

УДК 616.282.35-007:616.234-004
<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2024-2-87-94>

Клинический случай пациента с расширенным водопроводом преддверия

С. В. Астащенко¹, О. И. Гончаров², Д. Д. Каляпин¹, Я. Л. Щербакова¹, А. А. Валькова¹

¹ Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи,
Санкт-Петербург, 190013, Россия

² Городская ,ольница № 26, Санкт-Петербург, 196247, Россия

Расширенный водопровод преддверия — это аномалия развития внутреннего уха, проявляющаяся сенсоневральной тугоухостью и вестибулярными расстройствами чаще всего в раннем возрасте. Нередко при данной патологии наблюдается кондуктивный компонент тугоухости по данным аудиометрии. В таких случаях синдром расширенного водопровода преддверия маскируется под заболевания среднего уха, в частности под отосклероз. Существует несколько теорий происхождения кондуктивного компонента тугоухости при данной аномалии развития, основные рассмотрены в этой статье. Выявить расширенный водопровод преддверия на этапе предоперационного обследования пациента позволяет выполнение мультиспиральной компьютерной томографии височных костей, которую оториноларинголог должен уметь оценивать самостоятельно, обращая внимание на все структуры височной кости, в том числе на увеличение переднезаднего размера водопровода преддверия более 1,5 мм. Своевременное выявление расширенного водопровода преддверия позволит избежать ненужного хирургического вмешательства и сопряженных с ним осложнений в виде gusher-синдрома и вестибулярных расстройств.

Ключевые слова: расширенный водопровод преддверия, отосклероз, аномалии внутреннего уха.

Для цитирования: Астащенко С. В., Гончаров О. И., Каляпин Д. Д., Щербакова Я. Л., Валькова А. А. Клинический случай пациента с расширенным водопроводом преддверия. *Российская оториноларингология*. 2024;23(2):87–94. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2024-2-87-94>

Case report of patient with enlarged vestibular aqueduct

S. V. Astashchenko¹, O. I. Goncharov², D. D. Kalyapin¹, Ya. L. Shcherbakova¹, A. A. Val'kova¹

¹ Saint Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech,
Saint Petersburg, 190013, Russian Federation

² City Hospital No. 26, St. Petersburg, 196247, Russian Federation

Enlarged vestibular aqueduct is an anomaly of the inner ear development, which is manifested by sensorineural hearing loss and vestibular disorders most often at an early age. It is not uncommon for this pathology to have a conductive component of hearing loss on audiometry. In such cases, the dilated vestibule syndrome masquerades as middle ear disease, particularly otosclerosis. There are several theories of the origin of the conductive component of hearing loss in this developmental anomaly, the main ones are discussed in this article. Multispiral computed tomography (MSCT) of temporal bones, which an otorhinolaryngologist should be able to evaluate independently, paying attention to all structures of the temporal bone, including an increase in the anteroposterior size of the vestibular aqueduct of more than 1.5 mm, allows detecting an enlarged vestibular aqueduct at the stage of preoperative examination of the patient. Timely detection of the enlarged vestibular aqueduct will allow avoiding unnecessary surgical intervention and associated complications in the form of gusher syndrome and vestibular disorders.

Keywords: enlarged vestibular aqueduct, otosclerosis, inner ear anomalies.

For citation: Astashchenko S. V., Goncharov O. I., Kalyapin D. D., Shcherbakova Ya. L., Val'kova A. A. Case report of patient with enlarged vestibular aqueduct. *Russian Otorhinolaryngology*. 2024;23(2):87-94. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2024-2-87-94>

Водопровод преддверия — это канал височной кости, соединяющий преддверие и заднюю черепную ямку. Он содержит эндолимфатический проток, который заканчивается эндолимфатическим мешком.

С расширением водопровода преддверия могут быть связаны как слуховые, так и вестибулярные нарушения. Впервые расширенный водопровод преддверия был обнаружен Mondini в 1791 г. при диссекции височной кости [1]. Он описал специфический порок развития улитки: неполная перегородка улитки (гипопластический модиолус), укороченный улитковый проток с уплощенной улиткой, расширенное преддверие, широкие маленькие или отсутствующие полукружные каналы, кистоподобный эндолимфатический мешок, расширенный водопровод преддверия (РВП). Улитка вместо обычных 2,5 завитка имела неполное разделение на завитки, с наличием четко выраженного базального завитка и второго объединенного завитка — среднего с апикальным. Эмбриологически это соответствует нарушению развития на седьмой неделе беременности.

Впервые о симптомах, напоминающих болезнь Меньера, при наличии РВП сообщили Valvasori и Clemis, 1978 [2, 3]. Они обнаружили взаимосвязь между РВП и потерей слуха, когда выявили РВП в 50 случаях из 3700 томограмм. Из этих 50 случаев большинство имели врожденную тугоухость и многие — вестибулярные симптомы. Диаметр РВП в исследовании составлял от 1,5 до 8,0 мм. Аномально увеличенным считался передне-задний размер более 1,5 мм. Авторы также отмечали, что в большинстве случаев заболевание является двусторонним и, как правило, в семье отсутствуют случаи тугоухости.

