
ОБЗОРЫ

УДК 616.28-008.177/178

РАЗВИТИЕ МЕТОДИЧЕСКИХ ПОДХОДОВ ДЛЯ ОЦЕНКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ ЛАБИРИНТА ВНУТРЕННЕГО УХА

© 2023 г. Л. В. Торопчина^{1,*}

¹ ГБОУ ДПО “Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования”

Министерства здравоохранения РФ

125993 Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1, Россия

*E-mail: liyatoropchina@yandex.ru

Поступила в редакцию 05.04.2023 г.

После доработки 29.05.2023 г.

Принята к публикации 18.09.2023 г.

Моделирование распространения звуковых колебаний от подножной пластинки стремени в овальном окне к воспринимающим образованиям кортиевого органа представляет собой сложную экспериментальную задачу. В поиске причин тугоухости тональная пороговая аудиометрия традиционно рассматривалась как основа диагностики. Наличие костно-воздушного интервала на аудиограмме ассоциировалось с нарушением функции среднего уха, однако, во многих случаях костно-воздушный интервал выявляется при локализации патологии в структурах внутреннего уха. В обзоре показано, что патологические состояния, нарушающие внутриулитковое звукопроведение, успешно выявляются применением компьютерной томографии височных костей. Выполнена классификация патологических состояний лабиринта, дающих костно-воздушный интервал на тональной пороговой аудиограмме.

Ключевые слова: кондуктивная тугоухость, сенсоневральная тугоухость, смешанная тугоухость, звукопроведение, звуковосприятие, внутриулитковое звукопроведение, костно-воздушный интервал, тональная пороговая аудиометрия, мальформации внутреннего уха, компьютерная томография височных костей

DOI: 10.31857/S023500922304008X, **EDN:** QZEBIS

ВВЕДЕНИЕ

Диагностика патологических состояний отдельных структур уха всегда представляла интерес для исследователей слуха и отиатров, однако, аудиологические методы исследования, сложившиеся исторически, в ряде случаев могут ее затруднять. В настоящем обзоре представлены данные о современных возможностях диагностики и дифференциальной диагностики патологии структур лабиринта внутреннего уха.

ЗВУКОПРОВЕДЕНИЕ И ЗВУКОВОСПРИЯТИЕ

В 1851 г. итальянский гистолог Альфонсо Корти разработал новую методику окрашивания образцов, которая позволила ему рассмотреть и описать неизвестные ранее структуры улитки внутреннего уха. Открытие органа Корти и детальное описание его компонентов, сделанное в этом периоде другими гистологами и накопленные данные фундаментальных исследований в области физиологии слуха (теория тонотопической организации улитки Дюверни и Мариотта,

1683; учение о специфической энергии органов чувств Мюллера, 1835), позволили в 1863 г. Герману Гельмгольцу создать “резонансную” теорию слуха. Согласно этой теории, первичный анализ звуков происходит в улитке, а базилярная мембрана кортиевого органа является структурой, где заканчивается звукопроведение и начинается звуковосприятие (Pöhlitz, 1913).

Развитию и детализации представлений о звукопроведении и звуковосприятии способствовали активное использование камертонов и разработка камертональных проб немецкими отиатрами во главе с Фридрихом Бецольдом во второй половине XIX века. Они накопили факты о том, что звукопроведение может осуществляться двумя путями — через воздух и через кости черепа. Изучение костной проводимости, как одного из путей доставки звуковых волн к рецепторам улитки, выявило, что нормальное восприятие звуков через кости черепа является показателем сохранности рецепторного аппарата улитки, и этот тип проведения может нормально работать у некоторых людей с нарушениями слуха, когда воздушная проводимость уже снижена.

Камертональные пробы, помимо помощи в различении нарушений звукопроведения и звуковосприятия, ввели в аудиологию понятия “воздушная” и “костная” проводимость и противопоставили их друг другу. Однако здесь имелись нюансы, на которые обращали внимание ведущие исследователи костной проводимости. В.И. Воячек писал, что “понятия костной и воздушной проводимости не могут быть вполне отделены друг от друга (Воячек, 1934). Разница лишь в том, что при воздушной проводимости звуковые колебания подвергаются сначала некоторой обработке в звукопроводящем аппарате, в то время как звуки, проникающие непосредственно через череп, или как бы “пронизывающие” наше тело в любом месте, этой обработке не подвергаются или в ней не нуждаются”.

