

Л.А. Кларов, Н.А. Барашков, Ф.М. Терютин, М.М. Попов,
А.В. Соловьев, В.Г. Пшенникова, Г.П. Романов, Э.Е. Федотова,
Н.В. Лугинов, С.А. Федорова

РЕНТГЕНОВСКАЯ КОМПЬЮТЕРНАЯ И МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ СЛУЧАЯ АПЛАЗИИ СТРУКТУР ВНУТРЕННЕГО УХА

УДК 575.224:616.28-008.14

В работе представлены результаты компьютерной (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) редкого случая двусторонней аплазии улитки и полукружных каналов внутреннего уха у пациентки с врожденной глухотой. Проведен анализ полученных изображений и дана подробная характеристика изменений на КТ и МРТ исследованиях. Описанный случай характеризуется симметричной агенезией улитки и полукружных каналов, аномалией развития канала лицевого нерва и сужением внутреннего слухового отверстия с обеих сторон, а также односторонней агенезией отводящего нерва и двусторонней агенезией преддверно-улиткового нерва. Результаты исследования свидетельствуют о высокой информативности методов КТ в диагностике аномалий внутреннего уха, а так же о возможности применения МРТ в визуализации мостомозжечковых углов, для наиболее полного объяснения клинической картины.

Ключевые слова: аплазия Мишель, нейросенсорная тугоухость, КТ височных костей, МРТ мостомозжечковых углов и внутреннего уха.

The results of computer tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) of a rare case the analysis of the images is performed and a detailed description of changes on CT and MRI studies is given. This case of aplasia is characterized by symmetrical agenesis of the bilateral aplasia of cochlea and semicircular canals of the inner ear are presented. In this article cochlea and semicircular canals, and bilateral abnormality of the facial nerve canal, and abnormality of the internal auditory foramen on both sides, as well as unilateral agenesis of the abducent nerve and bilateral agenesis vestibulocochlear nerve. Results of the study indicate a high informative method of CT in the diagnosis of the inner ear abnormalities, as well as the possibility of using MRI in visualizing the cerebellopontine angle for the entire description of its clinical picture.

Keywords: Michel aplasia, sensorineural deafness, CT of temporal bones, MRI of cerebellopontine angle and inner ear.

Введение. Врожденная нейросенсорная глухота, или тугоухость тяжелой степени, регистрируется с частотой в среднем 1 на 1000 новорожденных [2]. Этиология данной патологии чрезвычайно гетерогенна. Однако, по данным различных авторов, врожденные аномалии пирамиды височной кости в среднем регистрируются у 20% индивидов с врожденной нейросенсорной потерей слуха. В структуре по-

роков развития внутреннего уха более 90% случаев приходится на аномалию Мондини – общие полости и гипоплазию улитки, и около 1% занимает аплазия Мишель [2].

Аплазия Мишель – редкая аномалия эмбрионального развития структур внутреннего уха. Впервые данная аномалия была описана П. Мишель в 1863 г. (впоследствии стала известна как «аплазия Мишель») на аутопсийном материале 11-летнего глухого мальчика, умершего в детской больнице Страсбурга во Франции [3]. При изучении секционного материала П. Мишель отметил симметричное двустороннее отсутствие кохлеарных и вестибулярных структур внутреннего уха (полная агенезия улитки и полукружных каналов), которое характеризуется наличием аномалий основания черепа, а также дистопией канала лицевого нерва и яремной вены [3].

В настоящее время для прижизненной диагностики аномалий внутреннего уха применяют радиологические методы исследований по общепринятой классификации, предложенной Р.К. Джеклер в 1987 г. [4], на наличие/отсутствие и/или изменение размеров тех или иных структур.

В настоящей работе впервые представлены обобщенные результаты компьютерной (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) редкого

случая аплазии Мишель, выявленной у пациентки из Якутии с врожденной двусторонней нейросенсорной глухотой и невропатией отводящего нерва справа.