Возраст выявления тугоухости при синдроме РВП варьирует от новорожденности до зрелого [4]. Однако чаще всего пациентами являются дети или подростки с сенсоневральной тугоухостью. По разным данным, существует определенная вариабельность аудиологических показателей рассматриваемого заболевания [2, 4–7]. РВП сопровождается характерными клиническими проявлениями, включающими флюктуирующую (а иногда и прогрессирующую) сенсоневральную тугоухость и вестибулярный синдром. Но также могут наблюдаться кондуктивная или смешанная тугоухость с выраженным костно-воздушным интервалом в области низких частот, не сопровождающаяся патологическими изменениями при проведении тимпанометрии [5] или при выполнении диагностической ревизии барабанной полости [1, 8–10]. Случаи РВП с кондуктивной тугоухостью могут имитировать заболевания среднего уха, что требует проведения их дифференциальной диагностики [11].

Предложено множество различных гипотез того, как РВП приводит к снижению слуха.

1. Теории возвратного давления/повреждения давлением: Valvasori и Clemis, 1978 [2], и позже Райли, 1998 [12] предположили, что кондуктивный компонент тугоухости объясняется возвратным потоком перилимфатической и эндолимфатической жидкости. Это приводит к снижению подвижности подножной пластинки стремени. В качестве доказательства отмечается повышенная частота встречаемости gusher-синдрома и oozing-синдрома, возникающих при вскрытии внутреннего уха при стапедотомии или кохлеостомии у данных пациентов [9, 13]. Однако это можно объяснить и большей частотой сопутствующего недоразвития завитков улитки, наблюдаемой у пациентов с РВП. Кроме того, акустические рефлексы могут оставаться сохраненными, что не соответствует фиксации стремени. Так, некоторые работы демонстрируют наличие акустических рефлексов при РВП. Считается, что рефлексы отсутствуют при истинном заболевании среднего уха, вызывающем кондуктивную тугоухость. Поэтому акустическая импедансометрия с регистрацией акустических рефлексов может рассматриваться как один из методов дифференциальной диагностики РВП [11]. Тем не менее эта теория не объясняет высокую частоту сенсоневральной тугоухости при РВП. Lemmerling, 1997 [14], предположил, что РВП позволяет большим колебаниям внутричерепного давления повреждать внутреннее ухо опосредованно через расширенный водопровод преддверия. Это может объяснить, почему при черепно-мозговой травме часто наблюдается потеря слуха. Okamoto, 1998 [15], в аналогичной аргументации считает, что повышенное давление повреждает волосковые клетки.

2. Теория электролитного дисбаланса: Jackler, 1989 [5], предположил, что нарушается гомеостатическая функция эндолимфатического мешка, его расширение приводит к электролитному дисбалансу и избыточному образованию токсических продуктов распада, повреждающих внутреннее ухо. Он выдвинул гипотезу о том, что большие объемы эндолимфы могут перегружать ионный насосный механизм сосудистой полоски. В качестве доказательства он приводит работу Gussen, 1980 [16], в которой показано, что гистологическая структура мешка и протока в случаях РВП явно аномальна: имеет тонкостенные кистоподобные изменения и уплощенный эпителий. Эту теорию поддерживают и некоторые другие исследователи [17, 18].

3. Теория гиперосмолярного рефлюкса: теория, несколько схожая с теорией электролитного дисбаланса, была предложена Schuknecht, 1980 [19], а также Levenson, 1989 [17], и Okamoto,

1998 [15]. Данные авторы отмечают, что эндолимфа, которая, как известно, является гиперосмолярной, может обратно забрасываться через расширенный эндолимфатический проток и попадать в просвет улитки, приводя к повреждению сенсорных структур. В качестве аргумента против этой теории можно привести результаты МРТ-исследования, показавшего, что объем и интенсивность сигнала эндолимфатического мешка изменяются динамически и независимо от слуха в случаях РВП. Предположительно интенсивность сигнала эндолимфатического протока и мешка коррелирует с гиперосмолярностью. Однако это исследование имело малую выборку и включало только двух пациентов [20].

4. Теория фиксации стремени: Shirazi, 1994 [18], опубликовал статью о пациенте, которому было проведена ревизионная тимпанотомия по поводу смешанной тугоухости, выявившая фиксация стремени. Попытка стапедотомии была прервана из-за возникшего gusher-синдрома, а послеоперационная компьютерная томография показала наличие РВП. Talbot, 1994 [21], представил четырех пациентов с X-сцепленной врожденной смешанной тугоухостью, РВП и фиксацией стремени. Трое из них перенесли операцию на стремени с интраоперационным gusher-синдромом. Однако у этих трех пациентов имелись и другие аномалии внутреннего уха, включая гипоплазию улитки, отсутствие модиолуса и расширенный внутренний слуховой проход. В отличие от этого, Govaerts, 1999 [9], исследовал три уха с РВП и обнаружил нормальную подвижность цепи слуховых косточек, но отрицательный симптом передачи давления с подножной пластинки стремени на окно улитки. Mamikoglu, 2000 [10], сообщает об исследовании ребенка с РВП и обнаружении интактной, подвижной цепи слуховых косточек.

5. Теория деформации цепи слуховых косточек: Nakashima, 2000 [22], на основании аудиограмм, показавших, что пороги воздушного проведения у пациентов с РВП были ниже по сравнению с пациентами с отосклерозом, предположили, что костно-воздушный разрыв наблюдаемый в некоторых случаях, обусловлен деформацией косточек. Они приводят результаты исследования височной кости, показавшие 38%-ную частоту деформации косточек у пациентов с РВП [23].

