



УДК: 616. 281–001. 52

## КЛАССИФИКАЦИЯ ОССИФИКАЦИЙ ЛАБИРИНТА

В. Е. Кузовков, Ю. К. Янов, О. А. Пащинина, Х. М. Диаб, С. Н. Ильин

## THE CLASSIFICATION OF LABYRINTHINE OSSIFICATION

V. E. Kuzovkov, Y. K. Yanov, O. A. Pashchinina, H. M. Diab, S. N. Ilyin

Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла и речи

Росмедтехнологий

(Директор – Засл. врач РФ, проф. Ю. К. Янов)

Оссификация лабиринта нередко сопровождается сенсоневральную тугоухость высокой степени и глухоту, в особенности у лиц, перенесших менингит, травмы височной кости, средний отит в различных его формах. Так, у 80% таких пациентов после перенесенного менингита наравне с глухотой выявляется оссификация улитки. В работе представлен обзор современной литературы, ретроспективный анализ 800 компьютерных томограмм пациентов, проходивших обследование перед проведением кохлеарной имплантации, а также данные исследования препаратов височной кости человека. Впервые в мире предложена классификация оссификации лабиринта с учетом этиологии, патогенеза данного состояния, а также локализации патологического процесса. Классификация способна помочь при выборе техники хирургического вмешательства во время кохлеарной имплантации при наличии оссификации лабиринта.

**Ключевые слова:** сенсоневральная тугоухость, оссификация лабиринта, оссифицирующий лабиринтит, кохлеарная имплантация, классификация оссификаций.

**Библиография:** 20 источников.

*Labyrinthine ossification frequently accompanies profound sensorineural hearing loss and may develop as an end-stage of suppurative labyrinthitis (labyrinthitis ossificans) or as a result of trauma or metabolic disorders. It is believed that in up to 80% of post-meningitis patients the hearing loss is associated with cochlear ossification. In this study 800 computed tomographic (CT) scans were observed from patients who subsequently underwent cochlear implantation. Postmortem temporal bones were studied to measure basal turn dimensions. The attempt to classify the labyrinthine ossification was made with the aim to facilitate a choice of surgical procedure.*

**Keywords:** sensorineural hearing loss, labyrinthitis ossificans, cochlear implantation, the classification of labyrinthine ossification.

**Bibliography:** 20 sources.



Кохлеарная имплантация (КИ) является единственным в медицине методом функционального замещения органа слуха. Эффективность его в случаях приобретенной (постлингвальной) глухоты близка к 100%. Наиболее значимое влияние на результат слухоречевой реабилитации оказывает предоперационное наличие у пациента оссификации лабиринта. В отечественной литературе значимые исследования на данную тему практически отсутствуют, а в иностранных источниках встречаются в основном описательные работы или попытки систематизации оссификации по отдельным признакам. Актуальность создания классификации оссификаций лабиринта обусловлена ее клинической значимостью, возможностью прогнозирования тактики хирургического вмешательства на основании полученных данных.

Лабиринт человека состоит из преддверия и системы полукружных каналов и улитки. Также лабиринт делится на костный и перепончатый. Костный лабиринт включает эндостальный, энхондральный и периостальный слои. Эндост представляет собой кость, выстланную тонким слоем клеток с большими промежутками между ними. Уникальность энхондрального слоя состоит в том, что он достигает окончательных размеров к 23 неделе внутриутробного развития и подвергается минимальным изменениям после достижения 2-летнего возраста. Периост состоит из слоистой костной ткани и считается способным к восстановлению.

В норме просвет костного лабиринта является постоянным и имеет стабильный размер в течение жизни, однако, при различных патологических состояниях новая неорганизованная костная ткань замещает здоровую или облитерирует пространство внутри костного лабиринта. Под термином *labyrinthitis ossificans* (дословно – оссифицирующий лабиринтит), не имеющим аналога в отечественной терминологии, понимается процесс формирования новой костной ткани в просвете костного лабиринта, ведущий к нарушению слуховой и вестибулярной функции.