Материал и методы исследования. Представленный случай аплазии Мишель был выявлен у пациента с врожденной двусторонней нейросенсорной глухотой, который состоял на диспансерном учете в Сурдологопедическом центре Республиканской больницы №1 - Национальный центр медицины Министерства здравоохранения Республики Саха (Якутия). Пациент был осмотрен сурдологом, сурдопедагогом, психоневрологом. Психофизиологическое исследование слуха было проведено с помощью пороговой тональной аудиометрии на аппарате «Clinical Tonal Audiometer - GSI® 60» (Grason Stadler, USA) в калиброванной звукоизолированной камере Сурдологопедического центра. Пациент прошел функциональные методы исследования: рефлексометрия, тимпанометрия (Amplaid, Italy).

Из анамнеза известно, что пациент 1995 г. рождения (на момент исследования полных лет 15), пол женский, русская, родилась от X беременности (роды в срок, вес 3 кг) III родов. Влияние негативных факторов (ионизирующее излучение, прием лекарственных препаратов, инфекционные заболева-

ГБУ РС(Я) «РБ №2-ЦЭМП»: **КЛАРОВ Леонид Александрович** – врач рентгенолог, eizonix@gmail.ru, **ПОПОВ Михаил Михайлович** – врач рентгенолог, qwentus@bk.ru, **ЛУГИНОВ Николай Васильевич** – к.м.н., зав. отделом лучевой диагностики; **ФЕДОТОВА Эльвира Егоровна** – к.м.н., врач сурдолог-оториноларинголог, гл. внештатный сурдолог МЗ РС(Я), зав. Республиканским сурдологопедическим центром РБ №1-НЦМ, sakhasurdo@mail.ru; ФГБНУ «ЯНЦ КМП»: **БАРАШКОВ Николай Алексеевич** – к.б.н., н.с., barashkov2004@mail.ru, **ТЕРЮТИН Федор Михайлович** – м.н.с., rest26@mail.ru, **ПШЕННИКОВА Вера Геннадиевна** – лаборант-исследователь, psennikovavera@mail.ru; ФГАОУ ВПО «СВФУ им. М.К. Аммосова»: **СОЛОВЬЕВ Айсен Васильевич** – инженер, nelloann@mail.ru, **РОМАНОВ Георгий Прокопьевич** – лаборант-исследователь, grromanov@gmail.com, **ФЕДОРОВА Сардана Аркадьевна** – д.б.н., зав. НИЛ Института естественных наук.

ния) во время беременности родители отрицают. Состоит на диспансерном учете с 3 лет в Сурдологопедическом центре РБ №1-НЦМ с диагнозом врожденная двухсторонняя нейросенсорная глухота. Обучается в коррекционной школе-интернате I вида для глухих детей (г. Якутск). Состоит на диспансерном учете у невролога (задержка

психомоторного развития, невропатия отводящего нерва справа, вестибулярная атаксия в стадии субкомпенсации) и офтальмолога (гиперметропия I ст. ОУ, ангиопатия ретины ОУ, расходящееся косоглазие). Психосоматический статус соответствует возрасту. Отклонений со стороны сердечно-сосудистой, эндокринной систем не вы-

явлено. При аудиологическом исследовании у обследованного пациента наблюдается системное недоразвитие речи, речь развивается путем обучения, восприятие на зрительной основе, разговорная и шепотная речь не воспринимаются около ушной раковины. Предпочтительный тип общения на основе жестовой лексики. При поро-

