

ОТИАТРИЯ

Из практики

УДК 616.282.35-007:616.28-009

<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2024-3-76-84>

**Расширенный водопровод преддверия как причина манифестации тугоухости у подростков и взрослых**

**Л. Е. Голованова<sup>1</sup>, М. Н. Зюзина<sup>2</sup>, Д. А. Никандрова<sup>3</sup>, М. Ю. Бобошко<sup>4</sup>,  
Д. С. Клячко<sup>5</sup>, С. Н. Ильин<sup>6</sup>**

<sup>1,5,6</sup> Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи  
Санкт-Петербург, 190013, Российская Федерация

<sup>1</sup> Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова,  
Санкт-Петербург, 191015, Российская Федерация

<sup>2,3</sup> Городской гериатрический медико-социальный центр, Городской сурдологический центр,  
Санкт Петербург, 190103, Российская Федерация

<sup>4</sup> Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени  
академика И. П. Павлова, Санкт-Петербург, 197022, Российская Федерация

<sup>1</sup> [lgolovanova@inbox.ru](mailto:lgolovanova@inbox.ru), <https://orcid.org/0000-0003-2577-7804>

<sup>2</sup> [spb-agata@mail.ru](mailto:spb-agata@mail.ru), <https://orcid.org/0009-0000-3225-0803>

<sup>3</sup> [diana.belyanina@inbox.ru](mailto:diana.belyanina@inbox.ru), <https://orcid.org/0009-0000-6763-660X>

<sup>4</sup> [boboshkom@gmail.com](mailto:boboshkom@gmail.com), <https://orcid.org/0000-0003-2453-523X>

<sup>5</sup> [D.klyachko@niilor.ru](mailto:D.klyachko@niilor.ru), <https://orcid.org/0000-0001-5841-8053>

<sup>6</sup> [lor.ct.spb@rambler.ru](mailto:lor.ct.spb@rambler.ru), <https://orcid.org/0000-0002-8026-1803>

**Резюме.** Аномалии развития внутреннего уха нередко становятся причиной врожденной сенсоневральной тугоухости, однако в течение последних нескольких лет в зарубежной и отечественной литературе все чаще стали появляться описания клинических случаев снижения слуха в зрелом возрасте, связанного с мальформациями височной кости. Наибольший интерес с точки зрения аномалий внутреннего уха, приводящих к поздней манифестации тугоухости, представляет собой синдром расширенного водопровода преддверия. Этот синдром представляет определенные трудности для диагностики, выбора тактики лечения. В работе представлены сведения об особенностях клинических проявлений синдрома расширенного водопровода преддверия, современных методах диагностики, возможностях лечения и реабилитации пациентов данной группы на основании обобщения современной научной литературы, а также на примере клинических случаев из собственного практического опыта.

**Ключевые слова:** аномалии внутреннего уха, сенсоневральная тугоухость, КТ височных костей, синдром расширенного водопровода преддверия

**Для цитирования:** Голованова Л. Е., Зюзина М. Н., Никандрова Д. А., Бобошко М. Ю., Клячко Д. С., Ильин С. Н. Расширенный водопровод преддверия как причина манифестации тугоухости у подростков и взрослых. *Российская оториноларингология*. 2024;23(3):76–84. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2024-3-76-84>

---

© Л. Е. Голованова, М. Н. Зюзина, Д. А. Никандрова,  
М. Ю. Бобошко, Д. С. Клячко, С. Н. Ильин, 2024

OTIOLOGY

From practice

**Enlarged vestibular aqueduct as cause of manifestation of hearing loss in adolescents and adults**

**L. E. Golovanova<sup>1</sup>, M. N. Zyuzina<sup>2</sup>, D. A. Nikandrova<sup>3</sup>, M. Yu. Boboshko<sup>4</sup>, D. S. Klyachko<sup>5</sup>, S. N. Il'in<sup>6</sup>**

<sup>1,5,6</sup> Saint Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech, Saint Petersburg, 190013, Russian Federation

<sup>1</sup> Mechnikov North-Western State Medical University, Saint Petersburg, 191015, Russian Federation

<sup>2,3</sup> Saint Petersburg Geriatric Medico-social Center, Municipal Audiology Center, Saint Petersburg, 190103, Russian Federation

<sup>4</sup> Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Saint Petersburg, 197022, Russian Federation

<sup>1</sup> lgolovanova@inbox.ru ✉, <https://orcid.org/0000-0003-2577-7804>

<sup>2</sup> spb-agata@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0000-3225-0803>

<sup>3</sup> diana.belyanina@inbox.ru, <https://orcid.org/0009-0000-6763-660X>

<sup>4</sup> boboshkom@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-2453-523X>

<sup>5</sup> D.klyachko@niilor.ru, <https://orcid.org/0000-0001-5841-8053>

<sup>6</sup> lor.ct.spb@rambler.ru, <https://orcid.org/0000-0002-8026-1803>

**Abstract.** The malformations in the development of the inner ear often cause congenital sensorineural hearing loss; however, the descriptions of clinical cases of age-related hearing loss due to temporal bone malformations have been appearing in foreign and domestic scientific literature more frequently over the past few years. The enlarged vestibular aqueduct syndrome is of most interest from the point of view of inner ear malformations that lead to late manifestation of hearing loss. This syndrome poses certain difficulties for diagnosis and choice of treatment strategy. The article presents information on the enlarged vestibular aqueduct syndrome clinical manifestations, modern diagnosis methods, treatment and rehabilitation options available for adult patients based on the summarization of contemporary scientific works and on the examples of clinical cases from personal work experience.

