


**ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ**

СОГЛАСОВАНО

Главный внештатный специалист
оториноларинголог Департамента
здравоохранения города Москвы


Крюков А.И.

« 16 » января 2024 г.

РЕКОМЕНДОВАНО

Экспертным советом по науке
Департамента здравоохранения
города Москвы № 9



« 07 » февраля 2024 г.

**ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ И ДИАГНОСТИКА СПОНТАННОЙ
ОТОЛИКВОРЕИ**

Методические рекомендации № 9

Москва - 2024

УДК 616.28
ББК 56.8
К68

Учреждение-разработчик:

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л. И. Свержевского» Департамента здравоохранения города Москвы.

Составители:

член-корр. РАН, засл. деятель науки РФ, д.м.н., проф. А. И. Крюков, засл. деятель науки РФ, д.м.н., проф. Н. Л. Кунельская, д.м.н. Е. В. Гаров, д.м.н. Е. И. Зеликович, к.м.н. Н. Г. Сидорина, к.м.н. О. В. Федорова, к.м.н. Е. Е. Загорская, к.м.н. В. Н. Зеленкова, к.м.н. П. А. Сударев, к.м.н. Л. А. Мосейкина, к.м.н. А. С. Калошина, к.м.н. В. В. Мищенко, к.м.н. В. Э. Киселюс, к.м.н. Г. В. Куриленков, к.м.н. Е. В. Байбакова, к.м.н. М. А. Чугунова, к.м.н. З. О. Заоева, к.м.н. Е.С. Янюшкина, Е. Е. Гарова, А. С. Панасова, Е. Г. Лапенко, Э. В. Ларионова, К. С. Бавин, М. А. Пряхина, О. В. Ковтун, З. Ж. Откуров, А. Г. Хубларян, Н.Н. Байтемирова, Д.А. Брагина.

Рецензенты:

Заведующий кафедрой оториноларингологии
Медицинского института ФГАОУ ВО «Российский
университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы»,
заслуженный врач РФ,
доктор медицинских наук, профессор –

В. И. Попадюк

Зам. главного врача по медицинской части ГКБ № 29
им. Н. Э. Баумана, заслуженный врач РФ,
доктор медицинских наук, профессор –

М. Г. Лейзерман

Причины возникновения и диагностика спонтанной отоликвореи:
/Методические рекомендации/ составители: А. И. Крюков, Н. Л. Кунельская,
Е. В. Гаров [и др.]. – М.: ГБУЗ НИКИО им. Л. И. Свержевского ДЗМ, 2024 –
33с.

Предназначение:

В методических рекомендациях описаны причины и предрасполагающие факторы возникновения спонтанной отоликвореи, клинические проявления и основные принципы диагностики данного заболевания у детей и взрослых.

Методические рекомендации рассчитаны на врачей-оториноларингологов, сурдологов, нейрохирургов и врачей лучевой диагностики.

Методические рекомендации разработаны в ходе выполнения научно-исследовательской работы «Совершенствование диагностики и тактики лечения различной патологии височной кости на основе использования современных методов диагностики слуховой и вестибулярной функций, электромиографии лицевого нерва, лучевых методов исследования и инновационных хирургических технологий с использованием эндоскопической и микрохирургической техники, СО₂-лазера, микроборов малоинвазивными доступами у взрослых и детей, позволяющих сохранить и улучшить слуховую и вестибулярную функции, избежать внутричерепных осложнений, угрожающих жизни пациентов».

Данный документ является собственностью Департамента здравоохранения города Москвы и не подлежит тиражированию без соответствующего разрешения.

ISBN

© Департамент здравоохранения города Москвы, 2024
© ГБУЗ НИКИО им. Л.И. Свержевского ДЗМ, 2024
© Коллектив авторов, 2024

СОДЕРЖАНИЕ

1. Определения.....	5
2. Обозначения и сокращения.....	6
3. Введение.....	7
4. Материально-техническое обеспечение обследования больных со спонтанной отоликвореей	11
5. Основная часть	
Этиопатогенетические факторы, анамнестические, возрастные и гендерные особенности пациентов со спонтанной отоликвореей	12
Клинические проявления спонтанной отоликвореей.....	14
Инструментальная диагностика спонтанной отоликвореей.....	15
Лучевая диагностика спонтанной отоликвореей.....	20
Алгоритм диагностики спонтанной отоликвореей.....	26
6. Заключение.....	28
7. Список использованной литературы.....	30

Определения

В настоящих методических рекомендациях применяют следующие термины с соответствующими определениями:

Отоэндо- и микроскопия	метод осмотра наружного слухового прохода и барабанной перепонки с помощью эндоскопа или микроскопа для детальной оценки этих структур, а при наличии перфорации – и барабанной полости
Тональная пороговая аудиометрия	метод исследования порогов восприятия звуков различных частот (от 0,125 до 8 кГц) при их воздушном и костном звукопроведении, результаты которого заносятся в специальный бланк-сетку
Экссудативный средний отит	катаральный воспалительный процесс слизистой оболочки среднего уха, сопровождающийся выраженной экссудацией в барабанной полости
Отоликворея	истечение цереброспинальной жидкости в полость среднего уха
Шунтирование барабанной полости	операция для санации среднего уха и восстановления вентиляционной функции слуховой трубы
Симптом двойного пятна	тест для определения наличия примеси ликвора в кровянистом отделяемом
Тест с применением многоагентных тест-полосок	скрининговый метод определения уровня глюкозы в отделяемом
Пластика ликворной фистулы	операция по закрытию костного дефекта при ликворее

Обозначения и сокращения

НСП –	наружный слуховой проход
ВСП –	внутренний слуховой проход
ТПА –	тональная пороговая аудиометрия.
КТ –	компьютерная томография
МСКТ –	мультиспиральная высокоразрешающая компьютерная томография
МРТ –	магнитно-резонансная томография
ХГСО –	хронический гнойный средний отит
ЦСЖ –	цереброспинальная жидкость
ВК –	височная кость
КТЦГ –	компьютерная цистернография
ВЧГ –	внутричерепная гипертензия
ИМТ –	индекс массы тела
МПКТ –	минеральная плотность костной ткани
ЛН –	лицевой нерв
СЧЯ –	средняя черепная ямка
ЗЧЯ –	задняя черепная ямка
ТМО –	твердая мозговая оболочка
СОЛ –	спонтанная отоликворея
СНЛ –	спонтанная назальная ликворея
ЛФ –	ликворная фистула
ВЧД –	внутричерепное давление

ВВЕДЕНИЕ

Отоликворея – истечение цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) из полости черепа в среднее ухо при возникновении патологического сообщения между субарахноидальным пространством и пневматизированной частью височной кости (ВК). Наиболее часто отоликворея возникает при переломах латеральных отделов основания черепа, ото- и нейрохирургических вмешательствах на пирамиде височной кости (ВК) и сосцевидном отростке, неопластических и остеодистрофических процессах, после проведения радиотерапии [Потапов А. А. и соавт., 1997; Коновалов А. Н. и соавт., 2012; Swartz S. et al., 2019]. Первые сообщения о спонтанной отоликворее (СОЛ), возникающей без каких-либо видимых причин, в зарубежной литературе появились в конце прошлого столетия [Weider D., 1985; Oberascher G., 1988; MacRae D. et al., 1990]. Спонтанное истечение ЦСЖ является относительно редкой патологией и составляет 4–40% всех случаев ликвореи, эти данные касаются также спонтанной назальной ликвореи (СНЛ) [Prichard C et al., 2006; Riehm S. et al., 2011; Lookabaugh S. et al., 2015]. Большинство исследований объединяют пациентов со спонтанными ликворными фистулами (ЛФ) передних и латеральных отделов основания черепа, отмечая, что отоликворея любой этиологии встречается в 4 раза реже назальной [Капитанов Д. Н. и соавт., 2015; Prichard C. et al., 2006; Psaltis A., 2012; Patel N. et al., 2013]. В отечественной и зарубежной литературе не много работ, посвященных СОЛ. В связи с отсутствием углубленных исследований этого заболевания и небольшого числа больных в каждой серии наблюдений в настоящее время нет однозначных сведений об ее истинной распространенности.

