

© Team of authors, 2025 / © Коллектив авторов, 2025

3.1.19. Endocrinology, 3.3.3. Pathological physiology, 3.1.6. Oncology, radiation therapy /

3.1.19. Эндокринология, 3.3.3. Патологическая физиология, 3.1.6. Онкология, лучевая терапия

Third mobile window syndrome

L.A. Lazareva¹, I.S. Elizbaryan^{1,2}, S.L. Kovalenko^{1,3},
S.A. Azamatova^{4,5}, K.S. Golovina⁶, V.V. Ostrovsky¹¹Department of ENT Diseases, Kuban State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, Krasnodar, Russia²State Budgetary Healthcare Institution Krasnodar Regional Clinical Hospital No.3, Krasnodar, Russia³City Audiology Unit, Children's City Polyclinic No. 1 of Krasnodar of the Ministry of Health of Krasnodar Region, Krasnodar, Russia⁴Adygea Republican Hearing Rehabilitation Center, Maykop, Republic of Adygea, Russia⁵Medical Institute, Maykop State Technological University, Maykop, Republic of Adygea, Russia⁶Clinical Oncological Dispensary No. 1 of the Ministry of Health of the Krasnodar Region, Krasnodar, Russia

Contacts: Larisa Anatolyevna Lazareva – e-mail: larisa_lazareva@mail.ru

Синдром третьего мобильного окна

Л.А. Лазарева¹, И.С. Элизбарян^{1,2}, С.Л. Коваленко^{1,3},
С.А. Азаматова^{4,5}, К.С. Головина⁶, В.В. Островский¹¹Кафедра ЛОР-болезней ФГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет Минздрава РФ, Краснодар, Россия²ГБУЗ КБ №3, Краснодар, Россия³Городской сурдологический кабинет, ГБУЗ «Детская городская поликлиника №1», Краснодар, Россия⁴Адыгейский республиканский центр реабилитации слуха ГБУЗ РА АРКБ АРЦРС, Республика Адыгея, Майкоп, Россия⁵ФГБОУ ВО Майкопский государственный технологический университет, Медицинский институт, Республика Адыгея, Майкоп, Россия⁶ГБУЗ «Клинический онкологический диспансер №1» Минздрава Краснодарского края, Краснодар, Россия

Контакты: Лазарева Лариса Анатольевна – e-mail: larisa_lazareva@mail.ru

第三活动窗综合征

L.A. Lazareva¹, I.S. Elizbaryan^{1,2}, S.L. Kovalenko^{1,3},
S.A. Azamatova^{4,5}, K.S. Golovina⁶, V.V. Ostrovsky¹¹俄罗斯联邦卫生部库班国立医科大学耳鼻喉科, 克拉斯诺达尔, 俄罗斯²克拉斯诺达尔地区临床医院第3号, 克拉斯诺达尔, 俄罗斯³克拉斯诺达尔儿童城市门诊部第1号听力学科, 克拉斯诺达尔地区卫生部, 克拉斯诺达尔, 俄罗斯⁴阿迪格共和国听力康复中心, 迈科普, 阿迪格共和国, 俄罗斯⁵迈科普国立技术大学医学院, 迈科普, 阿迪格共和国, 俄罗斯⁶克拉斯诺达尔地区卫生部临床肿瘤诊所第1号, 克拉斯诺达尔, 俄罗斯

联系方式: Larisa Anatolyevna Lazareva – 邮箱: larisa_lazareva@mail.ru

The article analyzes the literature on the third mobile window syndrome (TMWS), a unique condition characterized by specific disorders of the auditory and vestibular analyzers. The analysis included data on the pathophysiology of the syndrome, epidemiology, etiological factors, biomechanics of disorders, rare and poorly studied variants, as well as modern methods of diagnosis and treatment.

Material and methods. The literature review was conducted using the Medline, PubMed, Scopus, CyberLeninka databases; the electronic catalogs of the Elsevier, Springer Medicine, Biomed Central, Media Sphere publishing houses, the eLibrary.RU scientific electronic library were also used. We reviewed the articles published on this topic over the past 30 years.

Conclusion. The awareness of specialists about the pathology and clinical manifestations of TMWS would increase the quality of diagnostic, therapeutic, and rehabilitation strategies.

Keywords: third mobile window syndrome, third window phenomenon, superior semicircular canal dehiscence, enlarged vestibular aqueduct syndrome, perilymphatic fistula, bone malformation

Conflicts of interest. The authors have no conflicts of interest to declare.

Funding. There was no funding for this study

For citation: Lazareva L.A., Elizbaryan I.S., Kovalenko S.L., Azamatova S.A., Golovina K.S., Ostrovsky V.V. Third mobile window syndrome. Head and neck. Russian Journal. 2025;13(1):126–136

Doi: 10.25792/HN.2025.13.1.126-136

The authors are responsible for the originality of the data presented and the possibility of publishing illustrative material – tables, drawings, photographs of patients.

В статье проведен анализ литературы, посвященной синдрому третьего мобильного окна (СТМО) – в своем роде уникальной патологии, характеризующейся специфическими нарушениями слухового и вестибулярного анализаторов. В анализ вошли данные по патофизиологии синдрома, эпидемиологии, этиологическим факторам, биомеханики нарушений, редким и малоизученным вариантам, а также современным методам диагностики и лечения.

Материал и методы. Обзор литературы проведен по базам данных Medline, PubMed, Scopus, КиберЛенинка, также использован электронный каталог издательств Elsevier, Springer Medicine, Biomed Central, Медиа Сфера; научная электронная библиотека eLIBRARY.RU, опубликованные по данной теме за последние 30 лет.

Заключение. Информированность специалистов о патоморфологии и клинических проявлениях СТМО способствует полноценной диагностике и правильному формированию тактики лечебных и реабилитационных мероприятий.

Ключевые слова: синдром третьего мобильного окна, феномен третьего окна, дегисценция костной стенки полукружного канала, синдром расширенного водопровода преддверия, перилимфатическая фистула, костная мальформация

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Для цитирования: Лазарева Л.А., Элизбарян И.С., Коваленко С.Л., Азаматова С.А., Головина К.С., Островский В.В. Синдром третьего мобильного окна. *Head and neck. Голова и шея. Российский журнал.* 2025;13(1):126–136

Doi: 10.25792/HN.2025.13.1.126-136

Авторы несут ответственность за оригинальность представленных данных и возможность публикации иллюстративного материала – таблиц, рисунков, фотографий пациентов.

本文分析了关于第三活动窗综合征 (TMWS) 的文献资料, 这是一种以听觉和前庭分析器特定障碍为特征的独特病症。分析内容包括该综合征的病理生理学、流行病学、病因学因素、障碍的生物力学、罕见及研究较少的变异形式, 以及现代诊断和治疗方法。

材料与方法: 文献综述基于 Medline、PubMed、Scopus、CyberLeninka 数据库, 以及 Elsevier、Springer Medicine、Biomed Central、Media Sphere 出版社的电子目录和 eLibrary.RU 科学电子图书馆。我们回顾了过去 30 年内发表的相关主题文章。

结论: 提高专业人员对 TMWS 病理及临床表现的认识, 将有助于提升诊断、治疗及康复策略的质量。

关键词: 第三活动窗综合征, 第三窗现象, 上半规管裂综合征, 扩大前庭导水管综合征, 外淋巴瘘, 骨骼畸形

利益冲突声明: 作者声明不存在利益冲突。

资助声明: 本研究未获得任何资助支持。

引用格式: Lazareva L.A., Elizbaryan I.S., Kovalenko S.L., Azamatova S.A., Golovina K.S., Ostrovsky V.V. **Third mobile window syndrome. Head and neck. Russian Journal.** 2025;13(1):126–136

Doi: 10.25792/HN.2025.13.1.126-136

作者声明: 作者对所提供数据的原创性及插图 (表格、图片、患者照片) 的发表合法性负责。

Синдром, или феномен третьего мобильного окна (СТМО) представляет собой патологию, изучение которой в настоящее время является одним из направлений современной отиатрии и вестибулологии. Синдром рассматривается в комплексном понимании вестибуло-кохлеарной патологии, при котором присутствии т.н. третьего патологического подвижного окна капсулы внутреннего уха [1], вызывает изменения в потоке энергии звукового давления через перилимфу/эндолимфу и значительно нарушает биомеханику внутреннего уха.

Наиболее часто третьим окном становится область дегисценции костной стенки верхнего полукружного канала (ПКК), что приводит к увеличению давления в нем, передаче колебательных движений звуковой волны перилимфе канала, синхронному дви-

жению эндолимфы преддверия и возникновению вестибулярных реакций в ответ на действие неспецифических стимулов (звук, изменение давления в среднем ухе) [2–4]. Функции третьего мобильного окна (ТМО) могут выполнять и другие структурно измененные участки лабиринта, например расширенный водопровод преддверия или мальформации внутреннего уха различного генеза [5]. Также СТМО может быть клинически воспроизведен посттравматической перилимфатической фистулой (ПФ) при отсутствии дегисценции костной стенки ПКК, результатами хирургического вмешательства на эндолимфатическом мешке при болезни Меньера или стапедэктомии. Не исключено и возникновение СТМО в результате травматического повреждения структур уха с формированием ПФ при резких изменениях

давления цереброспинальной жидкости (физические усилия, подъем тяжести, роды) или давления в среднем ухе (баротравма, чихание, сморкание, удар открытой ладонью). ПФ при черепно-мозговой травме в отсутствие повреждения височной кости встречается редко.

