г. на лечение в научно-клинический отдел заболеваний уха и основания черепа НМИЦО ФМБА России с диагнозом: «Лабиринтная дисфункция слева, синдром Минора слева». На момент поступления предъявлял жалобы на периодические приступы головокружения (чувство проваливания), чувство помутнения (в покое), шаткость при ходьбе, шум в левом ухе (звон), снижение слуха на левое ухо. Данные жалобы усиливались при чихании, кашле, надавливании на ушную раковину, при натуживании, сморкании. Из анамнеза известно, что снижение слуха беспокоит с 2017 г., наблюдался у оториноларинголога по месту жительства, проводимые курсы консервативного лечения без существенного эффекта, с 2020 г. отметил возникновение эпизодов головокружения, в связи с чем обратился к отоневрологу, который назначил курс консервативной терапии (бетагистин 24 мг 2 раза в сутки), на фоне которой отмечалась незначительная положительная динамика (со слов больного, исчезло ощущение помутнения). При отоскопическом осмотре правого и левого уха наружный слуховой проход свободный, барабанные перепонки серые, без дефектов. По данным тональной пороговой аудиометрии выявлена левосторонняя сенсоневральная тугоухость III степени.

Пациенту выполнена КТ ВК, по результатам обследования выявлены КТ-признаки дегисценции верхнего полукружного канала с обеих сторон (рис. 1). Осмотрен отоневрологом, диагностирован двусторонний центральный вестибулярный синдром.

Выполнено хирургическое лечение под эндотрахеальным наркозом и контролем операционного микроскопа с использованием микрохирургической техники. Спереди от ушной раковины произведен вертикальный линейный разрез кожи и подкожно-жировой клетчатки от уровня скулового отростка до уровня чешуйчатого шва ВК. Через операционный доступ произведен забор аутохряща ушной раковины, аутофасции височной мышцы. В чешуйчатой части ВК боррами выполнена костно-пластическая краниотомия, выпиленная костная пластинка чешуи ВК отделена от ТМО (помещена в физ. раствор). Выполнен доступ к СЧЯ и пирамиде ВК. Распатором ТМО отсепарована от поверхности пирамиды ВК до уровня верхнего края каменной части. В ТМО выполнен линейный разрез 1 мм, наложен временный дренаж ликвора для снижения внутричерепного давления. Ретрактором по Fish ТМО приподнята и отведена кверху. В области дугообразного возвышения ВПК обнаружена дегисценция протяженностью 4,6 мм. (рис. 2). Микрораспатором перепончатый канал дуги ВПК мобилизован и смещен вглубь от краев дефекта. Выполнена пластика

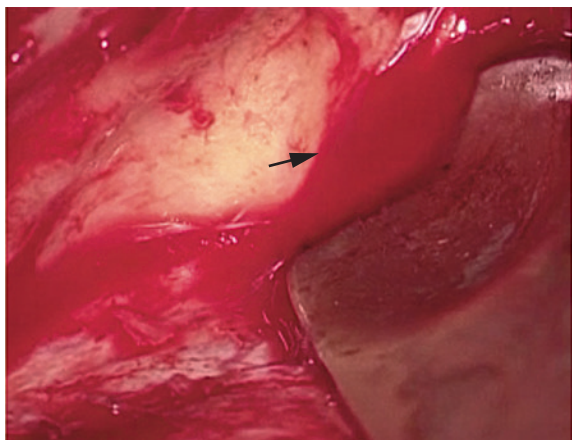


Рис. 2. Дегисценция левого ВПК (указана стрелкой). Микрофотография из операционной
 Fig. 2. Dehiscence of the left SSC (indicated by the arrow). Microphotograph from the operating room

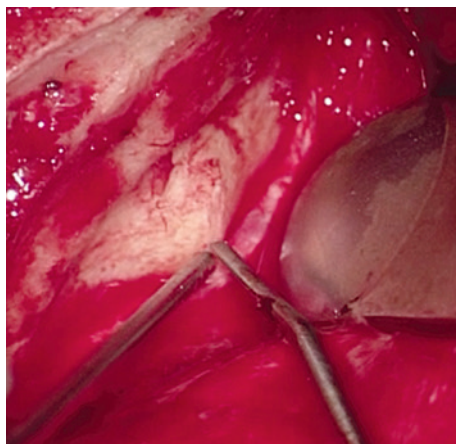


Рис. 3. Этап операции – пластика врожденной дегисценции ВПК пластиной аутохряща. Микрофотография из операционной
 Fig. 3. Surgical stage – plasty of congenital SSC dehiscence with an homologous cartilage graft. Microphotograph from the operating room

