https://doi.org/10.20862/0042-4676-2020-101-2-90-102

# Спектр и частота аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденными нарушениями слуха в Якутии

Кларов Л.А. $^{1,2,*}$ , Барашков Н.А. $^{1,2}$ , Терютин Ф.М. $^3$ , Романов Г.П. $^1$ , Попов М.М. $^3$ , Соловьев А.В. $^1$ , Лугинов Н.В. $^4$ , Тобохов А.В. $^1$ , Котляров П.М. $^5$ 

<sup>1</sup>ФГАОУ ВО «Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова»,

ул. Белинского, 58, Якутск, 677000, Российская Федерация

<sup>2</sup>ФГБНУ «Якутский научный центр комплексных медицинских проблем»,

Сергеляхское ш., 4, Якутск, 677008, Российская Федерация

<sup>3</sup>ГБУ Республики Саха (Якутия) «Республиканская больница № 2 – Центр экстренной медицинской помощи»,

ул. П. Алексеева, 83а, Якутск, 677005, Российская Федерация

<sup>4</sup>ГАУ Республики Саха (Я́кутия) «Республиканская больница № 1 – Национальный центр медицины»,

Сергеляхское ш., 4, Якутск, 677010, Российская Федерация

 $^5$ ФГБУ «Российский научный центр рентгенорадиологии» Минздрава России,

ул. Профсоюзная, 86, Москва, 117997, Российская Федерация

#### Резюме

**Цель исследования** – анализ спектра и частоты аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденными нарушениями слуха в Якутии.

**Материал и методы.** Обследованы 165 пациентов с врожденным нарушением слуха. Все пациенты были осмотрены сурдологом, сурдопедагогом, психоневрологом. Всем пациентам проведена рентгеновская компьютерная томография (РКТ), в некоторых случаях дополненная магнитно-резонансной томографией (МРТ) структур височной кости.

**Результаты.** Основываясь на современных представлениях об аномалиях внутреннего уха и их классификации, в настоящем исследовании впервые проведен анализ спектра и частоты аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденными нарушениями слуха в Якутии. У 16 (9,7%) из 165 пациентов с нарушениями слуха были выявлены аномалии развития внутреннего уха, что соответствует ранее изученным выборкам глухих людей в разных странах (от 3 до 35%). Из структур внутреннего уха чаще поражались улитка и преддверие. Реже встречались аномалии внутреннего слухового прохода, полукружных каналов и водопровода преддверия. В целом спектр аномалий был представлен семью различными мальформациями. Среди всех аномалий по частоте встречаемости на первом месте была аномалия неполного разделения 2 типа (HP-2, 34,3%), на втором – аномалия неполного разделения 3 типа (HP-3, 18,7%), на третьем – расширение внутреннего слухового прохода и расширение водопровода преддверия (по 12,5%). В половине всех случаев (50%) аномалии внутреннего уха встречались в виде комбинаций, которые трудно интерпретировать и классифицировать.

**Заключение.** Анализ спектра и частоты аномалий височной кости в Якутии свидетельствует о том, что каждый 10-й пациент с врожденными нарушениями слуха имеет ту или иную мальформацию структур внутреннего уха (9,7%) и нуждается в точной и своевременной диагностике с помощью современных методов РКТ- и МРТ-визуализации.

Ключевые слова: врожденная глухота; аномалии внутреннего уха; Якутия.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Благодарность.** Авторы выражают искреннюю признательность пациентам, принявшим участие в исследовании.

**Финансирование.** Работа выполнена в рамках базовой части госзадания Министерства науки и высшего образования РФ (проект FSRG-2020-0016), а также при финансовой поддержке грантов РФФИ (18-015-00212 A, 18-013-00738 A, 18-34-00439 мол а, 18-05-600035 Арктика).

**Для цитирования:** Кларов Л.А., Барашков Н.А., Терютин Ф.М., Романов Г.П., Попов М.М., Соловьев А.В., Лугинов Н.В., Тобохов А.В., Котляров П.М. Спектр и частота аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденными нарушениями слуха в Якутии. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2020; 101 (2): 90–102. https://doi.org/10.20862/0042-4676-2020-101-2-90-102

Статья поступила 24.06.2018

После доработки 27.04.2019

Принята к печати 16.11.2019

# The Spectrum and Frequency of Inner Ear Anomalies in Patients with Congenital Hearing Impairment in Yakutia

Leonid A. Klarov<sup>1, 2,\*</sup>, Nikolay A. Barashkov<sup>1, 2</sup>, Fedor M. Teryutin<sup>3</sup>, Georgiy P. Romanov<sup>1</sup>, Mikhail M. Popov<sup>3</sup>, Aysen V. Solov'ev<sup>1</sup>, Nikolay V. Luginov<sup>4</sup>, Aleksandr V. Tobokhov<sup>1</sup>, Petr M. Kotlyarov<sup>5</sup>

<sup>1</sup>M. K. Ammosov North-Eastern Federal University, ul. Belinskogo, 58, Yakutsk, 677000, Russian Federation <sup>2</sup>Yakut Science Center of Complex Medical Problems, Sergelyakhskoe shosse, 4, Yakutsk, 677008, Russian Federation <sup>3</sup>Republican Hospital № 2 − Center of Emergency Medicine, ul. Petra Alekseeva, 83a, Yakutsk, 677005, Russian Federation <sup>4</sup>Republican Hospital № 1 − National Center of Medicine, Sergelyakhskoe shosse, 4, Yakutsk, 677010, Russian Federation <sup>5</sup>Russian Scientific Center of Roentaenoradiology. Ministry of Health

ul. Profsoyuznaya, 86, Moscow, 117997, Russian Federation

#### Abstract

**Objective.** To analyze the spectrum and frequency of inner ear anomalies in patients with congenital hearing impairment in Yakutia.

**Material and methods.** A total of 165 patients with congenital hearing impairment were surveyed. All the patients were examined by an audiologist, an educational audiologist, and a neuropsychiatrist. All the patients underwent X-ray computed tomography (X-ray CT) of temporal bone structures (which was supplemented by magnetic resonance imaging (MRI) in some cases).