Патологический процесс при лабиринтной оссификации, как правило, не пересекает границы эндоста и не изменяет архитектуру энхондрального слоя.

Феномен оссифицирующего лабиринтита (ЛО) известен с 19 века, однако, патогенез этого процесса остается недостаточно изученным. Ранние теории разделяли остеогенез на два типа: метапластический и остеопластический. Метапластическая кость берет начало от рубцовой или грануляционной ткани, заполняющей лабиринт. Остеопластическая костная ткань распространяется от эндоста, выстилающего просвет костного лабиринта.

В настоящее время клетки и механизмы, ответственные за оссификацию при ЛО остаются неизвестными, однако, были предложены следующие гипотезы:

- В 1967 году М. М. Paparella и S. Sugiura предположили, что клетки выстилки костного лабиринта являются плюрипотентными мезенхимальными стволовыми клетками, которые начинают дифференцироваться в остеобласты после соответствующей стимуляции [15].
- В 1985 году S. A. Kotzias и F. H. Linthicum высказали мнение о том, что вновь образованная кость берет начало из остеобластов костного лабиринта, а эктопическая кость формируется на эндостальном слое [9]. Кроме того, предполагается участие перицитов (малодифференцированных клеток внешней поверхности капилляров) сосудов, питающих модиолус, и фибробластов спиральной связки в качестве клеток, дающих начало остеогенезу при ЛО.

ЛО чаще всего встречается как следствие воспалительного процесса во внутреннем ухе, которое, в свою очередь, является результатом бактериального менингита и последующего гнойного лабиринтита. У 80% пациентов, перенесших бактериальный гнойный менингит, потеря слуха сопровождается оссификацией структур внутреннего уха [18]. Другими этиологическими причинами ЛО включают нарушение кровотока в лабиринтной артерии, травмы височной кости, аутоиммунные заболевания внутреннего уха, отосклероз, опухоли височной кости. Кроме того, причиной ЛО может быть гнойный лабиринтит, сопровождающий средний отит. J. D. Swartz с соавт. (1985) дополнительно приводят в качестве причин ЛО эпидемический паротит и краснуху [11].

Независимо от этиологии, чаще всего встречается оссификация барабанной лестницы в области базального завитка, при этом наиболее обширное поражение характерно для постменингитных случаев.



Исследования патофизиологических механизмов потери слуха после менингита предполагают распространение инфекции во внутреннее ухо через водопровод улитки или внутренний слуховой проход [12]. Именно такой путь предположили в 1991 году S. Bhatt с соавт., проводя исследования на животных [7].

Соединение водопровода улитки с барабанной лестницей вблизи окна улитки и первоначальная максимальная концентрация медиаторов воспаления в этой области, возможно, объясняют большую степень поражения базального завитка. Другим предрасполагающим фактором непропорциональной оссификации барабанной лестницы в основном завитке, вне зависимости от этиологии, может являться относительно бедное кровоснабжение этой области. В то же время, встречается изолированная оссификация среднего и апикального завитков улитки, а так же тотальная оссификация последней [3]. С. С. Chan с соавт. (2007) считают, что процесс оссификации может начинаться в горизонтальном полукружном канале, распространяясь в дальнейшем на все отделы внутреннего уха [2].

J. V. Reesk и A. K. Lalwani (2003) описывают 3 изолированных случая изолированной оссификации вестибулярной части лабиринта [17].

По данным [20] распространение инфекции в лабиринт происходит 3 путями: гематогенным, тимпаногенным (через мембрану окна улитки) и менингогенным (через подпаутинное пространство при менингите). J. D. Schwartz с соавт. (1985) выделяют дополнительно метаболический (отосклероз, болезнь Педжета) и травматический механизмы возникновения ЛО, а также рассматривают в качестве «ворот» внутренний слуховой проход и добавочный водопровод улитки при менингогенном распространении инфекции.