Объединяющим для СТМО являются присутствие или сочетание следующих симптомов в различных вариациях:

- кондуктивная или смешанная тугоухость (в результате нарушения звукопроводения во внутреннем ухе);
- гиперакузия по отношению к костнопроведенным звукам;
- головокружение, вызываемое изменениями давления (симптом Неппелберта) или громкими звуками (феномен Туллио);
- осциллопсия, хроническое нарушение равновесия, снижение порогов вестибулярных вызванных мышечных потенциалов [6, 7].

Целью проведенного исследования явилось суммирование данных о СТМО с современным пониманием патоморфологических нарушений, клинических проявлений и достижений в лечебно-реабилитационных мероприятиях.

Материал и методы

Частота встречаемой патологии вестибулярного анализатора и определенной сложности в трактовке клинических проявлений при кохлео-вестибулярных расстройствах обусловили поиск результатов научных и клинических исследований в данном направлении. Обзор литературы проведен по базам данных Medline, PubMed, Scopus, КиберЛенинка; также использован электронный каталог издательств Elsevier, Springer Medicine, Biomed Central, Медиа Сфера; научная электронная библиотека eLIBRARY.RU, опубликованные по данной теме за последние 30 лет. Обзор литературы проведен по базам данных Medline, PubMed, Scopus, КиберЛенинка; также использован электронный каталог издательств Elsevier, Springer Medicine, Biomed Central, Медиа Сфера; научная электронная библиотека eLIBRARY.RU. Использованы статьи по данной теме за последние 30 лет.

Морфология синдрома в трактовке клинических проявлений

Почти столетие назад P. Tullio описал физиологические результаты создания ТМО в ПКК голубей, что позволило сформировать первичное понимание в возникновении вестибулярных нарушений в таких ситуациях и их специфику [8, 9]. Четверть века назад L.P. Minor впервые описал клинические проявления при расхождении верхнего ПКК (SCDS – Superior canal dehiscence syndrome) у двух пациентов [10]. Однако это не новое клиническое явление, поскольку SCDS отмечали даже при компьютерной томографии (КТ) голов египетских мумий [11]. С 1998 г. было описано множество локализаций ТМО [12, 13]. Головокружение и/или нистагм, вызванные звуком из-за ТМО, увековечены в названии «феномен Туллио» [8, 9].

Клинически наиболее подробно охарактеризованным ТМО является дегисценция SCDS, получившим название «синдром Минора» Позже в работах L.P. Minor описана кондуктивная тугоухость, которая была признана псевдокондуктивной тугоухостью (гиперакузия костной проводимости), и снижение порога шейного вестибулярного вызванного миогенного потенциала (сVEMP) [14].

На основании исследований был предложен более общий термин «синдром третьего окна», потому что тот же спектр

симптомов, признаков при физикальном осмотре и результатов аудиологической диагностики (псевдокондуктивная тугоухость) и аномально сниженный порог сVEMP с повышенной амплитудой, встречаются при SCDS, а также при других 14 известных локализациях ТМО, которые можно увидеть при КТ височной кости высокого разрешения [13–15].

Дальнейшее изучение клинических проявлений у пациентов с СТМО, включая SCDS, позволило расширить спектр имеющихся симптомов. В той или иной степени пациенты с SCDS описывают когнитивную дисфункцию (нарушение памяти и концентрации, трудности с поиском слов и названий, иногда невнятную речь, а у женщин – потерю способности слушать более одного человека, говорящего одновременно), пространственную дезориентацию (проблемы с оценкой расстояний, чувство отстраненности, иногда ощущение движения стен / дыхания или пола, и реже переживания вне тела) и тревогу (чувство надвигающейся гибели). У детей и молодых взрослых, продолжающих обучение, обычно снижается успеваемость; они пропускают занятия в школе, и им часто ставят психиатрический диагноз или диагноз нейрорепродуктивного расстройства [8, 9, 11, 13, 14].

Пациенты с СТМО в вариации SCDS или с другими локализациями дегисценций часто испытывают головные боли в виде мигрени в различных вариациях: глазная мигрень – более старый термин, который был заменен на мигрень с аурой (двустороннее снижение поля зрения) с головной болью или без нее, гемиплегическая мигрень и вестибулярная мигрень [16–21]. Но данный симптом специалисты склонны рассматривать в следующей интерпретации – SCDS является эффективным триггером мигрени.

Патофизиологические аспекты в биомеханике СТМО

Слуховая биомеханика

Нарушение слуха не относится к основным симптомам при СТМО. Легкая высокочастотная нейросенсорная тугоухость встречается примерно у 25% пациентов [103], хотя значительная потеря слуха встречается редко [49].

Биомеханика слухового феномена повышенной чувствительности к звукам определенной частоты (феномен Туллио) у пациентов с СТМО основана на том, что звуковая энергия, направленная в сторону расхождения, создает перепад давления в перепончатом лабиринте, что может создавать бегущие волны [23]. Характерная для СТМО кондуктивная тугоухость формируется по двойному механизму: повышение порогов воздушной проводимости и выраженный костно-воздушный интервал [24].

Функциональные исследования выявили, что присутствие в вестибулярной части улитки третьего окна (SCDS, расширенный вестибулярный акведук и т.д.) приводит к феномену дисбаланса возвратной акустической энергии звуковой волны. Увеличение разницы импедансов между овальным и круглым окнами предположительно является причиной повышенной чувствительности к проводимому костью звуку и увеличивает пороги восприятия по воздуху [25], а также способствует возникновению автофонии, испытываемой некоторыми пациентами [26].

Гиперчувствительность к низким частотам при тональной пороговой аудиометрии по кости зависит от ряда факторов: резонанса лимфатических жидкостей, податливости среднего уха, симметрии преддверий и барабанной перепонки, а также симметрии импедансов круглого окна и среднего уха. Эти меха-

нические факторы, вероятно, объясняют некоторые различия у пациентов с SCDS, наблюдаемые при аудиометрии – наличие костно-воздушного интервала на частотах ≥ 2 кГц [23]. В большом многофакторном исследовании пациентов с SCDS W.W. Chien и соавт. выявили корреляцию воздушно-костного интервала при тональной пороговой аудиометрии с увеличением длины мальформаций височных костей [26–28]. Другие диагностические тесты и исследование среднего уха подтверждают отсутствие патологических состояний среднего уха при SCDS [24, 29–38].

Вестибулярная биомеханика

Вестибулярные симптомы, вызванные напряжением или давлением на среднее ухо, возникают из-за изменения потока эндо- и перилимфы под давлением между овальным окном и непосредственно сформировавшейся ТМО [25]. В результате самые высокие градиенты трансмембранного давления, возникающие вблизи мальформации, вызывают волны, которые распространяются в разных направлениях по перепончатому лабиринту.

В исследовании M.M. Iversen сформированы понятия о двух эффектах, которые были выявлены в эксперименте при регистрации вестибулярных афферентных нейронов. Это позволило сформулировать следующие заключения:

- во-первых, волны, проходящие через ампулу, вызывают вибрацию пучков сенсорных волосков на звуковой частоте. Нерегулярно разряжающиеся афферентные нейроны реагируют на эту вибрацию звуковой частоты возбуждением потенциалов действия с синхронизацией по фазе;
- во-вторых, бегущие волны в перепончатом лабиринте нелинейно взаимодействуют с лимфатическими жидкостями, увеличивая давление эндолимфы. Бегущие волны генерируются по обе стороны от ТМО, но отражения заставляют доминировать одну волну и генерировать чистый эндолимфический поток преимущественно в ампуллофугальном или ампулопетральном направлении частотно-зависимым образом [39]. Регулярно разряжающиеся афферентные нейроны реагируют на прогиб купола, вызванный эндолимфой, увеличивая или уменьшая скорость срабатывания потенциала действия со скоростью нарастания, которая соответствует медленной механической постоянной времени макромеханики канала [39, 40]. Достоверность данного биомеханизма подтверждаются тем, что реакции фазовой синхронизации теряются после пломбировки канала [41]. Вызванная звуком вибрация и колебания эндолимфы присутствуют и в норме, но они очень малы и недостаточны для того, чтобы вызвать вестибулярные реакции [42], за исключением очень высоких уровней звукового давления [43].

Редкие и малоизученные варианты патологии

Особое место в изучении СТМО представляют случаи, встречающиеся в педиатрической практике. Ретроспективное исследование 920 детей в возрасте 5–17 лет с диагнозом «редкие нарушения третьего окна», представленное в работе J. Dlugaićzyk, где ТМО наблюдались у 8 (<1%) пациентов [41, 44]. Они включали расхождение заднего ПКК (3,0%), истончение заднего ПКК (2,0%), Х-образный фонтан (модиолус в качестве ТМО) – 2,0% и сочетание расширенного внутреннего слухового прохода/неправильной кохлеарной перегородки/дефекта канала лицевого нерва – CFD (1%). У большинства

этих детей (87,5%) была выявлена смешанная или кондуктивная тугоухость с воздушно-костным интервалом при наличии нормальной тимпанометрии (псевдокондуктивная тугоухость) у 100% детей. Транзиторные отоакустические излучения отсутствовали при одновременной патологии улитки у 50% пациентов. Признаки нарушения равновесия наблюдались у 75%, и примерно у трети были выявлены нарушения вестибулярных функциональных тестов. Нарушения при тестировании видеомониторинга головы были обнаружены у 50% пациентов с локализацией на стороне поражения. Аномалии теста вызванного миогенного потенциала шейного вестибулярного аппарата наблюдались у всех детей в когорте, проходившей тест, где низкие пороги и высокие амплитуды классически обнаруживались при нарушениях ТМО, локализованных сбоку от дефектов в 28,5% случаев. Только у двух детей были типичные симптомы ТМО. Это исследование предполагает, что расстройства третьего окна у детей могут не проявляться классическими признаками ТМО и варьироваться в своих проявлениях и аудиовестибулярных функциях [44].