Results. Based on modern ideas about inner ear anomalies and their classification, the authors first analyzed the spectrum and frequency of inner ear anomalies in patients with congenital hearing impairment in Yakutia. Inner ear malformations were identified in 16 (9.7%) of the 165 patients with hearing impairment, which corresponds to that in the previously studied samples of deaf people in different countries (from 3% to 35%). Of the inner ear structures, the cochlea and vestibule were more commonly affected. Abnormalities of the internal auditory meatus, semicircular canals, and vestibular aqueduct were less common. In general, the spectrum of anomalies was represented by 7 different malformations. Incomplete partition type II (IP-II) (34.3%) came first in incidence among all the abnormalities. Incomplete partition type III (IP-III) (18.7%) ranked second in incidence. The expansion of the internal auditory meatus (12.5%) and vestibular aqueduct (12.5%) occupied the third place. Inner ear anomalies occurred as concurrences that are difficult to interpret and classify in half (50%) of all the cases.

**Conclusion.** Analysis of the spectrum and frequency of temporal bone abnormalities in Yakutia suggests that every 10 patients with congenital hearing impairment have one or another inner ear structural malformation (9.7%) and require accurate and timely diagnosis using up-to-date X-ray CT and MRI techniques.

Keywords: congenital deafness; inner ear anomalies; Yakutia.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

**Acknowledgement.** The authors express their sincere gratitude to the patients who participated in the investigation.

**Funding.** The study was supported by basic part of state assignment of the Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation (project FSRG-2020-0016), and with the financial support of RFBR grants (18-015-00212 A, 18-013-00738\_A, 18-34-00439\_mol\_a, 18-05-600035\_Arctic).

**For citation:** Klarov L.A., Barashkov N.A., Teryutin F.M., Romanov G.P., Popov M.M., Solov'ev A.V., Luginov N.V., Tobokhov A.V., Kotlyarov P.M. The spectrum and frequency of inner ear anomalies in patients with congenital hearing impairment in Yakutia. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2020; 101 (2): 90–102 (in Russ.). https://doi.org/10.20862/0042-4676-2020-101-2-90-102

Received 24.06.2018

Revised 27.04.2019

Accepted 16.11.2019

#### Введение

По данным ВОЗ, около 466 млн человек во всем мире имеют нарушения слуха (из них 432 млн – взрослых и 34 млн – детей), что составляет более 5% населения всего мира. По прогнозам, к 2050 г. более 900 млн человек будут иметь

нарушения слуха [1]. Тугоухость и глухота являются одной из важнейших проблем медицины и влекут за собой множество последствий социального и экономического характера [2].

Среди всех нарушений слуха врожденные формы являются одними из наиболее тяжелых

<sup>&</sup>lt;sup>5</sup>Russian Scientific Center of Roentgenoradiology, Ministry of Health of the Russian Federation,

состояний, регистрируемых с частотой 1 случай на 1000 новорожденных [3]. У пациентов с врожденной тугоухостью и глухотой в среднем в 20% случаев регистрируются аномалии пирамид височных костей [4, 5]. На этапе выявления аномалий внутреннего уха лучевая диагностика играет основную роль, поскольку только рентгеновская компьютерная томография (РКТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) височных костей могут достоверно оценить прижизненную морфологию внутреннего уха. В рутинной практике РКТ является основным методом диагностики аномалий внутреннего уха, а МРТ хорошо дополняет РКТ-диагностику и применяется для детализации строения улитки.

В настоящее время недостаточность знаний о распространенности аномалий внутреннего уха обусловливает дальнейшие исследования в данном направлении. При этом эпидемиологические исследования имеют большое значение в дальнейшей разработке методов диагностики, коррекции и лечения данной патологии [6, 7]. Для корректного описания спектра аномалий внутреннего уха возникает необходимость применения единой международной классификации. В 1791 г. С. Mondini первым описал аномалию, при которой нашел улитку с завитком в 1,5 оборота и отсутствием спиральной костной пластинки, но при этом он наблюдал сохранный базальный завиток [8]. С тех пор многими авторами была использована неверная трактовка аномалий внутреннего уха. Все аномалии ошибочно назывались аномалиями Мондини, пока в 1980 г. М.М. Paparella [9] и H.F. Schuknecht [10] подробно не описали эти состояния. Первую подробную классификацию аномалий внутреннего уха в 1987 г. предложил R.K. Jackler, она базировалась на рентгенологических данных, совмещенных с эмбриональными стадиями развития плода по неделям беременности [4]. Однако с каждым годом эта классификация дополняется и расширяется. В настоящее время обновленной и дополненной ее версией принято считать классификацию, предложенную L. Sennaroglu (первая классификация датируется 2002 г., последняя – 2017 г.) [11, 12]. В российской литературе вопросы классификации аномалий внутреннего уха рассматривались В.Е. Кузовковым в 2009 г. [13] и Х.М. Диаб в 2011 и 2012 гг. [14, 15] при отборе кандидатов на кохлеарную имплантацию. Эти авторы рекомендуют использовать классификации R.K. Jackler и L. Sennaroglu как наиболее соответствующие находкам, встречающимся в российской практике. Тем не менее одной из первых работ в отечественной литературе, посвященных аномалиям височной кости, является исследование Е.И. Зеликович (2004 г.), в котором с помощью данных компьютерной томографии подробно описывается спектр аномалий височной кости при нейросенсорной тугоухости [16]. В настоящее время системные, структурированные данные по частоте аномалий внутреннего уха среди глухих пациентов в России отсутствуют.

В связи с этим целью настоящего исследования является анализ спектра и частоты встречаемости аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденными нарушениями слуха на примере Якутии.

#### Материал и методы

В период с 2010 по 2017 г. на базе Республиканской больницы № 1 – Национального центра медицины (г. Якутск) и Республиканской больницы № 2 – Центра экстренной медицинской помощи (г. Якутск) были обследованы 165 пациентов с врожденным нарушением слуха. Клинико-демографическая характеристика пациентов представлена в таблице 1.