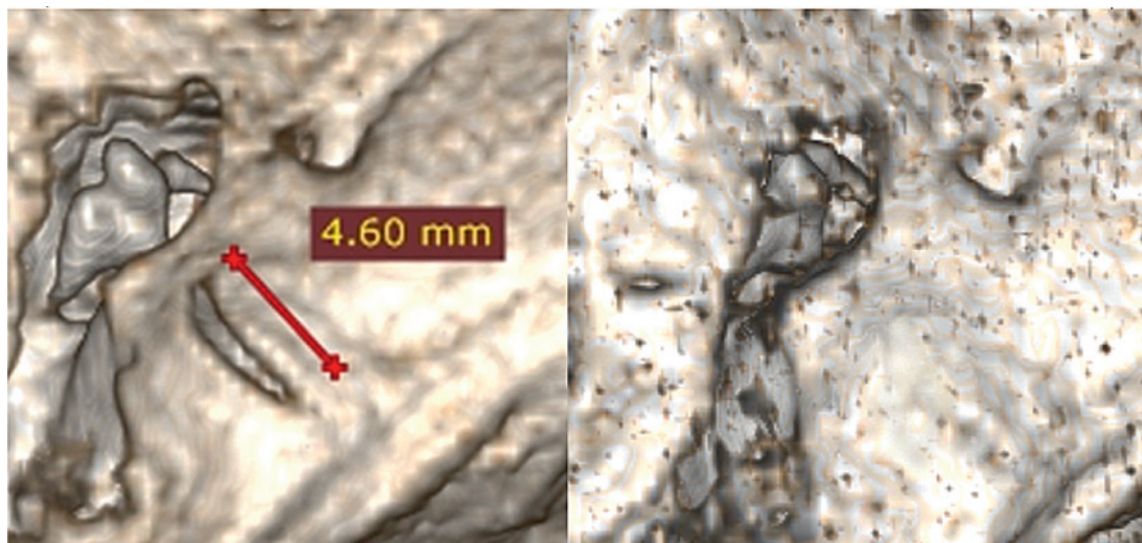


Рис. 4. КТ ВК до и через 6 месяцев после операции
 Fig. 4. CT of the SSC before and 6 months after surgery

врожденного дефекта ВПК аутохрящевыми пластинками и костной стружкой (рис. 3), дополнительно дугообразное возвышение ВПК укрыто эпидурально аутофасциальным лоскутом. Ретрактор удален, ТМО уложена обратно на поверхность пирамиды ВК. На место линейного разреза ТМО наложено два узловых шва, ликворея остановлена в операционной. Костно-пластическое закрытие трепанационного отверстия выполнено выпиленной пластиной чешуи ВК. Операция закончена послойным ушиванием операционной раны, наложен внутрикожный шов Vicryl-3/0. Поверх наложена асептическая повязка на п/о область.

В раннем послеоперационном периоде у пациента отмечались жалобы на умеренное головокружение, шаткость походки, тошноту, в остальном послеоперационный период протекал без осложнений. Пациент выписан из стационара на 9-е сутки после оперативного лечения. Через полгода пациентом выполнена КТ височных костей, по результатам которой выявлено полное

закрытие дефекта костной стенки верхнего полукружного канала слева (рис. 4)). На фоне проведенного хирургического лечения достигнута исчезновение симптомов, компенсация вестибулярной функции, слух без отрицательной динамики (рис. 5, 6).

Заключение

Синдром Минора является редкой патологией, с тяжелыми клиническими проявлениями. В дифференциальной диагностике и выборе адекватной тактики лечения которого существуют определенные сложности. Своевременное выявление (с обязательным использованием лучевых методов диагностики) и подбор соответствующей последовательной тактики консервативного и хирургического лечения позволяет получить хорошие результаты с минимальным риском осложнений. Доступ через СЧЯ можно считать «золотым стандартом», т.к. он обеспечивает четкую визуализацию костного дефекта ВПК, что позволяет