При редкой встречаемости СОЛ она достаточно разнообразна по локализации и механизму возникновения ЛФ, клиническим проявлениям и методам лечения, что значительно усложняет систематизацию и изучение

данной патологии. По классификации J. Neely, основанной на локализации сообщения интракраниального пространства со средним ухом в ВК, выделяют 3 типа СОЛ: тип I – аномальные сообщения, проходящие через капсулу лабиринта; тип II – аномальные сообщения, примыкающие к капсуле лабиринта; тип III – аномальные сообщения, удаленные от капсулы лабиринта [Neely J., 1985]. G. Oberascher в 1988 году предложил ориентироваться на возраст пациентов в популяции, страдающих СОЛ, выделяя СОЛ детского возраста (СОЛ I типа), возникающую при аномалиях развития ВК, и СОЛ взрослых (СОЛ II типа), которая возникает в результате формирования патологических сообщений между субарахноидальным пространством и воздушными полостями среднего уха, чаще – в области крыши антрума и барабанной полости [Oberascher G., 1988]. Следует отметить, что имеющиеся классификации не отражают полностью этиопатогенетические и клинические особенности СОЛ, тем не менее большинство исследователей предпочитают систематизировать СОЛ «по возрасту», поскольку прослеживаются определенные общие закономерности при возникновении и течении СОЛ в детском (I тип) и взрослом (II тип) возрасте [Quiney R., et al., 1989; Brown N. et al., 2004; Rao A. et al., 2005; Kutz J. et al., 2008].

СОЛ I типа возникает в раннем детском возрасте (до 5 лет) в результате врожденных мальформаций внутреннего уха – общей полости (common cavity) и неполном разделении улитки тип I [Sennaroglu L. et al., 2006] и сопровождается глухотой из-за несформированности периферического отдела слухового анализатора. Патология является крайне редкой, и за последние десятилетия в литературе встречаются лишь описания отдельных клинических случаев [Диаб Х. М., 2012; MacRae D., 1990; Petrus L. et al., 1999; Ehmer D. et al., 2010; Deenadayal D., 2010]. У этих пациентов формируются патологические пути проникновения ЦСЖ из

субарахноидального пространства во внутреннее, а затем – в среднее ухо. Аберрантное сообщение обычно визуализируется на высокоразрешающих КТ в области латеральных отделов дна внутреннего слухового прохода (ВСП) как отсутствие нормального костного разделения между ВСП и измененными улиткой/преддверием, через которые ликвор поступает во внутреннее ухо. Дефект может ассоциироваться с расширением ВСП [Phelps P. et al., 1993]. Лабиринтная мальформация часто сопровождается анатомически измененным стремением и дефектом в его основании, которая и является ЛФ [Swartz J. et al., 1998].

Перилабиринтные ЛФ встречаются еще реже, чем транслабиринтные. Описаны три возможных участка возникновения ЛФ вокруг лабиринта: начальные отделы тимпанальной части канала лицевого нерва (ЛН) [Foyt D. et al., 2000; Teufert K., 2013; Mehdi E., 2014], незарощенная тимпаноменингеальная трещина или фиссура Хиртла [Je'goux F. et al., 2005] и петромастоидальный канал [Proctor B., 1983].

СОЛ II типа возникает при наличии костных дефектов передней (дно СЧЯ) или, реже, задней (дно ЗЧЯ) грани пирамиды ВК у взрослых пациентов. Несмотря на то, что данная патология встречается чаще, чем СОЛ I типа, в зарубежной литературе представлены в основном ретроспективные отчеты изучения историй болезней пациентов за 8–10 лет, включающие небольшие серии наблюдений [Brown N. et al., 2004; Carlson M. et al., 2013]. В отечественной литературе мы не встретили исследований, посвященных СОЛ. Многие авторы сходятся во мнении, что СОЛ II типа является полиэтиологичным заболеванием, причины ее возникновения остаются недостаточно изученными и требуют дальнейшего исследования [Stenzel M., 2005; Patel N. et al., 2013; Stevens S. et al., 2016].

Существуют две теории патогенеза возникновения СОЛ II типа. Согласно первой, постоянное пульсирующее воздействие в течение всей

жизни височной доли головного мозга приводит к истончению и повреждению твердой мозговой оболочки (ТМО) в области костного дефекта, величина которого со временем увеличивается [Raine Ch., 2005]. Вторая теория, описанная R. Gacek, подразумевает наличие патологических арахноидальных грануляций в области основания черепа, постоянное давление которых и формирование «ликворных резервуаров» в зоне их локализации приводит к атрофии, истончению и последующей эрозии подлежащей кости. Разрастание подобных пахионовых грануляций значительно реже наблюдается в области СЧЯ и ЗЧЯ (в 21 и 9%, соответственно) по сравнению с передними отделами основания черепа (в 70%) и это, возможно, одна из причин более редкого формирования спонтанных ЛФ латеральных отделов основания черепа и возникновения СОЛ по сравнению со СНЛ [Gacek R., 1990].

Диагноз СОЛ в большинстве случаев ставится после проведения парацентеза или установки тимпаностомической трубки [Goddard J. et al., 2010]. На сегодняшний день в мировой практике используется метод определения специфических белков-маркеров ЦСЖ – бета-2-трансферрина и бета-trace-протеина, обладающий хорошей чувствительностью (86–91%) и специфичностью (100%) и позволяющий диагностировать ликворею, не указывая на локализацию ЛФ [Petereit H., 2001]. К сожалению, этот метод диагностики ликвореи в России пока не используется в связи с отсутствием лабораторий для определения бета-2-трансферринов и бета-trace-протеина [Шелеско Е. В. и соавт., 2018].

Редкость данного заболевания, недостаточная настороженность врачей относительно СОЛ, схожесть симптомов СОЛ с экссудативным средним отитом [Крюков А. И. и соавт., 2020], сложность забора отделяемого из барабанной полости для исследования обуславливают позднюю диагностику и несвоевременное лечение этой патологии, что

значительно повышает риск развития вторичного менингита, представляющего угрозу жизни пациента [Федорова О. В., 2023].

В настоящее время изучение этиопатогенетических факторов, приводящих к развитию СОЛ, накопление практического опыта обследования и лечения пациентов с данным заболеванием дали возможность разработать принципы диагностики СОЛ I и II типа, позволяющие подтвердить наличие отоликвореи, определить точную локализацию ЛФ в пирамиде ВК и провести дифференциальную диагностику этой патологии с помощью лабораторных и нейровизуализационных методов исследования.

Данные методические рекомендации основаны на анализе результатов обследования и лечения 41 пациента с СОЛ (8 – с СОЛ I типа и 33 – с СОЛ II типа) с использованием отомикроскопических, эндоскопических, аудиологических и лучевых методов исследования, сравнении результатов их лечения с использованием различных хирургических методик и оценки катамнестических данных.

Целью составления данных методических рекомендаций является описание этиопатогенетических предпосылок возникновения СОЛ, анамнестических и клинических особенностей СОЛ I и II типа, а также диагностический алгоритм, способствующий раннему выявлению данного заболевания.

МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ СО СПОНТАННОЙ ОТОЛИКВОРЕЕЙ

Для обследования пациентов с СОЛ необходимо следующее оборудование: диагностический и операционный микроскоп; жесткий эндоскоп; клинический аудиометр; компьютерный томограф для проведения МСКТ височных костей; высокопольный магнитно-резонансный томограф с

индукцией магнитного поля 1,5 Тл; инструменты для выполнения микрохирургических манипуляций на ухе; лекарственные средства.

ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

Этиопатогенетические факторы, анамнестические, возрастные и гендерные особенности пациентов с СОЛ

СОЛ I типа возникает при аномалиях развития, в результате патологического сообщения ВСП с диспластичными структурами среднего или внутреннего уха. Истечение ликвора в барабанную полость наблюдается в результате атрофичного дефекта в основании стремени или перилабиринтных структур. Страдают преимущественно дети в возрасте от 2 до 7 лет. СОЛ I типа возникает, как правило, без видимых причин, по нашим наблюдениям, и в более старшем возрасте. При этом факторы, приводящие к подъему ВЧД (черепно-мозговая травма, физическая нагрузка), могут спровоцировать начало заболевания.

СОЛ II типа возникает у пациентов с анатомической предрасположенностью строения ВК – истончением передней грани пирамиды ВК, пневматическим строением с выраженной субтеgmentальной пневматизацией, низким стоянием дна СЧЯ, наличием костных дефектов передней грани пирамиды. Однако подобное строение ВК далеко не всегда приводит к возникновению СОЛ, и костные дефекты, не являющиеся ЛФ, выявляются в 25,4%. Это свидетельствует о том, что, помимо анатомического строения ВК, для формирования спонтанной ЛФ и возникновения СОЛ II типа передней грани пирамиды необходимы дополнительные факторы. По нашим данным, одним из патогенетических факторов является ВЧГ, признаки которой, прямые (при установке люмбального дренажа перед операцией) и/или косвенные (клинические, по результатам УЗ доплерографии, МРТ головного мозга и офтальмологического исследования), выявляются у всех пациентов.

Вторым фактором, имеющим значение для возникновения СОЛ II типа, являются метаболические нарушения костной ткани, также выявляемые у всех пациентов по биохимическим показателям минерализации костной ткани (уровню витамина D (25(OH)D) в крови, уровню Ca в крови и моче) и денситометрии. В результате постоянного пульсирующего воздействия височной доли головного мозга на фоне повышенного ВЧД и изменения плотности костной ткани происходит увеличение размеров костного дефекта, пролабирование ТМО ниже уровня дефекта, ее атрофия, истончение и травматизация о края дефекта, что приводит к развитию СОЛ II типа передней грани пирамиды ВК. СОЛ II типа задней грани пирамиды встречается значительно реже по сравнению с СОЛ II типа передней грани (по нашим данным, 9,1 и 90,9%, соответственно). У пациентов с СОЛ II задней грани пирамиды по результатам МРТ определяются патологические арахноидальные грануляции ЗЧЯ в зоне дефекта. Однако также при СОЛ II задней грани пирамиды выявляемая выраженная пневматизация, уменьшение плотности костной ткани и повышенное ВЧД способствуют формированию ЛФ этой области.

СОЛ II возникает у пациентов старшего возраста (в 94%, средний возраст – $64,15 \pm 2,63$ года), в 4,5 раза чаще у женщин, чем у мужчин, при этом 96,3% женщин находятся в состоянии постменопаузы. Возрастной и постклимактерический остеопороз являются наиболее распространенными формами первичного остеопороза, поэтому данные факторы важны для понимания причин возникновения СОЛ II типа. 84,8% пациентов с СОЛ II типа страдают ожирением, 69,7% – II–III степени ($ИМТ > 35$). Поскольку повышение внутрибрюшного и интраторакального давления ведет к нарушению венозного оттока по магистральным венам из полости черепа из-за их сдавления и, как следствие, повышению ВЧД, ожирение может также являться фактором риска для развития СОЛ II типа. Кроме того, все

пациенты с СОЛ II типа имеют в анамнезе сердечно-сосудистые, эндокринные, бронхолегочные заболевания, являющиеся причиной или сопровождающиеся ВЧГ и (или) метаболическими нарушениями костной ткани. У 72,7% больных проводилась гормонозаместительная или гормонокорректирующая терапия, у 15,2% – лучевая терапия в связи с имевшимися онкологическими заболеваниями, что также имеет значение для развития остеопороза или остеопении у этих пациентов. Началу заболевания могут предшествовать состояния, сопровождающиеся кратковременным или длительным подъемом ВЧД (у 78,9%) – интенсивный длительный кашель, физическая нагрузка, натуживание и стресс.

Клинические проявления СОЛ

Начальные клинические проявления СОЛ I и II типа имеют определенные отличия. СОЛ I типа проявляется обильными выделениями прозрачной жидкости из носа в положении лежа или наклоне головы в результате попадания ликвора из барабанной полости в слуховую трубу, в связи с чем некоторые пациенты получают лечение по поводу вазомоторного ринита. Также отмечается стекание жидкости по задней стенке глотки, сопровождающееся кашлем и(или) рецидивирующей пневмонией. Обильные выделения прозрачной жидкости из уха отмечаются после проведения парацентеза или установки тимпаностомической трубки. СОЛ I опасна в плане развития вторичного менингита (в 87,5%), в том числе рецидивирующего, который часто является первым проявлением заболевания. Поскольку мальформации внутреннего уха сопровождаются выраженной тугоухостью или глухотой на пораженное ухо в связи с несформированностью рецепторных структур улитки, эти пациенты или их родители не отмечают снижения слуха при возникновении СОЛ. При аномалиях развития перилабиринтных структур больные отмечают

ощущение заложенности в ухе в связи с заполнением барабанной полости ликвором.

СОЛ II типа менее обильна, носит интермиттирующий характер с ремиссией от 1 до 6 месяцев, значительно реже осложняется менингитом (по нашим данным, в 12,1%). Основной жалобой пациентов является ощущение заложенности в ухе, 60,6% отмечают флюктуацию слуха в зависимости от положения головы, 36,4% – постоянный или периодически возникающий низкочастотный пульсирующий шум в ухе. Выделения из уха возникают после проведения парацентеза или самопроизвольно образовавшейся перфорации барабанной перепонки, отмечаются в основном ночью или в горизонтальном положении. СОЛ II типа лишь в 33,3% случаев сопровождаются выделениями из носа, чаще – в виде единичных капель при наклоне головы или дополнительном напряжении. На фоне приема ацетозоламида (Диакарба) отмечается уменьшение выделений и заложенности в ухе у 1/3 пациентов (39,4%), что можно считать косвенным свидетельством имеющейся ВЧГ у этих пациентов и ее значения в развитии СОЛ II типа.

Сроки установления диагноза у большинства пациентов с СОЛ II составляют от 1 до 4 лет (в 81,9%), пациенты длительное время получают неоправданное лечение, в том числе хирургическое, по поводу других лор-заболеваний (экссудативный отит, мастоидит, острый средний отит, вазомоторный ринит, назальная ликворея). Это свидетельствует о недостаточной ориентированности оториноларингологов, терапевтов, педиатров в проблеме СОЛ, что может быть обусловлено как относительной редкостью данной патологии, так и отсутствием явных причинных факторов, которые помогли бы предположить наличие данного заболевания.

Инструментальная и лабораторная диагностика СОЛ

Диагностика СОЛ затруднена, что прежде всего связано со сходностью данного заболевания с экссудативным средним отитом. При проведении *отомикроскопии* или *отозндоскопии* у большинства пациентов выявляется целая барабанная перепонка с опознавательными пунктами без признаков воспаления, через которую визуализируется прозрачное жидкое отделяемое в барабанной полости. У пациентов с СОЛ I типа в связи с обильным характером ликвореи отмечается взбухание барабанной перепонки. В отличие от экссудативного среднего отита у пациентов с СОЛ сохранена нормальная функция слуховой трубы и визуализируется перемещение пузырьков воздуха в барабанной полости при проведении пробы Вальсальвы (рис. 1).