Пациенты были осмотрены сурдологом, сурдопедагогом, психоневрологом. Психофизиологическое исследование слуха было проведено с помощью пороговой тональной аудиометрии на

Таблица 1 Характеристика пациентов

Параметр	Число		
Пациенты			
всего	165		
дети	52		
взрослые	113		
Возраст			
средний в целом	$33,9 \pm 17,3$		
средний у детей	$11,8 \pm 3,7$		
средний у взрослых	44,1 ± 9,9		
Пол			
мужской	64 (38,8%)		
женский	101 (61,2%)		
Проживание			
город	112 (67,9%)		
село	47 (28,5%)		
неизвестно	6 (3,6%)		
Национальность			
якуты	103 (62,4%)		
русские	39 (23,6%)		
другие	19 (11,5%)		
неизвестно	4 (2,4%)		
Степень потери слуха			
III	36 (21,8%)		
IV	33 (20%)		
глухота	96 (58,2%)		

#### Классификация аномалий височной кости (адаптирована из работ [4, 11, 12])

Тип аномалии	Радиологические находки			
	Внутреннее ухо			
Полная аплазия лабиринта (аномалия Мишель)	Отсутствие лабиринта			
Рудиментарная отоциста	Остаток неполной миллиметровой ушной капсулы			
Аплазия улитки	Отсутствие улитки			
Общая полость	Круглая или овальная кистозная структура вместо улитки и преддверия			
Гипоплазия улитки	Малый размер улитки, имеет четыре типа			
Неполное разделение 1 типа	Кистовидная улитка			
Неполное разделение 2 типа (аномалия Мондини)	Кистовидная верхушка улитки			
Неполное разделение 3 типа	Отсутствие модиолюса, штопорообразная улитка с разделением завитков			
Аномалии отверстия улитки	Сужение или отсутствие щели улитки			
	Преддверие и полукружные каналы			
Аномалии преддверия	Аплазия, гипоплазия и расширение преддверия			
Аномалии полукружных каналов	Нормальная улитка с аплазией, расширением или гипоплазией полукружных каналов			
	Внутренний слуховой проход			
Аномалии внутреннего слухового прохода	Нормальная улитка с аплазией, расширением или сужением внутреннего слухового прохода			
	Водопровод улитки и преддверия			
Расширенный водопровод преддверия	Нормальная улитка с расширенным водопроводом преддверия			
Расширенный водопровод улитки	Нормальная улитка с расширенным водопроводом улитки			
	Преддверно-улитковый нерв			
Преддверно-улитковый нерв	Гипоплазия или отсутствие нерва на сагиттальном срезе			
Улитковый нерв	Гипоплазия или отсутствие нерва в передненижней части внутреннего слухового прохода на сагиттальном срезе			

аппарате Clinical Tonal Audiometer – GSI® 60 (Grason Stadler, USA) в калиброванной звукоизолированной камере Республиканского сурдологопедического центра. Пациентам выполнены функциональные методы исследования – рефлексометрия тимпанометрия (Amplaid, Italy).

Анализ пирамид височных костей проведен на 4-срезовом компьютерном томографе Somatom Sensation 4 (Siemens, Germany) и 64-срезовом компьютерном томографе Somatom Difinition AS (Siemens, Germany) в аксиальной проекции, с толщиной томографического слоя 1 мм, шаг продвижения стола 1 мм.

Исследования внутреннего уха осуществлялись на магнитно-резонансном томографе Magnetom Espree (Siemens, Germany) с напряженностью магнитного поля 1,5 Т и магнитно-резонансном томографе Magnetom Avanto (Siemens, Germany) с напряженностью магнитного поля 1,5 Т. Использовалась изотропная последовательность T2 ci3d с толщиной среза 0,6 мм.

В своем исследовании мы адаптировали имеющиеся классификации аномалий височной кости [4, 11, 12] (табл. 2).

Настоящая работа была одобрена локальным этическим комитетом при РБ № 2 – ЦЭМП. РКТ- и МРТ-исследования проведены с информированного письменного согласия пациентов (старше 18 лет) и согласия родителей пациентов (младше 18 лет).

#### Результаты

Всего обследовано 165 пациентов с врожденными нарушениями слуха, разной степени тугоухости (от III ст. тугоухости до глухоты), проживающих в Якутии. У 16 из 165 пациентов были выявлены аномалии развития внутреннего уха, что составило 9,7%. Из структур внутреннего уха чаще поражались улитка (68,7%) и преддверие (68,7%). Реже встречались аномалии внутреннего слухового прохода (53,1%), полукружных каналов (50%) и водопровода преддверия (43,7%) (табл. 3).

Таблица 3

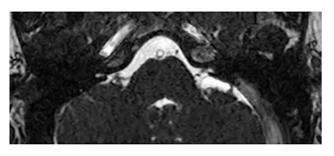
#### Аномалии внутреннего уха у пациентов с врожденными нарушениями слуха