6. Синдром третьего окна. Уже почти сто лет назад Tullio, 1929, описал физиологические результаты создания «третьего окна» в полукружных каналах голубей [24]. Третье окно — это любое аномальное отверстие во внутреннем ухе, за исключением нормального окна преддверия (первое окно) и окна улитки (второе окно). РВП может выступать в качестве третьего подвижного

окна во внутреннем ухе, что приводит к костно-воздушному разрыву на низких частотах [11, 25]. Аномальное отверстие в костном лабиринте смещает гидродинамический баланс системы и приводит к отводу звуковых волн за пределы улитки. Кроме того, снижение податливости системы позволяет усилить костную проводимость, что приводит к характерной смешанной тугоухости, наблюдаемой во многих случаях. При исследовании вестибулярных миогенных вызванных потенциалов при других поражениях третьего окна, таких как дегисценция верхнего или заднего полукружного канала, выявляется аналогичная характерная реакция, как и при РВП, а именно повышенная амплитуда ответа при пониженной громкости звука [26]. Однако эта теория не объясняет ухудшения слуха, наблюдаемого у многих пациентов с течением времени.

Пациентам с тугоухостью неясного генеза в алгоритм обследования целесообразно включать мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) височной кости и магнитно-резонансную томографию (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 [27].

Кроме того, целесообразно проводить консультации смежных специалистов, таких как генетик, эндокринолог, нефролог, так как РВП может сочетаться с различной соматической патологией. Так, мутации в гене SLC26A4 могут вызывать синдром Пендреда, а также не синдромальную рецессивную глухоту (DFNB4) [28]. РВП также может быть ассоциирован с дистальным почечным тубулярным ацидозом [29, 30], синдромом Ваарденбурга [31], X-сцепленной врожденной смешанной глухотой, Talbot [21, 32], брахиоторенальным синдромом [33, 34], отофациоцервикальным синдромом [35] и синдромом Нуна [36, 37].

РВП дает неблагоприятный прогноз в отношении слуха. Стоит ожидать, что слух может постепенно или скачкообразно ухудшаться с годами [31]. Тактика ведения пациентов с синдромом РВП 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 синдроме РВП используются цифровые слуховые аппараты различной мощности [27]. Бывают случаи двусторонней врожденной глухоты с синдромом РВП, которые корректируются кохлеарной имплантацией.

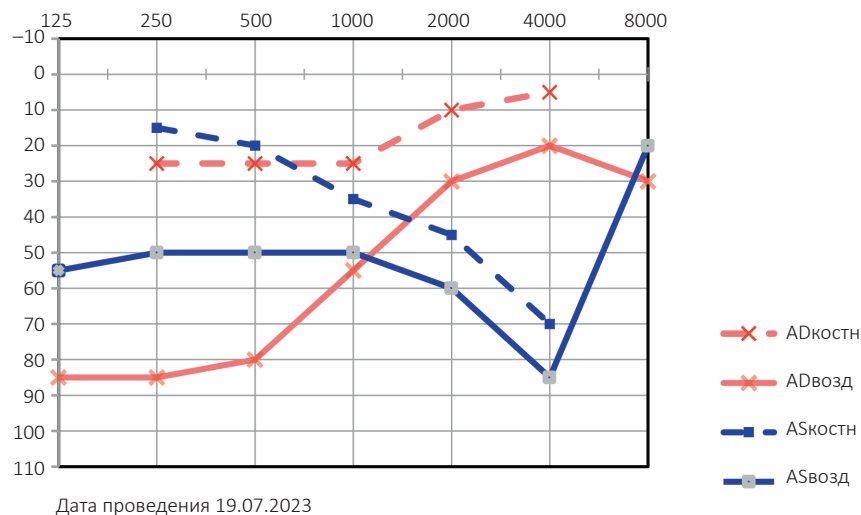


Рис. 1. Тональная пороговая аудиометрия. Двусторонняя смешанная тугоухость 3-й степени
 Fig. 1. Tone threshold audiometry. Bilateral mixed hearing loss, grade 3

