



# КТ височных костей в диагностике врожденной ликворно-перилимфатической фистулы, или gusher-синдрома (клиническое наблюдение)

Зеликович Е.И.<sup>1</sup>, Торопчина Л.В.<sup>2</sup>, Куриленкова А.Г.<sup>3</sup>, Куриленков Г.В.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» Минздрава России, Москва, Россия

<sup>2</sup> ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия

<sup>3</sup> ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов» Министерства образования и науки Российской Федерации, Москва, Россия

<sup>4</sup> РЭМСИ-диагностика, Москва, Россия

## CT Scan of the Temporal Bone in the Diagnosis of Congenital CSF-Fistula or Perilymphatic Gusher Syndrome. Clinical Case Observation

Zelikovich E.I.<sup>1</sup>, Toropchina L.V.<sup>2</sup>, Kurilenkova A.G.<sup>3</sup>, Kurilenkov G.V.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Russian Medical Academy of postgraduate education, Moscow, Russia

<sup>2</sup> Scientific center of child healthcare, Moscow, Russia

<sup>3</sup> Peoples' Friendship University of Russia (RUDN University), Moscow, Russia

<sup>4</sup> RAMSEY-diagnostics, Moscow, Russia

Представлен редкий клинический случай врожденной аномалии развития внутреннего слухового прохода с наличием ликворно-перилимфатической фистулы. Заболевание у пациента 15 лет протекает под маской отосклероза. Однако традиционно применяемая при отосклерозе операция на стремени в данном случае неизбежно приведет к внезапному, фонтанирующему истечению ликвора из окна преддверия. Подобное интраоперационное осложнение носит название перилимфатического gusher (фонтан)-синдрома. Пациентам с врожденной перилимфатической фистулой операция на стремени противопоказана, поскольку она не только не решает проблему нарушения слуха, но и может привести к менингиту, глухоте, а также тяжелой вестибулопатии в послеоперационном периоде. Единственным методом, позволяющим на дооперационном этапе достоверно различить отосклероз и врожденную аномалию развития внутреннего слухового прохода с ликворно-перилимфатической фистулой, является компьютерная томография. В статье показаны возможности компьютерной томографии височных костей и эффективность использования компьютерного томографа GE Healthcare с уникальным пространственным разрешением GSI детекторов в дооперационной диагностике и предупреждении тяжелого осложнения.

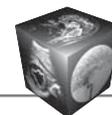
**Ключевые слова:** компьютерная томография височных костей, ликворно-перилимфатическая фистула,

gusher-синдром, отосклероз, внутренний слуховой проход, анкилоз стремени.

\*\*\*

We present a rare case of congenital malformations of the internal auditory canal with the presence CSF-perilymphatic fistula. The fistula occurring clinically under the mask of otosclerosis. However, traditionally used in otosclerosis surgery on the stapes in this case will inevitably lead to a sudden expiration of CSF from the window of the vestibule. Such intraoperative complication is called perilymphatic gusher (fountain) syndrome. Patients with congenital perilymphatic fistula surgery on the stapes contraindicated because it not only solves the problem of hearing impairment, but can lead to meningitis, deafness, and severe dizziness in the postsurgery period. The only method that before surgery allows to reliably distinguish between otosclerosis and congenital malformation of the internal auditory canal with CSF-perilymphatic fistula, is computed tomography. The article shows possibilities of a CT of the temporal bone and the efficiency of use of GE Healthcare CT with unique spatial resolution of GSI detectors in the preoperative diagnosis and prevent severe complications.

**Key words:** computed tomography of the temporal bone, cerebrospinal-perilymphatic fistula, gusher syndrome, otosclerosis, internal auditory canal, stapes ankylosis.



## Введение

В последние годы с развитием микрохирургии уха все более широкое распространение у больных с признаками анкилоза стремени получает слухолучающая операция – стапедопластика. Наиболее часто стапедопластика применяется при отосклерозе, распространенность которого в популяции составляет приблизительно 1% [1]. Реже причиной анкилоза стремени и показанием к оперативному вмешательству становятся врожденные аномалии развития структур среднего уха.