Локализация наиболее частых вариантов расположения мальформаций при СТМО представлена на рисунке.

Трудности в диагностике и выбора тактики лечебных мероприятий возникают при сочетанных формах мальформации височной кости с формированием СТМО. В морфологических исследованиях P.A. Waskut, основанных на анализе 802 височных костей у 401 пациента с СТМО, проанализирована распространенность нескольких различных вариантов и распространенность патологии: SCDS, почти SCDS, КТ-отрицательный СТМО, дегисценции CFD, расширение внутреннего слухового прохода, широкий вестибулярный акведук, дегисценции латерального ПКК, модиолуса и заднего ПКК, SCDS и верхний каменный синус, SCDS и нижняя мозжечковая артерия [13]. SCDS и почти SCDS были наиболее часто наблюдаемым местом расхождения – 59% (296/502). Второй наиболее часто наблюдаемой категорией рентгенологических находок в когорте пациентов с СТМО был КТ-отрицательный СТМО – 19,3% (97/502). Третьим по частоте местом расхождения был CFD – 10,4% (52/502). Дегисценция заднего и латерального ПКК встречалась значительно реже – в 1,2 и 0,4% случаев соответственно. На кохлео-фасциальную дегисценцию приходилось 0,6% от всех аномалий височной кости. Истончению или разрыву могут подвергаться также костные структуры, отделяющие улитку от сонной артерии и внутреннего слухового канала.

Множественные участки расхождения были зарегистрированы в 38 (9,38%) случаев: расхождения в двух участках (SCDS и CFD, CFD и улитка – внутренний слуховой проход, CFD и широкий вестибулярный акведук, SCDS и улитка – внутренний слуховой проход, SCDS и задний ПКК – луковица яремной вены). На комбинацию SCDS и CFD пришлось 6% (30/502) случаев. Описан также один случай расхождения в трех (0,24%) участках (SCDS и задний ПКК, и широкий вестибулярный акведук) [13].

В аналитическом обзоре A.K. Gadre описан результат длительного наблюдения за 28 пациентами с травматическим генезом СТМО. Интерес представляет факт трудности лучевой диагностики при исследованной патологии, поскольку стандартные нейрорадиологические методы при КТ височной кости не выявляли патологии внутреннего уха. Только использование функции инвертирования шкалы серого позволило определить отсутствие нормальной опорной пластины стремени или вариант гипермобильных ножек, что смогло установить предоперационный диагноз. Выполненная жировая пластика

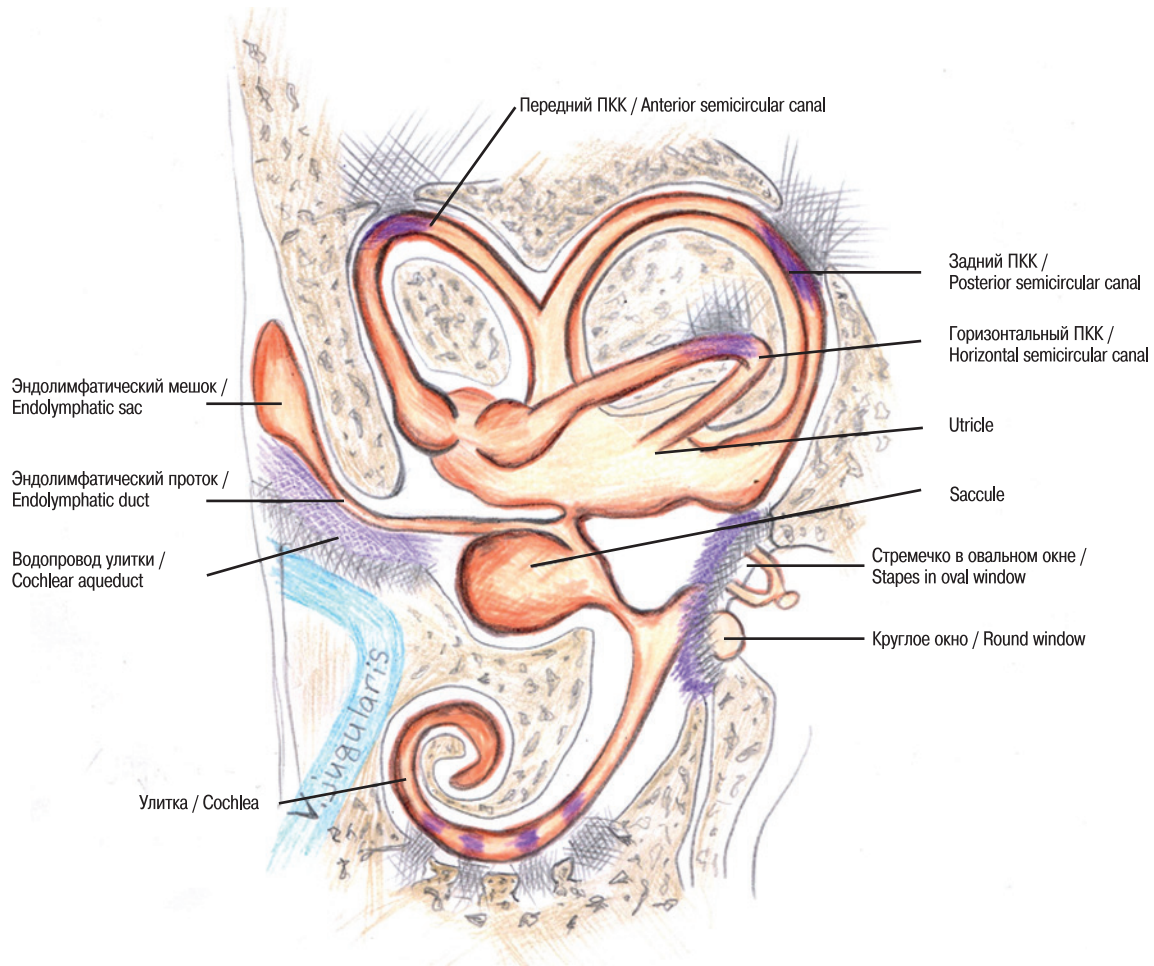


Рис. Локализация наиболее частых вариантов расположения мальформаций при СТМО (выделены штрихом и фиолетовым оттенком)
Figure. Localization of the most frequent malformations in TMWS (highlighted with a dashed line and purple shading)

круглых и овальных окон позволила у пациентов данной группы получить удовлетворительные клинический и функциональный результаты [45].

В ряде исследований приведены примеры приобретенных или врожденных дефектов подножной пластины стремени, которые способны формировать синдром путем создания ТМО. Это часто представляет большие трудности в диагностике, поскольку врожденные дефекты подножной пластинки стремени могут характеризоваться периодически функционирующей ПФ [46]. В описанных случаях расхождение вызывало у пациентов эпизодическое головокружение, обусловленное давлением (симптом Хеннеберта), с интервалами между бессимптомным и нормальным течением во время физического напряжения, такого незначительного, как сморкание, или выраженного (например, роды), возникают кохлео-вестибулярные нарушения, проявляющиеся временной потерей слуха и истинным вращательным головокружением. Хирургическое лечение в данном варианте СТМО по ликвидации перилимфатического свища представляет единственный вариант получения положительного результата.

Снижение слуха при патологии внутреннего уха может спровоцировать нарушение фонаторной функции, опосредованное нарушением связей между слуховой корой и речедвигательными центрами [47–50].

Диагностика

Аудиологическое исследование

Наиболее изучены аудиометрические нарушения у пациентов с SCDS, когда наблюдается воздушно-костный разрыв на низких частотах. Пороги костной проводимости для частот <2000 Гц иногда превышают норму (от 0 до -20 дБ и более) [14, 29–32, 51–53]. Отмечено, что хотя аудиограммы и симптомы у пациентов с SCDS различаются, нет существенной разницы в воздушно-костном промежутке у пациентов с вестибулярными симптомами и пациентов с исключительно слуховыми симптомами [54, 55].

Другие состояния СТМО могут аналогичным образом сопровождаться воздушно-костным разрывом без патологических находок среднего уха, включая: расширенный вестибулярный водопровод [56], расхождение заднего канала [57–59], расхождение сонного канала со стороны вестибулярной кости улитки [60] и болезнь Педжета, которая вызывает микротрещины на передней поверхности улитки [14].

Наличие ТМО также изменяет акустический входной импеданс уха, который легче всего наблюдать на низких частотах (<600 Гц) путем измерения движения ушной раковины с помощью лазерной доплеровской виброметрии или измерения коэффициента отражения акустической мощности в слуховом проходе [61, 62].