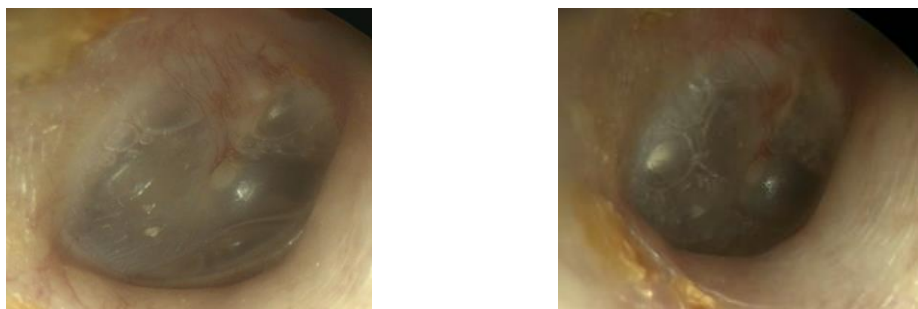


Рисунок 1. Отомикроскопическая картина при СОЛ I – прозрачная жидкость за неизменной барабанной перепонкой

Кроме того, при наличии менинго- или менингоэнцефалоцеле (у 12,1% с СОЛ II типа) при отомикроскопии за перепонкой можно увидеть образования с ровным контуром, занимающие задне-верхние отделы барабанной полости (рис. 2).

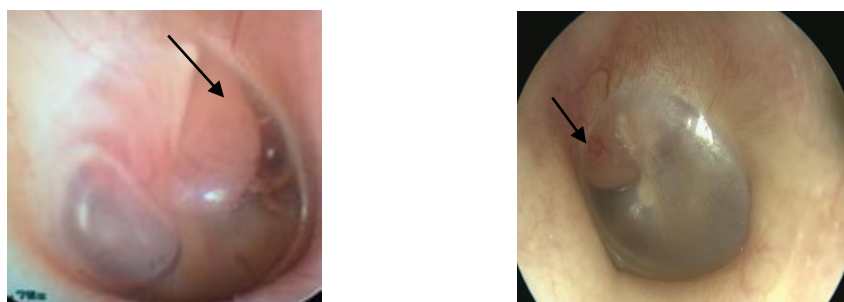


Рисунок 2. Отомикроскопическая картина при СОЛ II и менингоцеле барабанной полости

При наличии перфорации или шунта в барабанной перепонке отмечается поступление небольшого количества прозрачных жидких, иногда пульсирующих, выделений. При этом на стенках НСП определяются обильные наложения мацерированного слущенного эпидермиса при отсутствии признаков воспаления, которые часто расцениваются как проявление отомикоза (рис. 3).

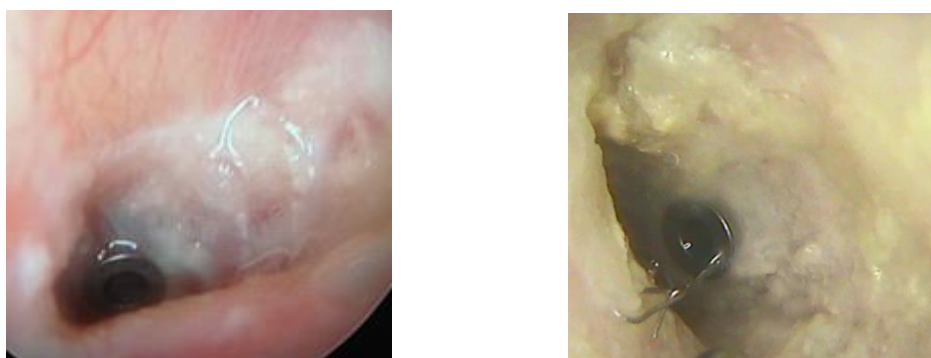


Рисунок 3. Отомикроскопия – СОЛ II, шунт в барабанной перепонке, наложения мацерированного эпидермиса на стенках НСП и барабанной перепонке

Подобное отделяемое в НСП мы считаем характерным отоскопическим признаком при отоликворее.

При **эндоскопическом осмотре** полости носа и носоглотки возможно визуальное определение истекающей ЦСЖ из носоглоточного устья слуховой трубы. При СОЛ I типа у 87,5% отмечается обильное пульсирующее поступление ликвора, усиливающееся при проведении пробы Вальсальвы (рис. 4).

При СОЛ II типа явное истечение жидкости из носоглоточного устья слуховой трубы определялось реже, у 15,2% пациентов, что связано с необильным и/или непостоянным характером ликвореи. При достаточно

интенсивных выделениях из носа можно выявить положительный «симптом носового платка» – ткань, смоченная ликвором, при высыхании становится более плотной и жесткой из-за большего содержания белка в ликворе по сравнению с назальным секретом при катаральном рините. Тест является ориентировочным, однако позволяет предположить наличие ликвореи и дифференцировать ее с вазомоторным ринитом. Визуализация истечения ликвора из носоглоточного устья слуховой трубы облегчает диагностику, однако его отсутствие не исключает наличия отоликвореи. Кроме того, данное исследование необходимо для проведения дифференциальной диагностики СОЛ с назальной ликвореей.



Рисунок 4. СОЛ I, эндоскопия носоглотки – жидкость в носоглоточном устье слуховой трубы

Подтвердить наличие отоликвореи можно при **биохимическом исследовании на количественное содержание сахара и белка** – 2,2–3,9 ммоль/л глюкозы и 0,45 г/л белка в отделяемом соответствует ликвору. Однако собрать достаточное количество ликвора для проведения исследования можно далеко не у всех пациентов с отоликвореей (по нашим данным, лишь в 19,5% и чаще – при СОЛ I типа. Поэтому полезным является **скрининговое определение уровня сахара в отделяемом** при помещении в НСП индикаторных тест-полосок. Тест является ориентировочным, отрицательный результат при недостаточном смачивании индикатора не

исключает отоликворею, однако окрашивание индикатора позволяет предположить наличие СОЛ и назначить дополнительные исследования (рис. 5).

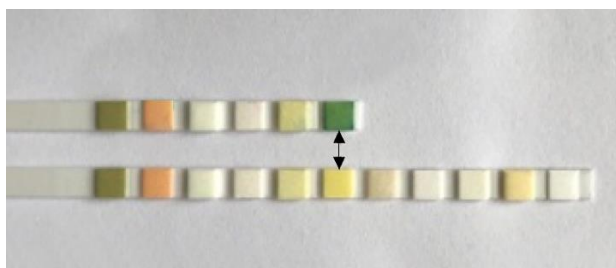


Рисунок 5. СОЛ, изменение цвета индикатора при контакте с ликвором (стрелка) соответствует содержанию глюкозы 2–4 ммоль/л

Данное исследование не информативно, если проводится сразу после установки шунта или парацентеза, поскольку при смешивании ликвора с кровью тест дает ложноположительные результаты. В этом случае, если имеются подозрения на отоликворею при получении прозрачного бесцветного отделяемого при парацентезе по поводу «экссудативного отита», положительный *тест двойного пятна* служит поводом для проведения дальнейшего обследования больного с целью установки правильного диагноза (рис. 6).