Тяжелым интраоперационным осложнением стапедопластики может стать внезапно возникающее профузное, фонтанирующее истечение жидкости из окна преддверия, которая заполняет полости среднего уха и наружный слуховой проход. Это осложнение носит название стапедиальный или перилимфатический gusher-синдром (“stapes gushersyndrome”, “perilymphatic gusher”, “stapedectomy gusher”) [2–6].

Gusher-синдром является крайне редким осложнением стапедопластики, частота которого не превышает 0,3% [3]. Однако отохирурги, встречавшие в своей практике подобное осложнение, характеризуют его как драматическую или даже катастрофическую интраоперационную проблему, резко меняющую весь ход проводимой операции [3, 4]. Фонтанирующее истечение ликвора черевато в дальнейшем развитии длительных вестибулярных нарушений, бактериального менингита, прогрессирующего снижения слуха на оперированное ухо вплоть до глухоты.

Выявить это потенциально опасное состояние у больного с анкилозом стремени на дооперационном этапе и тем самым предотвратить тяжелое ятрогенное осложнение позволяет компьютерная томография височных костей (КТ ВК) [4, 6–8].

Представляем собственное клиническое наблюдение больного с врожденной ликворно-перилимфатической фистулой.

Пациент В., 15 лет, обратился к сурдологу в связи с прогрессирующим снижением слуха на оба уха.

Из анамнеза известно, что тугоухость возникла без видимой причины и была впервые обнаружена в возрасте около 7 лет. При первом обследовании в этом возрасте была установлена двусторонняя кондуктивная тугоухость II степени с нормальными пороговыми слуха по костному звукопроведению и большим костно-воздушным интервалом на аудиограмме на обоих ушах. Тимпанограммы при этом были типа А (по классификации Джергера), что свидетельствовало о нормальной подвижности структур среднего уха. В возрасте 9 лет ребенок был впервые протезирован слуховыми аппаратами заушного типа. Однако снижение слуха постепенно прогрессировало и при обследовании в возрасте 15 лет, по данным тональной пороговой аудиометрии, была установлена двусторонняя смешанная тугоухость IV степени (рис. 1). Тимпанограммы остались без изменений. В связи с неясностью причины тугоухости, ее прогрессированием и подозрением на смешанную форму отосклероза для оценки возможности восстановления слуха оперативным путем ребенок был направлен на КТ ВК.

При проведении *высокоразрешающей КТ ВК* (Discovery 750 HD GE Healthcare) шагом 0,625 мм с последующим выполнением мультипланарных реконструкций были выявлены двусторонние симметричные изменения, включающие расширение внутреннего слухового прохода в области дна до 7 мм с отсутствием костной стенки между дном и базальным завитком улитки на участке 4 мм (рис. 2). Модиюлюс и костная спиральная пластика не прослеживались. Отмечалось значительное неравномерное расширение преддверия и полукружных каналов с наличием множественных мелких дивертикулоподобных выпячиваний перепончатого лабиринта в костную капсулу, свидетельствующих о повышенном давлении в лабиринте (рис. 3). Также отмечали расширение лабиринтной части канала лицевого нерва (рис. 3, б).

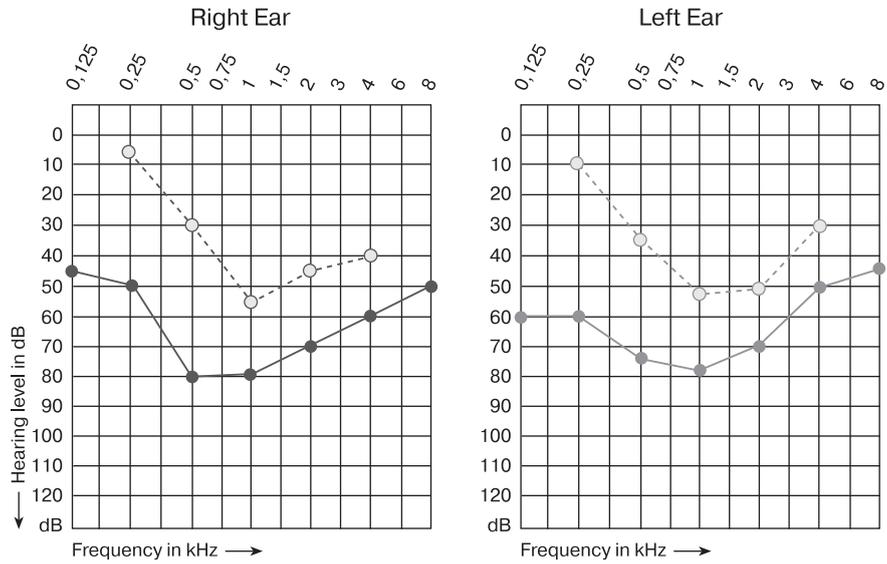
Изменений в строении слуховых косточек и окон лабиринта, а также очагов отосклероза в височной кости