Лучевая диагностика в комплексе методов визуализации СТМО

Данные КТ являются неотъемлемой составляющей в постановке диагноза СТМО, хотя все исследователи подчеркивают ее значимость только при наличии соответствующей симптоматики. Это единственный метод выявления дефекта височной кости и проведения дифференциальной диагностики [63, 64]. Требованиями к проведению КТ височной кости являются глубокие знания анатомии нейрорентгенологом, высокая разрешающая способность аппаратуры и возможность применения в анализе дифференциации серого цвета. Используются КТ и магнитно-резонансная томография (МРТ) с тонкими срезами, с возможностью построения мультипланарных реконструкций.

КТ применяется для оценки костных структур, выявления аномалий строения, дегисценций в костных стенках лабиринта, участков измененной плотности. МРТ применяют при исследовании заполненных эндолимфой структур внутреннего уха и восьмой пары черепных нервов. Современные магнитно-резонансные томографы предоставляют возможность получать изображения с тонкими срезами (менее 1 мм). С помощью последовательности 3D-FLAIR с разным временем инверсии, применяя специальные методы постобработки, можно дифференцировать пространства эндолимфы и перилимфы в силу разницы в отсроченном накоплении контрастного вещества.

Нистагм при СТМО

Движения глаз (нистагм), вызванные звуком или давлением, возникают только в случаях нахождения ТМО в области ПКК и совпадают по плоскости [65]. В случаях больших расхождений (≥ 5 мм) направление вызванных движений глаз (нистагма) может происходить в других плоскостях, что, как полагают, происходит из-за пролабирования твердой мозговой оболочки в верхний канал, что сдавливает мембранозный проток и снижает функцию канала [66]. Это было задокументировано МРТ-визуализацией, при этом вестибуло-глазной рефлекторный тест демонстрировал предотвращение высокочастотной динамической реакции в верхнем канале [67]. Таким образом, было показано, что размер расхождения ТМО влияет на частоту, вызывающую максимальную реакцию нистагма [68].

Величина дегисценций и направление движения эндолимфы при провокационных маневрах очень чувствительны к месту расхождения, морфологии канала, физическим свойствам и частоте [23] – факторам, которые, как ожидается, приведут к значительной вариативности симптоматики. Быстро возникающие движения глаз в медленной фазе являются возбуждающими, поскольку вызванные вибрацией нейронные реакции с фазовой синхронизацией, вызванные звуком, всегда являются возбуждающими [69]. Это возбуждение с короткой задержкой накладывается на более медленный компонент, возникающий в результате накачки эндолимфы и прогиба купола [22, 23]. Кроме того, у некоторых пациентов наблюдаются вызванные звуком движения головы в том же направлении, что и при глазной медленной фазе [66]. Однако нистагм не является, по мнению многих авторов, неприемлемым симптомом для СТМО.

Наиболее исследован нистагм у пациентов с SCDS. При SCDS движения глаз могут быть вызваны низкочастотным или статическим (LF) давлением, или частотным слуховым стимулом (AF). Биомеханика, лежащая в основе реакций, основана на повышении давления в среднем ухе, что приводит к возникновению возбуждающего ампулофугального тока движения эндолимфы. Звук у пациентов с SCDS вызывает вибрацию

купулы, что приводит к возбуждающим реакциям афферентных нейронов канала с фазовой синхронизацией, которые происходят с короткой задержкой начала нистагма [23, 70]. Звук также запускает распространение волны по мембранозному каналу, которая медленно прокачивает эндолимфу в возбуждающем или тормозном направлении частотно-зависимым образом [23].

Таким образом, движения глаз после прекращения звукового стимула являются показателем устойчивых афферентных реакций на смещение ампулофугального или ампулопетрального купола, в то время как движения глаз с короткой задержкой вблизи начала звука являются показателем афферентных циклически синхронизированных по фазе ответов на вибрацию купола.

Вестибулярные вызванные миогенные потенциалы VEMPs

Вестибулярные вызванные миогенные потенциалы (VEMPs) детально исследованы и являются важным диагностическим показателем в основном у пациентов с SCDS, хотя исследование входит в комплекс обязательных при всех вариантах СТМО.

Усиленная активация маточки и мешочка звуком, используемым при тестировании VEMPs, объясняется акустической энергией, которая отводится от улитки и передается в вестибулярный лабиринт. Эта энергия усиливает активацию нерегулярно разряжающихся отолитовых афферентных нейронов, которые обычно активируются только при более высоких уровнях раздражения [71]. После восстановления канала пороговые значения VEMP нормализуются, поскольку звуковая энергия больше не отводится через преддверие. Пороговые значения VEMP могут быть ниже у пациентов с увеличенным вестибулярным каналом [71, 72] и/или ПФ [73].

Цервикальный путь VEMP (cVEMP) отражает тормозной вестибулярно-колический рефлекс, генерируемый активацией мешковидно-желтого пятна, и потенциалы регистрируются по ЭМГ (электромиография)-активности ипсилатеральной грудноключично-сосцевидной мышцы [74, 75], в то время как глазной VEMP (oVEMP), как полагают, отражает возбуждающий вестибуло-глазной рефлекс, генерируемый активацией утрикулярного желтого пятна, а ответы регистрируются по ЭМГ-активности контралатеральной косой нижней мышцы [75, 76]. Как cVEMPs, так и oVEMPs являются диагностическими индикаторами SCDS [77, 78]. Было выявлено, что амплитуды cVEMP в пораженном лабиринте увеличены, а пороговые значения снижены [79, 80].

Амплитуды oVEMP увеличены и демонстрируют улучшенную реакцию на щелчки и всплески тона 500 Гц [81] и звук, передаваемый воздухом частотой 4000 Гц, или вибрация, передаваемая костями [41, 82]. После хирургического закрытия расширенного канала пороги и амплитуды VEMP нормализуются [83]. Однако не было обнаружено, что VEMPs точно или содержательно диагностируют СТМО, несвязанные с SCDS [84].

Электрокохлеография в диагностике СТМО

Электрокохлеография (ЭКоГ) как метод, отражающий повышенный суммарный потенциал (SP) относительно потенциала действия (AP), исследован в основном у пациентов с SCDS [85–87]. Соотношение SP/AP в значениях более 0,4 выделено в диагностический критерий при SCDS, который обычно нормализуется после хирургической коррекции и может контролироваться интраоперационно для контроля окклюзии канала [85], хотя симптомы могут исчезнуть после операции без нормализации соотношения [87]. Значение SP значительно повышено у пациентов с SCDS и снижается после закрытия дегисценций

[87, 88], при этом уменьшение амплитуды SP оказывает большее влияние на нормализацию SP/AP [85]. Одна из предложенных гипотез заключается в том, что реакция SP частично возникает из-за высокочастотных реакций вестибулярных органов (отолитов), которые усиливаются при SCDS, а реакция AP возникает из-за реакций улитки, которые уменьшаются при наличии мальформаций [23]. Имеет место и другое предположение, выдвинутое M.E. Adams: SCDS вызывает гидростатические изменения, аналогичные таковым при эндолимфатической водянке, и, следовательно, оказывает аналогичное влияние на форму сигнала ЭКоГ [92].

В исследованиях J.H. Park было продемонстрировано, что ЭКоГ отличает пациентов с SCDS от нормальных субъектов, хотя не было показано, что она надежна при других состояниях ТМО [86].

При таких вариантах СТМО, как расхождение улитки и канала лицевого нерва у пациентов, описанных P.A. Wackym, нет аномальных данных ЭКоГ [13]. Однако повышенное соотношение SP/AP [84] и повышенное значение SP (у 4 из 14 пациентов) отмечалось в исследованиях J.R. Emmett в нескольких случаях расширения вестибулярного водопровода [90].

В случаях ПФ соотношение SP/AP при ЭКоГ у пациентов повышено [91] и нормализуется в отдаленном послеоперационном периоде [92].

Разнообразие вариантов СТМО, сложность различных вкладов патоморфологических нарушений в форму сигнала ЭКоГ и разнообразие этих состояний являются причиной ненадежности этого теста.

Варианты лечебных мероприятий при СТМО

Формирование тактики лечения находится в зависимости от выраженности симптомов при СТМО и носит персонализированный характер.

Пациенты с легкими симптомами могут уменьшить воздействие громких звуков и избежать физического напряжения, а людям с чувствительностью к давлению может помочь тимпаностомическая трубка [56]. При наличии у пациентов изнуряющих симптомов СТМО рассматривается более активная тактика, отмечено, что примерно треть больных выбирают хирургическое вмешательство [95].

Окклюзия канала у пациентов с SCDS обеспечивает долгосрочный контроль чаще и обычно является процедурой выбора [56]. Пациенты обычно отмечают долгосрочное улучшение после окклюзии канала таких симптомов, как головокружение, вызванное звуком или давлением [95], автофония [96], препятствие развитию головокружения [97] и качество жизни, связанное со здоровьем [98]. Равновесие нарушается сразу после хирургического вмешательства [99], но частично восстанавливается через 6 недель в той степени, в какой это обеспечивается центральной компенсацией [100]. Компенсаторные вестибуло-глазные рефлекссы [90] и динамическая острота зрения [101] полностью не восстанавливаются.