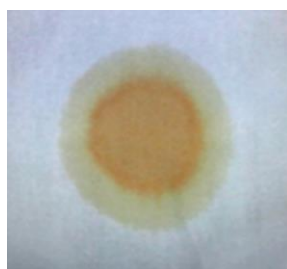


Рисунок 6. СОЛ II, положительный тест двойного пятна

При проведении *аудиологического исследования* у пациентов с СОЛ I типа в результате аномалий развития внутреннего уха выявляется односторонняя глухота, что свидетельствует о глубоком врожденном поражении кохлеарного

анализатора, сопровождающем данную патологию. Кондуктивная или смешанная тугоухость, выявляемые у пациентов с СОЛ II типа, не являются специфическими, поскольку встречаются при экссудативном и перфоративном среднем отите, как и тип С тимпанометрической кривой, регистрируемый при акустической импедансометрии, и сами по себе не могут облегчить диагностику СОЛ. Однако наличие односторонней глухоты (прежде всего у детей), менингит в анамнезе, неизменная вентиляционная функция слуховой трубы при «экссудативном» отите, выявляемая при выполнении ETF-теста, должны навести на мысль о возможной СОЛ и требуют дополнительного обследования.

Лучевая диагностика спонтанной отоликвореи

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) ВК является основным методом исследования при диагностике СОЛ, позволяющим определить локализацию ЛФ, оценить размер имеющихся костных дефектов латеральных отделов основания черепа, выявить аномалии развития среднего и внутреннего уха, а также исключить костно-деструктивные изменения в результате травмы, хронического воспалительного процесса и новообразования ВК.

У пациентов с СОЛ определяется содержимое жидкостной плотности, либо тотально заполняющее полости среднего уха, либо с уровнями жидкости. У пациентов с СОЛ I типа выявляются аномалии развития внутреннего уха или окололабиринтных структур. При МСКТ определяются аномалии развития лабиринта в виде *общей полости* (улитка, преддверие, полукружные каналы не определяются и замещены одной недифференцированной кистозной полостью) или *неполного разделения лабиринта I типа* (кистозно расширенная полость улитки, недифференцированные ее завитки, отсутствие модиолюса, кистозное расширение преддверия, диспластичные расширенные полукружные каналы), сообщающегося с расширенным ВСП на уровне невральн

апертуры. ЛФ может визуализироваться в области основания стремени, которое прослеживается не на всем протяжении. При отсутствии тотального заполнения жидкостью полостей среднего уха определяется мягкотканый субстрат, заполняющий нишу окна преддверия (рис. 7).

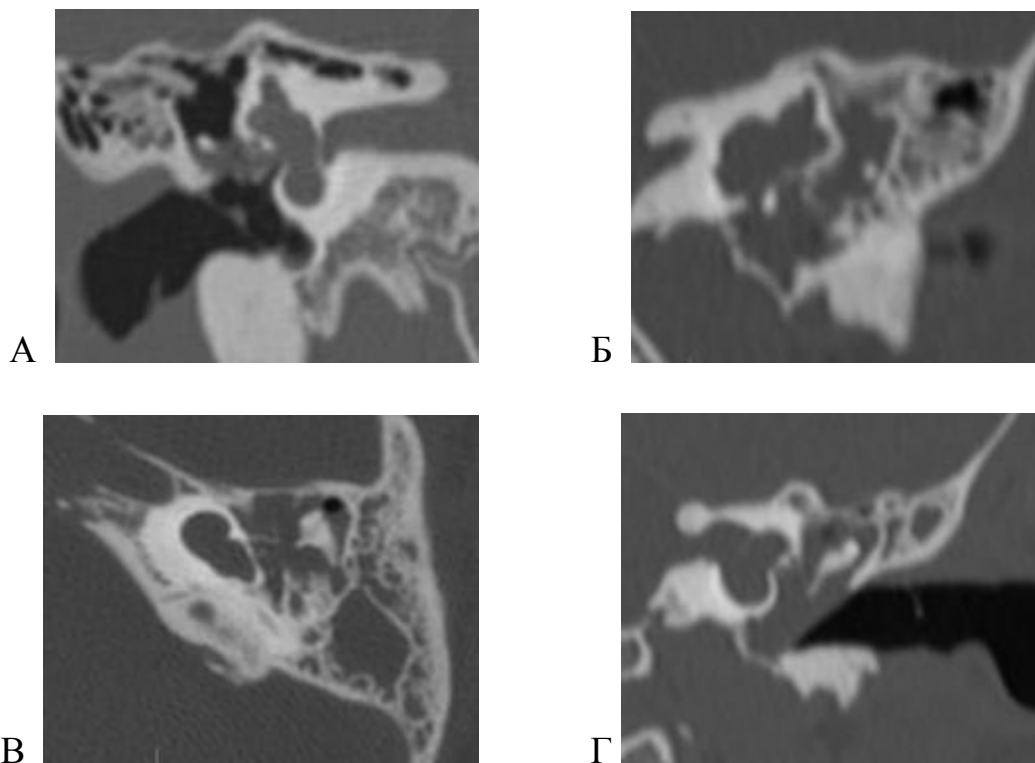


Рисунок 7. КТ пациентов с СОЛ I типа – аномалия развития внутреннего уха (неполное разделение I типа)

Перилабиринтная СОЛ I типа в результате аномалии развития окололабиринтных структур не имеет, за исключением состояния слуховой функции, клинических отличий от СОЛ I типа, и диагноз также подтверждается на основании высокоразрешающей КТ ВК. Однако в связи с исключительной редкостью данной патологии сложно обобщать результаты КТ-исследования, которые требуют индивидуальной оценки в каждом конкретном случае. Мы выявляли перилабиринтную СОЛ I типа при аномалии развития канала ЛН, возникшей в результате aberrантного

сообщения в области ямки коленчатого узла расширенного канала ЛН с ВСП, визуализированного при проведении КТ (рис. 8).

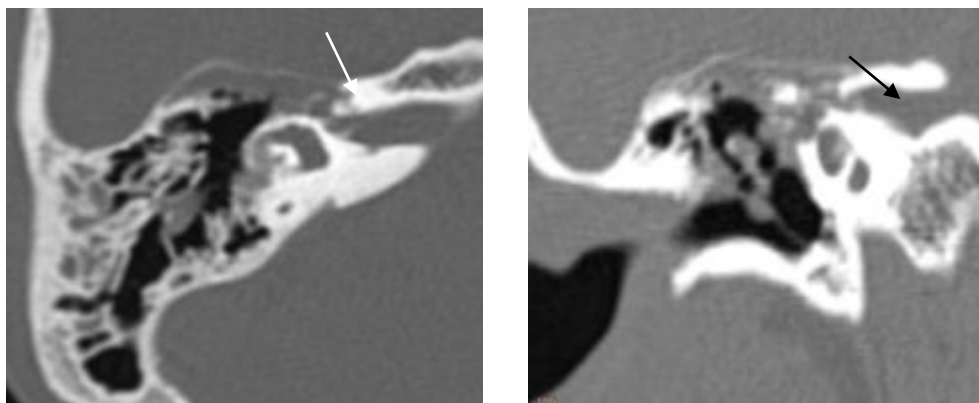


Рисунок 8. КТ пациентки с СОЛ типа I – аномалия развития канала лицевого нерва, патологическое сообщение с ВСП

При проведении МСКТ ВК у пациентов с *СОЛ II типа ЛФ передней грани пирамиды* выявляются в 90,9%, задней – в 9,1%. При *СОЛ II типа* передней грани пирамиды визуализируются костные дефекты истонченного кортикального слоя передней грани пирамиды, при этом у 51,5% больных кортикальный слой прослеживался не на всем протяжении и на здоровой» стороне. *СОЛ* возникает при размере дефекта 4 мм и более, у 18,2% выявляются множественные костные дефекты (2 и более). Наиболее частая локализация костных дефектов – крыша антрума (в 39,4%) и крыша аттика (в проекции головки молоточка и тела наковальни – в 51,5%). Кроме того, ЛФ могут локализоваться над клетками сосцевидного отростка в области синодурального угла (в 6,1%). Непосредственно под костным дефектом, являющимся ЛФ, определяется наличие выраженных субтеgmentальных клеток, заполненных жидкостью («ликворная дорожка»), пролабирование ТМО ниже уровня дефекта, мягкотканые образования (менинго- или менингоэнцефалоцеле). При *СОЛ II типа задней грани пирамиды* выявляются эрозивные дефекты кортикального слоя задней грани пирамиды

ВК, располагающиеся над пневматизированными клетками сосцевидного отростка, заполненные содержимым жидкостной плотности (рис. 9).