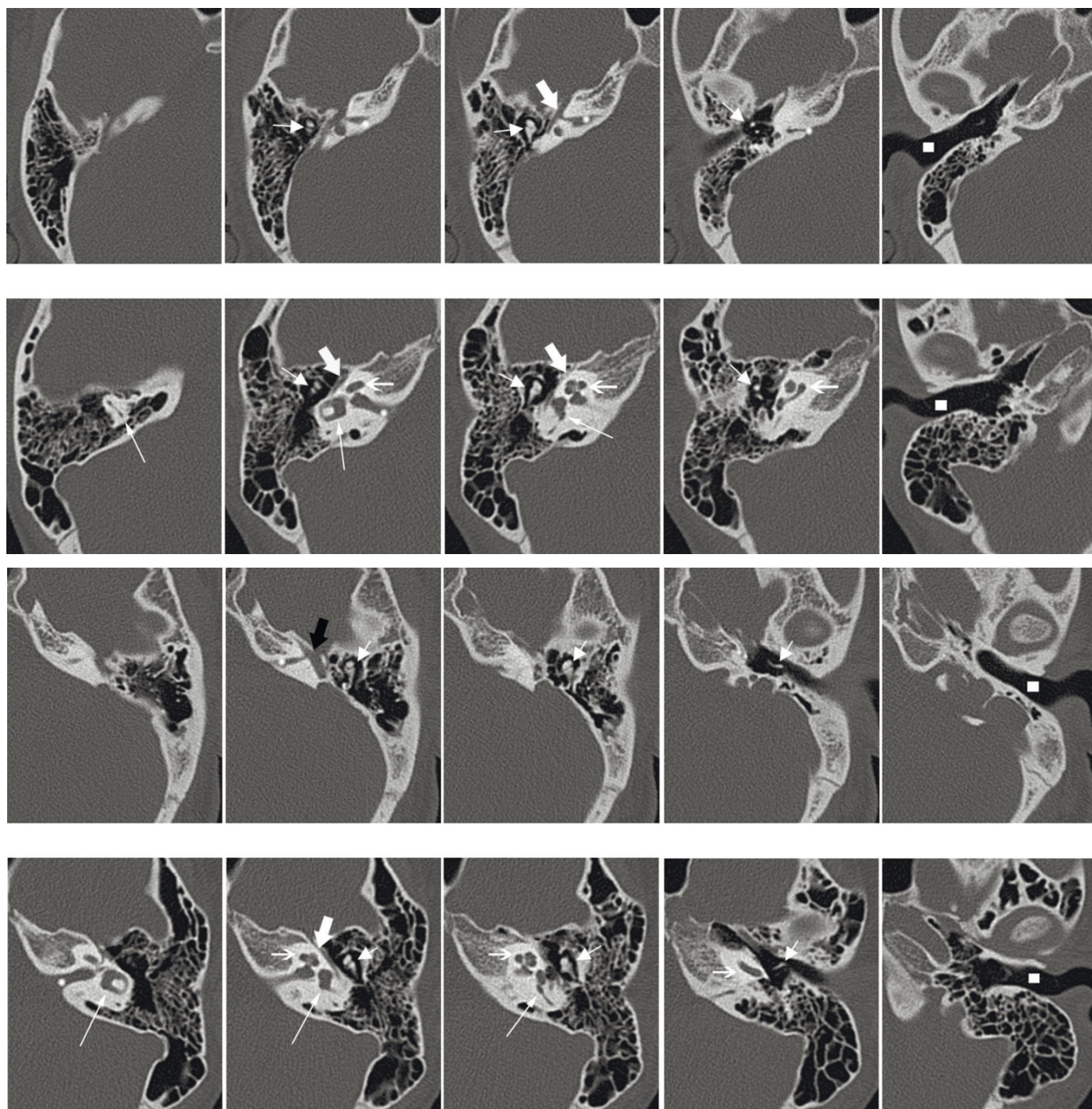


Рис. 1. Серия КТ-снимков пирамиды височной кости в аксиальной проекции (толщина томографического слоя 1 мм): а – вид справа, б – вид слева. На рис. 1–3 верхний ряд – снимки пациента с аплазией Мишель, нижний ряд – снимки пациента без патологии структур внутреннего и среднего уха.

Обозначения: белыми фигурами показаны сохраненные органы, черными – аномалии развития, квадрат – наружный слуховой проход, короткая стрелка с закрытым указателем – цепь слуховых косточек, звездочка – внутренний слуховой проход, длинная стрелка с закрытым указателем – полукружные каналы, тонкая, короткая стрелка с открытым указателем – улитка, толстая стрелка – канал лицевого нерва

говой тональной аудиометрии с обеих сторон регистрируются остатки слуха на частотах 125, 250, 500, 1000 Гц по воздушному проведению на уровне 75, 90, 100, 100 дБ соответственно, что, согласно международной классификации степеней потери слуха, соответствует глухоте по нейросенсорному типу.