Г.Г. Куликовский писал, что путь проникновения звуков через кости, хрящи, мышцы и другие более или менее плотные ткани организма, “окружающие” лабиринт, называется “костной проводимостью” условно. “Если мы говорим, что слуховой аппарат разделяется на две части – проводящую и воспринимающую, то к проводящей должны отнести не только наружное ухо и барабанную полость с цепью слуховых косточек, но и все без исключения плотные ткани и жидкые среды, окружающие кохлеарный нервный прибор. Такое понятие о костной (тканевой) проводимости легче противопоставляется понятию воздушной проводимости, при которой звуковые колебания достигают внутреннего уха через воздух, находящийся между источником звука и ухом” (Куликовский, 1939).

В первой половине XX века видные советские оториноларингологи – Я.С. Темкин, А.Н. Лихачев, Б.С. Преображенский формулировали процессы звукопроведения и звуковосприятия следующим образом: “Акустическая часть уха выполняет две различные функции: доставку звуков к рецептору, являющуюся чисто физической функцией, и восприятие, являющееся физиологическим процессом, реакцией нервной ткани на адекватное раздражение. В соответствии с этими функциями различают звукопроводящий и звуковоспринимающий аппараты. В проведении звуковых колебаний принимают участие следующие элементы органа слуха: наружный слуховой проход, барабанская перепонка, слуховые косточки (молоточек, наковальня и стремя), мембрана круглого окна, перилимфа, выполняющая костные каналы улитки, основная и рейсснерова мембрана. В состав звуковоспринимающего аппарата в пределах височной кости входят волосковые клетки кортиевого органа, нервные волокна, ганглиозные клетки и ствол п. acustici” (Темкин и др., 1947). Границей между звукопроведением и звуковосприятием авторы считали момент сопри-

кословений слуховых волосков с покровной мембранный.

Функциональное деление уха на звукопроводящий и звуковоспринимающий аппараты не совпадало с анатомическим делением уха на три части, которое впервые в истории сделал итальянский врач и анатом Антонио Вальсальва, приняв мембранные структуры за границы между частями уха (Valsalva, 1704). По этому вопросу В.И. Воячек писал: “Периферический отдел слухового анализатора принято делить по функциональному признаку на звукопроводящую и звуковоспринимающую части. При более грубом разграничении первая часть включает в себя наружное и среднее ухо, а вторая – внутреннее. При более тонком – граница проводится внутри ушного лабиринта, причем перилимфу и эндолимфу считают еще только проводящим, а волосатые клетки уже воспринимающим органом” (Воячек, 1953).

КАМЕРТОНАЛЬНАЯ ПРОБА РИННЕ

Ключевым тестом для дифференциальной диагностики нарушений звукопроведения и звуковосприятия среди множества камертональных проб стал тест, описанный Фридрихом Ринне в 1855 г. В нем сравнивалась продолжительность восприятия звука в больном ухе путем костной проводимости и воздушной проводимости. Сначала камертон ставят на сосцевидный отросток. При прекращении восприятия звука камертона его подносят к ушной раковине. В норме и при нарушении звуковосприятия воздушная проводимость преобладает над костной. При нарушении звукопроведения звук камертона около ушной раковины не слышен, и в этом случае “можно предположить заболевание одного из отделов проводящего аппарата, в том числе и мембранные овальное окно” (Rinne, 1855). Из этого следует, что Ринне придерживался взглядов Бецольда, который, разделяя звукопроведение и звуковосприятие как физиологические функции, к звукопроводящему аппарату относил структуры наружного и среднего уха до аннулярной связки стремени включительно, а содержимое лабиринта относил к звуковоспринимающему аппарату. Бецольд высоко оценивал тест Ринне как “наиболее чувствительный индикатор патологии звукопроводящего аппарата”, но также писал, что “тест сыграл важную роль в дифференциальной диагностике патологии среднего и внутреннего уха” (Bezold, Siebenmann, 1908).

Вероятно, в эпоху активного использования камертональных проб при отсутствии других методов аудиологической оценки слуха, патология среднего уха стала ассоциироваться с нарушением звукопроведения, патология внутреннего уха – с нарушением звуковосприятия, а внутриулит-

ковое звукопроведение (перилимфатическое и эндолимфатическое пространства, круглое окно лабиринта) как часть проведения энергии механических колебаний к рецепторному аппарату улитки “выпало” из внимания.

Несмотря на сложность, многогранность и недостаточную изученность явления костной проводимости, на разнице в механизмах костной и воздушной проводимости базируется дифференциальная диагностика поражений звукопроводящего и звуковоспринимающего аппаратов.