**Keywords:** inner ear malformations, sensorineural hearing loss, temporal bone CT scan, enlarged vestibular aqueduct syndrome

**For citation:** Golovanova L. E., Zyuzina M. N., Nikandrova D. A., Boboshko M. Yu., Klyachko D. S., Il'in S. N. Enlarged vestibular aqueduct as cause of manifestation of hearing loss in adolescents and adults. *Russian Otorhinolaryngology*. 2024;23(3):76-84. (In Russ.) <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2024-3-76-84>

**Список сокращений**

КТ — компьютерная томография

РВП — расширенный водопровод преддверия

СНТ — сенсоневральная тугоухость

СРВП — синдром расширенного водопровода преддверия

**Введение**

По данным лучевых методов исследований примерно 20% случаев врожденной потери слуха обусловлено аномалиями внутреннего уха [6], при этом обобщенные сведения о том, как часто мальформации становятся причиной снижения слуха у пациентов в более позднем возрасте, отсутствуют. Работ, которые бы описывали позднюю манифестацию тугоухости на фоне аномалии внутреннего уха, в отечественной и зарубежной литературе немного. Авторы опубликованных работ акцентируют внимание на том, что возраст, в котором у пациентов данной группы было диагностировано снижение слуха, широко варьирует, но чаще всего это происходит до совершеннолетия. Так, по мне-

нию S. Berrettini et al. (2005), тугоухость может иметь как врожденный характер с последующим прогрессированием снижения слуха, так и внезапное начало в более позднем возрасте [1].

**Цель работы**

Обобщение данных литературы о вариантах развития аномалий внутреннего уха, особенностях клинических проявлений, современных методах диагностики, возможностях лечения и реабилитации пациентов данной группы. Описание клинических случаев развития тугоухости с манифестацией в подростковом и во взрослом возрасте у пациентов с синдромом расширенного водопровода преддверия.

Аномалий развития внутреннего уха, которые могли бы послужить причиной снижения слуха в позднем возрасте, не так много. Большое число мальформаций приводит к формированию врожденной тугоухости. Для того чтобы в этом разобраться, необходимо знание и четкое понимание классификаций дефектов развития костного лабиринта. Одной из наиболее полных и информативных является классификация аномалий внутреннего уха, разработанная L. Sennaroglu, M. Baji (2017) [7]. В этой классификации лабиринтные аномалии, схожие в строении, группируются в отдельные виды, которые, в свою очередь, характеризуются аналогичными клиническими и диагностическими признаками. Краткое отражение классификации аномалий внутреннего уха представлено в таблице.

К аномалиям, которые характеризуются тяжелой врожденной тугоухостью, относятся: полная аплазия лабиринта (деформация Michel), рудиментарный слуховой пузырек, аплазия улитки, аномалия развития внутреннего уха с формированием общей полости. При исследовании слуха у пациентов с этими аномалиями внутреннего уха диагностируется глухота или сенсоневральная тугоухость (СНТ) IV степени с порогом слуха на низких частотах, которые следует трактовать как вибротактильное восприятие [6]. Такие аномалии, как гипоплазия и неполное разделение

улитки, ввиду своего большого разнообразия и деления на типы внутри группы, характеризуются разнородностью и многообразием аудиологической картины. Степень снижения слуха у пациентов данной группы может варьировать от незначительной до глубокой, однако в большинстве случаев тугоухость имеет врожденный характер. Наибольший интерес в рамках рассматриваемой проблемы представляют врожденные аномалии костного лабиринта, которые выявляются посредством методов лучевой визуализации у пациентов, обратившихся по поводу снижения слуха уже в подростковом и более старшем возрасте. Основная масса научных исследований, посвященных этой теме, связана с такой аномалией, как расширенный водопровод преддверия (РВП).

Водопровод преддверия представляет собой костный канал в пирамиде височной кости, соединяющий преддверие костного лабиринта с задней черепной ямкой [16]. Внутри водопровода преддверия проходит эндолимфатический проток, который формируется из совместного протока эллиптического и сферического мешочков (ductus utriculosaccularis) заканчивается резервуаром (эндолимфатическим мешком) в дупликатуре твердой мозговой оболочки на задней поверхности пирамиды височной кости [15, 16]. Водопровод преддверия вместе с водопроводом улитки обеспечивают регуляцию давления в эн-

Таблица  
Классификация аномалий внутреннего уха, разработанная L. Sennaroglu, M. Baji (2017)

Table

**Classification of Inner Ear Malformations, L. Sennaroglu, M. Baji (2017)**

Вариант аномалии внутреннего уха	Краткое анатомическое описание
Полная аплазия лабиринта (деформация Michel)	Отсутствие улитки, преддверия, полукружных каналов, водопроводов преддверия и улитки
Рудиментарный слуховой пузырек (Отоцист)	Неполное развитие костной капсулы лабиринта. Имеется круглая или овальной формы маленькая полость, объединяющая улитку и преддверие; внутренний слуховой проход отсутствует, полукружные каналы деформированы
Аплазия улитки	Отсутствует улитка, лабиринтный сегмент лицевого нерва смещен кпереди и занимает положение, в котором обычно расположена улитка. Преддверие и полукружные каналы имеют нормальное анатомическое расположение
Аномалия развития внутреннего уха по типу общей полости	Одиночное овальной или округлой формы образование, представляющее неразделенную улитку и преддверие. Полукружные каналы могут быть полностью развиты или в виде рудиментов, внутренний слуховой проход сохранен и соединяется с общей полостью по центру
Гипоплазия улитки (ГУ)	Улитка во всех случаях уменьшена в размерах, уменьшено и количество ее завитков, помимо этого, имеют место дефекты ее внутреннего строения. Выделяют: ГУ-I, ГУ-II, ГУ-III, ГУ-IV типов
Неполное разделение улитки (НР)	Внешние размеры и контуры улитки нормальные, дефекты связаны с внутренней архитектурой улитки. Выделяют: НР-I, НР-II, НР-III типов
Расширение водопровода преддверия	Изолированное увеличение водопровода преддверия. Улитка, преддверие и полукружные каналы нормальных размеров и строения
Аномалии апертуры улитки	Гипоплазия и аплазия кохлеарной апертуры

долимфатическом и перилимфатическом пространствах лабиринта [2].