В качестве варианта нормы был обследован пациент 1997 г. рождения, женского пола, якутка, с диагнозом врожденная двухсторонняя глухота по нейросенсорному типу неустановленной этиологии, с сохранными органами наружного, среднего и внутреннего уха, без сопутствующей патологии со стороны других органов и/или систем.

Компьютерная томография пирамиды височной кости. Анализ пирамиды височной кости проведен на 4-срезовом компьютерном томографе Somatom Sensation 4 (Siemens, Germany) в аксиальной проекции с толщиной томографического слоя 1 мм, шаг продвижения стола 1 мм, инкремент реконструкции 1 мм (программа InnerEarSpi), напряжение 120 кВ, сила тока 70 мА.

При визуализации структур пирамиды височной кости использовались 2D изображения, как в нативных аксиальных плоскостях, так и в режиме MPR реформации, с использованием «костного» фильтра с шириной окна 4000 HU, уровнем окна +700 HU.

Магнитно-резонансная томография области мостомозжечковых углов. Исследование проведено на магнитно-резонансном томографе Magnetom Espree (Siemens, Германия) с напряженностью магнитного поля 1,5 Т. Использовалась изотропная последовательность T2 ci3d с толщиной среза 0,6 см, с изометрическим вокселем 0,6 x 0,6 x 0,6 см. С параметрами последовательности TE (TimeEcho) - 2,81 и TR (TimeRepetition) - 6,25, с разрешением матрицы изображения 384 x 512, с FOV (fieldofview) - 135 x 180.

При визуализации лицевого и отводящего нервов использовались изображения как в нативных аксиальных плоскостях, так и в режиме MPR реформации.

Данная работа одобрена локальным этическим комитетом по биомедицинской этике при ФГБУ «ЯНЦ КМП» СО РАМН (г.Якутск), протокол №16 от 16 апреля 2009 г. КТ- и МРТ-исследования проведены с информированного письменного согласия родителей пациента.

