

УДК616.289-006.327-007.17-006.327+616.288.5-007.271+616.284-003.2+616.284.258]-089/87  
<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2021-1-93-101>

## Фиброзная дисплазия височной кости со стенозом наружного слухового прохода и вторичной холестеатомой

С. Д. Полякова<sup>1</sup>, Т. С. Хегай<sup>2</sup>, Н. Н. Батенева<sup>1</sup>, Е. А. Некрасова<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко, г. Воронеж, 394036, Россия

<sup>2</sup> Институт повышения квалификации медицинских кадров, Воронеж, 394018, Россия

## Fibrous dysplasia of temporal bone with stenosis of external auditory canal and secondary cholesteatoma

S. D. Polyakova<sup>1</sup>, T. S. Khagai<sup>2</sup>, N. N. Bateneva<sup>1</sup>, E. A. Nekrasova<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Burdenko Voronezh State Medical University, Voronezh, 394036, Russia

<sup>2</sup> Institute for advanced training of medical personnel, Voronezh, 394018, Russia

Авторами дана историческая справка первых документальных описаний клинической, рентгенологической, микроскопической картины измененных костей, характерных для такого редкого заболевания, как фиброзная дисплазия (ФД). ФД вызывается врожденной мутацией гена GNAS1, что приводит к образованию фиброзной дезорганизованной костной матрицы с примитивной костной тканью, не способной созреть в пластинчатые кости. Выделяют монооссальную, полиоссальную формы ФД, а также множественное поражение костей с пигментацией и эндокринными аномалиями. При ФД костей черепа обычно поражены (в порядке уменьшающейся частоты): лобная, клиновидная, решетчатая, теменная, височная и затылочная кости. Увеличение размеров височной кости приводит к развитию стеноза наружного слухового прохода, что клинически проявляется гноетечением из уха, снижением слуха по типу звукопроводения, а также развитием холестеатомы. Представлен клинический случай пациента с двусторонней локализацией ФД височной кости и односторонним клиническим проявлением слева (стенозом наружного слухового прохода и вторичной холестеатомой). В 18-летнем возрасте в ЛОР-отделении городской больницы больному было проведено удаление экзостозов левого слухового прохода, что не предотвратило дальнейшее прогрессирование заболевания. Спустя 10 лет у больного вновь развился субтотальный стеноз слухового прохода в костном отделе, что послужило поводом для повторной операции. Пациенту проведено хирургическое лечение с последующим динамическим наблюдением и КТ височных костей в течение 10 лет.

**Ключевые слова:** фиброзная дисплазия, височная кость, наружный слуховой проход, холестеатома, компьютерная томография.

**Для цитирования:** Полякова С. Д., Хегай Т. С., Батенева Н. Н., Некрасова Е. А. Фиброзная дисплазия височной кости со стенозом наружного слухового прохода и вторичной холестеатомой. *Российская оториноларингология*. 2021;20(1):93–101. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2021-1-93-101>

The authors give historical reference to the first documentary descriptions of the clinical, radiological, microscopic images of altered bones characteristic of such a rare disease as fibrous dysplasia (FD). FD is caused by a congenital mutation of the GNAS1 gene, which leads to the formation of a fibrous disorganized bone matrix with primitive bone tissue that is not able to mature into lamellar bones. Monossal, polyossal forms of FD are distinguished, as well as multiple bone damage with pigmentation and endocrine abnormalities. In FD, skull bones are usually affected (in order of decreasing frequency): frontal, sphenoid, ethmoid, parietal, temporal and occipital bones. An enlargement in the size of the temporal bone leads to the development of stenosis of the external auditory canal, which is clinically manifested by bleeding from the ear, conductive hearing loss, as well as the development of cholesteatoma. A clinical case of a patient with bilateral localization of temporal bone FD and unilateral clinical manifestation on the left (stenosis of the external auditory canal and secondary cholesteatoma) is presented. At the age of 18, the patient was operated on for the exostosis of