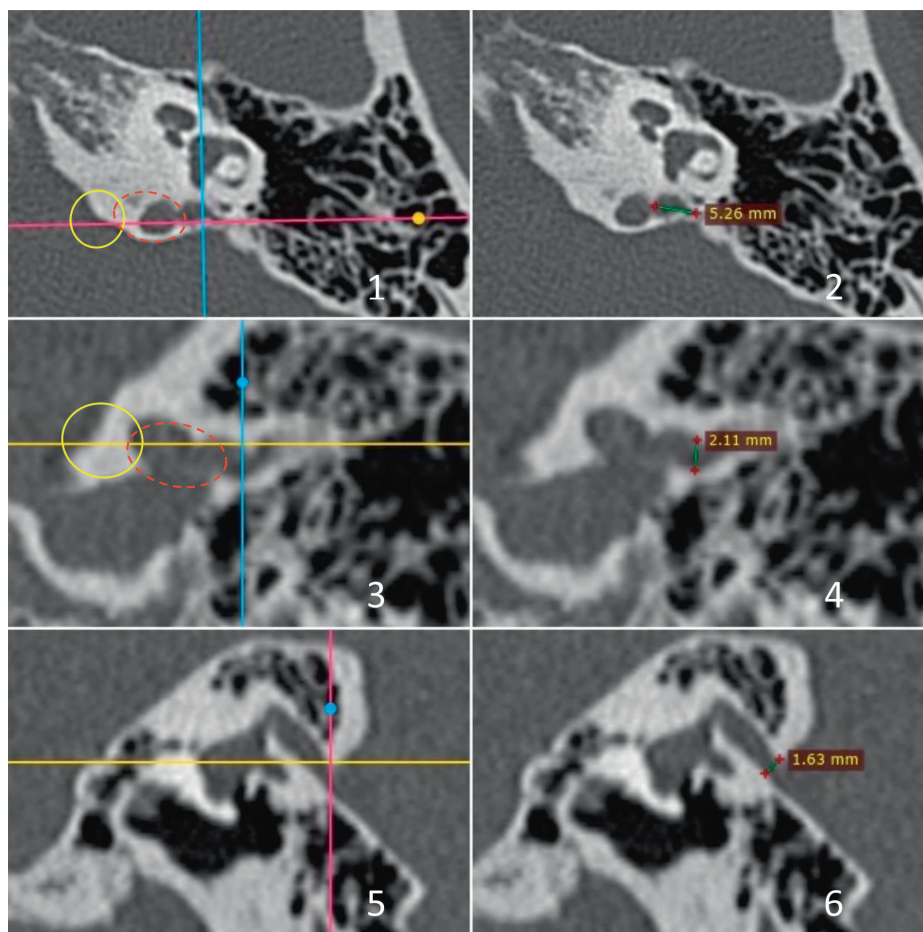


Рис. 2. МСКТ левой височной кости. На изобр. 1, 2 представлена аксиальная проекция, на изобр. 3, 4 — фронтальная проекция, на изобр. 5, 6 — сагиттальная проекция. На изобр. 1, 3, 5 в точках пересечения прямых линий находится расширенный водопровод преддверия. На изобр. 2, 4, 6 отмечены размеры водопровода преддверия, полученные при измерении на одном уровне в трех взаимно перпендикулярных проекциях. На изобр. 1, 3 определяется дегисценция костной стенки, разделяющей луковицу внутренней яремной вены (отмечена желтой окружностью) и водопровод преддверия (отмечен красной пунктирной окружностью)
 Fig. 2. MSCT of the left temporal bone. Pictures 1, 2 show an axial projection; pictures 3, 4, frontal projection; pictures 5, 6, sagittal projection. In pictures 1, 3, 5, at the points of intersection of straight lines, there is an enlarged vestibular aqueduct. Pictures 2, 4, 6 indicate the dimensions of the vestibular aqueduct, obtained by measuring at one level in three mutually perpendicular projections. Pictures 1, 3 determine the dehiscence of the bone wall, separating the bulb of the internal jugular vein (marked with a yellow circle) and the vestibular aqueduct (marked with a red dotted circle)

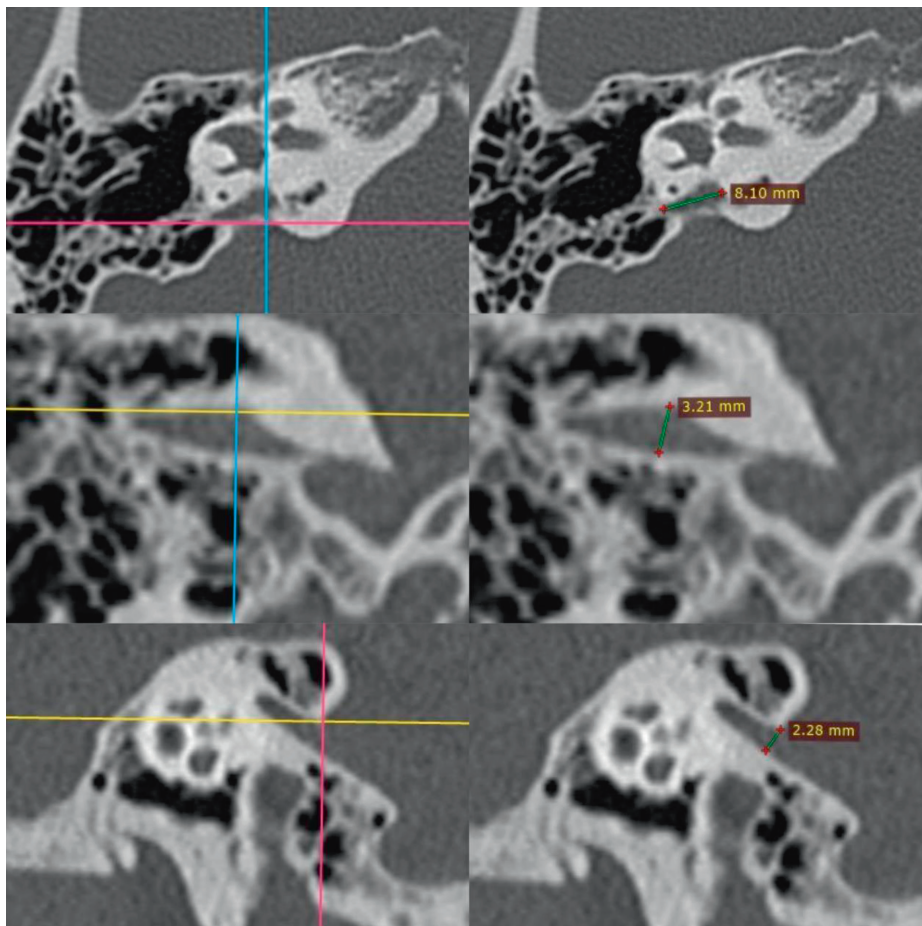


Рис. 3. МСКТ правой височной кости. На изобр. 1, 2 представлена аксиальная проекция, на изобр. 3, 4 — фронтальная проекция, на изобр. 5, 6 — сагиттальная проекция. На изобр. 1, 3, 5 в точках пересечения прямых линий находится расширенный водопровод преддверия. На изобр. 2, 4, 6 отмечены размеры водопровода преддверия, полученные при измерении на одном уровне в трех взаимно перпендикулярных проекциях