Рисунок 9. КТ пациентов с СОЛ II: ликворные фистулы передней (А) и задней (В) грани пирамиды ВК

МРТ головного мозга и ВК с или без контрастирования дополняют данные МСКТ и выполняется для выявления менинго- или менингоэнцефалоцеле полостей среднего уха в области ЛФ и дифференциальной диагностики с новообразованиями, сопровождающимися деструктивными изменениями височной кости (рис. 10).

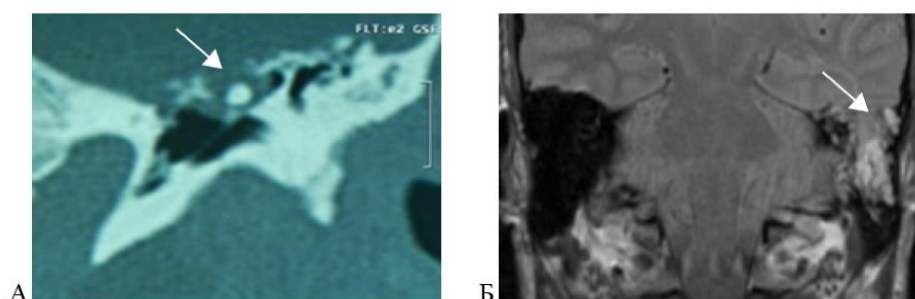


Рисунок 10. СОЛ II, менингоэнцефалоцеле. Мякотканый компонент в проекции костного дефекта по КТ (А); пролабирующая мозговая ткань с ТМО в области костного дефекта и жидкость в клетках сосцевидного отростка по МРТ (Б)

У пациентов с ЛФ задней грани пирамиды по данным МРТ выявляются патологические арахноидальные грануляции в задней черепной ямке,

предлежащие к костному дефекту, что является причиной костной эрозии и формирования ликворного свища задней грани пирамиды (рис. 11).

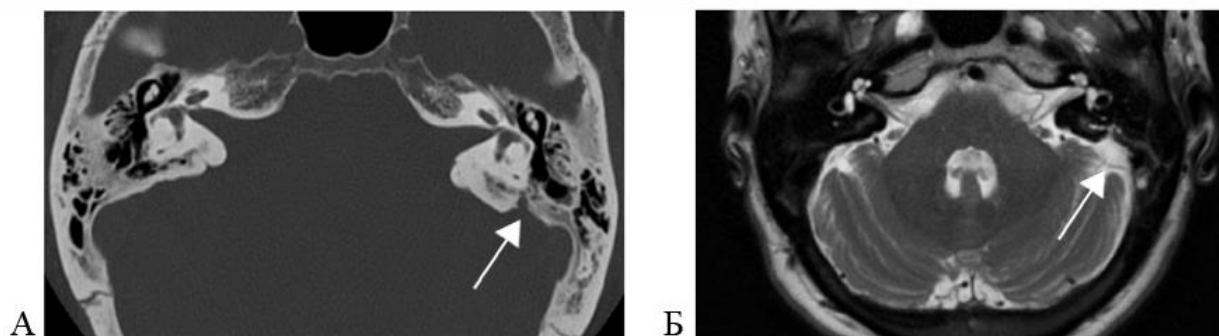


Рисунок 11. СОЛ II: А – ликворная фистула задней грани пирамиды по данным КТ; Б – aberrантные арахноидальные грануляции ЗЧЯ в зоне костного дефекта по МРТ

Кроме того, данное исследование позволяет выявить косвенные МРТ признаки ВЧГ, а также особенности ликворных пространств и ликворные кисты, что может повлиять на выбор доступа при планировании хирургического лечения (рис. 12).

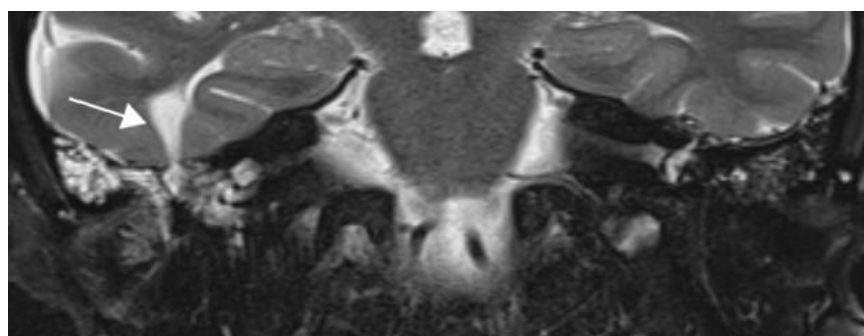


Рисунок 12. СОЛ II, ликворная киста височной доли, предлежащая к костному дефекту по данным МРТ

КТЦГ недостаточно информативна для диагностики СОЛ. Это может быть обусловлено порционным или скудным поступлением ликвора в барабанную полость, зависящим от положения пациента или физической нагрузки, а также использованием протоколов исследования, при которых происходит снижение

концентрации контрастного вещества или недостаточное его накопление в ликворе при поступлении в барабанную полость. Однако проведение КТЦГ может оказаться полезным при необходимости дифференцировать СОЛ и назальную ликворею.

На основании полученных данных мы сформулировали *косвенные рентгенологические признаки спонтанной ЛФ передней грани пирамиды*:

- истончение кортикального слоя передней грани пирамиды ВК с костными дефектами 4 мм и более с выраженными клетками субтеgmentального пространства;
- пролабирование ТМО ниже уровня костного дефекта пирамиды ВК;
- нарушение пневматизации субтеgmentального пространства под дефектом пирамиды ВК за счет заполнения мягкоткаными структурами и(или) жидкостью («ликворная дорожка»);
- уровень жидкости в полостях среднего уха;
- отсутствие втяжения барабанной перепонки;
- менингоэнцефалоцеле в области костного дефекта, подтвержденное данными МРТ.

Сочетание перечисленных признаков, выявляемых при КТ и МРТ ВК, следует учитывать при клиническом подозрении на СОЛ при отсутствии травматических и костно-деструктивных изменений ВК и патологии слуховой трубы. При наличии патологических изменений в ВК необходимо проводить дифференциальную диагностику с воспалительными и неопластическими заболеваниями уха и экссудативным средним отитом.

Таким образом, основным методом лучевой диагностики СОЛ является высокоразрешающая КТ ВК, позволяющая определить локализацию ЛФ и размеры дефекта, выявить жидкость в полостях среднего уха. При

совпадении клинических данных и результатов КТ ВК дальнейшая оценка с использованием лучевых методов диагностики не требуется.

МРТ, КТ-цистернография являются резервными методами и должны использоваться после предварительной визуализации дефекта на КТ ВК для проведения дифференциальной диагностики и исключения ликвореи из передних отделов основания черепа, уточнения характера мягкотканного компонента в области дефекта и исключения сопутствующей патологии.

Алгоритм диагностики спонтанной отоликвореи

Нами разработан алгоритм диагностики, позволяющий своевременно выявить СОЛ I и II типа и провести его дифференциальную диагностику.