Результаты и обсуждение. Впервые по результатам рентгеновской

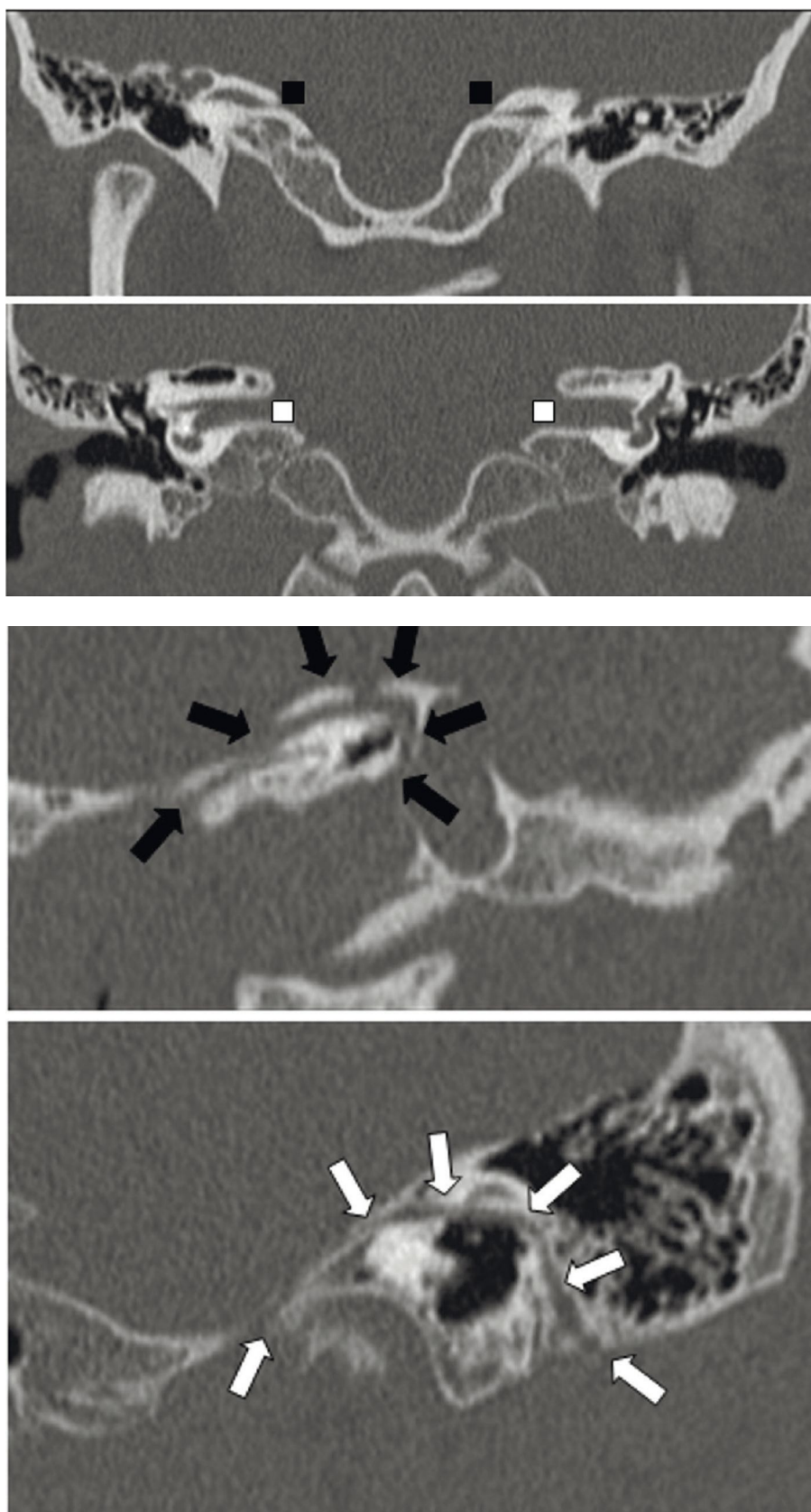


Рис. 2. Серия КТ-снимков деформированных структур пирамиды височной кости у обследуемого пациента с аплазией Мишель: а – фронтальная проекция внутреннего слухового прохода, б – саггитальная проекция (MPR-реформация) канал лицевого нерва. Обозначения: белыми фигурами показаны недеформированные структуры, черными - деформированные, квадрат – внутренний слуховой проход, толстые стрелки – канал лицевого нерва