M. M. Paparella и S. Sugiura на основании исследований, проведенных на человеке и лабораторных животных, разделили процесс развития ЛО вследствие гнойного лабиринтита на три стадии: острую, фиброзную и стадию оссификации [15].

Острая стадия характеризуется гнойным воспалением и образованием серозно-фибринозного экссудата в основном в перилимфатическом пространстве, не поражая полости, заполненные эндолимфой. Вторая стадия, фиброзная, включает пролиферацию фибробластов в перилимфатических пространствах и начинается примерно через 2 недели от начала инфекционного процесса. В это же время наблюдается ангиогенез. Стадия оссификации характеризуется формированием костной ткани, которая в первую очередь обнаруживается в базальном завитке, начиная, по мнению авторов, со второго месяца после развития лабиринтита. Формирование костной ткани с последующей кальцификацией и ремоделированием облитерирует как пери-, так и эндолимфатические пространства. Считается, что оссификация лабиринта у человека может наблюдаться в течение года после менингита, хотя потеря слуха может наступить в течение 48 часов от начала заболевания [6, 14, 16].

В 1998 году H. A. Brodie с соавт. создали животную модель ЛО на основании менингита, искусственно индуцированного *Streptococcus pneumoniae* [8]. Модель выявила 3 основных гистологических процесса: фиброз, отложение остеоида (вновь образованной костной ткани до кальцификации) и остеогенез. Отложения остеоида выглядели как содержащие умеренное количество клеток гомогенные эозинофильные депозиты, появляющиеся в областях более плотного фиброза. Остеогенез, включавший кальцификацию и последующее ремоделирование, изначально развивался в непосредственной близости от эндоста улитки, сохраняя нормальный контур перепончатого лабиринта.

Используя ту же модель, V. Nabili и H. A. Brodie определили начало остеогенеза и минерализации на 21 сутки после начала менингита, при этом активное новообразование кости наблюдалось, как минимум, в течение года [5].

Это же исследование продолжили S. P. Tinling с соавт., показавшие в 2004 году, что отложение остеоида и минерализация имеют место уже на третий день от начала инфекционного процесса и продолжают, по крайней мере, в течение первых 28 дней [19]. Через 12 недель от начала менингита уже не обнаруживались явные признаки резорбции вновь образованной костной ткани и ремоделирования.



В другой работе J. V. Nadol с соавт. наблюдали наиболее выраженный воспалительный процесс на участке барабанной лестницы в базальном завитке улитки в месте впадения водопровода улитки [13]. Авторы обнаружили уменьшение воспалительной реакции по направлению к внутреннему слуховому проходу. Кроме того, было доказано, что, несмотря на интенсивный характер воспаления, оксификацию и сопутствующие дегенеративные изменения в сосудистой полоске и органе Корти, волокна слухового нерва сохраняются. Число сохранившихся клеток спирального ганглия при этом обратно пропорционально степени выраженности остеогенеза.

Случаи кохлеарной оксификации представляют собой основную сложность при проведении хирургического этапа КИ [4, 10].

В то же время, работы, касающиеся хирургической техники КИ при оксификации улитки, в основном посвящены отдельным случаям оперативных вмешательств после перенесенного менингита, без признаков систематизации.

Предлагаемая в данной работе классификация оксификаций лабиринта в разделе «локализация», способна, по нашему мнению, помочь в выборе тактики хирургического вмешательства при проведении КИ у лиц, имеющих признаки оксификации лабиринта.

#### **Цель работы**

Разработка классификации оксификаций лабиринта и ее применение в планировании хирургического этапа кохлеарной имплантации.

#### **Материалы и методы**

Исследование проводилось на базе Санкт-Петербургского НИИ уха, горла, носа и речи в период с 2007 по 2009 гг.