В работе W.J. Sargent описаны результаты вестибулярной физиотерапии в послеоперационный период, проведение которой способствует быстрейшему восстановлению как вестибулярной функции, так и качественных показателей [102].

Ряд экспериментальных исследований на животных моделях продемонстрировали центральное и периферическое происхождение вестибулоокулярных рефлекссов и механизм восстано-

вительных процессов после хирургических вмешательств на височных костях [103–105]. Было выявлено, что остаточная чувствительность на высоких частотах возникает из-за вызванного ускорением трансмембранного давления жидкости, которое деформирует лабиринт и отклоняет купол. Наблюдения на животных моделях согласуются с вестибуло-глазными рефлекссами, измеренными после операции у пациентов, поскольку компенсаторные движения глаз присутствуют в ответ на повороты головы, но снижены по сравнению с контролем и отражают остаточную чувствительность к высокочастотным угловым движениям [106, 107].

Укрепление круглого окна в качестве альтернативы закупорке канала уменьшает большинство симптомов у пациентов с трудноизлечимым расхождением верхнего ПКК, за исключением потери слуха [13, 108].

Остаточные варианты кохлео-вестибулярных нарушений у пациентов с СТМО в послеоперационном периоде являются сдерживающим фактором в принятии хирургической тактики [13, 101, 107–109]. О впервые возникшем доброкачественном пароксизмальном позиционном головокружении сообщали до 25% послеоперационных пациентов, вероятно, из-за отоконии или попаданию в эндолимфу пломбирочного материала [107].

Ревизионная операция иногда необходима, когда симптомы не исчезают или повторяются, и, согласно одному отчету, операция проводится примерно в 10% случаев, хотя сообщается, что ревизионные операции имеют более низкий процент успеха, чем первичная операция [108].

G. Mignacco и соавт. сообщили о новой стратегии ведения пациента с SCDS: армирование круглого окна с применением имплантата среднего уха Vibrant Soundbridge. У пациента наблюдались повторяющиеся головокружения, вызванные звуком, феномен Тулли, симптом Хеннеберта, гиперчувствительность к костной проводимости (псевдопроводящая тугоухость) и двусторонняя смешанная тугоухость средней и тяжелой степени. Вызванные миогенные потенциалы cVEMP и КТ высокого разрешения подтвердили двустороннее расхождение верхнего полукружного канала. Под местной анестезией и седативными средствами была выполнена операция по укреплению круглого окна на надхрящнице с одновременным размещением вибрирующего звукового моста в круглой оконной нише. В течение одного и 3 месяцев наблюдения после операции порог слышимости в ухе, поддерживаемый вибрирующим звуковым мостом, улучшился до умеренного, а громкие звуки больше не вызывали головокружения у пациента [109].

Заключение

СТМО представляет достаточно редкую отиатрическую патологию, но имеет специфические клинические кохлео-вестибулярные проявления и определенные трудности диагностики.

Представленная информация систематизирует представления о СТМО и позволяет обобщить результаты экспериментальных, клинических и функциональных исследований на современном этапе. Проведение комплексного исследования пациентов с СТМО, основанное на анализе функциональных методов исследования слухового и вестибулярного анализаторов и лучевой диагностики, позволяет формировать соответствующую тактику консервативных или хирургических лечебных мероприятий.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Ranke O.F., Keidel W.D., Weschke H. Das Hören bei Verschluss des Runden Fensters. *Z. Laryng.* 1952;31:467–75.
2. Minor L.B., Carey J.P., Cremer P.D., et al. Degiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otol. Neurotol.* 2003;24(2):270–8. Doi.org/10.1097/00129492-200303000-00023.
3. Крюков А.И., Кунельская Н.Л., Гаров Е.В. и др. Диагностика и лечение синдрома Минора. *Вестн. оториноларингологии.* 2012;77(5):8–13. [Kriukov A.I., Kunel'skaia N.L., Garov E.V., et al. The diagnostics and treatment of Minor's syndrome. *Rus. Bull. Otorhinolaryngol.* 2012;77(5):8–13 (In Russ.).] Бойко Н.В., Кунельская Н.Л. Феномен мобильного третьего окна. *Вестн. оториноларингологии.* 2016;81(3):69–74. Doi: 10.17116/otorino201681369-74. [Boiko N.V., Kunel'skaya N.L. The phenomenon of mobile third window. *Russian Bulletin of Otorhinolaryngology.* 2016;81(3):69–74. (In Russ.).]
4. Jackler R.K., Luxford W.M., House W.F. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on organogenesis. *Laryngoscope.* 1987;97(Suppl. 40):2–14. Doi.org/10.1288/00005537-198703001-00001.
5. Кудрявцева А.С., Амелин А.В. Диагностическая значимость клинических вестибулярных тестов в обследовании пациентов с головокружением. Приоритетные задачи и стратегии развития медицины и фармакологии: сборник научных трудов. Вып. I. Тольятти, 2016. С. 26–30. [Kudryavtseva A.S., Amelin A.V. Diagnostic significance of effective vestibular tests when examining patients with dizziness. *Priority Objectives and Strategy for the Development of Medicine and Pharmacology: Collection of Scientific Papers. Vol. I. Tolyatti, 2016, P. 26–30 (In Russ.).]*
6. Замерград М.В., Бальязина Е.В. Вестибулярная пароксизмия. *Неврологический журнал.* 2016;21(2):68–73. [Zamergrad M.V., Balyazina E.V. Vestibular paroxysmia. *Neurol. J.* 2016;21(2):68–73 (In Russ.).] Doi: 10.18821/1560-9545-2016-21-2-68-73.
7. Tullio P. *Das Ohr und die Entstehung der Sprache und Schrift.* Berlin: Urban & Schwarzenberg. 1929. P. 1–455.
8. Huijinga E. The physiological and clinical importance of experimental work on the pigeon's labyrinth. *J Laryngol. Otol.* 1955;69(4):260–8. Doi: 10.1017/s0022215100050635. [PMID: 14368097].
9. Minor L.B., Solomon D., Zinreich J.S., Zee D.S. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1998;124(3):249–58. Doi: 10.1001/archotol.124.3.249. [PMID: 9525507].
10. Dalchow C.V., Schmidt C., Harbort J., et al. Imaging of ancient Egyptian mummies' temporal bones with digital volume tomography. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2012;269(10):2277–84. Doi: 10.1007/s00405-012-2011-x. [Epub 2012 Apr 19, PMID: 22526575].
11. Wackym P.A., Agrawal Y., Ikezono T., Balaban C.D. Editorial: Third Window Syndrome. *Front. Neurol.* 2021;12:704095. Doi: 10.3389/fneur.2021.704095. [PMID: 34220698, PMCID: PMC8250852].
12. Wackym P.A., Balaban C.D., Zhang P., et al. Third Window Syndrome: Surgical Management of Cochlea-Facial Nerve Dehiscence. *Front. Neurol.* 2019;10:1281. Doi: 10.3389/fneur.2019.01281. [PMID: 31920911, PMCID: PMC6923767].
13. Merchant S.N., Rosowski J.J. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol. Neurotol.* 2008;29(3):282–9. Doi: 10.1097/mao.0b013e318161ab24. [PMID: 18223508, PMCID: PMC2577191].
14. Wackym P.A., Balaban C.D., Van Osch O.J., et al. New model of superior semicircular canal dehiscence with reversible diagnostic findings characteristic of patients with the disorder. *Front. Neurol.* 2023;13:1035478. Doi: 10.3389/fneur.2022.1035478. [PMID: 36742050, PMCID: PMC9892720].
15. Wackym P.A., Wood S.J., Siker D.A., Carter D.M. Otic capsule dehiscence syndrome: Superior semicircular canal dehiscence syndrome with no radiographically visible dehiscence. *Ear. Nose Throat. J.* 2015;94(8):E8–24. Doi: 10.1177/014556131509400802. [PMID: 26322461].
16. Wackym P.A., Balaban C.D., Mackay H.T., et al. Longitudinal Cognitive and Neurobehavioral Functional Outcomes Before and After Repairing Otic Capsule Dehiscence. *Otol. Neurotol.* 2016;37(1):70–82. Doi: 10.1097/MAO.0000000000000928. [PMID: 26649608, PMCID: PMC4674143].
17. Wackym P.A., Mackay-Promitas H.T., Demirel S., et al. Comorbidities confounding the outcomes of surgery for third window syndrome: Outlier analysis. *Laryngoscope Investig. Otolaryngol.* 2017;2(5):225–53. Doi: 10.1002/liv.2.89. [PMID: 29094067, PMCID: PMC5654938].
18. Mozaffari K., Ghodrati F., Pradhan A., et al. Superior Semicircular Canal Dehiscence Revision Surgery Outcomes: A Single Institution's Experience. *World Neurosurg.* 2021;156:e408–14. Doi: 10.1016/j.wneu.2021.09.083. [Epub 2021 Sep 25, PMID: 34583007].
19. Mozaffari K., Willis S.L., Unterberger A., et al. Superior Semicircular Canal Dehiscence Outcomes in a Consecutive Series of 229 Surgical Repairs With Middle Cranial Fossa Craniotomy. *World Neurosurg.* 2021;156:e229–34. Doi: 10.1016/j.wneu.2021.09.038. [Epub 2021 Sep 20, PMID: 34547526].
20. Ward B.K., Carey J.P., Minor L.B. Superior Canal Dehiscence Syndrome: Lessons from the First 20 Years. *Front. Neurol.* 2017;8:177. Doi: 10.3389/fneur.2017.00177. [PMID: 28503164, PMCID: PMC5408023].
21. Grieser B.J., Kleiser L., Obrist D. Identifying mechanisms behind the tullio phenomenon: a computational study based on first principles. *J. Assoc. Res. Otolaryngol.* 2016;17:103–18. Doi: 10.1007/s10162-016-0553-0.
22. Iversen M.M., Zhu H., Zhou W., et al. Sound abnormally stimulates the vestibular system in canal dehiscence syndrome by generating pathological fluid-mechanical waves. *Sci. Rep.* 2018;8:10257. Doi: 10.1038/s41598-018-28592-7.
23. Merchant S.N., Rosowski J.J. Conductive Hearing Loss Caused by Third-Window Lesions of the Inner Ear. *Otol. Neurotol.* 2008;29(3):282–9. Doi: 10.1097/mao.0b013e318161ab24.
24. Rosowski J.J., Songer J.E., Nakajima H.H., et al. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol. Neurotol.* 2004;25:323–32. Doi: 10.1097/00129492-200405000-00021.
25. Iversen M.M., Rabbitt R.D. Biomechanics of Third Window Syndrome. *Front. Neurol.* 2020;11:891. Doi: 10.3389/fneur.2020.00891. [PMID: 32982922, PMCID: PMC7477384].
26. Chien W.W., Janky K., Minor L.B., Carey J.P. Superior canal dehiscence size: multivariate assessment of clinical impact. *Otol. Neurotol.* 2012;33:810–5. Doi: 10.1097/MAO.0b013e318248eac4.
27. Niesten M.E., Stieger C., Lee D.J., et al. Assessment of the effects of superior canal dehiscence location and size on intracochlear sound pressures. *Audiol. Neurootol.* 2015;20:62–71. Doi: 10.1159/000366512.
28. Mikulec A.A., Mckenna M.J., Ramsey M.J., et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol. Neurotol.* 2004;25:121–9. Doi: 10.1097/00129492-200403000-00007.
29. Modugno G., Brandolini C., Savastio G., et al. Superior semicircular canal dehiscence: a series of 13 cases. *ORL. J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 2005;67:180–4. Doi: 10.1159/000086573.
30. Hillman T.A., Kertesz T.R., Hadley K., Shelton C. Reversible peripheral vestibulopathy: the treatment of superior canal dehiscence. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2006;134:431–6. Doi: 10.1016/j.otohns.2005.10.033.
31. Limb C.J., Carey J.P., Srireddy S., Minor L.B. Auditory function in patients with surgically treated superior semicircular canal dehiscence. *Otol. Neurotol.* 2006;27:969–80.
32. Halmagyi G.M., Aw S.T., Mcgarvie L.A., et al. Superior semicircular canal dehiscence simulating otosclerosis. *J. Laryngol. Otol.* 2003;117:553–7. Doi: 10.1258/002221503322113003.