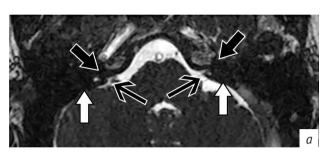
Nº	Сторона	Улитка	Преддверие	ПКК	ВСП	ВП	
1	R	Α	Α	A	С 2,1 мм	A	
	L	A	A	A	С 2,6 мм	A	
2	R	HP-1	Р 3,7×5,9 мм	Норма	Норма	Норма	
	L	HP-1	Р 3,8×5,6 мм	Норма	Норма	Р 2,4 мм	
3	R	HP-1	Г/п 2,3×3,5 мм	A	С 3,1 мм	Норма	
	L	НР-2 (Мондини)	Р 5,4×8,8 мм	Г/п	Норма	Норма	
4	R	НР-2 (Мондини)	Р 4,0×5,9 мм	Норма	Норма	Р 3,5 мм	
	L	НР-2 (Мондини)	Р 4,0×6,1 мм	Норма	Норма	Р 3,6 мм	
5	R	НР-2 (Мондини)	Р 4,2×5,9 мм	Норма	Норма	Р 2,9 мм	
	L	НР-2 (Мондини)	Р 4,1×5,9 мм	Норма	Норма	Р 2,7 мм	
6	R	НР-2 (Мондини)	Г/п 2,7×4,3 мм	A	С 2 мм	Норма	
	L	НР-2 (Мондини)	Г/п 2,5×4,4 мм	A	С 3,4 мм	Норма	
7	R	НР-2 (Мондини)	Р 5×8 мм	Норма	Норма	Р 2,5 мм	
	L	НР-2 (Мондини)	Р 5×7 мм	Норма	Норма	Норма	
8	R	НР-2 (Мондини)	Р 4,4×7,3 мм	Д – латеральный полукружный канал слит с расширенным преддверием	Норма	Норма	
	L	НР-2 (Мондини)	Р 3,8×6,8 мм	Д – латеральный полукружный канал слит с расширенным преддверием	Норма	Норма	
9	R	HP-3	Норма	Д – расширение диаметра оборотов: лат. – 5,1 мм, верх. – 6,1 мм, ниж. – 6,7 мм	Д – цилиндрической формы 4,2 мм	Норма	
	L	HP-3	Норма	Д – расширение диаметра оборотов: лат. – 4,9 мм, верх. – 5,4 мм, ниж. – 7,1 мм	Д – цилиндрической формы 4,6 мм	Норма	
10	R	HP-3	Норма	Д – расширение диаметра оборотов: лат. – 4,8 мм, верх. – 6,4 мм, ниж. – 5,2 мм	Д – цилиндрической формы 3,9 мм	Норма	
	L	HP-3	Норма	Д – расширение диаметра оборотов: лат. – 5,2 мм, верх. – 6,1 мм, ниж. – 5,7 мм	Д – цилиндрической формы 3,9 мм	Норма	
11	R	HP-3	Г/п 1,9×5,9 мм	Д – небольшая деформация контуров в виде мелких дивертикулов	Д – цилиндрической формы 8,1 мм	Р 2,9 мм	
	L	HP-3	Г/п 2,3×6,3 мм	Д – небольшая деформация контуров в виде мелких дивертикулов каналов	Д – цилиндрической формы 7,7 мм	Р 2,9 мм	
12	R	Норма	Р 4,1×6,4 мм	Норма	Норма	Р 5,4 мм	
	L	Норма	Р 4,2×6,8 мм	Норма	Норма	Р 5,7 мм	
13	R	Норма	Норма	Норма	Норма	Р 2 мм	
	L	Норма	Норма	Норма	Норма	Р 1,9 мм	
14	R	Норма	Норма	Норма	Р 8,1 мм	Норма	
	L	Норма	Норма	Норма	Р 7,3 мм	Норма	
15	R	Норма	Норма	Норма	Р 8,3 мм	Норма	
	L	Норма	Норма	Норма	Р 9,3 мм	Норма	
16	R	Норма	Р 5,0×6,8 мм	Д – латеральный полукружный канал слит с кистозной полостью	Р 6,8 мм	Норма	
	L	Норма	Р 3,0×5,1 мм	P – латеральный полукружный канал расширен до 1,8 мм	Р 6,3 мм	Норма	
Доля аном	і іалий	68,7%	68,7%	50%	53,1%	43,7%	

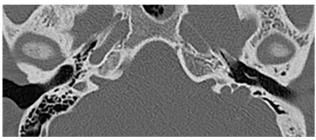
 $\Pi$  р и м е ч а н и я :  $\Pi$ KK – полукружные каналы; BC $\Pi$  – внутренний слуховой проход; BП – водопровод преддверия;  $\Gamma$ / $\Pi$  – гипоплазия; A – аплазия; B – расширение; B – сужение; B – деформация. Серым цветом выделены аномалии.

**Аномалия Мишель.** У одного пациента (№ 1) с диагнозом «двухсторонняя сенсоневральная глухота» было выявлено полное отсутствие структур внутреннего уха (улитка, преддверие, полукружные каналы) с обеих сторон (рис. 1). Дополнительно с обеих сторон симметрично отмечалась гипоплазия внутренних

слуховых проходов. Водопровод преддверия не определялся. С обеих сторон выявлен расширенный канал лицевого нерва. При этом на прицельном МРТ-исследовании мостомозжечковых углов с обеих сторон лицевые нервы определялись, а кохлеовестибулярные нервы – нет (см. рис. 1, а).







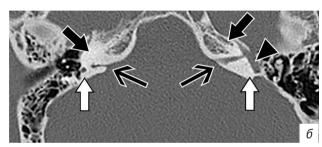


Рис. 1. Аномалия Мишель:

a – MPT обеих височных костей: черные закрытые стрелки – отсутствие улиток с обеих сторон, белые закрытые стрелки – отсутствие преддверий, черные открытые стрелки – область мостомозжечковых углов: отсутствие кохлеовестибулярных нервов, нормально развитые лицевые нервы;  $\delta$  – PKT обеих височных костей: черные закрытые стрелки – отсутствие улиток с обеих сторон, белые закрытые стрелки – отсутствие преддверий, черная головка стрелки – расширенный канал лицевого нерва слева (до 3 мм), черные открытые стрелки – суженный внутренний слуховой проход

**Неполное разделение 1 типа (НР-1).** Аномалии неполного разделения 1 типа были выявлены у 2 пациентов. У одного пациента (№ 3) с диагнозом «двухсторонняя сенсоневральная глухота» – с правой стороны (с левой стороны было неполное разделение 2 типа) (рис. 2), у другого пациента (№ 2) – с обеих сторон. При НР-1 отмечается кистовидно измененная улитка с завитком в 1,5 оборота (см. рис. 2). Стоит обратить внимание, что только на МРТ определялось отсутствие костной спиральной пластинки между лестницей барабана ( $scala\ tympani$ ) и лестницей преддверия ( $scala\ vestibule$ ) в улитке (см. рис. 2, a).

Неполное разделение 2 типа (HP-2, аномалия Мондини). У 5 пациентов с диагнозом «двухсторонняя сенсоневральная глухота» было выявлено неполное разделение 2 типа с обеих сторон (№ 4–8). У одного пациента с диагнозом «двухсторонняя сенсоневральная глухота» имелось неполное разделение 2 типа только с левой стороны (№ 3) (справа диагностировано HP-1) (рис. 3). В целом при HP-2 улитка без кистовидного расширения, но также имеет неполные 1,5 завитка. Основным отличием HP-2 от HP-1 является то, что

при прицельном субмиллиметровом исследовании на MPT присутствует костная спиральная пластинка улитки (см. рис 3, *a*).

**Неполное разделение 3 типа (НР-3).** У 3 пациентов (№ 9–11) с диагнозом «двухсторонняя тугоухость (смешанная, прогрессирующая III–IV ст.)» было выявлено неполное разделение 3 типа. На РКТ-исследованиях отмечается характерное, трубчатой формы расширение внутренних слуховых отверстий с обеих сторон. Также отмечается штопорообразная деформация улитки. Решетчатая костная пластинка между внутренним слуховым отверстием и улиткой не определяется (рис. 4).