РВП (в англоязычной литературе — large vestibular aqueduct syndrome или enlarged vestibular aqueduct syndrome) является достаточно распространенной аномалией внутреннего уха, которая обладает большой вариабельностью клинических проявлений [2, 8, 9, 26]. Частота обнаружения данного синдрома колеблется от 1 до 7%, в зависимости от обследуемой популяции [14]. Интерес к расширенному водопроводу преддверия как к изолированной аномалии возник после первого ее описания G. E. Valvassori и J. D. Clemis в 1978 году в составе нескольких ассоциированных пороков развития внутреннего уха [11]. Встречаются случаи как одностороннего, так и двустороннего РВП. Однако стоит учитывать, что при односторонней аномалии может наблюдаться двусторонняя СНТ [1, 10, 11]. Дефицит слуха на контралатеральном ухе, как правило, имеет более позднее начало и меньшую степень тяжести. Выдвигают мнения, что причина этому — электролитный и кислотно-щелочной дисбаланс жидкостей внутреннего уха, а также вероятность аномалии не костного, а перепончатого лабиринта на «рентгенологически здоровом» ухе, которая не визуализируется на компьютерной томограмме [13]. Что касается двустороннего дефекта костного лабиринта, снижение слуха в этом случае может быть асимметричным, а также и односторонним [10]. Механизм нарушения слуха, связанного с РВП, точно неизвестен, хотя представлено много гипотез [1, 2, 10]. Предполагается, что в основе патогенеза при данной аномалии лежит рефлюкс эндолимфы в улитковый проток, связанный с дисфункцией эндолимфатического мешка и расширением эндолимфатического протока, что приводит к повреждению нейроэпителия. Незначительные травмы головы могут при этом вызывать разрыв внутриулитковой мембраны, что приводит к объединению эндолимфы с перилимфой и становится причиной развития и постепенного прогрессирования тугоухости [10, 12]. Причиной снижения слуха также могут быть нарушения водно-электролитного и кислотно-щелочного баланса эндолимфы [1, 2]. Ухудшение звукопроводения по данным тональной пороговой аудиометрии у этой группы пациентов может быть связано с повышенным эндолимфатическим давлением и, как следствие, меньшей подвижностью стремени [1].

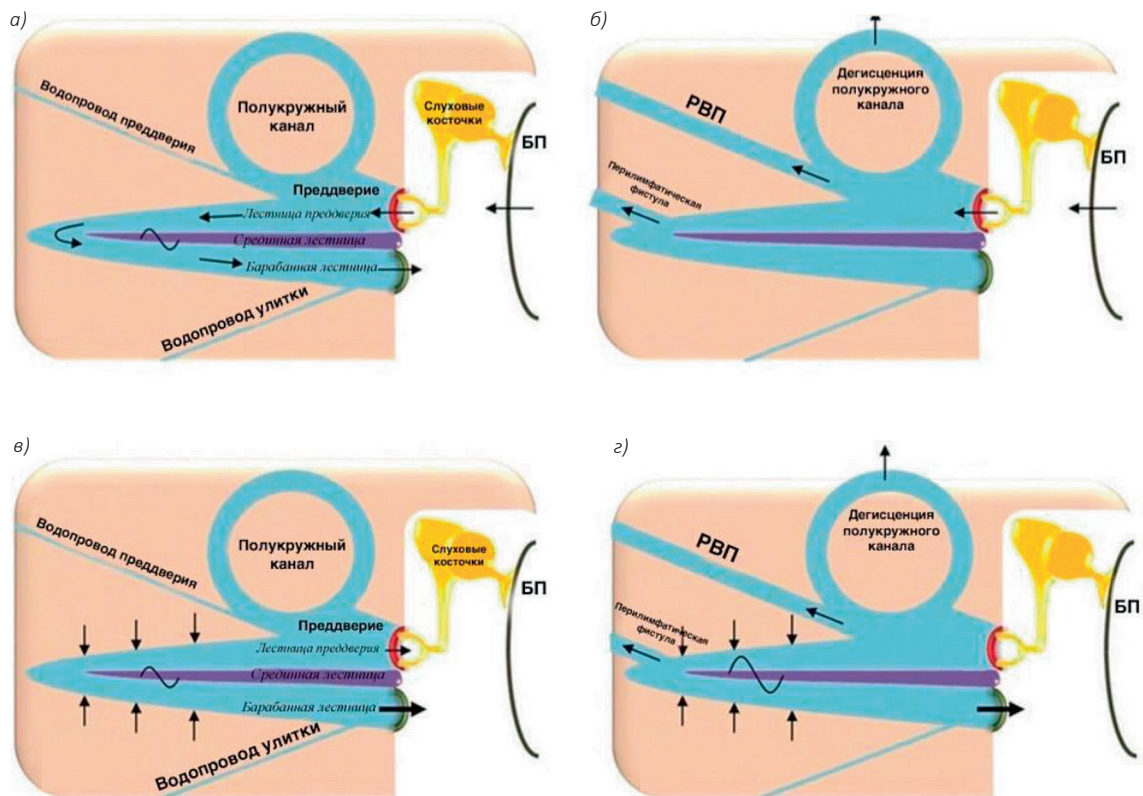
РВП также представляет интерес с точки зрения феномена «третьего» окна [6]. В норме звуковое давление, идущее от слуховых косточек, подается на овальное окно и «стравиливается» через вторичную мембрану круглого окна, а отверстие водопровода, ввиду своего маленького диаметра, имеет высокое сопротивление для прохождения