33. Minor L.B., Carey J.P., Cremer P.D., et al. Dehiscence of bone overlying the superior canal as a cause of apparent conductive hearing loss. *Otol. Neurotol.* 2003;24:270–8. Doi: 10.1097/00129492-200303000-00023.
34. Mikulec A.A., Poe D.S., McKenna M.J. Operative management of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2005;115:501–7. Doi: 10.1097/01.mlg.0000157844.48036.e7.
35. Бойко Н.В., Кунельская Н.Л. Феномен мобильного третьего окна. *Вестн. оториноларингологии.* 2016;81(3):69–74. [Boiko N.V., Kunel'skaya N.L. The phenomenon of mobile third window. *Rus. Bull. Otorhinolaryngol.* 2016;81(3):69–74 (In Russ.)]. Doi: <https://doi.org/10.17116/otorino201681369-74>.
36. Диаб Х.М., Дайхес Н.А., Пащинина О.А. и др. Современные аспекты лечения синдрома Минора (синдром дегисценции верхнего полукружного канала) (обзор литературы и клинический случай) *Head and neck. Голова и шея. Рос. журнал.* 2023;11(4):57–64. [Diab Kh.M., Daikhes N.A., Pashchinina O.A., et al. Modern Aspects of Treatment of Superior Semicircular Canal Dehiscence (Minor's Syndrome) (Literature Review and Clinical Case). *Head and neck. Russian Journal.* 2023;11(4):57–64]. Doi: 10.25792/HN.2023.11.4.57-64.
37. Iversen M.M., Rabbitt R.D. Biomechanics of Third Window Syndrome. *Front. Neurol.* 2020;11:891. Doi: 10.3389/fneur.2020.00891. [PMID: 32982922, PMCID: PMC7477384].
38. Замерград М.В., Баязина Е.В. Вестибулярная пароксизмия. *Неврологический журнал.* 2016;21(2):68–73. [Zamergrad M.V., Balyazina E.V. Vestibular paroxysmia. *Neurol. J.* 2016;21(2):68–73 (In Russ.)]. Doi: 10.18821/1560-9545-2016-21-2-68-73.
39. Dlugaiczyk J., Burgess A.M., Goonetilleke S.C., et al. Superior canal dehiscence syndrome: relating clinical findings with vestibular neural responses from a guinea pig model. *Otol. Neurotol.* 2019;40:e406–14. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001940.
40. Iversen M.M., Rabbitt R.D. Wave mechanics of the vestibular semicircular canals *Biophys. J.* 2017;113:1133–49. Doi: 10.1016/j.bpj.2017.08.001.
41. Zhu H., Tang X., Wei W., et al. Click-evoked responses in vestibular afferents in rats. *J. Neurophysiol.* 2011;106:754–63. Doi: 10.1152/jn.00003.2011.
42. Dasgupta S., Ratnayake S., Crunkhorn R., et al. Audiovestibular Quantification in Rare Third Window Disorders in Children. *Front. Neurol.* 2020;11:954. Doi: 10.3389/fneur.2020.00954. [PMID: 33041966, PMCID: PMC7526203].
43. Gadre A.K., Edwards I.R., Baker V.M., Roof C.R. Membranous or Hypemobile Stapes Footplate: A New Anatomic Site Resulting in Third Window Syndrome. *Front. Neurol.* 2020;11:871. Doi: 10.3389/fneur.2020.00871. [PMID: 32973657, PMCID: PMC7468399].
44. Matsuda H., Tanzawa Y., Sekine T., et al. Congenital Membranous Stapes Footplate Producing Episodic Pressure-Induced Perilymphatic Fistula Symptoms. *Front. Neurol.* 2020;11:585747. Doi: 10.3389/fneur.2020.585747.
45. Schmutzger N., Allum J., Buitrago-Téllez C., Probst R. Incapacitating hypersensitivity to one's own body sounds due to a dehiscence of bone overlying the superior semicircular canal. A case report. *Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngol. Head Neck.* 2006;263:69–74. Doi: 10.1007/s00405-005-0939-9.
46. Merchant S.N., Rosowski J.J., McKenna M.J. Superior semicircular canal dehiscence mimicking otosclerotic hearing loss. *Adv. Otorhinolaryngol.* 2007;65:137–45. Doi: 10.1159/000098790.
47. Kovalenko A.N., Kastyro I.V., Reshetov I.V., Popadyuk V.I. Study of the Role of Hearing Aid on the Area of the Acoustic Field of Vowels. *Dokl. Biochem. Biophys.* 2021;497:108–11.
48. Kovalenko A.N., Kastyro I.V., Popadyuk V.I., et al. Dynamics of vowel acoustic space indicators in patients with long-term hearing loss. *Vestn. Otorinolaryngol.* 2021;86(5):17–21.
49. Kastyro I.V., Kovalenko A.N., Torshin V.I., Doroginskaya E.S. Changes to voice production caused by long-term hearing loss (HL). *Models and Analysis of Vocal Emissions for Biomedical Applications – 11th International Workshop, MAVEBA 2019.* 2019: 241–244;
50. Kovalenko A.N., Kastyro I.V., Torshin V.I., et al. Comparison of immediate effects of vocal breathing exercises and physical exercises on heart rate variability (HRV) in healthy students. *Models and Analysis of Vocal Emissions for Biomedical Applications – 11th International Workshop, MAVEBA 2019.* 2019. P. 245–8.
51. Ward B.K., Carey J.P., Minor L.B. Superior canal dehiscence syndrome: lessons from the first 20 years. *Front. Neurol.* 2017;8:177. Doi: 10.3389/fneur.2017.00177.
52. Minor L.B. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2005;115:1717–27. Doi: 10.1097/01.mlg.0000178324.55729.b7.
53. Popadyuk V., Zelenkova I., Pashkov A., Mikhalskaia P. Automated hearing assessment: our experience. *Arch. EuroMedica.* 2022;12(6). Doi: 10.35630/2022/12/6.22.
54. Merchant S.N., Nakajima H.H., Halpin C., et al. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 2007;116:532–41. Doi: 10.1177/000348940711600709.
55. Bance M. When is a conductive hearing loss not a conductive hearing loss? Causes of a mismatch in air-bone threshold measurements or a “pseudoconductive” hearing loss. *J. Otolaryngol.* 2004;33:135–8. Doi: 10.2310/7070.2004.00135.
56. Brantberg K., Bagger-Sjöbäck D., Mathiesen T., et al. Posterior canal dehiscence syndrome caused by an apex cholesteatoma. *Otol. Neurotol.* 2006;27:531–4. Doi: 10.1097/01.mao.0000201433.50122.62.
57. Mikulec A.A., Poe D.S. Operative management of a posterior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2006;116:375–8. Doi: 10.1097/01.mlg.0000200358.93385.5c.
58. Kim H.H.S., Wilson D.F. A third mobile window at the cochlear apex. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2006;135:965–6. Doi: 10.1016/j.otohns.2005.04.006.
59. Nakajima H.H., Pisano D.V., Roosli C., et al. Comparison of ear-canal reflectance and umbo velocity in patients with conductive hearing loss: a preliminary study. *Ear. Hear.* 2012;33:35–43. Doi: 10.1097/AUD.0b013e31822ccba0.
60. Merchant G.R., Merchant S.N., Rosowski J.J., Nakajima H.H. Controlled exploration of the effects of conductive hearing loss on wideband acoustic immittance in human cadaveric preparations. *Hear Res.* (2016) 341:19–30. Doi: 10.1016/j.heares.2016.07.018.
61. Жорина А.С., Воронов В.А., Демиденко Д.Ю., Жорина О.М. Лучевая диагностика вестибулопатий: обзор. *Лучевая диагностика и терапия.* 2024;15(2):7–18. Doi: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2024-15-2-7-18>.
62. Гусева А.Л., Пальчун В.Т. Хроническое головокружение: подходы к диагностике и лечению. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* 2020;120(12):131–7. [Guseva A.L., Palchun V.T. Chronic dizziness: approaches to diagnosis and individuality. *J. Neurol. Psych. named after K.S. Korsakov.* 2020;120(12):131–7 (In Russ.)]. Doi: 10.17116/jnevro202012012131.
63. Cremer P.D., Minor L.B., Carey J.P., Della Santina C.C. Eye movements in patients with superior canal dehiscence syndrome align with the abnormal canal. *Neurology.* 2000;55:1833–41. Doi: 10.1212/WNL.55.12.1833.
64. Castellucci A., Brandolini C., Del Vecchio V., et al. Temporal bone meningocele associated with superior canal dehiscence. *Otol. Neurotol.* 2018;39:e506–8. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001843.
65. Rajan G.P., Leaper M.R., Goggin L., et al. The effects of superior semicircular canal dehiscence on the labyrinth: does size matter? *Otol. Neurotol.* 2008;29:972–5. Doi: 10.1097/MAO.0b013e31817f7382.