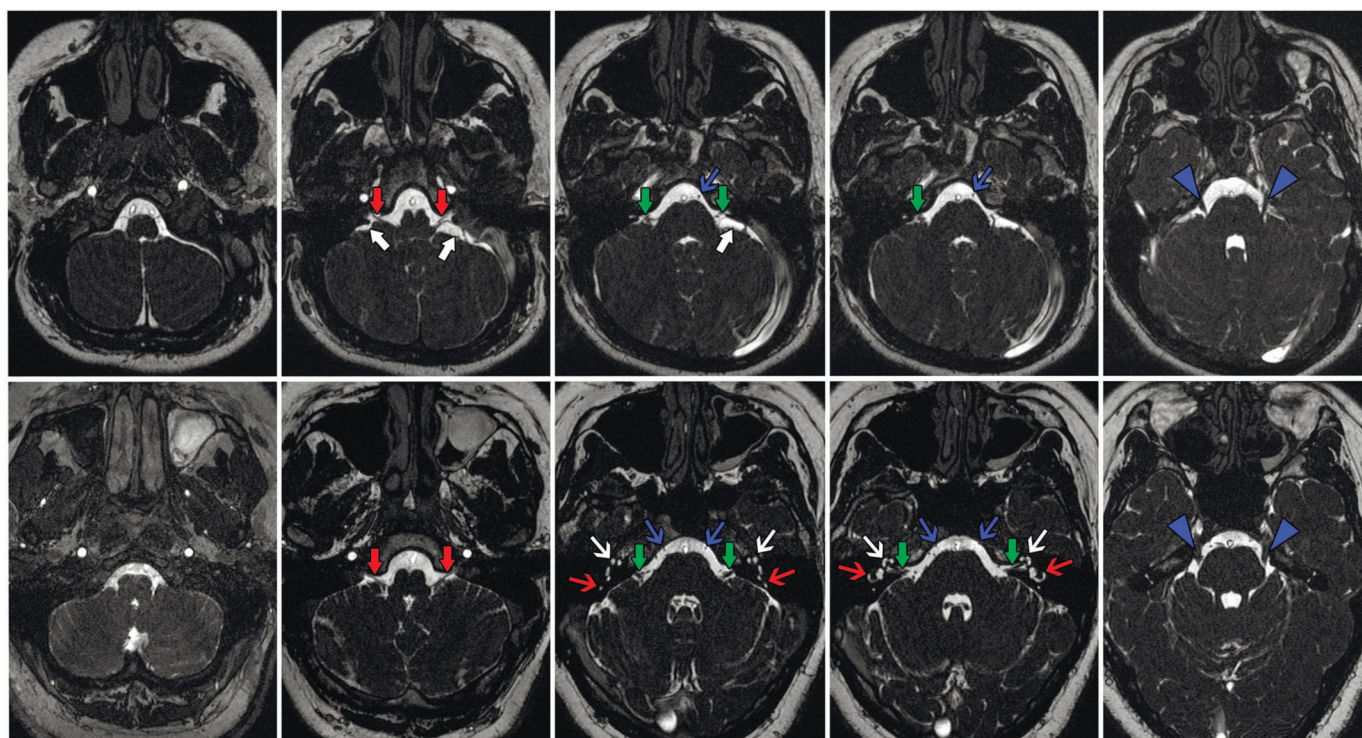


Рис. 3. Серия МРТ-снимков мостомозжечковых углов и пирамид височных костей в аксиальной проекции (толщина слоя 0,6 мм). Обозначения: красные заполненные стрелки – языкоглоточный нерв (IX пара), белые заполненные стрелки – арахноидальные кисты, зеленые заполненные стрелки – лицевой (VII пара) и преддверно-улитковый (VIII пара) нервы, синие пустые стрелки – отводящий нерв (VI пара), белая пустая стрелка – улитка внутреннего уха, красные пустые стрелки – полукружные каналы, синие головки стрелок – тройничный нерв (V пара)

компьютерной и магнитно-резонансной томографии пирамиды височной кости и мостомозжечкового угла дано детальное описание редкого случая врожденной аномалии развития кохлеарных и вестибулярных структур внутреннего уха – аплазии Мишель.

КТ-визуализация пирамиды височной кости обследованного пациента представлена на рис. 1, а, б. На серии КТ-томограмм визуализируется наружный слуховой проход, размеры и форма которого не изменены. Следует отметить, что при отоскопическом исследовании аномалий наружного уха также не было выявлено. На КТ-снимках цепь слуховых косточек не изменена. У пациента справа (рис. 1, а) изменений со стороны сосцевидного отростка не выявлено, однако при этом слева (рис. 1, б) строение сосцевидного отростка диплоэтического типа, в задних ячейках отмечается небольшое утолщение слизистой, что свидетельствует о перенесенном ранее среднем отите с незначительной персистенцией. Внутренний слуховой проход визуализируется, но при этом деформирован, лентовидной формы, сужен до 0,25 справа и до 0,16 слева (рис. 2, а). Канал лицевого нерва деформирован с обеих сторон, но визуа-

лизируется на всем протяжении, сужен в сосцевидном отделе до заднего колена и расширен в барабанной части (рис. 2, б). У пациента на КТ-снимках улитка, водопровод улитки и преддверья, а также полукружные каналы не определяются с обеих сторон.