Fig. 3. MSCT of the right temporal bone. Pictures 1, 2 show an axial projection; pictures 3, 4, frontal projection; pictures 5, 6, sagittal projection. In pictures 1, 3, 5, at the points of intersection of straight lines, there is an enlarged vestibular aqueduct. Pictures 2, 4, 6 indicate the dimensions of the vestibular aqueduct, obtained by measuring at one level in three mutually perpendicular projections

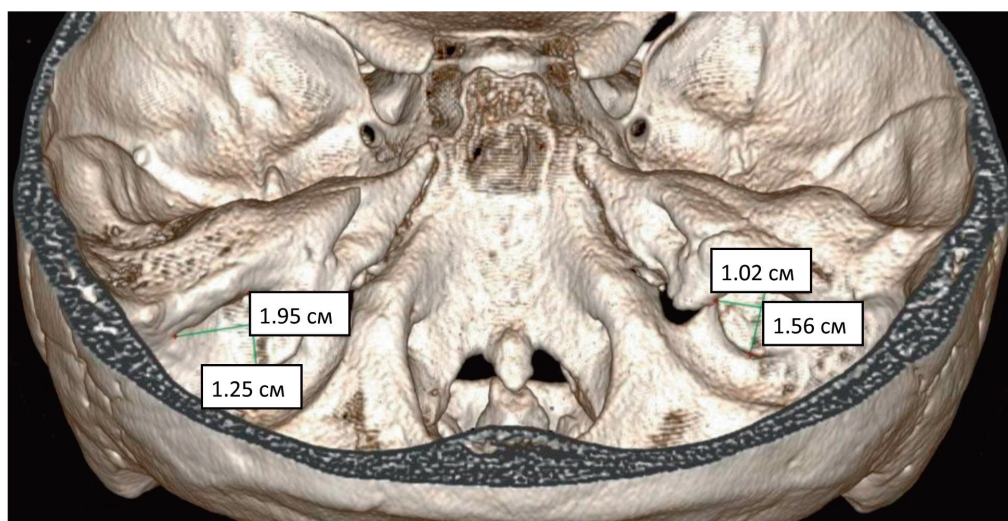


Рис. 4. 3D-реконструкция МСКТ черепа. Картина расширения наружной апертуры водопровода преддверия с обозначением размеров

Fig. 4. 3D-reconstruction of MSCT of the skull. Picture of the expansion of the external aperture of the vestibular aqueduct with size designation

Описание клинического случая. В июле 2023 г. в ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Минздрава России обратилась пациентка Х., 35 лет, с диагнозом направившего учреждения «отосклероз» для проведения хирургического лечения. Пациентка предъявляла жалобы на снижение слуха на оба уха, больше на правое, периодический шум в ушах смешанного характера. Жалоб со стороны вестибулярного анализатора не предъявляла. Из анамнеза: жалобы беспокоят около 4 лет, после последней беременности и родов (всего 4 беременности, трое родов), слух снижался постепенно. Хронические и острые заболевания уха отрицает, семейный анамнез не отягощен. Из соматической патологии имеется хронический гастрит. Остальные системы органов без особенностей. У отца пациентки снижение слуха. Отоскопическая картина была нормальной. Акустическая импедансометрия была проведена на импедансном аудиометре GSI TympanStar. Исследование проводилось по стандартной методике с регистрацией тимпанометрической кривой на частоте 226 Гц, акустических мышечных рефлексов при ipsi- и contra-стимуляции в диапазоне 500–2000 Гц и многочастотной тимпанометрии. На правом ухе была зарегистрирована тимпанограмма типа С, с показателями интратимпанального давления — 185. Акустические мышечные рефлексы не регистрировались при показателях интратимпанального давления «значение», однако при изменении значений на -20 даПа были зарегистрированы низкоамплитудные рефлексы. Тональная аудиометрия соответствовала смешанной форме тугоухости 2-й степени слева, 3-й степени справа (рис. 1). При исследовании камертоном 128 Гц латерализация звука при определении опыта Вебера распространялась в правое ухо, пробы Ринне и Федериччи отрицательны с обеих сторон, опыт Желле также отрицательный с обеих сторон. Пациентка имела протокол описания МСКТ височных костей недельной давности, согласно которому отсутствовала патология среднего и внутреннего уха.