волны. В том случае, если же имеется РВП, это приводит к уменьшению импеданса его отверстия, звуковое давление частично может «утекать» в эндолимфатический проток и бегущая волна в улитке нормально не формируется, что приводит к повышению воздушных порогов слуха преимущественно в средне- и низкочастотном спектре (рис. 1).

Основу диагностики мальформаций внутреннего уха составляют компьютерная томография височных костей и магнитно-резонансная томография головного мозга, однако в настоящее время нет универсальных критериев, позволяющих диагностировать РВП [20]. Нормы диаметра вестибулярного водопровода значительно различаются в опубликованных отчетах, как и место измерения, и плоскость КТ [10]. Некоторые авторы рассматривают в качестве наиболее приемлемого критерия наличия синдрома РВП по данным КТ височных костей увеличение диаметра водопровода преддверия более 1,5 мм в средней точке (критерий Вальвассори) [1, 2, 11]. В других работах за норму принимают значение до 1,9 мм в области наружной апертуры (критерий Цинциннати) [3]. Кроме того, некоторые исследователи использовали сравнение ширины водопровода преддверия с задним полукружным каналом в качестве основного детерминанта увеличения [10]. Несмотря на отсутствие четко определенных критериев, КТ височных костей по понятным причинам является золотым стандартом в диагностике РВП.

На основании радиологических и гистологических исследований было установлено, что большинство КТ-изображений мальформаций внутреннего уха напоминают гистологические срезы, произведенные в разные периоды внутриутробного развития плода, из чего следует, что каждая конкретная аномалия лабиринта является следствием остановки его развития на определенном этапе эмбриогенеза [20]. Известно, что водопровод преддверия и эндолимфатический мешок к рождению ребенка незрелые и маленькие, в то время как другие части внутреннего уха полноценно развиты. Данные структуры стремительно увеличиваются в размерах и достигают зрелости примерно к возрасту 4 лет [14]. В зависимости от характера генетического дефекта и сроков, в которые происходит нарушение внутриутробного развития лабиринта, РВП может быть изолированной аномалией, сочетаться с другими мальформациями внутреннего уха или входить в состав различных синдромов [20].

У пациентов, помимо синдрома расширенного водопровода преддверия (СРВП), могут быть выявлены: двустороннее расширение преддверия, апикального завитка улитки и латерального полукружного канала; двустороннее неполное



**Рис. 1.** Схема работы внутреннего уха при воздушном и костном проведении в норме и при наличии «третьего окна» [24]: РВП — расширенный водопровод преддверия; БП — барабанная перепонка; а — нормальное воздушное звукопроведение; б — нарушение воздушного звукопроведения при наличии «третьего окна»; в — нормальное костное звукопроведение; г — нарушение костного звукопроведения при наличии «третьего окна»

**Fig. 1.** Mechanisms of air- and bone-conducted sound in healthy and third window anatomy [24]: РВП — EVA — Enlarged Vestibular Aqueduct; БП — TM — tympanic membrane; а — Normal air conduction; б — Decreased air conduction in third window anatomy; в — Normal bone conduction; г — Decreased bone conduction in third window anatomy

разделение улитки II типа (деформация Мондини) и др. [1, 8, 10]. В последнее время все большее внимание уделяется наследственному характеру данного синдрома. А. J. Griffith et al. (1996), а также S. Abe et al. (1997) описали случаи семейной потери слуха, связанной с РВП [17, 18]. S. Ussami et al. (1999) определили, что ген, ответственный за снижение слуха на фоне РВП, расположен в 7-й хромосоме в локусе 7q31, с аутосомно-рецессивным типом передачи. Этот же регион был описан как ответственный за синдром Пендредда [19].

Аудиологическая картина в случае СРВП очень вариабельна: это может быть норма слуха, стабильное снижение слуха в течение длительного времени, постепенная отрицательная динамика или резкое ухудшение слуха, а также флюктуация порогов слуха [23]. При этом может наблюдаться СНТ, степень которой варьирует от умеренного снижения слуха до глухоты [1, 10, 12]. Нарушение слуха может манифестировать как с рождения, так и начинаться в любом возрасте, описаны случаи снижения слуха при данном синдроме и после 40 лет [2]. Отмечено, что тугоухость при РВП часто проявляется после пускового события: пробы Вальсальвы, погружения с аквалангом, авиаперелета, травмы головы, зна-

чительной физической нагрузки, стресса, инфекционного заболевания и др. [1, 2, 13, 14, 26]. Кроме СНТ, для пациентов с РВП характерны также кондуктивный и смешанный типы снижения слуха, при этом значение костно-воздушного интервала на речевых частотах колеблется в широком диапазоне [1, 8, 10]. Важно также отметить, что жалобы пациента могут не соответствовать результатам, полученным при проведении тональной пороговой аудиометрии. Отмечаются случаи, когда широкий водопровод преддверия является случайной находкой и клинически себя никак не проявляет [1, 10]. Корреляционной зависимости между степенью расширения водопровода преддверия и тяжестью тугоухости не было обнаружено [25]. Частота данной аномалии у людей с нормой слуха не может быть определена ввиду того, что КТ височных костей, как основной метод диагностики СРВП, не является рутинной или скрининговой диагностической процедурой. На основании вышеизложенного можно сделать вывод, что специфической аудиометрической кривой, характерной для синдрома РВП, не существует. Это в большой степени затрудняет диагностический поиск. Вестибулярные симптомы при СРВП наблюдаются менее чем в  $1/3$  случаев. Чаще

всего пациенты описывают эпизоды тяжелого головокружения или время от времени возникающую нестабильность, нарушение координации и равновесия [10, 12, 14, 20, 27].