Проведена ретроспективная оценка 800 компьютерных томограмм (КТ) пациентов, прошедших обследование в СПб НИИ ЛОР на предмет определения показаний к проведению КИ.

Выполнено исследование 12 препаратов височных костей с целью определения линейных размеров улитки, имеющих клиническое значение.

#### **Результаты собственных исследований и их обсуждение**

При ретроспективном анализе данных из 800 КТ у 71 пациента обнаружено наличие признаков оксификации лабиринта (8,9%). Из 62 пациентов, перенесших менингит и включенных в исследование, признаки оксификации структур внутреннего уха обнаружены в 47 случаях. В таблице 1 приведены данные об этиологии обнаруженной оксификации и локализации патологического процесса.

Таблица 1

**Характеристика оксификации лабиринта по данным ретроспективного анализа**

Этиология	Локализация оксификации лабиринта							ВСЕГО
	По стороне поражения		Тотальная	Локальная				
	односторонняя	двусторонняя		полукружных каналов	базального завитка		апикального завитка	
			> 6 мм		< 6 мм			
менингит	11	36	4	31	7	36	32	47
травма	5	2	4	2	-	3	1	7
ХГСО	3	3	2	0	1	3	2	6
опер	-	2	1	1	1	-	-	(2)
неопер	2	2	-	2	-	3	1	(4)
отосклероз	-	2	1	1	-	1	-	2
не установлена	3	6	1	2	1	7	2	9
<b>ВСЕГО</b>	<b>22</b>	<b>49</b>	<b>12</b>	<b>36</b>	<b>9</b>	<b>50</b>	<b>37</b>	<b>71</b>



**Рис.** Длина нисходящей части базального завитка улитки (препарат височной кости).

**Примечание:** 1 – граница мембраны окна улитки; Место перехода нисходящего сегмента базального завитка восходящий; Типичное место наложения кохлеостомы.

Анализ измерений, проведенных на препаратах височной кости показал, что расстояние от мембраны окна улитки до «поворота» составляет  $8 \pm 0,6$  мм, а расстояние между точкой типичного наложения кохлеостомы и местом перехода нисходящего сегмента базального завитка восходящий –  $5,9 \pm 0,4$  мм. Наложение кохлеостомы позволяет частично «обойти» участок оксификации, сокращая расстояние до места перехода нисходящего сегмента базального завитка в восходящий на 1–2 мм, уменьшая тем самым объем удаляемых тканей и степень травматизации внутреннего уха.

Такие данные полностью подтверждаются интраоперационными находками и, соответственно, при обнаружении по данным КТ височных костей участка оксификации базального завитка улитки до 6 мм предполагается обычный ход операции, в некоторых случаях – с расширением доступа до комбинированного [1]. Большая протяженность участка оксификации допускает возможность применения специальных типов активного электрода кохлеарного импланта, вскрытие улитки через две кохлеостомы.

Таким образом, обзор современной литературы, проведенный анализ КТ, исследование препаратов височной кости, а также собственный опыт проведения КИ позволили нам предложить следующую классификацию лабиринтных оксификаций:

Классификация оксификации лабиринта

I По времени развития:

- 1) Врожденная. <sup>1</sup>
- 2) Приобретенная.

II По этиологии:

- 1) Постинфекционная:
  - а) С уточненным возбудителем.
  - б) С неуточненным возбудителем.