В связи с тем что снимки МСКТ височных костей предоставлены не были, пациентке была заново проведена МСКТ височных костей. По данным компьютерной томографии (КТ) (рис. 2, 3) и виртуальной КТ-эндоскопии среднего уха (рис. 4) — картина расширения водопровода преддверия лабиринта с обеих сторон, с наличием дегисценции стенки, отделяющей водопровод преддверия лабиринта и дивертикул высоко расположенной луковички левой внутренней яремной вены. КТ-признаков острых воспалительных

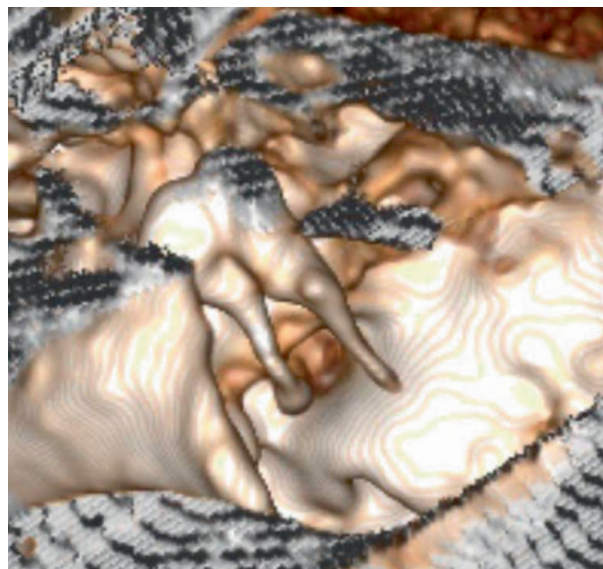


Рис. 5. КТ-эндоскопия правой барабанной полости. Конфигурация слуховых косточек не нарушена
Fig. 5. CT endoscopy of the right tympanic cavity. Configuration of the auditory ossicles is not disturbed

и деструктивных изменений височных костей, очагов деминерализации костной капсулы лабиринта, асимметрии внутренних слуховых проходов не выявлено. Учитывая находки КТ пациентке выставлен диагноз «синдром расширенного водопровода преддверия с двух сторон, двусторонняя смешанная тугоухость 3-й степени». Пациентка направлена на амбулаторное лечение по месту жительства к сурдологу для решения вопроса о слухопротезировании, рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии височных костей тонкими срезами оценки размеров водопровода преддверия лабиринта и эндолимфатического мешка.

Заключение

Имея абсолютно разное происхождение и патофизиологические механизмы, отосклероз и РВП могут клинически проявляться схоже. Дифференциальная диагностика этих заболеваний должна проводиться на основании анализа КТ височных костей, акустической импедансометрии и тональной пороговой аудиометрии. При наличии смешанной тугоухости у пациентов с РВП преимущественно страдают низкие частоты.