Итак, СОЛ следует подозревать у пациентов с нетипичным течением «экссудативного среднего отита», с жидкими выделениями из уха и(или) носа или с рецидивирующим менингитом в анамнезе. Необходимо помнить, что в группы риска возникновения СОЛ I типа входят дети младшего возраста с глухотой на пораженное ухо. СОЛ II типа возникает у пациентов старшей возрастной группы, особенно у женщин, страдающих ожирением и заболеваниями, сопровождающимися метаболическими нарушениями костной ткани и(или) ВЧГ. Этим пациентам проводится тщательный сбор анамнеза с оценкой жалоб, отомикроскопия и эндоскопическое исследование носоглотки для визуализации отделяемого в барабанной полости и носоглоточном устье слуховой трубы. Поступление жидкости в устье слуховой трубы, выявленное при эндоскопическом исследовании носоглотки, может свидетельствовать об отоликворее. При возможности получить достаточное количество отделяемого, не смешанного с кровью, из уха или из носа проводят биохимическое исследование (определение уровня

глюкозы и белка), а также качественные исследования с использованием индикаторных тест-полосок. Данные тесты являются ориентировочными, их можно провести не у всех пациентов, однако они позволяют оценить в большей степени возможность наличия СОЛ. Поскольку диагноз СОЛ часто ставится после парацентеза, при подозрении на СОЛ целесообразно одновременно провести тест двойного пятна. Объективным исследованием, подтверждающим ликворный характер отделяемого, является иммунологическое исследование для определения бета-2-трансферрина и бета-trace-протеина. Поэтому мы считаем, что, несмотря на имеющиеся ограничения использования данного метода в нашей стране, его необходимо включить в диагностический алгоритм исследования при СОЛ.

Аудиологическое исследование проводится всем пациентам с СОЛ: глухота при «экссудативном среднем отите» свидетельствует о возможной отоликворее в результате аномалии развития внутреннего уха, а тимпанограмма типа В при нормальной функции слуховой трубы усиливает эти подозрения.

Всем больным проводится высокоразрешающая КТ ВК, позволяющая определить жидкость в полостях среднего уха, визуализировать и определить размеры ЛФ ВК. При оценке результатов КТ необходимо учитывать описанные выше косвенные рентгенологические признаки СОЛ II типа. Дополнительные методы рентгенологической диагностики (МРТ, КТЦГ) применяются по индивидуальным показаниям для дифференциальной диагностики, уточнения характера мягкотканного компонента в области дефекта и исключения сопутствующей патологии. Пациентам с выделениями

ликвора из носа необходимо дополнительно проводить КТ околоносовых пазух для исключения ликвореи передних отделов основания черепа.

Кроме того, для всех пациентов с подозрением на СОЛ II типа обязательна консультация эндокринолога для выявления и лечения метаболических нарушений костной ткани, сопутствующих эндокринной патологии и ожирению, а также невролога, окулиста и проведение УЗДГ сосудов головного мозга для выявления симптомов и косвенных признаков ВЧГ; консультация терапевта (кардиолога) для лечения артериальной гипертонии и бронхолегочных заболеваний. Схема диагностического алгоритма при СОЛ представлена на рисунке 13.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, диагностика СОЛ является непростой задачей. Это связано прежде всего с тем, что СОЛ – редкая, недостаточно изученная патология, что объясняет низкий уровень настороженности врачей относительно данного заболевания. Недооценка имеющихся факторов риска возникновения СОЛ, клинические проявления, сходные с экссудативным средним отитом, сложности, связанные с получением отделяемого из уха для биохимического исследования, ограниченное использование в нашей стране иммунологических методов определения специфических белков (бета-2-трансферрина и бета-trace-протеина) приводят к поздней диагностике заболевания и большому количеству неправильных диагнозов. Использование предложенного диагностического алгоритма при СОЛ позволяет выявить заболевание и провести своевременное хирургическое лечение, уменьшив вероятность развития вторичного менингита.