- 2) Постменингиная (постменингоэнцефалитная): <sup>2</sup>
    - a) С уточненным возбудителем.
    - b) С неуточненным возбудителем.
  - 3) На фоне местной инфекции (средний отит):
    - a) Острый средний отит.
    - b) Хронический средний отит:
      - a. В неоперированном ухе.
      - b. В оперированном ухе. <sup>3</sup>
  - 4) Посттравматическая:
    - a) С подтвержденным переломом основания черепа:
      - a. С определенной локализацией перелома.
      - b) С неподтвержденным переломом основания черепа.
  - 5) Метаболическая:
    - a) Отосклеротическая.
    - b) При болезни Педжета.
    - c) При наследственном генерализованном гиперостозе (Van Buchem).
  - 6) Неясной этиологии.
- III По пути распространения инфекции: <sup>4</sup>
- 1) Тимпаногенная:
    - a) Трансмембранная (через окно улитки).
    - b) Через окно преддверия.
  - 2) Менингогенная:
    - a) Через сосудисто-нервный пучок модиолюса.
    - b) Через водопроводы улитки, преддверия, добавочный водопровод улитки (при наличии).
  - 3) Геметогенная (при инфекционных заболеваниях).
  - 4) Контактная (в случаях травмы, эрозии или ятрогенного повреждения латерального полукружного канала и др.).
- IV По стадии процесса: <sup>5</sup>
- 1) Начальная стадия (лейкоцитарной инфильтрации и пролиферации фибробластов).
  - 2) Фиброзная стадия.
  - 3) Стадия оссификации.
- V По локализации: <sup>6</sup>
- 1) По стороне поражения:
    - a) односторонняя;
    - b) двухсторонняя.
  - 2) Оссификация улитки:
    - a) Оссификация базального завитка улитки:
      - a. Оссификация нисходящего сегмента базального завитка.
      - i. Оссификация барабанной лестницы улитки в нисходящем сегменте. <sup>7</sup>
      - ii. Оссификация всего спирального канала улитки в нисходящем сегменте.
      - b. Оссификация восходящего сегмента базального завитка.
      - c. Тотальная оссификация базального завитка.
    - b) Оссификация апикального завитка улитки:
      - a. Частичная оссификация апикального завитка улитки.
      - b. Тотальная оссификация апикального завитка улитки.
      - c. Тотальная оссификация улитки.
  - 3) Оссификация вестибулярной части лабиринта: <sup>8</sup>
    - a) Оссификация латерального полукружного канала:
      - a. С вовлечением преддверия.
      - b. Без вовлечения преддверия.
    - b) Оссификация сагиттального полукружного канала:
      - a. С вовлечением преддверия.

- b. Без вовлечения преддверия.
- c) Оссификация фронтального полукружного канала:
  - a. С вовлечением преддверия.
  - b. Без вовлечения преддверия.
- d) Тотальная оссификация полукружных каналов, при неизменном спиральном канале улитки:
  - a. С вовлечением преддверия.
  - b. Без вовлечения преддверия.
- 4) Комбинированная оссификация лабиринта:
  - a) Полиоссификация (множественные участки обызвествления) в спиральном канале улитки, преддверии и в полукружных каналах.
  - b) Полиоссификация в спиральном канале улитки и преддверии без поражения полукружных каналов.
- 5) Тотальная оссификация лабиринта.

Данная систематизация предлагается к обсуждению оториноларингологическим сообществом и не носит окончательного характера. Возможна доработка и дополнение ее в процессе дальнейших исследований. Иллюстрации к разделу классификации, касающейся локализации патологического процесса, будут представлены в следующих работах.

**Выводы:**

*В результате проведенной работы предложена классификация оссификаций лабиринта на основании изучения современного состояния вопроса по данным литературы, анализа компьютерных томограмм пациентов, проходивших обследование на предмет определения показаний к проведению кохлеарной имплантации, а также данных исследования препаратов височной кости человека. Данная классификация позволяет прогнозировать тактику хирургического вмешательства при проведении кохлеарной имплантации в случаях оссификации структур внутреннего уха.*