Расширение водопровода преддверия (РВП). У одного пациента (№ 13) с диагнозом «сенсоневральная тугоухость IV ст.» была выявлена изолированная аномалия расширения водопровода преддверия. Для данной аномалии характерно расширение более 2 мм в средней части водопровода преддверия. У другого пациента (№ 2), с диагнозом «двухсторонняя сенсоневральная глухота», патология сопровождалась НР-1. У трех пациентов с диагнозом «двухсторонняя сенсоневральная глухота» патология сочеталась с НР-2



Рис. 2. Неполное разделение 1 типа:

a – MPT правой височной кости: черная закрытая стрелка – кистовидная улитка, костная спиральная пластинка между лестницей барабана и лестницей преддверия отсутствует, белая закрытая стрелка – гипоплазия преддверия, белая головка стрелки – лицевой нерв определяется, черная открытая стрелка – внутреннее слуховое отверстие, аплазия кохлеовестибулярного нерва; b – PKT правой височной кости: черная закрытая стрелка – кистовидно измененная улитка с завитком в 1,5 оборота, белая закрытая стрелка – гипоплазия преддверия, черные открытые стрелки – сужение внутреннего слухового прохода, черная головка стрелки – канал лицевого нерва

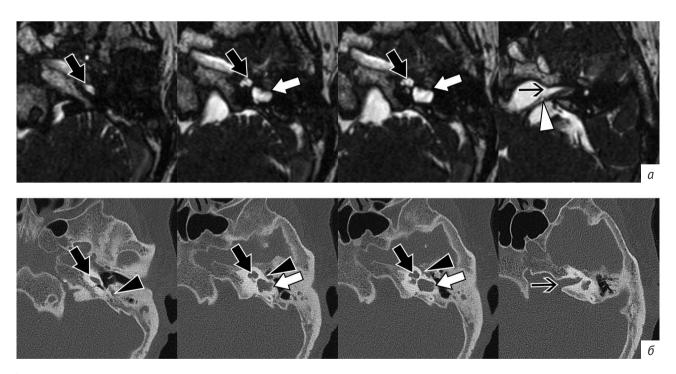
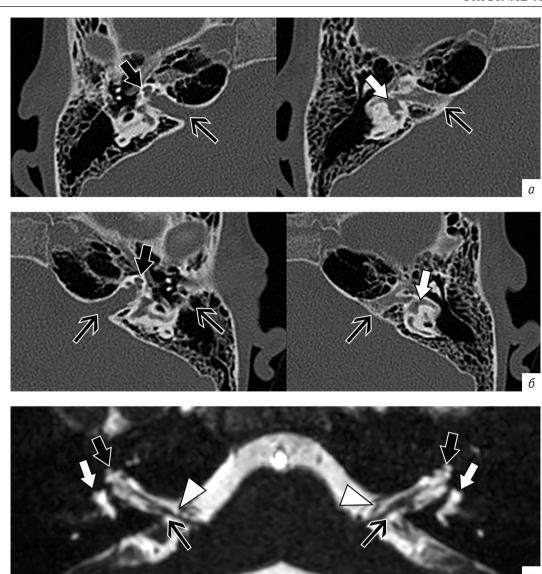


Рис. 3. Неполное разделение 2 типа:

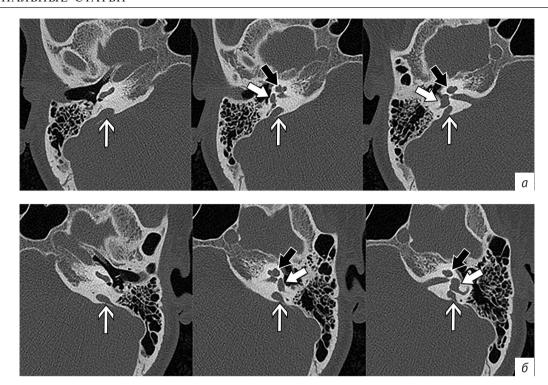
a – MPT левой височной кости: черная закрытая стрелка – улитка, имеет 1,5 завитка, костная спиральная пластинка определяется, белая закрытая стрелка – кистовидная полость преддверия и полукружных каналов, белая головка стрелки – лицевой и кохлеовестибулярные нервы определяются, черная открытая стрелка – внутренний слуховой проход;  $\delta$  – PKT левой височной кости: черная закрытая стрелка – улитка, имеет 1,5 завитка, белая закрытая стрелка – расширенная полость преддверия, слитая с латеральным полукружным каналом, задний и передний полукружные каналы присутствуют, черная открытая стрелка – внутренний слуховой проход, черная головка стрелки – канал лицевого нерва не изменен



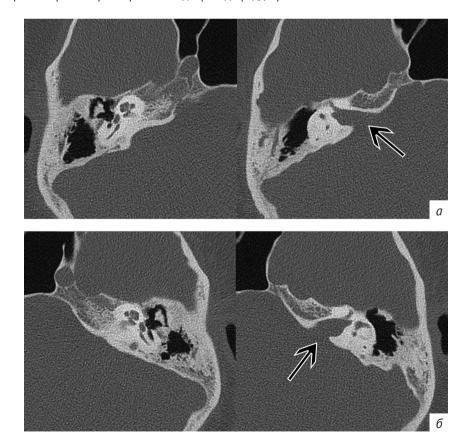
Puc.~4. Неполное разделение 3 типа: a — PKT правой височной кости: черная открытая стрелка — расширение внутреннего слухового отверстия трубчатой формы, черная закрытая стрелка — штопорообразная деформация улитки, белая закрытая стрелка — преддверие;  $\delta$  — PKT левой височной кости: черная открытая стрелка — расширение внутреннего слухового отверстия трубчатой формы, черная закрытая стрелка — штопорообразная деформация улитки, белая закрытая стрелка — преддверие;  $\delta$  — MPT обеих височных костей: черная открытая стрелка — внутреннее слуховое отверстие, черная закрытая стрелка — улитка, основание модиолюса не определяется, белая головка стрелки — лицевой и кохлеовестибулярные нервы определяются, белая закрытая стрелка — преддверие, не изменено

(№ 4, 5, 7) (рис. 5). У другого пациента (№ 11) с диагнозом «двухсторонняя сенсоневральная глухота» патология сопровождалась НР-3. У пациента № 12 с диагнозом «двухсторонняя тугоухость ІІІ ст.» аномалия сопровождалась расширением преддверия.