Проведение стапедопластики при РВП не показано, так как приводит к интраоперационному развитию gusher-синдрома, что впоследствии может привести к развитию сенсоневральной тугоухости и вестибулярных расстройств.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Mondini C. Anatomica surdi nati section. Bononiensi scientarium et atrium institution atque academia commentarii. *Bononiae*. 1791;7:419-428.
2. Valvassori G. E., Clemis J. D. The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 1978 May;88(5):723-728. <https://doi.org/10.1002/lary.1978.88.5.723>. PMID: 306012.
3. Valvassori G. E., Clemis J. D. Abnormal vestibular aqueduct in cochleovestibular disorders. *Adv. Otorhinolaryngol*. 1978;24:100-105. <https://doi.org/10.1159/000400899>. PMID: 629159.
4. Emmett J. R. The large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol*. 1985 Sep;6(5):387-415. PMID: 3876777.
5. Jackler R. K., de La Cruz A. The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 1989. Dec;99(12):1238-1242; discussion 1242-1243. <https://doi.org/10.1288/00005537-198912000-00006>. PMID: 2601537.
6. Lacombe H., Moatti L., Cotin G., Garabedian N., Gelin Y. Le syndrome de l'aqueduc du vestibule dilaté [The dilated vestibular aqueduct syndrome]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 1989;106(3):152-157. French. PMID: 2787139.
7. Zalzal G. H., Tomaski S. M., Vezina L. G., Bjornsti P., Grundfast K. M. Enlarged vestibular aqueduct and sensorineural hearing loss in childhood. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995;Jan;121(1):23-28. [dhttps://doi.org/10.1001/archotol.1995.01890010011003](https://doi.org/10.1001/archotol.1995.01890010011003). PMID: 7803018.
8. Valvassori G. E.. The large vestibular aqueduct and associated anomalies of the inner ear. *Otolaryngol Clin North Am*. 1983 Feb;16(1):95-101. PMID: 6602318.
9. Govaerts P. J., Casselman J., Daemers K., De Ceulaer G., Somers T., Offeciers F. E. Audiological findings in large vestibular aqueduct syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999;Dec.;15;51(3):157-164. [https://doi.org/10.1016/s0165-5876\(99\)00268-2](https://doi.org/10.1016/s0165-5876(99)00268-2). PMID: 10628541.
10. Puls T., Van Fraeyenhoven L. Large vestibular aqueduct syndrome with mixed hearing loss: a case report. *Acta Otorhinolaryngol Belg*. 1997;51(3):185-189. PMID: 9350320.
11. Merchant S. N., Nakajima H. H., Halpin C., Nadol J. B. Jr., Lee D. J., Innis W. P., Curtin H., Rosowski J. J. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol. Rhinol. Laryngol*. 2007. Jul;116(7):532-541. <https://doi.org/10.1177/000348940711600709>. PMID: 17727085; PMCID: PMC2585521.
12. Riley L. C. M., Stokroos R. J., Manni J. J. The large vestibular aqueduct syndrome as a cause for sudden deafness in children. *Oto-Rhino-Laryngologia Nova*. 1998;8(5):230-234.
13. Steinbach S., Brockmeier S. J., Kiefer J. The large vestibular aqueduct--case report and review of the literature. *Acta Otolaryngol*. 2006 Aug;126(8):788-795. <https://doi.org/10.1080/00016480500527276>. PMID: 16846919.
14. Lemmerling M. M., Mancuso A. A., Antonelli P. J., Kubilis P. S. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct. *Radiology*. 1997 Jul;204(1):213-219. <https://doi.org/10.1148/radiology.204.1.9205250>. PMID: 9205250.
15. Okamoto K., Ito J., Furusawa T., Sakai K., Horikawa S., Tokiguchi S. MRI of enlarged endolymphatic sacs in the large vestibular aqueduct syndrome. *Neuroradiology*. 1998 Mar;40(3):167-172. <https://doi.org/10.1007/s002340050561>. PMID: 9561522.
16. Gussen R. Histological evidence of specialized microcirculation of the endolymphatic sac. *Arch Otorhinolaryngol*. 1980;228(1):7-16. <https://doi.org/10.1007/BF00455889>. PMID: 6970568.
17. Levenson M. J., Parisier S. C., Jacobs M., Edelstein D. R. The large vestibular aqueduct syndrome in children. A review of 12 cases and the description of a new clinical entity. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1989 Jan;115(1):54-58. <https://doi.org/10.1001/archotol.1989.01860250056026>. PMID: 2642380.
18. Shirazi A., Fenton J. E., Fagan P. A. Large vestibular aqueduct syndrome and stapes fixation. *J Laryngol Otol*. 1994 Nov;108(11):989-990. <https://doi.org/10.1017/s0022215100128695>. PMID: 7829956.
19. Schuknecht H. F., Richter E. Apical lesions of the cochlea in idiopathic endolymphatic hydrops and other disorders: pathophysiological implications. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 1980;42(1-2):46-76. <https://doi.org/10.1159/000275478>. PMID: 7189272.
20. Naganawa S., Koshikawa T., Fukatsu H., Ishigaki T., Nakashima T. Serial MR imaging studies in enlarged endolymphatic duct and sac syndrome. *Eur Radiol*. 2002;Dec;12 Suppl 3:S114-117. <https://doi.org/10.1007/s00330-002-1525-9>. Epub 2002 Jun 21. PMID: 12522618.
21. Talbot J. M., Wilson D. F. Computed tomographic diagnosis of X-linked congenital mixed deafness, fixation of the stapedial footplate, and perilymphatic gusher. *Am J Otol*. 1994 Mar;15(2):177-182. PMID: 8172298.
22. Nakashima T., Ueda H., Furuhashi A., Sato E., Asahi K., Naganawa S., Beppu R. Air-bone gap and resonant frequency in large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol*. 2000;Sep;21(5):671-674. PMID: 10993456.
23. Hirai S., Cureoglu S., Schachern P. A., Hayashi H., Paparella M. M., Harada T. Large vestibular aqueduct syndrome: a human temporal bone study. *Laryngoscope*. 2006 Nov;116(11):2007-11. doi: 10.1097/01.mlg.0000237673.94781.0a. PMID: 17075417.
24. Tullio P. Das Ohr und die Entstehung der Sprache und Schrift. Berlin: Urban & Schwarzenberg, 1929, pp. 1-455.
25. Merchant S. N., Nakajima H. H., Halpin C., Nadol J. B. Jr., Lee D. J., Innis W. P., Curtin H., Rosowski J. J. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2007; Jul;116(7):532-541. <https://doi.org/10.1177/000348940711600709>. PMID: 17727085; PMCID: PMC2585521.
26. Sheykhleslami K., Schmerber S., Habiby Kermany M., Kaga K. Vestibular-evoked myogenic potentials in three patients with large vestibular aqueduct. *Hear Res*. 2004 Apr;190(1-2):161-168. [https://doi.org/10.1016/S0378-5955\(04\)00018-8](https://doi.org/10.1016/S0378-5955(04)00018-8). PMID: 15051138.
27. Зеликович Е. И., Торопчина Л. В., Куриленков Г. В. Синдром расширенного водопровода преддверия: этиология, клиника, диагностика, реабилитация пациентов. *Вестник оториноларингологии*. 2015;80(6):46-50. Zelikovich E. I., Tropchina L. V., Kurilenkov G. V. Enlarged vestibular aqueduct syndrome: etiology, clinical features, diagnostics, and rehabilitation of the patients. *Vestnik Oto-Rino-Laringologii*. 2015;80(6):46-50. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/otorino201580646-50>