66. Zhu H., Tang X., Wei W., et al. Input-output functions of vestibular afferent responses to air-conducted clicks in rats. *J. Assoc. Res. Otolaryngol.* 2014;15:73–86. Doi: 10.1007/s10162-013-0428-6.
67. Curthoys I.S., Vulovic V., Sokolic L., et al. Irregular primary otolith afferents from the guinea pig utricular and saccular maculae respond to both bone conducted vibration and to air conducted sound. *Brain Res. Bull.* 2012;89:16–21. Doi: 10.1016/j.brainresbull.2012.07.007.
68. Sheykholestami K., Schmerber S., Habibi Kermany M., Kaga K. Vestibular-evoked myogenic potentials in three patients with large vestibular aqueduct. *Hear Res.* 2004;190:161–8. Doi: 10.1016/S0378-5955(04)00018-8.
69. Welgampola M.S., Myrie O.A., Minor L.B., Carey J.P. Vestibular-evoked myogenic potential thresholds normalize on plugging superior canal dehiscence. *Neurology.* 2008;70:464–72. Doi: 10.1212/01.wnl.0000299084.76250.4a.
70. Modugno G.C., Magnani G., Brandolini C., et al. Could vestibular evoked myogenic potentials (VEMPs) also be useful in the diagnosis of perilymphatic fistula? *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2006;263:552–5. Doi: 10.1007/s00405-006-0008-z.
71. Colebatch J.G., Halmagyi G.M., Skuse N.F. Myogenic potentials generated by a click-evoked vestibulocollic reflex. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 1994;57:190–7. Doi: 10.1136/jnnp.57.2.190.
72. Murofushi T., Curthoys I.S., Topple A.N., et al. Responses of guinea pig primary vestibular neurons to clicks. *Exp. Brain Res.* 1995;103:174–8. Doi: 10.1007/BF00241975.
73. Manzari L., Tedesco A., Burgess A.M., Curthoys I.S. Ocular vestibular-evoked myogenic potentials to bone-conducted vibration in superior vestibular neuritis show utricular function. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* (2010) 143:274–80. doi: 10.1016/j.otohns.2010.03.020
74. Curthoys IS, Manzari L. Evidence missed: ocular vestibular-evoked myogenic potential and cervical vestibular-evoked myogenic potential differentiate utricular from saccular function. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011;144:751–2. Doi: 10.1177/0194599810397792.
75. Hunter J.B., Patel N.S., O'Connell B.P., et al. Cervical and ocular VEMP testing in diagnosing superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2017;156:917–23. Doi: 10.1177/0194599817690720.
76. Brantberg K., Bergenius J., Tribukait A. Vestibular-evoked myogenic potentials in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol.* 1999;119:633–40. Doi: 10.1080/00016489950180559.
77. Streubel S.O., Cremer P.D., Carey J.P., et al. Vestibular-evoked myogenic potentials in the diagnosis of superior canal dehiscence syndrome. *Acta Otolaryngol. Suppl.* 2001;545:41–9. Doi: 10.1080/000164801750388090.
78. Welgampola M.S., Myrie O.A., Minor L.B., Carey J.P. Vestibular-evoked myogenic potential thresholds normalize on plugging superior canal dehiscence. *Neurology.* 2008;70:464–72. Doi: 10.1212/01.wnl.0000299084.76250.4a.
79. Janky K.L., Nguyen K.D., Welgampola M., et al. Air-conducted oVEMPs provide the best separation between intact and superior canal dehiscent labyrinths. *Otol. Neurotol.* 2013;34:127–34. Doi: 10.1097/MAO.0b013e318271c32a.
80. Manzari L., Burgess A.M., McGarvie L.A., Curthoys I.S. An indicator of probable semicircular canal dehiscence: ocular vestibular evoked myogenic potentials to high frequencies. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2013;149:142–5. Doi: 10.1177/0194599813489494.
81. Fife T.D., Colebatch J.G., Kerber K.A., et al. Practice guideline: cervical and ocular vestibular evoked myogenic potential testing: report of the guideline development, dissemination, and implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2017;89:2288–96. Doi: 10.1212/WNL.0000000000004690.
82. Arts H.A., Adams M.E., Telian S.A., et al. Reversible electrocochleographic abnormalities in superior canal dehiscence. *Otol. Neurotol.* 2009;30:79–86. Doi: 10.1097/MAO.0b013e31818d1b51.
83. Park J.H., Lee S.Y., Song J.J., et al. Electrocochleographic findings in superior canal dehiscence syndrome. *Hear Res.* 2015;323:61–7. Doi: 10.1016/j.heares.2015.02.001.
84. Wenzel A., Ward B.K., Ritzl E.K., et al. Intraoperative neuromonitoring for superior semicircular canal dehiscence and hearing outcomes. *Otol. Neurotol.* 2015;36:139. Doi: 10.1097/MAO.0000000000000642.
85. Ward B.K., Wenzel A., Ritzl E.K., et al. Near-dehiscence: clinical findings in patients with thin bone over the superior semicircular canal. *Otol. Neurotol.* 2013;34:1421–8. Doi: 10.1097/MAO.0b013e318287efe6.
86. Govaerts P.J., Casselman J., Daemers K., et al. Audiological findings in large vestibular aqueduct syndrome. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 1999;51:157–64. Doi: 10.1016/S0165-5876(99)00268-2.
87. Emmett J.R. The large vestibular aqueduct syndrome. *Am. J. Otol.* 1985;6:387–415.
88. Arenberg I.K., Ackley R.S., Ferraro J., Muchnik C. ECoG results in perilymphatic fistula: clinical and experimental studies. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1988;99:435–43. Doi: 10.1177/019459988809900501.
89. Campbell K.C., Savage M.M. Electrocochleographic recordings in acute and healed perilymphatic fistula. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1992;118:301–4. Doi: 10.1001/archotol.1992.01880030089018.
90. Adams M.E., Kileny P.R., Telian S.A., et al. Electrocochleography as a diagnostic and intraoperative adjunct in superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Otol. Neurotol.* 2011;32:1506–12. Doi: 10.1097/MAO.0b013e3182382a7c.
91. Steenerson K.K., Crane B.T., Minor L.B. Superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Semin. Neurol.* 2020;40:151–9. Doi: 10.1055/s-0039-3402738.
92. Carey J.P., Migliaccio A.A., Minor L.B. Semicircular canal function before and after surgery for superior canal dehiscence. *Otol. Neurotol.* 2007;28:356–64. Doi: 10.1097/01.mao.0000253284.40995.d8.
93. Crane B.T., Lin F.R., Minor L.B., Carey J.P. Improvement in autophony symptoms after superior canal dehiscence repair. *Otol. Neurotol.* 2010;31:140–6. Doi: 10.1097/MAO.0b013e3181bc39ab.
94. Crane B.T., Minor L.B., Carey J.P. Superior canal dehiscence plugging reduces dizziness handicap. *Laryngoscope.* 2008;118:1809–13. Doi: 10.1097/MLG.0b013e31817f18fa.
95. Remenschneider A.K., Owoc M., Kozin E.D., et al. Health utility improves after surgery for superior canal dehiscence syndrome. *Otol. Neurotol.* 2015;36:1695–701. Doi: 10.1097/MAO.0000000000000886.
96. Agrawal Y., Migliaccio A.A., Minor L.B., Carey J.P. Vestibular hypofunction in the initial postoperative period after surgical treatment of superior semicircular canal dehiscence. *Otol. Neurotol.* 2009;30:502–6. Doi: 10.1097/MAO.0b013e3181a32d69.
97. Janky K.L., Zuniga M.G., Carey J.P., Schubert M. Balance dysfunction and recovery after surgery for superior canal dehiscence syndrome. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2012;138:723–30. Doi: 10.1001/archoto.2012.1329.
98. Schubert M.C., Migliaccio A.A., Della Santina C.C. Dynamic visual acuity during passive head thrusts in canal planes. *J. Assoc. Res. Otolaryngol.* 2006;7:329–38. Doi: 10.1007/s10162-006-0047-6.
99. Carender W.J., Grzesiak M. Vestibular rehabilitation following surgical repair for superior canal dehiscence syndrome: a complicated case report. *Physiother. Theor. Pract.* 2018;34:146–56. Doi: 10.1080/09593985.2017.1374491.
100. Hess B.J., Lysakowski A., Minor L.B., Angelaki D.E. Central versus peripheral origin of vestibuloocular reflex recovery following semicircular canal plugging in rhesus monkeys. *J. Neurophysiol.* 2000;84:3078–82. Doi: 10.1152/jn.2000.84.6.3078.
101. Rabbit R.D., Boyle R., Highstein S.M. Physiology of the semicircular canals after surgical plugging. *Ann. N. Y. Acad. Sci.* 2001;942:274–86. Doi: 10.1111/j.1749-6632.2001.tb03752.x.