Вопрос о лечении СРВП остается открытым. Таким пациентам рекомендуется избегать травм головы, а также ситуаций, связанных с изменением давления (полеты, погружение с аквалангом, скоростные лифты, высокая интенсивность физической нагрузки), хотя механизм наблюдаемого ухудшения слуха в этих ситуациях до конца не ясен [2, 20]. В случае резкого снижения слуха, как и при острой сенсоневральной тугоухости, пациенту рекомендована госпитализация с последующим проведением курса гормональной и сосудистой терапии. Описано множество хирургических тактик лечения пациентов с РВП, таких как шунтирование, декомпрессия или окклюзия эндолимфатического протока. Однако данные методики не зарекомендовали себя как эффективные, а что еще важнее, чаще оказывались инвалидизирующими, что привело к отказу от вышеперечисленных операций [14, 21, 22]. Для устранения хронических слуховых потерь при СРВП используются цифровые слуховые аппараты различной мощности. При односторонней глухоте может быть рекомендована система CROS, при асимметричной потере слуха успешно используются система BICROS или слуховые аппараты [2, 20]. При двусторонней глухоте пациенты могут быть направлены на проведение операции кохлеарной имплантации, однако стоит помнить, что при РВП оперативное вмешательство может осложняться gusher-синдромом [1, 3, 6]. Пациенты с данной аномалией, которым была выполнена кохлеарная имплантация, показали удовлетворительные отдаленные результаты реабилитации [1].

Приводим клинические случаи пациентов с СРВП, обратившихся за помощью в медицинские учреждения Санкт-Петербурга, оказывающие помощь по профилю «сурдология-оториноларингология».

Пациентка Д., 36 лет, обратилась на прием к сурдологу-оториноларингологу с жалобами на снижение слуха на правое ухо, ухудшение разборчивости речи, особенно в условиях реверберации, шум в правом ухе по типу звона, усиливающийся при жевании. Со слов пациентки, заболевание дебютировало два года назад головокружением с тошнотой, которое купировалось с помощью нурофена. Первое время беспокоила заложенность в правом ухе, после чего отметила снижение слуха с постепенным ухудшением. Указанные симптомы усиливались на фоне периодических приступов головокружения. Ранее за медицинской помощью по поводу этих жалоб обращалась к неврологу, проводилась сосудистая терапия с незначительным положительным эффектом.

При осмотре ЛОР-органов изменения не выявлены. При импедансометрии тимпанограммы типа А с двух сторон рефлексы зарегистрированы при ипсилатеральной стимуляции. Разборчивость шепотной речи справа — у уха, слева — 6 м, разговорной речи — 1,5 м и более 6 м соответственно. Тональная пороговая аудиометрия представлена на рис. 2. По результатам обследования установлен диагноз: правосторонняя хроническая смешанная тугоухость II степени, правосторонний субъективный ушной шум, вестибулопатия, болезнь Меньера? В качестве дообследования было рекомендовано проведение КТ височных костей. На компьютерной томограмме височных костей выявлены признаки расширения водопровода преддверия справа: диаметр ВП справа 1,6 мм

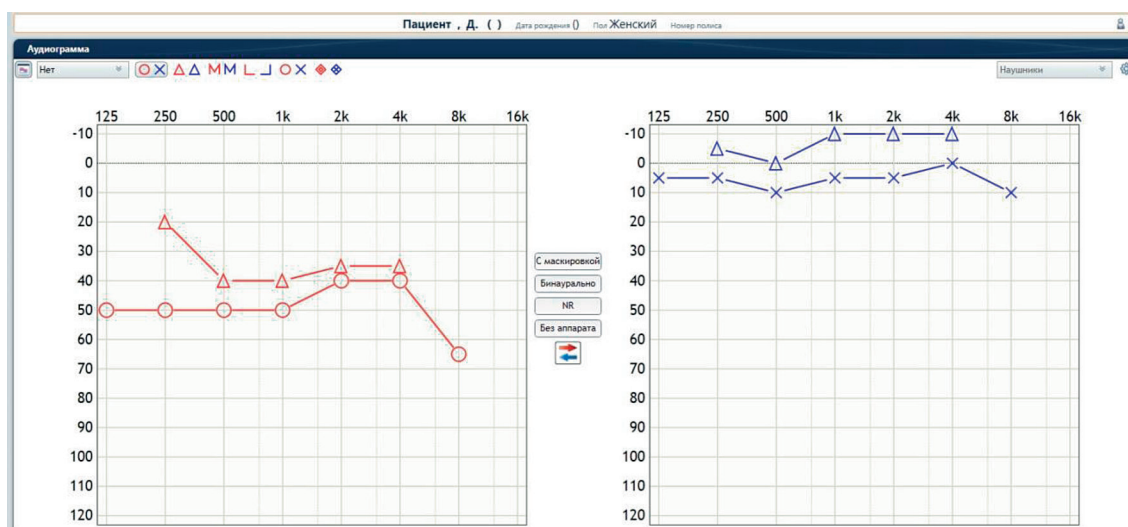


Рис. 2. Тональная пороговая аудиограмма пациентки Д., 36 лет  
Fig. 2. Pure-tone threshold audiometry, patient D., 36 years old