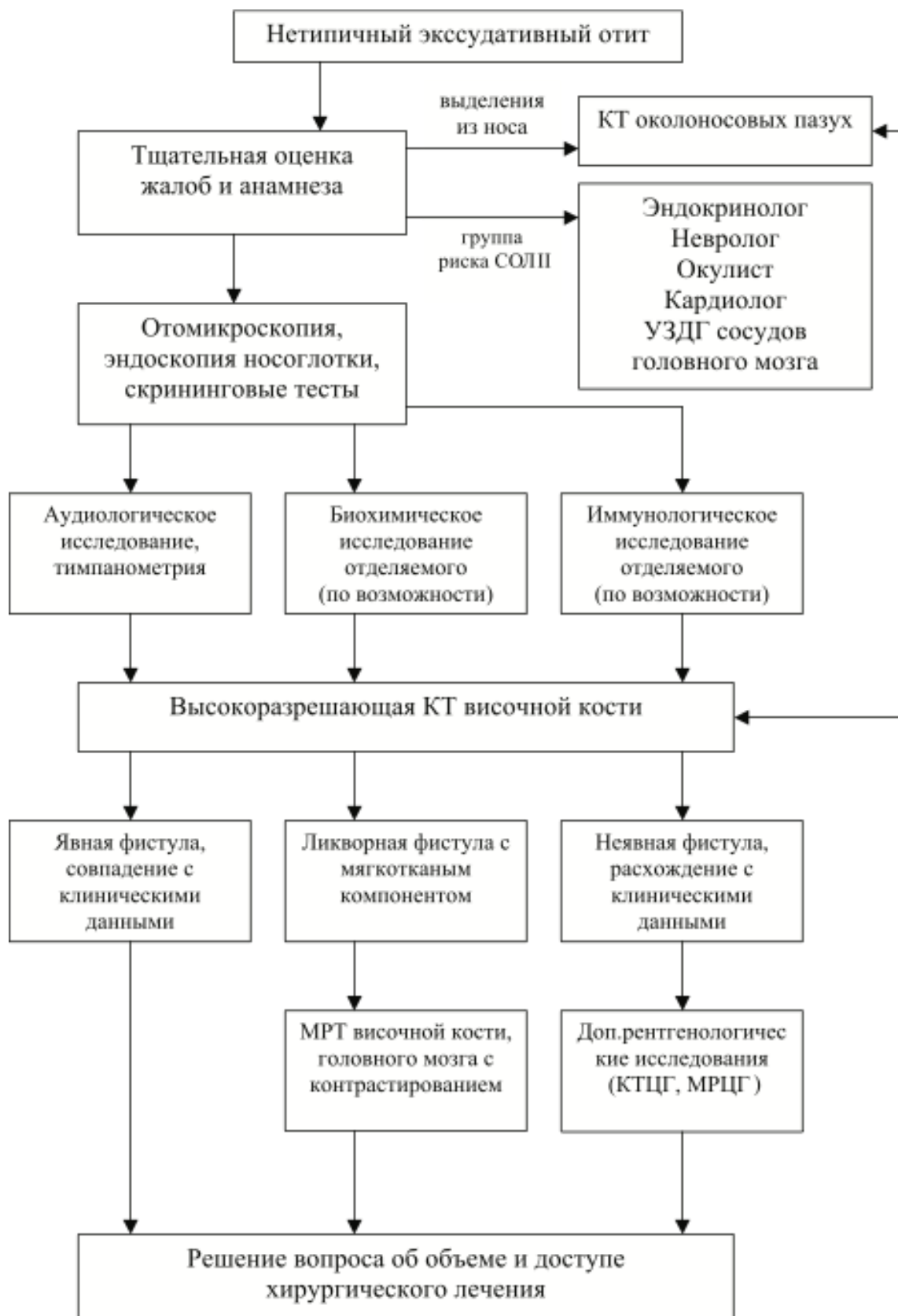


Рисунок 13. Диагностический алгоритм спонтанной отоликвореи

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Диаб Х. М. О классификации аномалий развития уха / Х.М. Диаб // Российская оториноларингология. – 2012. – 2(57). – С. 154-161.
2. Капитанов Д. Н. Эндоскопическая диагностика и лечение назальной ликвореи / Д.Н. Капитанов, А.С. Лопатин, А.А. Потапов // Практическая медицина. – 2015. – С. 73-75.
3. Коновалов А. Н. Реконструктивная и минимально инвазивная хирургия последствий черепно-мозговой травмы / А.Н. Коновалов, А.А. Потапов, Л.Б. Литрерман и др. – М.: «Антидор», 2012. – 319 с.
4. Крюков А. И. Экссудативный средний отит как проявление спонтанной отоликвореи / А.И. Крюков, Е.В. Гаров, Е.И. Зеликович, М.В. Тардов, О.В. Федорова, Т.Г. Мартиросян // Вестник оториноларингологии. – 2020. – 85(2). – С. 6-13.
5. Потапов А. А. Посттравматическая базальная ликворея / А.А. Потапов, В.А. Охлопков, Л.Б. Лихтерман, А.Д. Кравчук. – М.: «Антидор», 1997. – С. 62-65.
6. Федорова О. В. Диагностика и лечение заболеваний, обусловленных анатомическими особенностями строения височной кости: спонтанной отоликвореи и синдрома дегисценции верхнего полукружного канала: автореф. дисс... докт. мед. наук: 3.1.3. М., 2023. – 24 с.
7. Шелеско Е. В. Современный подход к диагностике назальной ликвореи / Е.В. Шелеско, А.Д. Кравчук, Д.Н. Капитанов, Н.А. Черникова и др. // Вопросы нейрохирургии – 2018. – 82(3). – С. 103-117. doi 10.17116/neiro2018823103
8. Brown N. Diagnosis and management of spontaneous cerebrospinal fluid-middle ear effusion and otorrhea / N. Brown, K. Grundfast, A. Jabre, C. Megerian, B. O'Malley, S. Rosenberg // Laryngoscope – 2004. – V. 114. – P. 800-805.

9. Carlson M. Temporal bone encephalocele and cerebrospinal fluid fistula repair utilizing the middle cranial fossa or combined mastoid-middle cranial fossa approach / M. Carlson, W. Copeland 3rd, C. Driscoll [et al.] // *J Neurosurg.* – 2013. – Vol. 119. – P. 1314-1322.
10. Deenadayal D. Mondini dysplasia with paradoxical cerebrospinal fluid rhinorrhea / D. Deenadayal, M. Kumar, S. Pandaredathil, S. Patel // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2010. – Vol. 143. – P. 851-852.
11. Ehmer D. Radiographic diagnosis of trans-stapedial cerebrospinal fluid fistula / D. Ehmer, T. Booth, J. Kutz, P. Roland // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2010. – Vol. 142. – P. 694-698.
12. Je'goux F. Hyrtl's Fissure: a case of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea / F. Je 'goux, O. Malard, M. Gayet-Delacroix, P. Bordure, F. Legent, C. Beauvillain de Montreuil // *Am. J. Neuroradiol.* – 2005. – V. 26. – P. 963-966.
13. Foyt D. Cerebrospinal fluid otorrhea through a congenitally patent fallopian canal / D. Foyt, D. Brackmann // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2000. – Vol. 126. – P. 540-542.
14. Gacek R. Arachnoid granulation cerebrospinal fluid otorrhea / R. Gacek // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 1990. – Vol. 99. – P. 854-862.
15. Kutz J. Management of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea / J. Kutz, I. Husain, B. Isaacson et al. // *Laryngoscope.* – 2008. – Vol.118 (12). – P. 2195-2199.
16. Lookabaugh S. Radiologic classification of superior canal dehiscence: implications for surgical repair / S. Lookabaugh, H. Kelly, M. Carter, M. Niesten, M. McKenna, H. Curtin, et al. // *Otol Neurotol.* – 2015. – V. 36. – P. 118-125. doi: 10.1097/MAO.0000000000000523

17. MacRae D. Recurrent meningitis secondary to perilymph fistula in young children / D. MacRae, R. Ruby // *J Otolaryngol.* – 1990. – Vol. 19. – P. 222-225.
18. Mehdi E. CSF otorrhoea in a child with inner ear dysplasia: diagnosis with T2-weighted and intrathecal contrast-enhanced MR cisternography / E. Mehdi, A. Alkan, H. Yetis et al. // *Jpn J Radiol.* – 2014. – Vol. 32(7). – P. 437-440. doi: 10.1007/s11604-014-0316-y
19. Neely J. Classification of spontaneous cerebrospinal fluid middle ear effusion: review of forty-nine cases / J. Neely // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 1985. – Vol. 93. – P. 625-634.
20. Oberascher G. Cerebrospinal fluid otorrhoea – new trends in diagnosis / G. Oberascher // *Am J Otol.* – 1988. – Vol. 9(10) – P. 2-8.
21. Patel N. Trans-mastoid management of temporal bone tegmen defects, encephaloceles and CSF leaks / N. Patel, E. Canopy, K. Sheykholeslami // *J Otol Rhinol.* – 2013. – 2:1 dx.doi.org/10.4172/2324-8785.1000109
22. Phelps P. Congenital cerebrospinal fluid fistula through the inner ear and meningitis / P. Phelps, D. Proops, S. Sellars, J. Evans, L. Michaels // *J Laryngol Otol.* – 1993. – Vol. 107. – P. 492-495.
23. Prichard C. Adult spontaneous CSF otorrhoea: correlation with radiographic empty sella / C. Prichard, B. Isaacson, J. Oghalai, N. Coker, J. Vrabec // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2006. – V. 134. – P. 767-771.
24. Proctor B. The petromastoid canal / B. Proctor // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 1983. – Vol. 92. – P. 640-644.
25. Psaltis A. A systematic review of the endoscopic repair of cerebrospinal fluid leaks / A. Psaltis, R. Schlosser, C. Banks, J. Yawn, Z. Soler // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2012. – Vol. 147(2). – P. 196-203.

26. Quiney R. Recurrent meningitis in children due to inner ear abnormalities / R. Quiney, D. Mitchell, B. Djazeri et al. // *J Laryngol Otol.* – 1989. – Vol. 103(4). – P. 73- 80.
27. Rao A. Diagnosis and management of spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea / A. Rao, D. Merenda, S. Wetmore // *OtolNeurotol.* – 2005. – Vol. 26 (6). – P. 1171-1175.
28. Riehm S. Intracranial complications from ENT infections / S. Riehm, F. Veillon // *J de radiologie.* – 2011. – Vol. 92 (11). – P. 995-1014. doi: 10.1016/j.jradio.2011.08.004
29. Schwartz S. Comparison of transmastoid and middle fossa approaches for superior canal dehiscence repair: a multi-institutional study / S. Schwartz, G. Almosnino, K. Noonan, R. Hartl et al. // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2019. – V. 161. – P. 130-136. doi: 10.1177/0194599819835173
30. Sennaroglu L. A new classification for cochleovestibular malformations / L. Sennaroglu, I. Saatci // *Laryngoscope.* – 2002. – Vol. 112(12). – P. 2230-2241.
31. Teufert K. Cerebrospinal fluid leak of the fallopian canal / K. Teufert, W. Slattery // *Ear Nose Throat J.* – 2013. – Vol. 92. – P. 20-23.
32. Weider D. Spontaneous cerebrospinal fluid otorhinorrhea / D. Weider, N. Geurkink, R. Saunders // *Am J Otol.* – 1985. – Vol. 6. – P. 416-422.