На основании жалоб, анамнеза, данных клинического исследования, КТ-исследования пациентке установлен диагноз «Двусторонняя врожденная аномалия внутреннего уха (аплазия Мишель). Двусторонняя нейросенсорная глухота». Однако полученные результаты в полной мере не объясняют сопутствующие неврологические симптомы у пациентки (задержка психомоторного развития, невропатия отводящего нерва справа, вестибулярная атаксия в стадии субкомпенсации), за исключением вестибулярной атаксии, которая, вполне вероятно, обусловлена отсутствием полукружных каналов. В связи с этим нами было проведено дополнительное магнитно-резонансное исследование, т.к. принцип получения КТ-изображений не позволяет детально оценить патологию черепных нервов в области мостомозжечковых углов (рис.3).

Аналогично КТ-исследованию на МРТ-снимках отмечалось отсутствие

структур внутреннего уха (улитки и полукружных каналов) и симметричное сужение внутреннего слухового прохода с обеих сторон.

С помощью МРТ-реконструкций была визуализирована область мостомозжечковых углов. На МРТ снимках в проекции 7-й и 8-й пары черепно-мозговых нервов с обеих сторон определяется по одному нерву, что не дает возможности четко их дифференцировать друг от друга. Однако учитывая, что преддверно-улитковые нервы (8-я пара) состоят из 3 волокон (нижний и верхний преддверные и улитковый нервы), а также то, что отсутствуют органы внутреннего уха, то, вероятно, на МРТ-снимках определяются лицевые нервы (7-я пара). В левом мостомозжечковом углу, позади от внутреннего слухового прохода, определяется небольшая арахноидальная киста с четкой тонкой капсулой (размеры 17x7 мм). Справа определяется аналогичная арахноидальная киста, незначительно инвагинирующая во внутренний слуховой проход (7 x 7 мм). Также на МРТ-снимках отмечается отсутствие отводящего нерва справа. Слева отводящий нерв с обычным ходом, не изменен. Отсутствие на МРТ-снимках правого отводящего нерва полностью

объясняет причины расходящегося ко-
согласия у обследованной пациентки с
правой стороны.

Таким образом, результаты исследова-
ния свидетельствуют о высокой
информативности методов КТ в диа-
гностике аномалий внутреннего уха
[1], а также о возможности применения
МРТ в визуализации мостомозжечко-
вых углов для наиболее полного объ-
яснения клинической картины.

Работа выполнена при поддержке
грантов РФФИ (14-04-01741_а), (15-
44-05106-р_восток_а), проекта Ми-
нистерства образования и науки РФ

ГК №6.656.2014/К, Интеграционного
проекта СО РАН № 92, а также Гран-
та Главы Республики Саха (Якутия)
для молодых ученых, специалистов
и студентов за 2015 год (РГ№79 от
06.02.2015).

Литература

1. Зеликович Е.И. КТ височной кости в из-
учении структур внутреннего уха и выявлении
причин нейросенсорной тугоухости / Е.И. Зе-
ликович // Вестн. оториноларингол. – 2004. – №
6. – С. 25-31.

Zelikovich E.I. CT of the temporal bone in the
study of the inner ear structures in detection of

the causes of neurosensory hypoacusis / E.I.
Zelikovich // Vestn. otorinolaringol. – 2004. – №
6. – P. 25-31.

2. Mehl A.L. The Colorado newborn hearing
screening project, 1992-1999: on the threshold
of effective population-based universal newborn
hearing screening / A.L. Mehl, V. Thompson // *Pediatrics*. – 2002. – 109, – 1:E7.

3. Michel P. Me'moire sur les anomalies
conge'nitales de l'oreilleinterne / P. Michel // *Gazette Me'd de Strasbourg*. – 1863. – Vol. 23.
– P. 55–58.

4. Jackler R.K. Congenital malformations
of the inner ear: a classification based on
embryogenesis / R.K. Jackler, W.M. Luxford, W.F.
House // *Laryngoscope*. – 1987. – Vol. 97, № 40.
– P. 2–14.