ЛИТЕРАТУРА

1. Особенности хирургического этапа кохлеарной имплантации у лиц, перенесших менингит / Пашинина О. А. [и др.] // Рос. оторинолар. – 2010. – №1 – С. 100–106.
2. Advancement in post-meningitis lateral semicircular canal labyrinthitis ossificans / Chan C. C. [et al.] // J. Laryngol. Otol. – 2007. – Vol. 121, №2. – P. 105–109.
3. Bacterial meningitis in adults. Demonstration of inner ear involvement using high-resolution MRI / Dichgans M. [et al.] // Neurology. – 1999. – Vol. 52. – P. 1003.
4. Bogar M., Ferreira R., Koji Tsuji R. Cochlear anatomy study used to design surgical instruments for cochlear implants with two bundles of electrodes in ossified cochleas // Rev. Bras. Otorhinolaringol. – 2008. – Vol. 74, №2 – P. 194–199.
5. Chronology of labyrinthitis ossificans induced by Streptococcus pneumoniae meningitis / Nabili V. [et al.] // Laryngoscope. – 1999. – Vol. 109, №6 – P. 931–935.
6. Cochlear implantation after bacterial meningitis: the dangers of delay / Dodds A. [et al.] // Arch. Dis. Child. – 1997. – Vol. 76 – P. 139–140.
7. Hearing loss and pneumococcal meningitis: an animal model / Bhatt S. [et al.] // Laryngoscope. – 1991. – Vol. 101, №12 Pt 1 – P. 1285–92.
8. Induction of labyrinthitis ossificans after pneumococcal meningitis: an animal model / Brodie H. A. [et al.] // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1998. – Vol. 118, №1 – P. 15–21.
9. Kotzias S. A., Linthicum F. H. Jr. Labyrinthine ossification: differences between two types of ectopic bone // Am. J. Otol. – 1985. – Vol. 6, №6 – P. 490–494.
10. Labyrinthine ossification after meningitis: its implications for cochlear / Novak M. A. [et al.] // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1990. – Vol. 103 – P. 351–356.
11. Labyrinthine ossification: etiologies and CT findings / Schwartz J. D. [et al.] // Radiology. – 1985. – Vol. 157 – P. 395–398.
12. Merchant S. N., Gopen Q. A human temporal bone study of acute bacterial meningogenic labyrinthitis // Am. J. Otol. – 1996. – Vol. 17 – P. 375–385.
13. Nadol J. B. Jr., Hsu W. C. Histopathologic correlation of spiral ganglion cell count and new bone formation in the cochlea following meningogenic labyrinthitis and deafness // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. – 1991. – Vol. 100, №9 Pt 1 – P. 712–716.
14. Otoacoustic emissions as a screening test for hearing impairment in children recovering from acute bacterial meningitis / Richardson M. P. [et al.] // Pediatrics. – 1998. – Vol. 102 – P. 1364–1368.



15. Paparella M. M., Sugiura S. The pathology of suppurative labyrinthitis // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* – 1967. – Vol. 76, №3 – P. 554–586.
16. Prospective evaluation of hearing impairment as a sequelae of acute bacterial meningitis / Dodge P. R. [et al.] // *N. Engl. J. Med.* – 1984. – Vol. 311 – P. 869–874.
17. Reeck J. B., Lalwani A. K. Isolated vestibular ossification after meningitis associated with sensorineural hearing loss // *Otol. Neurotol.* – 2003. Vol. 24 – P. 576–81.
18. Steenerson R. L., Gray L. B., Wynens M. S. Scala vestibuli cochlear Implantation for labyrinthine ossification // *Am. J. Otol.* – 1990. – Vol. 11 – P. 360–363.
19. Tinling S. P., Colton J., Brodie H. A. Location and timing of initial osteoid deposition in postmeningitic labyrinthitis ossificans determined by multiple fluorescent labels // *Laryngoscope.* – 2004. – Vol. 114, №4 – P. 675–80.
20. Tinling S. P., Nabili V. N., Brodie H. A. Fine structure histopathology of labyrinthitis ossificans in the gerbil model / *Ann. of Otol., Rhinol. Laryngol.* – 2005. – Vol. 114, №2 – P. 161–166.