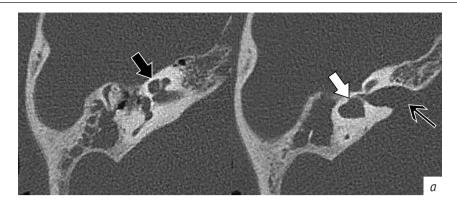
Расширение внутреннего слухового прохода (ВСП). У двух пациентов (№ 14, 15) с диагнозом «двухсторонняя глухота» при РКТ определялось расширение ВСП с обеих сторон больше 6 мм (рис. 6). При этом изменений со стороны структур внутреннего и среднего уха не выявлено. Аномалия преддверия и полукружных каналов (АППК). У одного пациента (№ 16) были выявлены аномалии преддверия, полукружных каналов (рис. 7). Также отмечалось умеренное расширение ВСП. Расширение преддверия наблюдалось с обеих сторон, при этом задний и передний ПКК присутствуют, справа латеральный ПКК слит с кистозной полостью, слева латеральный ПКК расширен. С обеих сторон отмечалось расширение внутренних слуховых проходов. Улитка с обеих сторон имела обычные форму и размеры, модиолюс в улитке определяется.



Puc. 5. Неполное разделение 2 типа с расширением водопровода преддверия: a – PKT правой височной кости: черная закрытая стрелка – улитка, имеет 1,5 завитка, белая закрытая стрелка – преддверие имеет умеренное расширение, белая открытая стрелка – расширенный водопровод преддверия;  $\delta$  – PKT левой височной кости: черная закрытая стрелка – улитка, имеет 1,5 завитка, белая закрытая стрелка – преддверие имеет умеренное расширение, белая открытая стрелка – расширенный водопровод преддверия



Puc.~6.~ Изолированное расширение внутреннего слухового прохода: a – PKT правой височной кости: черная открытая стрелка – расширенный ВСП;  $\delta$  – PKT левой височной кости черная открытая стрелка – расширенный ВСП





Puc. 7. Аномалия вестибулярной части внутреннего уха: a – PKT правой височной кости: черная закрытая стрелка – улитка, обычной формы, 2,5 завитка, белая закрытая стрелка – расширение преддверия, черная открытая стрелка – нормальные каналы внутренних слуховых проходов с обеих сторон;  $\delta$  – PKT левой височной кости: черная закрытая стрелка – улитка, обычной формы, 2,5 завитка, белая закрытая стрелка – преддверие, расширение, больше справа, чем слева, черная открытая стрелка – нормальный канал ВСП

#### Обсуждение

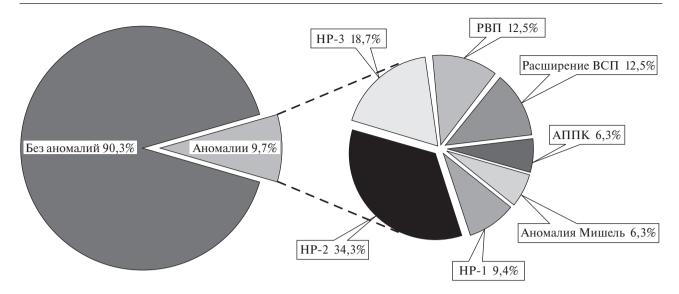
Основываясь на современных представлениях об аномалиях внутреннего уха [5, 9, 10] и их классификации [4, 11, 12], в настоящей работе впервые проведен анализ спектра и частоты аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденными нарушениями слуха в Якутии. Исследование было выполнено на основе данных томографии височных костей у пациентов с врожденными нарушениями слуха, прошедших аудиологическое обследование (степень потери слуха – от ІІІ ст. тугоухости до глухоты).

Из 165 обследованных пациентов (330 височных костей) с нарушениями слуха у 16 пациентов (32 височные кости) были выявлены аномалии внутреннего уха, что составило 9,7%. Спектр аномалий был представлен семью различными мальформациями. Среди всех аномалий на первом месте по частоте встречаемости было HP-2 (аномалия Мондини) – 34,3%, на втором месте – HP-3 – 18,7%, на третьем месте – расширение ВСП и водопровода преддверия – по 12,5%. Спектр аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденной глухотой в Якутии представлен на рисунке 8.

Проведенное нами исследование впервые дает сведения (хотя и минимальные) о частоте ано-

малий внутреннего уха в структуре патологий нарушения слуха. Согласно полученным данным, доля аномалий внутреннего уха, у пациентов с нарушениями слуха в Якутии частота аномалий внутреннего уха составила 9,7%, что мало отличается от мировых данных. В ранее опубликованных исследованиях других авторов доля выявленных случаев аномалий внутреннего уха варьирует от 3 до 35%. Так, частота аномалий внутреннего уха среди глухих пациентов составляет: в США – 8,8% [17], в Канаде – 35% [5], в Германии – 3% (глухие взрослые), 12% (глухие дети) [18], в Саудовской Аравии – 7% [19]. Относительно низкая частота аномалий внутреннего уха в нашем исследовании может объясняться отсутствием распространенных наследственных форм, связанных с мальформациями внутреннего уха у пациентов с врожденными нарушениями слуха в Якутии. Частота аномалий 9,7% свидетельствует о том, что каждый 10-й пациент в Якутии нуждается в диагностике с помощью современных методов визуализации - МРТ и РКТ.

В настоящей работе мы приводим адаптированный вариант современных классификаций аномалий височной кости с учетом тех аномалий, которые были выявлены в ходе нашей работы. Полученные данные свидетельствуют о том, что есть



*Рис. 8.* Спектр и частота аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденными нарушениями слуха в Республике Саха (Якутия)

Таблица 4
Комбинация аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденной глухотой в Якутии