28. Phelps P. D., Coffey R. A., Trembath R. C., Luxon L. M., Grossman A. B., Britton K. E., Kendall-Taylor P., Graham J. M., Cadge B. C., Stephens S. G., Pembrey M. E., Reardon W. Radiological malformations of the ear in Pendred syndrome. *Clin Radiol.* 1998 Apr;53(4):268-273. [https://doi.org/10.1016/s0009-9260\(98\)80125-6](https://doi.org/10.1016/s0009-9260(98)80125-6). PMID: 9585042.
29. Karet F. E., Finberg K. E., Nelson R. D., Nayir A., Mocan H., Sanjad S. A., Rodriguez-Soriano J., Santos F., Cremers C. W., Di Pietro A., Hoffbrand B. I., Winiarski J., Bakkaloglu A., Ozen S., Dusunsel R., Goodyer P., Hulton S. A., Wu D. K., Skvorak A. B., Morton C. C., Cunningham M. J., Jha V., Lifton R. P. Mutations in the gene encoding B1 subunit of H⁺-ATPase cause renal tubular acidosis with sensorineural deafness. *Nat Genet.* 1999;Jan;21(1):84-90. <https://doi.org/10.1038/5022>. PMID: 9916796.
30. Berrettini S., Forli F., Bogazzi F., Neri E., Salvatori L., Casani A. P., Franceschini S. S. Large vestibular aqueduct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic features. *Am J Otolaryngol.* 2005;Nov-Dec.;26(6):363-371. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2005.02.013>. PMID: 16275403.
31. Madden C., Halsted M., Benton C., Greinwald J., Choo D. Enlarged vestibular aqueduct syndrome in the pediatric population. *Otol Neurotol.* 2003 Jul;24(4):625-632. <https://doi.org/10.1097/00129492-200307000-00016>. PMID: 12851556.
32. Arellano B., Pera A., Ramirez-Camacho R., Villamar M., Trinidad A., Garcia J. R., Moreno F., Hernandez-Chico C. Pendred's syndrome and non-syndromic DFNB4 deafness associated with the homozygous T410M mutation in the SLC26A4 gene in siblings. *Clin Genet.* 2005 May;67(5):438-440. <https://doi.org/10.1111/j.1399-0004.2005.00432.x>. PMID: 15811013.
33. Ceruti S., Stinckens C., Cremers C. W., Casselman J. W. Temporal bone anomalies in the branchio-oto-renal syndrome: detailed computed tomographic and magnetic resonance imaging findings. *Otol Neurotol.* 2002;Mar.;23(2):200-207. <https://doi.org/10.1097/00129492-200203000-00016>. PMID: 11875350.
34. Stinckens C., Standaert L., Casselman J. W., Huygen P. L., Kumar S., Van de Wallen J., Cremers C. W. The presence of a widened vestibular aqueduct and progressive sensorineural hearing loss in the branchio-oto-renal syndrome. A family study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;Jul 2;59(3):163-172. [https://doi.org/10.1016/s0165-5876\(01\)00473-6](https://doi.org/10.1016/s0165-5876(01)00473-6). PMID: 11397497.
35. Mégarbané A., Chouery E., Rassi S., Delague V. A new autosomal recessive oto-facial syndrome with midline malformations. *Am J Med Genet A.* 2005;Feb 1;132A(4):398-401. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.30479>. PMID: 15633182.
36. Miura M., Sando I., Orita Y., Hirsch B. E. Temporal bone histopathological study of Noonan syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;Jul. 30;60(1):73-82. [https://doi.org/10.1016/s0165-5876\(01\)00484-0](https://doi.org/10.1016/s0165-5876(01)00484-0). PMID: 11434957.
37. González-García J. A., Ibáñez A., Ramirez-Camacho R., Rodríguez A., García-Berrocal J. R., Trinidad A. Enlarged vestibular aqueduct: Looking for genotypic-phenotypic correlations. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2006;Nov;263(11):971-976. <https://doi.org/10.1007/s00405-006-0095-x>. Epub 2006 Jul 8. PMID: 16830115.

Информация об авторах

☒ **Астащенко Светлана Витальевна** — доктор медицинских наук, старший научный сотрудник научно-исследовательского отдела патологии наружного, среднего и внутреннего уха, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Россия, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); e-mail: docte@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1863-2279>

Гончаров Олег Игоревич — кандидат медицинских наук, врач-оториноларинголог, Городская больница № 26 (Россия, 196247, Санкт-Петербург, ул. Костюшко, д. 2); e-mail: entgoncharov@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3738-4944>

Каляпин Денис Дмитриевич — кандидат медицинских наук, младший научный сотрудник, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Россия, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); e-mail: kalyapin92@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2768-6036>

Щербакова Яна Леонидовна — кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела диагностики и реабилитации нарушений слуха, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); e-mail: shcherbakova_ya@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1203-3120>

Валькова Анастасия Александровна — клинический ординатор, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Россия, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); e-mail: Anastasi.valkova@yandex.ru
ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-8792-9450>

Information about authors

☒ **Svetlana V. Astashchenko** — MD, Senior Researcher, Research Department of Pathology of the Outer, Middle and Inner Ear, Saint Petersburg Scientific Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg, Russian Federation, 190013); e-mail: docte@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1863-2279>

Oleg I. Goncharov — MD Candidate, Otorhinolaryngologist, City Hospital No 26 (2, Kosciusko str., Saint Petersburg, Russian Federation, 196247) 2. e-mail: entgoncharov@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3738-4944>

Denis D. Kalyapin — MD Candidate, Junior Researcher, Saint Petersburg Scientific Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg, Russian Federation, 190013); e-mail: kalyapin92@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2768-6036>

Yana L. Shcherbakova — MD Candidate, Research Officer of the Department of Diagnostics and Rehabilitation of Hearing Impairments, Saint Petersburg Scientific Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg, Russian Federation, 190013); e-mail: shcherbakova_ya@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1203-3120>

Anastasiya A. Val'kova — Clinical Resident, Saint Petersburg Scientific Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg, Russian Federation, 190013); e-mail: Anastasi.valkova@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-8792-9450>

Статья поступила 11.12.2023

Принята в печать 11.03.2024