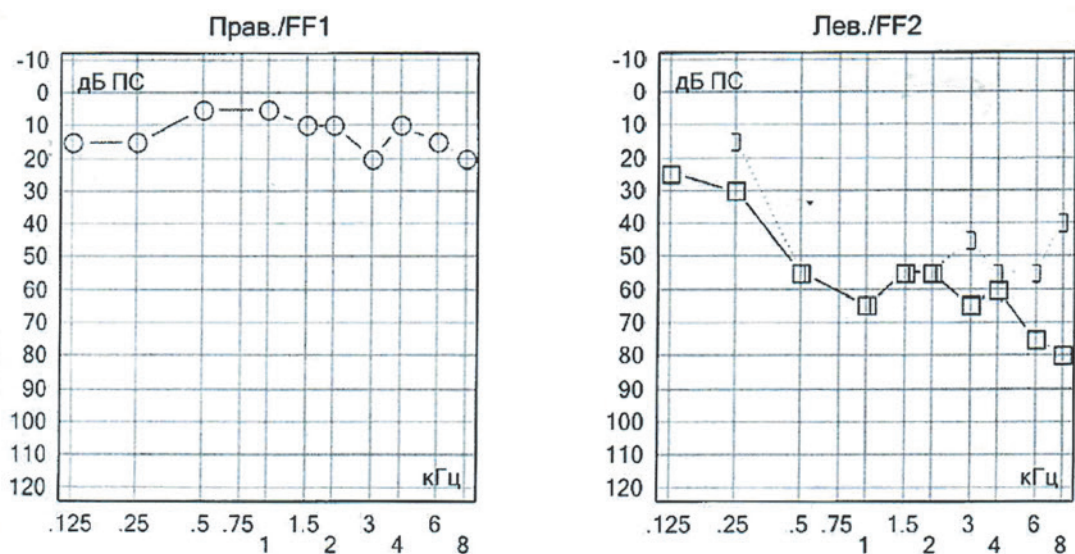


Рис. 5. Данные тональной пороговой аудиометрии до операции
Fig. 5. Preoperative pure-tone threshold audiometry data

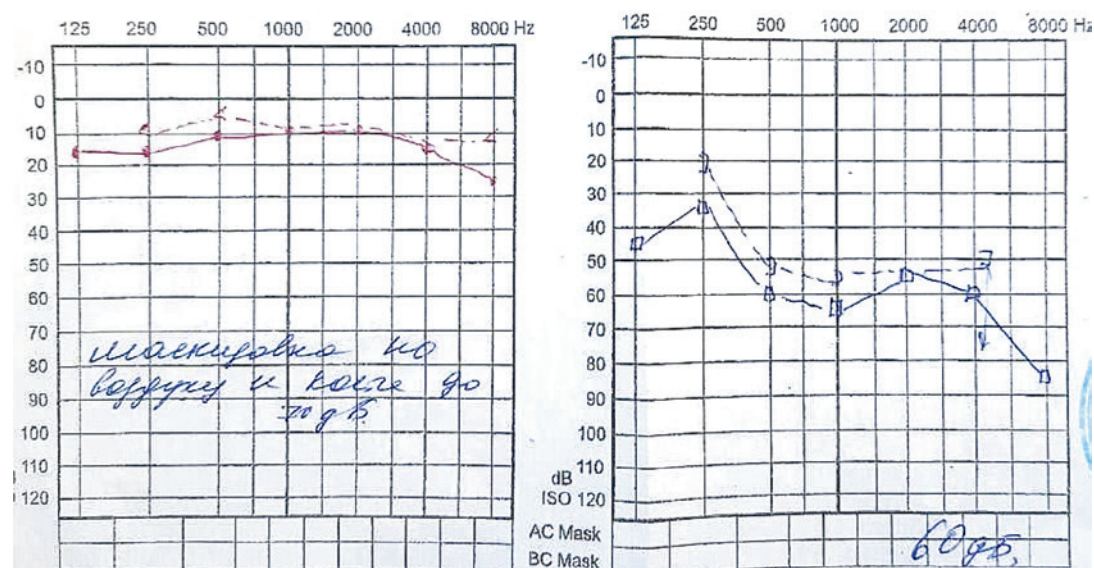


Рис. 6. Данные тональной пороговой аудиометрии после операции
Fig. 6. Postoperative pure-tone threshold audiometry data

провести надежную пластику дегисценции с использованием одной из существующих техник, с сохранением нормальной архитектоники ВК, с получением ожидаемого положительного результата.