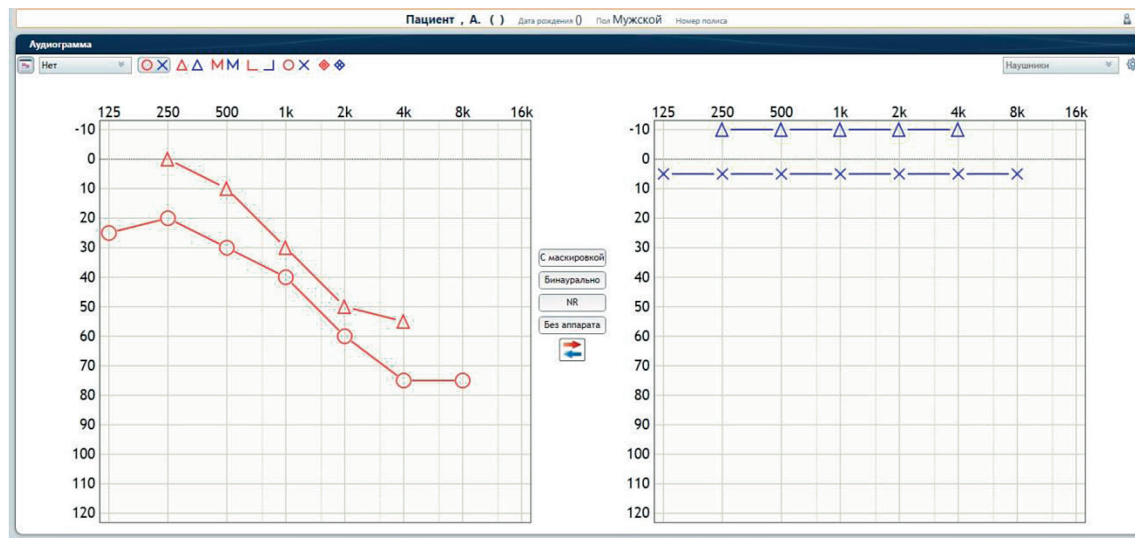


Рис. 3. Тональная пороговая аудиограмма пациента А., 13 лет  
Fig. 3. Pure-tone threshold audiometry, patient A., 13 years old

(норма до 1,5 мм). Ввиду умеренного снижения слуха пациентка не нуждается в реабилитации средствами усиления речи. Ей рекомендовано динамическое наблюдение у сурдолога-оториноларинголога, отоневролога 1–2 раза в год, по возможности, избегать перепадов давления, значимых физических нагрузок.

Пациент А., 13 лет, обратился за сурдологической помощью с жалобами на снижение слуха на правое ухо, которые беспокоили на протяжении двух лет, после перенесенного острого среднего отита. При осмотре ЛОР-органов — умеренные рубцовые изменения обеих барабанных перепонок. При импедансометрии тимпанограммы типа А с двух сторон ипсилатеральные рефлексы регистрируются с обеих сторон. ЗВОАЭ слева зарегистрирована, справа не зарегистрирована. Разборчивость шепотной речи справа 0,5 м, слева 6 м, разговорной речи — 3 и 6 м соответственно. Тональная пороговая аудиометрия представлена на рис. 3. Установлен диагноз: правосторонняя хроническая смешанная тугоухость II — III степени. Пациент был направлен на КТ височных костей. На компьютерной томограмме височных костей выявлены признаки РВП справа: диаметр

ВП справа 6–7 мм (норма до 1,5 мм). Пациенту рекомендованы динамическое наблюдение у сурдолога-оториноларинголога 1–2 раза в год, слухопротезирование справа цифровым многоканальным слуховым аппаратом средней мощности с изготовлением индивидуального ушного вкладыша, по возможности, избегать перепадов давления, значимых физических нагрузок.

### Заключение

Расширенный водопровод преддверия, в отличие от других аномалий внутреннего уха, ведущих к врожденной тугоухости, может до определенного момента никак себя клинически не проявлять. Неоценимую помощь в диагностике синдрома расширенного водопровода преддверия среди взрослых пациентов с тугоухостью неясного генеза оказывает такой метод визуализации, как КТ височных костей. В протокол описания результатов КТ целесообразно включать точные размеры структур внутреннего уха, что позволит не пропустить эту аномалию развития, своевременно установить верный диагноз и сформировать разумный план последующего ведения пациента, его лечения и реабилитации.

### ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Berrettini S., Forli F., Bogazzib F., Neri E., Salvatori E., Casani A.P., Franceschini S.S. Large vestibular aqueduct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic features. *American Journal of Otolaryngology*. 2005;26(6): 363-371. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2005.02.013>
- 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. <https://doi.org/10.17116/otorino201580646-50>  
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>