102. Sadeghi S.G., Goldberg J.M., Minor L.B., Cullen K.E. Effects of canal plugging on the vestibuloocular reflex and vestibular nerve discharge during passive and active head rotations. *J. Neurophysiol.* 2009;102:2693–703. Doi: 10.1152/jn.00710.2009.
103. Mantokoudis G., Saber Tehrani A.S., Wong A.L., et al. Adaptation and compensation of vestibular responses following superior canal dehiscence surgery. *Otol. Neurotol.* 2016;37:1399–405. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001196.
104. Hassannia F., Douglas-Jones P., Rutka J.A. Gauging the effectiveness of canal occlusion surgery: how I do it. *J. Laryngol. Otol.* 2019;133:1012–6. Doi: 10.1017/S0022215119002032.
105. Silverstein H., Kartush J.M., Parnes L.S., et al. Round window reinforcement for superior semicircular canal dehiscence: a retrospective multi-center case series. *Am. J. Otolaryngol.* 2014;35:286–93. Doi: 10.1016/j.amjoto.2014.02.016.
106. Ward B.K., Agrawal Y., Nguyen E., et al. Hearing outcomes after surgical plugging of the superior semicircular canal by a middle cranial fossa approach. *Otol. Neurotol.* 2012;33:1386–91. Doi: 10.1097/MAO.0b013e318268d20d.
107. Barber S.R., Cheng Y.S., Owoc M., et al. Benign paroxysmal positional vertigo commonly occurs following repair of superior canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2016;126:2092–7. Doi: 10.1002/lary.25797.
108. Sharon J.D., Pross S.E., Ward B.K., Carey J.P. Revision surgery for superior canal dehiscence syndrome. *Otol. Neurotol.* 2016;37:1096–103. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001113.
109. Mignacco G., Salerni L., Bindi I., et al. Case Report: Local Anesthesia Round Window Plugging and Simultaneous Vibrant Soundbridge Implant for Superior Semicircular Canal Dehiscence. *Front. Neurol.* 2020;11:581783. Doi: 10.3389/fneur.2020.581783. [PMID: 33414756, PMCID: PMC7783446].

Поступила 18.11.2024

Получены положительные рецензии 15.01.25

Принята в печать 27.01.25

Received 18.11.2024

Positive reviews received 15.01.25

Accepted 27.01.25

Информация об авторах:

Лазарева Лариса Анатольевна — д.м.н., профессор кафедры ЛОР-болезней ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава РФ. Адрес: 350063 Краснодар, ул. Седина, д. 4; тел.: +7 (918) 486-86-80; e-mail: larisa_lazareva@mail.ru. ORCID: orcid.org/0000-0002-0778-9898.

Элизбарян Игорь Семенович — ассистент кафедры ЛОР-болезней ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава РФ. Адрес: 350063 Краснодар, ул. Седина, д. 4, врач-оториноларинголог ГБУЗ КБ №3 Краснодара. Адрес: 350007, Краснодарский край, Краснодар, ул. им. Захарова, д. 59; тел.: +7 (918) 634-31-50; e-mail: ise95@rambler.ru. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-0412-0275.

Коваленко Светлана Леонидовна — к.м.н., доцент кафедры ЛОР болезней ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава РФ. Адрес: 350063 Краснодар, ул. Седина, д. 4, врач сурдолог-оториноларинголог городского сурдологического кабинета, ГБУЗ «Детская городская поликлиника №1» Адрес: 350004 Краснодар, ул. Тургенева, д. 23; тел.: +7 (918) 469-23-49; e-mail: oto-cv@yandex.ru. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7990-806X.

Азаматова Саида Аслановна — заведующая Адыгейским республиканским центром реабилитации слуха ГБУЗ РА АРКБ АРЦРС. Адрес: 385000 Республика Адыгея, Майкоп, ул. Жуковского, д. 4, преподаватель кафедры госпитальной хирургии ФГБОУ ВО Майкопский государственный технологический университет, Медицинский институт. Адрес: 385000 Республика Адыгея, Майкоп, ул. Первомайская, д. 191; тел.: +7 (918) 426-02-60; e-mail: pozitiff29@rambler.ru. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-3753-0182.

Головина Карина Семеновна — врач-онколог ГБУЗ «Клинический онкологический диспансер №1» Минздрава Краснодарского края. Адрес: 350063, Краснодар, ул. Седина, д. 4. тел.: +7 (995) 208-58-85; e-mail: karina170286@rambler.ru. ORCID: https://orcid.org/0009-0004-7705-0599.

Островский Вадим Владимирович — студент 6-го курса лечебного факультета ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава РФ. Адрес: 350063 Краснодар, ул. Седина, д. 4; тел.: +7 (989) 123-75-75; e-mail: VadimTop9218@yandex.ru. ORCID: orcid.org/0009-0009-1931-2673.

Information about the authors:

Larisa A. Lazareva — Doctor of Medical Sciences, Professor, Department of ENT Diseases, Kuban State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation. Address: 4 Sedina str., 350063 Krasnodar, Russia; tel.: +7 (918) 486-86-80; e-mail: larisa_lazareva@mail.ru. ORCID: http://orcid.org/0000-0002-0778-9898.

Igor S. Elizbaryan — Assistant of the Department of ENT Diseases, Kuban State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation. Address: 4 Sedina str., 350063 Krasnodar, Russia; Otorhinolaryngologist, Krasnodar Regional Clinical Hospital No.3. Address: 59 Zakharova str., 350007 Krasnodar, Russia; tel.: +7 (918) 634-31-50; e-mail: ise95@rambler.ru. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-0412-0275.

Svetlana L. Kovalenko — Candidate of Medical Sciences, Assistant Professor, Department of ENT Diseases, Kuban State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation. Address: 4 Sedina str., 350063 Krasnodar, Russia; Audiologist, City Audiology Unit, Children's City Polyclinic No. 1 of Krasnodar of the Ministry of Health of Krasnodar Region. Address: 23 Turgeneva str., 350004 Krasnodar, Russia; tel.: +7 (918) 469-23-49; e-mail: oto-cv@yandex.ru. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7990-806X. SPIN-код: 1029-4212.

Saida A. Azamatova — Head of the Adygea Republican Hearing Rehabilitation Center. Address: 4 Zhukovskogo str., 385000 Maykop, Republic of Adygea, Russia; Lecturer of the Department of Hospital Surgery, Medical Institute, Maykop State Technological University, 191 Pervomayskaya St., 385000 Maykop, Republic of Adygea, Russia; tel.+7-918-426-02-60, e-mail: pozitiff29@rambler.ru, ORCID: https://orcid.org/0000-0002-3753-0182.

Karina S. Golovina — Oncologist, Clinical Oncological Dispensary No. 1 of the Ministry of Health of the Krasnodar Region. Address: 146 Dimitrova st., 350004 Krasnodar, Russia; tel.+79952085885, e-mail: karina170286@rambler.ru, ORCID: https://orcid.org/0009-0004-7705-0599.

Vadim V. Ostrovsky — 6th year Medical Student, Kuban State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation. Address: 4 Sedina str., 350063 Krasnodar, Russia; tel +79891237575, e-mail: VadimTop9218@yandex.ru, ORCID: orcid.org/0009-0009-1931-2673.