ЛИТЕРАТУРА

- Samutelela Pires B., Senn P., Lenoir V., Guinand N. Syndrome de déhiscence du canal semi-circulaire supérieur [Superior canal dehiscence syndrome]. *Rev. Med. Suisse.* 2021;17(753):1701–5. French. [PMID: 34614311].
- Minor L.B., Solomon D., Zinreich J.S., Zee D.S. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1998;124:249–58. Doi: 10.1001/archotol.124.3.249.
- Carey J.P., Minor L.B., Nager G.T. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2000;126(2):137–47. Doi: 10.1001/archotol.126.2.137. [PMID: 10680863].
- Chen E.Y., Paladin A., Phillips G., et al. Semicircular canal dehiscence in the pediatric population. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2009;73:321–7. Doi: 10.1016/j.ijporl.2008.10.027.
- Watters K.F., Rosowski J.J., Sauter T., Lee D.J. Superior semicircular canal dehiscence presenting as postpartum vertigo. *Otol. Neurotol.* 2006;27:756–68. Doi: 10.1097/01.mao.0000227894.27291.9f.
- El Hadi T., Sorrentino T., Calmels M.N., et al. Spontaneous tegmen defect and semicircular canal dehiscence: same etiopathogenic entity? *Otol. Neurotol.* 2012;33(4):591–5. Doi: 10.1097/MAO.0b013e31824bae10. [PMID: 22429945].

7. Noonan K.Y., Russo J., Shen J., et al. *CDH23 related hearing loss. Otol. Neurotol.* 2016;37:1583–8. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001210.
8. Sobol S., Teng X., Crenshaw E.B. *Abnormal Mesenchymal Differentiation in the Superior Semicircular Canal of Brn4/Pou3f4 Knockout Mice. Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2005;131(1):41–5.
9. Albuquerque W., Bronstein A. *Doctor, I can hear my eyes: report of two cases with different mechanisms. J. Neurol. Neurosurg. Psych.* 2004;75(9):1363–4.
10. Tullio P. *The Ear and the Genesis of Language and Writing.* Berlin, Wien: Urban & Schwarzenberg. 1929.
11. Huizinga E. *The physiological and clinical importance of experimental work on the pigeon's labyrinth. J. Laryngol. Otol.* 1955;69:260–8. Doi: 10.1017/S0022215100050635.
12. Krukov A.I., Garov E.V., Zelikovich E.I., et al. *The diagnostics and treatment of Minor's syndrome. Vestn. Oto-Rino-Laringol.* 2012;77(5):8–13 (In Russ.).
13. Sharon J.D., Pross S.E., Ward B.K., Carey J.P. *Revision Surgery for Superior Canal Dehiscence Syndrome. Otol. Neurotol.* 2016;37(8):1096–103.
14. Browaeys P., Larson T.L., Wong M.L. et al. *Can MRI replace CT in evaluating semicircular canal dehiscence? AJNR* 2013;34(7):1421–7.
15. Ward B.K., Carey J.P., Minor L.B. *Superior canal dehiscence syndrome: lessons from the first 20 years. Front. Neurol.* 2017;8:177.
16. Gopen Q., Zhou G., Poe D., et al. *Posterior semicircular canal dehiscence: first reported case series. Otol. Neurotol.* 2010;31(2):339–44.
17. Lopez-Escamez J.A., Carey J.P., Chung W.-H., et al. *Diagnostic criteria for Menière's disease. J. Vestibul. Res. Equilibrium Orientat.* 2015;25(1):1–7.
18. Carey J.P., Minor L.B., Nager G.T. *Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. Arch. Otolaryngol. – Head & Neck Surg.* 2000;126(2):137–47.
19. Goddard J.C., Wilkinson E.P. *Outcomes following Semicircular Canal Plugging. Otolaryngol. – Head and Neck Surg.* 2014;151(3):478–83.
20. Minor L.B. *Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. Laryngoscope.* 2005;115(10):1717–27.
21. Wung V., Romiy P., Ng E., et al. *Sealing of superior semicircular canal dehiscence is associated with improved balance outcomes postoperatively versus plugging of the canal in middle fossa craniotomy repairs: a case series. J. Neurosurg.* 2019;133:462–6.
22. Gona A., Phillips J.S. *'Soft reinforcement' of the round window for superior semicircular canal dehiscence syndrome. J. Laryngol. Otol.* 2020;134:366–8.
23. Nikkar-Esfahani A., Whelan D., Banerjee A. *Occlusion of the round window: a novel way to treat hyperacusis symptoms in superior semicircular canal dehiscence syndrome. J. Laryngol. Otol.* 2013;127:705–7. Doi: 10.1017/S0022215113001096.
24. Silverstein H., Wu Y.-H.E., Hagan S. *Round and oval window reinforcement for the treatment of hyperacusis. Am. J. Otolaryngol.* 2015;36:158–62. Doi: 10.1016/j.amjoto.2014.10.014.