**Для корреспонденции:** Зеликович Елена Исааковна – 125993 Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1. Кафедра лучевой диагностики детского возраста ГБОУ ДПО РМАПО МЗ РФ. Тел.: +7-916-632-41-97. E-mail: grkur@mail.ru

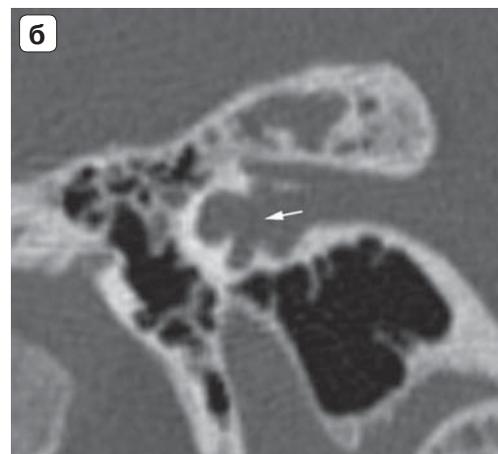
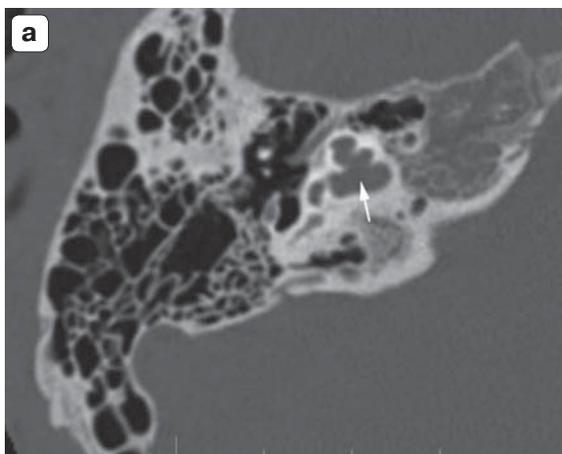
**Зеликович Елена Исааковна** – доктор мед. наук, профессор кафедры лучевой диагностики детского возраста ГБОУ ДПО “Российская медицинская академия последипломного образования” МЗ РФ, Москва; **Торопчина Лия Владимировна** – канд. мед. наук, старший научный сотрудник, врач сурдолог-оториноларинголог ФГБУ “Научный центр здоровья детей” МЗ РФ, Москва; **Куриленкова Анна Григорьевна** – студент V курса лечебного факультета медицинского института ФГАУ ВО “Российский университет дружбы народов” Министерства образования и науки РФ, Москва; **Куриленков Григорий Владимирович** – канд. мед. наук, врач-рентгенолог РЭМСИ-диагностика, Москва.

**Contact:** Zelikovich Elena Isaakovna – 125993 Barrikadnaya str., 2/1, page 1, Moscow, Russia. Department of radiology children's age of Russian Medical Academy of postgraduate education. Phone: +7-916-632-41-97. E-mail: grkur@mail.ru