Nº	Комбинации аномалий	Возраст, лет	Пол	Нацио- наль- ность	Степень потери слуха	Число пациен- тов (n = 165)	%
1	Аномалия Мишель	15	Ж	Русская	Двухсторонняя сенсоневральная глухота	1	0,6
2	HP-1	5	М	Якут	Двухсторонняя сенсоневральная глухота	1	0,6
3	HP-1 + HP-2	52	Ж	Якутка	Двухсторонняя сенсоневральная глухота	1	0,6
4	HP-2	7	Ж	Якутка	Двухсторонняя сенсоневральная глухота	1	0,6
5	HP-2 + PBΠ	4	Ж	Русская	Двухсторонняя сенсоневральная глухота		
	38	Ж	Русская	Двухсторонняя сенсоневральная глухота	3	1,9	
		31	Ж	Русская	Двухсторонняя сенсоневральная глухота		
6	HP-2 + гипоплазия преддверия + аплазия ПКК + сужение ВСП	6	М	Якут	Двухсторонняя сенсоневральная тугоухость IV ст.	1	0,6
7	НР-3 + расширенный ВСП	9	М	Якут	Двухсторонняя смешанная тугоухость: III ст. справа, IV ст. слева	2	1.2
		6	М	Якут	Двухсторонняя смешанная тугоухость: IV ст.	- 2   1,2	
8	НР-3 + РВП	6	М	Русский	Двухсторонняя сенсоневральная глухота	1	0,6
9	РВП	12 Ж Якутка Двухсторонняя ( глухота		Двухсторонняя сенсоневральная глухота		1.2	
		32	Ж	Бурятка	Двухсторонняя смешанная тугоухость III ст.	2	1,2
10 Расширенный ВСП	Расширенный ВСП	54	Ж	Русская	Двухсторонняя сенсоневральная глухота	2	1.2
	34	Ж	Якутка	Двухсторонняя сенсоневральная глухота	2	1,2	
11	Аномалия вестибулярной части внутреннего уха	15	М	Якут	Двухсторонняя сенсоневральная глухота	1	0,6
Bcero					16	9,7	

некоторая неоднозначность при определении аномалий по существующим классификациям, когда на радиологических срезах визуализируется сочетание двух и более мальформаций у одного пациента. Так, в таблице 4 представлена комбинация аномалий внутреннего уха у пациентов с врожденной глухотой в Якутии. Можно заметить, что аномалии внутреннего уха достаточно гетерогенны и могут встречаться в виде сочетаний. У 8 пациентов из 16, что составляет 50% всех наблюдаемых случаев, аномалии височной кости встречались в виде комбинаций. Современные классификации, а также адаптированная нами классификация все же нуждаются в доработке.

Среди 8 выявленных комбинаций наиболее часто встречалась аномалия Мондини (HP-2), которая была выявлена у 6 пациентов. При этом у 1 пациента HP-2 сочеталось с HP-1, у 3 – с РВП, у 1 – со слиянием латерального полукружного канала с преддверием и еще у 1 – с сужением ВСП и аплазией полукружных каналов. В случае с пациенткой, у которой с одной стороны было HP-1, а с другой – HP-2, только МРТ позволила достоверно выявить наличие костной спиральной пластинки с одной стороны, что и дало возможность определить тип аномалии. Следует заметить, что МРТ является единственным методом визуализации, способным оценить наличие костной спиральной пластинки, которая разделяет канал на лестницу

преддверия и барабанную лестницу. Особенно актуальным это становится при проведении хирургического этапа кохлеарной имплантации, которая остается одним из основных методов коррекции слуха при врожденной тугоухости и глухоте.

#### Выводы

- 1. Частота аномалий внутреннего уха у пациентов с нарушениями слуха в Якутии составила 9,7%, что соответствует ранее изученным выборкам глухих людей в разных странах (от 3 до 35%).
- 2. Спектр аномалий височной кости был представлен семью различными аномалиями, среди которых наиболее часто встречались неполное разделение 2 типа (аномалия Мондини) 34,3%, неполное разделение 3 типа 18,7%, расширение водопровода преддверия 12,5% и расширение внутреннего слухового отверстия 12,5%.
- 3. Аномалии внутреннего уха в 50% случаев встречались в виде комбинаций, которые трудно интерпретировать, что свидетельствует о необходимости доработки современных классификаций.
- 4. Полученные данные по спектру и частоте аномалий височной кости могут свидетельствовать о том, что каждый 10-й пациент с врожденными нарушениями слуха в Якутии нуждается в точной и своевременной диагностике с помощью современных методов РКТ- и МРТ-визуализации.

### Литература [References] \_

detail/deafness-and-hearing-loss]

- Информационный бюллетень BO3 «Глухота и потеря слуха».
   Март 2019 года. https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss
   [WHO information paper of hearing loss and deafness. March 2019 (in Russ.). https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/
- 2. Петрова Н.Н. Сенсоневральная тугоухость: распространенность и основные этиопатогенетические факторы. *Медицинский академический журнал.* 2010; 10 (3): 122–9. [Petrova N.N. Sensorineural hearing loss: prevalence and major etiopathogenetic factors. *Medical Academic Journal.* 2010; 10 (3): 122–9 (in Russ.).]
- 3. Mehl A.L., Thompson V. The Colorado newborn screening project, 1992–1999: on the threshold of effective of population based universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002; 109: 1–8. DOI: 10.1542/peds.109.1.e7
- 4. Jackler R.K., Luxford W.M., House W.F. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987; 2–14. DOI: 10.1002/lary.5540971301
- Papsin B.C. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope*. 2005; 115: 1–26. DOI: 10.1097/00005537-200501001-00001
- Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. Значение эпидемиологических методов исследования в профилактике нарушений слуха у детей. Российская оториноларингология. 2003; 3 (6): 79–83.

- [Zagoryanskaya M.E., Rumyantseva M.G. The importance of epidemiological research methods in the prevention of hearing impairment in children. *Russian Otorhinolaryngology.* 2003; 3 (6): 79–83 (in Russ.).]
- 7. Таварткиладзе Г.А., Загорянская М.Е., Румянцева М.Г., Гвелесиани Т.Г., Ясинская А.А. Методы и эпидемиологичского исследования нарушений слуха: Методические рекомендации. М.: 2006. [Tavartkiladze G.A., Zagoryanskaya M.E., Rumyantseva M.G., Gvelesiani T.G., Yasinskaya A.A. Methods of epidemiological investigation of hearing loss: Guidelines. Moscow: 2006 (in Russ.).]
- 8. Mundini C. Anatomica surdi nati sectio. In: De bononiensi scientiarum et artium Instituto atque Academia commentarii. Bologna; 1791; 7: 419–31.
- Paparella M.M. Mondini's deafness. A review of histopathology.
   Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. Suppl. 1980; 89 (2 Pt 3): 1–10.
   DOI: 10.1177/000348948008925301
- 10. Schuknecht H.F. Mondini dysplasia: a clinical and pathological study. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. Suppl.* 1980; 89 (Suppl. 65): 1–23. DOI: 10.1177/00034894800890S101
- Sennaroglu L., Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*. 2002; 112: 2230–41. DOI: 10.1097/00005537-200212000-00019
- Sennaroglu L., Bajin M.D. Classification and current management of inner ear malformations. *Balkan Med. J.* 2017; 34: 397–411. DOI: 10.4274/balkanmedj.2017.0367