3. Greinwald J., de Alarcon A., Cohen A., Uwiera T., Zhang K., Benton C., Meinzen-Derr J. Significance of unilateral enlarged vestibular aqueduct. *The Laryngoscope*. 2013;123(6):1537-1546. <https://doi.org/10.1002/lary.23889>
4. Berkiten G., Babalik M., Bal M., Onol S. Large vestibular aqueduct syndrome: report of 3 cases. *International Journal of Anatomical Variations*. 2011;4:200-203. <https://www.pulsus.com/scholarly-articles/large-vestibular-aqueduct-syndrome-report-of-3-cases.pdf>
5. Bal K. K., Ismi O., Bucioğlu H., Vayisoğlu Y., Gorur K. Sudden Sensorineural Hearing Loss in the Only Hearing Ear: Large Vestibular Aqueduct Syndrome. *Case Reports in Otolaryngology*. 2016;1-3. <https://doi.org/10.1155/2016/8909124>
6. Дайхес Н. А., Диаб Х. М., Корвяков В. С., Кондратчиков Д. С., Пашчина О. А., Коробкин А. С., Куян Ю. С., Панина О. С., Михалевич А. Е., Юсифов К. Д., Шамшутдинов Т. М. Классификация аномалий внутреннего уха. *REJR*. 2018;8(3):8–19. <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2018-8-3-8-19>  
Daikhes N. A., Diab Kh. M., Korvyakov V. S., Kondratchikov D. S., Pashchinina O. A., Korobkin A. S., Kuyan Yu. S., Panina O. S., Mikhalevich A. E., Yusifov K. D., Shamshutdinov T. M. Classification of inner ear malformation. *REJR*. 2018; 8 (3):8-19. (In Russ.). <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2018-8-3-8-19>
7. Sennaroğlu L., Bajin M.D. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balkan Medical Journal*. 2017; 34(5):397-411. <https://doi.org/10.4274/balkanmedj.2017.0367>
8. Forli F., Lazzerini F., Auletta G., Bruschini L., Berrettini S. Enlarged vestibular aqueduct and Mondini Malformation: audiological, clinical, radiologic and genetic features. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2021;278:2305-2312. <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06333-9>
9. Benton C., Bellet P. S. Imaging of congenital anomalies of the temporal bone. *Neuroimaging Clin N Am*. 2000; 10(1):35-53. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10658154/>
10. Arjmand E. M., Webber A. Audiometric Findings in Children With a Large Vestibular Aqueduct. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(10):1169-1174. <https://doi.org/10.1001/archotol.130.10.1169>
11. Valvassori G. E., Clemis J. D. The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 1978;88(5):723-728. <https://doi.org/10.1002/lary.1978.88.5.723>
12. Jackler R. K., de La Cruz A. The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*. 1989;99(12):1238-1242. <https://doi.org/10.1288/00005537-198912000-00006>
13. Okumura T., Takahashi H., Honjo I., Takagi A., Mitamura K. Sensorineural hearing loss in patients with large vestibular aqueduct. *Laryngoscope*. 1995;105(3):289-294. <https://doi.org/10.1288/00005537-199503000-00012>
14. Pinto J. A., Mello C. F., Marqui A. C. S., Perfeito D. J., Ferreira R. D. P., Silva R. H. Enlarged vestibular aqueduct syndrome: report of 3 cases and literature review. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*. 2005;71(3):386-391. [https://doi.org/10.1016/s1808-8694\(15\)31342-2](https://doi.org/10.1016/s1808-8694(15)31342-2)
15. Пальчун В. Т., Крюков А. И. Оториноларингология: руководство для врачей. М.: Медицина, 2001. 616 с.  
Pal'chun V. T., Kryukov A. I. Otorinolaringologija. Otorhinolaryngology. Guide for doctors. Moscow: Medicina, 2001. 616 p. (In Russ.)
16. Стратиева О. В. Клиническая анатомия уха. СПб.: СпецЛит, 2004. 271 с.  
Stratieva O. V. Clinical anatomy of the ear. Saint Petersburg: SpetsLit, 2004. 271 p. (In Russ.)
17. Griffith A. J, Arts A., Downs C. Familial Large Vestibular Aqueduct Syndrome. *Laryngoscope*. 1996;106(8):960-965. <https://doi.org/10.1097/00005537-199608000-00009>
18. Abe S., Usami S., Shinkawa H. Three familial cases of hearing loss associated with enlargement of the vestibular aqueduct. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1997;106(12):1063-1069. <https://doi.org/10.1177/000348949710601210>
19. Usami S., Abe S., Weston M. D., Skawa H., Camp G. V, Klimberling W. J. Non-Syndromic Hearing Loss Associated with Enlarged Vestibular Aqueduct is Caused by Mutation. *Human Genetic*. 1999;104:188-192. <https://doi.org/10.1007/s004390050933>
20. Бойко Н. В., Кунельская Н. Л. Феномен мобильного третьего окна. *Вестник оториноларингологии*. 2016;81(3):69–74. <https://doi.org/10.17116/otorino201681369-74>  
Boiko N. V., Kunel'skaya N. L. The phenomenon of mobile third window. *Vestnik Oto-Rino-Laringologii*. 2016;81(3):69-74. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/otorino201681369-74>
21. Dewan K., Wippold F. J., Lieu J. E. Enlarged vestibular aqueduct in pediatric sensorineural hearing loss. *Otolaryngology — Head and Neck Surgery*. 2009;140(4):552-558. <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2008.12.035>
22. Wiczorek S. S., Anderson M. E., Harris D. A., Mikulec A. A. Enlarged vestibular aqueduct syndrome mimicking otosclerosis in adults. *American Journal of Otolaryngology*. 2013;34(6):619-625. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2013.07.015>
23. Торопчина Л. В., Зеликович Е. И., Карпова Е. П., Наумов О. Г. Синдром широкого водопровода преддверия — клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение и реабилитация: учебное пособие. М.: ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, 2022. 68 с.  
Tropchina L. V., Zelikovich E. I., Karpova E. P., Naumov O. G. Sindrom širokogo vodoprovoda preddverija — klinika, diagnostika, differencial'naja diagnostika, lechenie i rehabilitacija. Uchebnoe posobie. Moscow: RMANPO Minzdrava Rossii, 2022. 68 p. (In Russ.)
24. Ho M. L., Moonis G., Halpin C. F., Curtin H. D. Spectrum of Third Window Abnormalities: Semicircular Canal Dehiscence and Beyond. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2017;38(1):2-9. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4922>
25. Wu S. H., Ma X. L. Analysis of the correlation between radiological and audiological features of patients with enlarged vestibular aqueduct. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. 2019 Oct 7;54(10):734-740. <https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.1673-0860.2019.10.006>