ПАМЯТЬ

А.И. ВЛАДИМИРЦЕВ В ИСТОРИИ ЯКУТ- СКОЙ МЕДИЦИНЫ И НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАУЧНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ (к 100-летию со дня рождения)



Афанасий Иванович Владимирцев
родился в 1915 г. в с.Рибриха Алтайско-
го края, в семье крестьянина-середня-
ка. Детей было двое – братья Афоня и
Петр. У Афанасия Ивановича остались
яркие воспоминания о своём детстве,
о большой дружбе со своим младшим
братом, который в 12-летнем возрас-
те спас его от гибели в бурной мест-
ной реке, куда они ныряли с высокого
берега. После этого случая Афанасий
оказался парализованным вследствие
перелома шейных позвонков, кото-
рый произошел при ударе головой о
дно речки. Афанасий Иванович часто
вспоминал этот трагический момент и
его последствия. Мальчик понял, что
тонет, перед его внутренним взором
пронеслась вся его маленькая жизнь,
и его понесло в неизвестный туннель.
Но Пётрик увидел его трепещущую в
бурном течении безжизненную руку и
сумел вытащить брата на берег. В те-

чение последующих 2 лет мать выха-
живала Афоню, каким-то своим чутьем
выискивая лечебные травы. Мальчик
встал на ноги, продолжил обучение в
школе, а затем и в медицинском ин-
ституте. Но на всю жизнь мышцы его
рук остались атрофированными и руки
были очень слабыми.

В 1941 г. А.И. Владимирцев закон-
чил Омский медицинский институт им.
М.И. Калинина и приехал на работу в
Якутию, в г.Алдан. Здесь ему приходи-
лось быть не только неврологом, но и
патологоанатомом, и психиатром. Ча-
сто вспоминал он, как открывал зам-
ки дверей психбольницы и ходил на
прогулку с психическими больными и
как на глазах спокойней становились
самые буйные пациенты. В то время
у Афанасия Ивановича проявились
способности к гипнозу, которые он раз-
вил и впоследствии излечивал заик,
невротиков. В Алдане Афанасий Ива-
нович женился на Вере Тимофеевне
Алымовой-Поляковой, усыновив её
шестилетнего сына Колю. В 1947 г.
семья выехала на работу в Краснояр-
ский край. Там, в г.Артёмовске, роди-
лся их сын Всеволод. Афанасий Ивано-
вич работал главным врачом местной
больницы. Будучи от природы силь-
ным организатором, он быстро привел
в идеальный порядок разваливающее-
ся здание, наладил отопление, воспи-
тал персонал. В 1948 г. семья Влади-
мирцевых вернулась в Якутию.

В Якутске вскоре Афанасий Ива-

нович был назначен заведующим не-
врологическим отделением Якутской
республиканской больницы. Афанасий
Иванович был большим тружеником,
работал по 10-12 часов в сутки. В те
годы из Вилюйского района иногда
поступали больные с энцефалитом
неясной этиологии. В 1951 г. по распо-
ряжению министра здравоохранения
Якутской АССР П.В. Любимова с це-
лью выяснения степени распростра-
нения заболевания среди населения
А.И. Владимирцев организовал и воз-
главил бригаду специалистов (В.Н.
Шадеркина, А.Н. Петрова, Р.С. Тазлова
и др.). В результате экспедиционных
работ было выявлено широкое рас-
пространение неизвестного тяжелого
заболевания нервной системы в Ви-
люйском районе, о чем и было доло-
жено Министерству здравоохранения
ЯАССР. В марте 1954 г. приглашенные
в Якутию невропатолог, профессор Ле-
нинградской Военно-медицинской ака-
демии им. С.М. Кирова А.Н. Шаповал
и вирусологи Е.С. Сарманова и К.В.
Фокина из Института вирусологии им.
Д.И. Ивановского организовали кол-
лективное обсуждение и обследова-
ние выявленных больных, подтвердив
догадки местных неврологов, что ими
открыто совершенно новое заболева-
ние. С середины 50-х гг. заболевание
выделено в самостоятельную нозо-
логическую форму. Первое название
«якутский энцефалит» было дано А.И.
Владимирцевым в 1953 г. Однако в