Поступила 06.07.2022

Получены положительные рецензии 07.08.23

Принята в печать 15.10.23

Received 06.07.2022

Positive reviews received 07.08.23

Accepted 15.10.23

Вклад авторов. Х.М.А. Диаб – разработка дизайна исследования, выполнение хирургического лечения пациента, редактирование текста статьи. Н.А. Дайхес – редактирование текста статьи. О.А. Пацинина, А.В. Титкова – написание текста рукописи. С.А. Чобулов, А.В. Титкова, О.С. Панина – обзор публикаций по теме статьи.

Authors' contributions. Kh.M. Diab – development of the study design, surgical treatment of the patient, editing the manuscript. N.A. Daikhes – editing the

manuscript. O.A. Pashchinina, A.V. Titkova – writing the manuscript. S.A. Chobulov, A.V. Titkova, O.S. Panina – review of publications on the topic of the article.

Информация об авторах:

Диаб Хасан Мохаммад Али – д.м.н., главный научный сотрудник научно-клинического отдела заболеваний уха и основания черепа ФГБУ НМИЦ оториноларингологии ФМБА России. Адрес: 123182 Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2; тел.: 8 (919) 101-33-00; e-mail: Hasandiab@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5337-3239>.

Дайхес Николай Аркадьевич – д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, директор ФГБУ НМИЦ оториноларингологии ФМБА России. Адрес: 123182 Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2; тел.: 8 (499) 968-69-25; e-mail: admin@otolar.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>.

Пацинина Ольга Александровна – к.м.н., заведующая отделением заболевания уха и основания черепа ФГБУ НМИЦ оториноларингологии ФМБА России. Адрес: 123182 Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2; тел.: 8 (916) 024-83-83; e-mail: olga83@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7188-3280>. Чобулов Сунатулло Аладостович – к.м.н., врач-нейрохирург научно-клинического отдела заболевания уха и основания черепа ФГБУ НМИЦ оториноларингологии ФМБА России. Адрес: 123182 Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2; тел.: 8 (963) 788-11-39; e-mail: schobulov@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3873-6246>.

Титкова Алина Владимировна – ординатор научно-клинического отдела заболевания уха и основания черепа ФГБУ НМИЦ оториноларингологии ФМБА России. Адрес: 123182 Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2; тел.: 8 (958) 643-40-64; e-mail: alina3816792@gmail.com.

Панина Ольга Сергеевна – м.н.с. отдела заболевания уха и основания черепа ФГБУ НМИЦ оториноларингологии ФМБА России. Адрес: 123182 Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, стр. 2; e-mail: dr.panina@gmail.com

Information about the authors:

Khasan Mohamad Ali Diab – Dr. Med. Sci., Chief Researcher of the Scientific and Clinical Department of Ear and Skull Base Diseases, NRMCO FMBA, Moscow, Russia. Address: 123182 Moscow, 30 Volokolamskoe shosse, bldg. 2; tel: 8 (919) 101-33-00; e-mail: Hasandiab@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5337-3239>.

Nikolay Arkadyevich Daikhes – Dr. Med. Sci., Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Director of the NRMCO FMBA, Moscow, Russia. Address: 123182 Moscow, 30 Volokolamskoe shosse, bldg. 2; tel: 8 (499) 968-69-25; e-mail: admin@otolar.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>.

Olga Alexandrovna Pashchinina – Cand. Med. Sci., Head of the Department of Ear and Skull Base Diseases, NRMCO FMBA, Moscow, Russia. Address: 123182 Moscow, 30 Volokolamskoe shosse, bldg. 2; tel: 8 (916) 024-83-83; e-mail: olga83@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7188-3280>.

Sunatullo Aladostovich Chobulov – Cand. Med. Sci., Neurosurgeon, Scientific and Clinical Department of Ear and Skull Base Diseases, NRMCO FMBA, Moscow, Russia. Address: 123182 Moscow, 30 Volokolamskoe shosse, bldg. 2; tel: 8 (963) 788-11-39; e-mail: schobulov@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3873-6246>.

Alina Vladimirovna Titkova – Resident, Scientific and Clinical Department of Ear and Skull Base Diseases, NRMCO FMBA, Moscow, Russia. Address: 123182 Moscow, 30 Volokolamskoe shosse, bldg. 2; tel: 8 (958) 643-40-64; e-mail: alina3816792@gmail.com.

Olga Sergeevna Panina – junior research assistant, Scientific and Clinical Department of Ear and Skull Base Diseases, NRMCO FMBA, Moscow, Russia. Address: 123182 Moscow, 30 Volokolamskoe shosse, bldg. 2; e-mail: dr.panina@gmail.com