26. Alemi A. S., Chan D. K. Progressive Hearing Loss and Head Trauma in Enlarged Vestibular Aqueduct. *Otolaryngology — Head and Neck Surgery*. 2015;153(4):512-517. <https://doi.org/10.1177/0194599815596343>
27. Noguchi Y., Fukuda S., Fukushima K., Gyo K., Hara A., Nakashima T., Kitamura K. A nationwide study on enlargement of the vestibular aqueduct in Japan. *Auris Nasus Larynx*. 2017;44(1):33-39. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2016.04.012>

**Вклад авторов:**

Все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

**Contribution of authors:**

All authors made an equivalent contribution to the preparation of the publication.

**Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.**

**Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.**

**Информация об авторах**

**Голованова Лариса Евгеньевна** — доктор медицинских наук, старший научный сотрудник, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Российская Федерация, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); доцент кафедры гериатрии, пропедевтики и управления в сестринской деятельности, Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, заведующая, Городской сурдологический центр, Городской гериатрический медико-социальный центр; [Igolovanova@inbox.ru](mailto:Igolovanova@inbox.ru), <https://orcid.org/0000-0003-2577-7804>

**Зюзина Марина Николаевна** — врач-сурдолог-оториноларинголог, Городской гериатрический медико-социальный центр, Городской сурдологический центр (190103, Российская Федерация, Санкт-Петербург, Рижский пр., д. 21); [spb-agata@mail.ru](mailto:spb-agata@mail.ru), <https://orcid.org/0009-0000-3225-0803>

**Никандрова Диана Алексеевна** — врач-сурдолог-оториноларинголог, Городской гериатрический медико-социальный центр, Городской сурдологический центр (190103, Российская Федерация, Санкт-Петербург, Рижский пр., д. 21); [diana.belyanina@inbox.ru](mailto:diana.belyanina@inbox.ru), <https://orcid.org/0009-0000-6763-660X>

**Бобошко Мария Юрьевна** — доктор медицинских наук, профессор, заведующая лабораторией слуха и речи НИЦ, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова (197022, Российская Федерация, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8); [boboshkom@gmail.com](mailto:boboshkom@gmail.com), <https://orcid.org/0000-0003-2453-523X>

**Клячко Дмитрий Семенович** — кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела диагностики и реабилитации нарушений слуха, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Российская Федерация, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); [D.klyachko@niilor.ru](mailto:D.klyachko@niilor.ru), <https://orcid.org/0000-0001-5841-8053>

**Ильин Сергей Никитович** — кандидат медицинских наук, заведующий рентгенологическим отделением, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Российская Федерация, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); [lor.ct.spb@rambler.ru](mailto:lor.ct.spb@rambler.ru), <https://orcid.org/0000-0002-8026-1803>

**Information about authors**

**Larisa E. Golovanova** — Doctor of Sciences (Med.), Senior Researcher, Saint Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg, Russian Federation, 190013), Associate Professor, Geriatric Department, Mechnikov North-Western State Medical University, Head, City Audiological Center; [Igolovanova@inbox.ru](mailto:Igolovanova@inbox.ru), <https://orcid.org/0000-0003-2577-7804>

**Marina N. Zyuzina** — Audiologist-otorhinolaryngologist, Saint Petersburg Geriatric Medico-Social Center, Municipal Audiology Center (21, Rizhskii ave., Saint Petersburg, Russian Federation, 190103); [spb-agata@mail.ru](mailto:spb-agata@mail.ru), <https://orcid.org/0009-0000-3225-0803>

**Diana A. Nikandrova** — Audiologist-otorhinolaryngologist, Saint Petersburg Geriatric Medico-Social Center, Municipal Audiology Center (21, Rizhskii ave., Saint Petersburg, Russian Federation, 190103); [diana.belyanina@inbox.ru](mailto:diana.belyanina@inbox.ru), <https://orcid.org/0009-0000-6763-660X>

**Mariya Yu. Boboshko** — Doctor of Sciences (Med.), Professor, Pavlov First Saint Petersburg State Medical University (6-8, L'va Tolstogo str., Saint Petersburg, Russian Federation, 197022); [boboshkom@gmail.com](mailto:boboshkom@gmail.com), <https://orcid.org/0000-0003-2453-523X>

**Dmitrii S. Klyachko** — Candidate of Sciences (Med.), Researcher of the Department of Diagnosis and Rehabilitation of Hearing Impairments, Saint Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg, Russian Federation, 190013); [D.klyachko@niilor.ru](mailto:D.klyachko@niilor.ru), <https://orcid.org/0000-0001-5841-8053>

**Sergei N. Il'in** — Radiologist, Researcher of the Department of Diagnosis and Rehabilitation of Hearing Impairments, Saint Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg, Russian Federation, 190013); [lor.ct.spb@rambler.ru](mailto:lor.ct.spb@rambler.ru), <https://orcid.org/0000-0002-8026-1803>

Поступила / Received 25.12.2023

Поступила после рецензирования / Revised 29.03.2024

Принята в печать / Accepted 06.05.2024