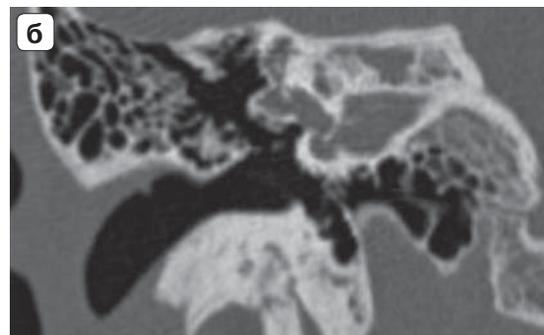
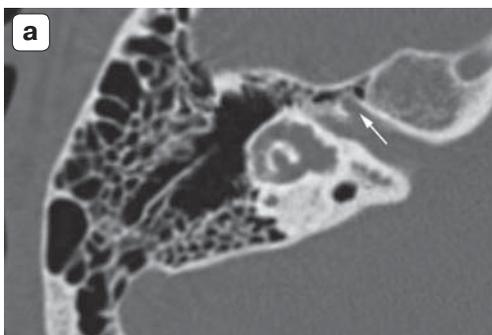
**Zelikovich Elena Isaakovna** – doct. of med. sci., professor, Department of radiology children's age of Russian Medical Academy of postgraduate education, Moscow, Russia; **ToropchinaLiyaVladimirovna** – cand. of med. sci., senior researcher, doctor of audiologist-otolaryngologist of the Scientific center of child healthcare, Moscow, Russia; **Kurilenkova Anna Grigorievna** – student of the 5th course of medical faculty of Peoples' Friendship University of Russia (RUDN University), Moscow, Russia; **KurilenkovGrigory Vladimirovich** – cand. of med. sci., a radiologist at RAMSEY diagnostics, Moscow, Russia.



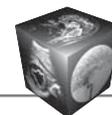
**Рис. 1.** Тональная пороговая аудиограмма. Двусторонняя смешанная тугоухость IV степени.



**Рис. 2.** Компьютерные томограммы правой височной кости. Взаимодополняющие аксиальная (а) и коронарная (б) проекции. Сообщение между расширенным внутренним слуховым проходом и базальным завитком улитки – ликворно-перилимфатическая фистула (стрелка). Отсутствуют модиолус и костная спиральная пластинка.



**Рис. 3.** Компьютерные томограммы правой височной кости. Взаимодополняющие аксиальная (а) и коронарная (б) проекции. Расширение преддверия и полукружных каналов с наличием множественных дивертикулоподобных выпячиваний. Расширение лабиринтной части канала лицевого нерва (стрелка).



выявлено не было, что позволило исключить отосклероз и врожденную аномалию развития среднего уха.

По результатам КТ было сделано заключение о наличии у пациента двусторонней врожденной аномалии развития дна внутреннего слухового прохода с наличием фистулы между арахноидальным пространством и полостями внутреннего уха, сопровождающейся резким повышением давления в лабиринте.

Вмешательство на стремени пациенту противопоказано, поскольку неизбежно приведет к развитию стапедиального gusher-синдрома.

Пациенту было предложено продолжить использование слуховых аппаратов на фоне динамического наблюдения сурдологом с обсуждением возможности проведения в перспективе, при дальнейшем прогрессировании тугоухости, кохлеарной имплантации.

### Обсуждение

В начале 70-годов прошедшего века W.E. Nance и соавт. выявили, что стапедиальный gusher-синдром развивается на операции у пациентов мужского пола с врожденной X-сцепленной прогрессирующей тугоухостью, которая клинически протекает под маской отосклероза [2]. Позже в 90-годы было доказано, что врожденная X-сцепленная тугоухость ассоциируется с геном POU3F4 (DFN3) [6].

В основе патогенеза gusher-синдрома лежит аномалия развития дна внутреннего слухового прохода, при которой отсутствует костная стенка, в норме разделяющая базальный завиток улитки и внутренний слуховой проход. При этом цереброспинальная жидкость из полости черепа беспрепятственно устремляется в перилимфатические пространства внутреннего уха, приводя к значительному повышению давления в лабиринте. Повышенное давление перилимфы в лабиринте, с одной стороны, ограничивает движения подножной пластинки стремени, что вызывает анкилоз стремени и кондуктивный компонент возникающей тугоухости. С другой стороны, развивающийся перилимфатический гидропс вызывает прогрессирующее поражение невралных структур слухового анализатора и как следствие – развитие сенсоневрального компонента нарушения слуха [4, 9]. В результате у больных развивается смешанная тугоухость, которую в детском возрасте по клинко-аудиологической картине наиболее часто расценивают как аномалию развития слуховых косточек (врожденная тугоподвижность стремени), а у взрослых пациентов – как отосклероз.

Ошибочный диагноз приводит пациентов с X-сцепленной смешанной тугоухостью на опера-

ционный стол, а операция на стремени является пусковым моментом развития gusher-синдрома [2–4, 9].

Исключить подобный драматический вариант развития событий и предотвратить тяжелое ятрогенное осложнение позволяет КТ ВК, проводимая больным с тугоухостью на дооперационном этапе.