- 13. Кузовков В.Е., Янов Ю.К., Левин С.В. Аномалии развития внутреннего уха и кохлеарная имплантация. *Российская оториноларингология*. 2009; 2 (39): 102–7. [Kuzovkov V.E, Yanov Yu.K., Levin S.V. Anomalies in the development of the inner ear and cochlear implantation. *Russian Otorhinolaryngology*. 2009; 2 (39): 102–7 (in Russ.).]
- 14. Диаб Х.М., Кузовков В.Е., Пащинина О.А. Хирургический этап кохлеарной имплантации при аномалиях развития внутреннего уха. *Российская оториноларингология*. 2011; 3 (52): 35–40. [Diab Kh.M., Kuzovkov V.E., Pashchinina O.A. The surgical stage of cochlear implantation with abnormalities of the inner ear. *Russian Otorhinolaryngology*. 2011; 3 (52): 35–40 (in Russ.).]
- 15. Диаб Х.М., Ильин С.Н., Лиленко А.С. Оптимизация выбора хирургической тактики проведения кохлеарной имплантации у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха по данным КТ височных костей и МРТ внутреннего уха. Российская оториноларингология. 2012; 6 (61): 43–50.

  [Diab Kh.M., Il'in S.N., Lilenko A.S. Optimization of the choice of surgical tactics for cochlear implantation in patients with abnormalities of the inner ear according to CT of the temporal

- bones and MRI of the inner ear. *Russian Otorhinolaryngology*. 2012; 6 (61): 43–50 (in Russ.).]
- 16. Зеликович Е.И. КТ височной кости в изучении структур внутреннего уха и выявлении причин нейросенсорной тугоухости. Вестик от от the temporal bone in the study of the structures of the inner ear and the identification of the causes of sensorineural hearing loss. Bulletin of Otorhinolaryngology. 2004; 6: 25–31 (in Russ.).]
- 17. Buchman C.A., Copeland BJ., Yu K.K., Brown C.J., Carrasco V.N., Pillsbury H.C. Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *Laryngoscope*. 2004; 114: 309–16. DOI: 10.1097/00005537-200402000-00025
- 18. Arndt S., Beck R., Schild C., Grauvogel T.D., Laszig R., Aschendorff A. Management of cochlear implantation in patients with malformations. *Clinical Otolaryngology*. 2005; 35: 220–37. DOI: 10.1111/j.1749–4486.2010.02124.x
- Ahmad M.A., Abdulrahman A.A. Prevalence of inner ear anomalies among cochlear implant candidates. *Saudi Med. J.* 2016; 37 (10): 1096–100. DOI: 10.15537/smj.2016.10.15025

## Сведения об авторах | Information about the authors

Кларов Леонид Александрович\*, аспирант, врач-рентгенолог, ФГАОУ ВО «Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова», ФГБНУ «Якутский научный центр комплексных медицинских проблем»; orcid.org/0000-0003-1588-0971 E-mail: eizonix@qmail.com

**Барашков Николай Алексеевич**, к. б. н., руководитель лаборатории, ФГАОУ ВО «Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова», ФГБНУ «Якутский научный центр комплексных медицинских проблем»; orcid.org/0000-0002-6984-7934

**Терютин Федор Михайлович**, к. м. н., врач-сурдолог-отоларинголог, ГБУ Республики Саха (Якутия) «Республиканская больница № 2 — Центр экстренной медицинской помощи»; orcid.org/0000-0002-8659-0886

**Романов Георгий Прокопьевич**, инженер, ФГАОУ ВО «Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова»; orcid.org/0000-0002-2936-5818

**Попов Михаил Михайлович**, врач-рентгенолог, ГБУ Республики Саха (Якутия) «Республиканская больница № 2 – Центр экстренной медицинской помощи»; orcid.org/0000-0001-7383-0695

**Соловьев Айсен Васильевич**, мл. науч. сотр., ФГАОУ ВО «Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова»; orcid.org/0000-0003-0914-3609

**Лугинов Николай Васильевич**, к. м. н., генеральный директор, ГАУ Республики Саха (Якутия) «Республиканская больница № 1 – Национальный центр медицины»; orcid.org/0000-0003-4119-6030

Тобохов Александр Васильевич, д. м. н., профессор, заведующий кафедрой, ФГАОУ ВО «Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова»; orcid.org/0000-0003-2951-4489

**Котляров Петр Михайлович**, д. м. н., профессор, руководитель отдела, ФГБУ «Российский научный центр рентгенорадиологии» Минздрава России; orcid.org/0000-0003-1940-9175

**Leonid A. Klarov\***, Postgraduate, Radiologist, M.K. Ammosov North-Eastern Federal University, Yakut Science Center of Complex Medical Problems; orcid.org/0000-0003-1588-0971 E-mail: eizonix@gmail.com

**Nikolay A. Barashkov**, Cand. Biol. Sc., Head of the Laboratory, M.K. Ammosov North-Eastern Federal University, Yakut Science Center of Complex Medical Problems; orcid.org/0000-0002-6984-7934

**Fedor M. Teryutin**, Cand. Med. Sc., Audiologist, Republican Hospital No. 2 – Center of Emergency Medicine; orcid.org/0000-0002-8659-0886

**Georgiy P. Romanov**, Engineer, M.K. Ammosov North-Eastern Federal University; orcid.org/0000-0002-2936-5818

**Mikhail M. Popov**, Radiologist, Republican Hospital No. 2 – Center of Emergency Medicine; orcid.org/0000-0001-7383-0695

**Aysen V. Solov'ev**, Junior Researcher, M.K. Ammosov North-Eastern Federal University; orcid.orq/0000-0003-0914-3609

**Nikolay V. Luginov**, Cand. Med. Sc., General Director, Republican Hospital No. 1 – National Center of Medicine; orcid.org/ 0000-0003-4119-6030

**Aleksandr V. Tobokhov**, Dr. Med. Sc., Professor, Chief of Chair, M.K. Ammosov North-Eastern Federal University; orcid.org/0000-0003-2951-4489

**Petr M. Kotlyarov,** Dr. Med. Sc., Professor, Head of the Department, Russian Scientific Center of Roentgenoradiology, Ministry of Health of the Russian Federation; orcid.org/0000-0003-1940-9175