Патогномичным КТ-признаком стапедиального gusher-синдрома является расширение дна внутреннего слухового прохода с отсутствием костной стенки между дном и базальным завитком улитки. Эти изменения отчетливо прослеживаются в аксиальной (см. рис. 2, а) и коронарной проекции (см. рис. 2, б) и являются взаимодополняющими. Кроме того, на томограммах хорошо видно, что расширению подвергается и лабиринтная часть канала лицевого нерва, начинающаяся в области дна (см. рис. 3, а). Аномальное строение внутреннего слухового прохода при gusher-синдроме часто сочетается с аномалиями развития внутреннего уха: диспластичным строением улитки, отсутствующим модиолюсом (см. рис. 2, а, б) и широким водопроводом преддверия.

Совокупность перечисленных КТ-симптомов, главным из которых является первый, указывающий на наличие фистулы между арахноидальным пространством головного мозга и перилимфатическим пространством внутреннего уха, с уверенностью позволяет врачу-рентгенологу поставить диагноз аномалии развития внутреннего слухового прохода с угрозой развития стапедиального gusher-синдрома при вмешательстве на стремени. Рентгенолог должен предупредить пациента и лечащего врача, что операция на стремени противопоказана.

Именно это и было сделано в обсуждаемом клиническом наблюдении. В настоящее время таким пациентам рекомендуется использование слуховых аппаратов. При развитии глухоты показана кохлеарная имплантация.

### Заключение

Предоперационная подготовка больных с клиническими проявлениями отосклероза или врожденным анкилозом стремени должна включать КТ ВК, поскольку данный метод позволяет не только установить непосредственную причину нарушений слуха, но и своевременно выявить патогномичные признаки одного из самых серьезных противопоказаний к операции на стремени – врожденной ликворно-перилимфатической фистулы, или gusher-синдрома.



## Список литературы/References

1. Пальчун В.Т. Оториноларингология: Национальное руководство; Под ред. В.Т. Пальчуна. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. 960 с.  
Palchun V.T. Otorhinolaryngology: national guidelines. Ed. V.T. Palchun. M.: GEOTAR-Media, 2008. 960 p. (In Russian)
2. Nance W.E., Setleff R., McLedd A. et al. X-linked deafness with congenital fixation of the stapedial footplate and perilymphatic gusher. *Birth Defects*. 1971; 7: 64–69.
3. Causse J., Causse J.B. Eighteen-year report on stapedectomy. I: Problems of stapedial fixation. *Clin. Otolaryngol*. 1980; 5: 49–59.
4. Swartz J.D., Harnsberger H.R. *Imaging of the temporal bone: Third edition*. New York: Thieme, 1998. 489 p.
5. Papadaki E., Prassopoulos P., Bizakis J. et al. X-linked deafness with stapes gusher in females. *Eur. J. Radiol*. 1998; 29: 71–75.
6. Kumar G., Castillo M., Buchman C A. X-linked stapes gusher: CT findings in one patient. *Am. J. Neuroradiol*. 2003; 24: 1130–1132.
7. Зеликович Е.И. Лучевая диагностика. Глава 36. В кн.: *Детская оториноларингология: Руководство для врачей; Под ред. М.Р. Богомилского, В.Р. Чистяковой. В двух томах. Т. II. М.: Медицина, 2005. 528 с.*  
Zelikovich E.I. Chapter 36. Radiology. In: *Children's otorhinolaryngology: a guide for physicians*. Eds. M.R. Bogomilskiy, V.R. Chistyakova. In two volumes. V. II. M.: Medicine, 2005. 528 p. (In Russian)
8. Пальчун В.Т., Лучихин Л.А., Магомедов М.М., Зеликович Е.И. *Обследование оториноларингологического больного. М.: ЛИТТЕРРА, 2012. 336 с.*  
Palchun V. T., Luchikhin L. A., Magomedov M. M., Zelikovich E.I. *Examination of the patient in Otorhinolaryngology practice*. M.: LITERRA, 2012. 336 p. (In Russian)
9. Merchant S.N., Nadol J.B. *Schuknecht's Pathology of the Ear*. Eds Saumil N. Merchant, Joseph B. Nadol. PMPH-USA, 2010. 942 p.