В зависимости от того, какой физиологический механизм в ухе является поврежденным, все нарушения слуха разделяют на нарушения звукопроведения и звуковосприятия. В аудиологической литературе синонимом нарушений звукопроведения стала кондуктивная, а синонимом нарушений звуковосприятия – сенсоневральная тугоухость. При сочетании нарушений говорят о смешанной тугоухости. Такое деление тугоухости было извлечено из арсенала камертональных исследований и упрощенно стало подразумевать разграничение поражения среднего (в меньшей степени наружного) и внутреннего уха, т.е. произошло смещение понятий “нарушение функции” и “локализация патологии”.

По мнению Б.М. Сагаловича и В.Т. Пальчуна, камертональная оценка слуха, детально и длительное время разрабатывавшаяся в оториноларингологии, дала ответ на вопрос о звукопроводящей или звуковоспринимающей форме тугоухости только “при самом первом приближении”, что оказалось совсем недостаточно для описания многообразия нарушений слуха при отиатрической патологии (Сагалович, Пальчун, 1999).

ТОНАЛЬНАЯ ПОРОГОВАЯ АУДИОМЕТРИЯ

Термины “кондуктивная”, “сенсоневральная” и “смешанная” тугоухости остались в аудиологии и дальше, когда основой исследования слуха стала тональная пороговая аудиометрия (ТПА).

С внедрением в аудиологическую практику аудиометров, вид тугоухости начали определять по наличию костно-воздушного интервала (КВИ) на ТПА, основываясь на предположении, что стимуляция костным вибратором напрямую возбуждает рецепторы внутреннего уха, минуя среднее ухо. КВИ определялся, если пороги по воздушному проведению на 15 и более дБ выше, чем пороги по костному звукопроведению (Glasscock et al., 1990). Повышение порогов по воздушному звукопроведению, при нормальных по костному, с КВИ между ними, стало расцениваться как аудиологический симптом нарушения воздушного звукопроведения, называться кондуктивной тугоухостью и ассоциироваться с поражением структур среднего уха (при отсутствии явной па-

тологии в наружном ухе). Повышенные пороги по костному и воздушному звукопроведению с КВИ между ними от 15 дБ и выше считались за смешанную тугоухость.

По мере внедрения ТПА в клиническую практику выяснилось, что КВИ на ТПА может быть ложный и истинный. Ложный КВИ может появиться при использовании телефонов как костного, так и воздушного проведения звуков – на низких или на высоких частотах.

Причинами ложного КВИ при определении порогов слуха костным телефоном являются тактильные ответы, когда пациенты с большой потерей слуха не слышат звуки, а чувствуют вибрации (Nober, 1970) и акустические излучения – ложные пороговые значения костной проводимости на частотах выше 2000 Гц у пациентов с сенсоневральной тугоухостью (Margolis et al., 2013).

Причинами появления КВИ на ТПА при исследовании слуха головными телефонами воздушной проводимости являются тактильные ответы, когда пациенты с большой потерей слуха ощущают давление воздуха на перепонку (Nober, 1967) и спадение наружного слухового прохода при чрезмерно подвижной ушной раковине (Ross, Tucker, 1965; Coles, 1967).

Если исключить ложные КВИ, то повышенные пороги слуха по костной проводимости должны указывать на нарушение звуковосприятия, а нормальные пороги по костной и повышенные по воздушной проводимости – на нарушение звукопроведения. Однако в литературе стали накапливаться наблюдения, что если хорошая костная проводимость всегда указывает на сохранность кортиевого органа, то плохая не всегда указывает на его поражение. Тондорф на основе экспериментов на животных (Tonndorf, 1988) показал, что зубец Кархарта вызывается дефектами цепи слуховых косточек или тугоподвижностью стремени, и доказал, что не все нарушения костной проводимости являются признаком сенсоневральной тугоухости, т.е. дефектов внутреннего уха. Этот аудиометрический феномен был назван им “псевдосенсоневральная тугоухость”.

Также были описаны случаи наличия КВИ при интактном среднем ухе. Необъяснимый КВИ на низких частотах, называемый некоторыми авторами “ложным КВИ” (Parving, Bak-Pedersen, 1978), приводил к диагностическим тимпанотомиям, с выявлением интактного среднего уха (Rudmin, 1983) и часто выявлялся у пациентов с болезнью Меньера, в основе которой лежит развитие эндолимфатического гидропса внутреннего уха. Для описания КВИ на ТПА при болезни Меньера использовали термины “идиопатическая лабиринтопатия” (Ундиц, 1958), “тугоухость при эндолимфатическом гидропсе” (Храп-

по, 1997) и “квазинейросенсорная тугоухость” (Сагалович, Пальчун, 1999), подчеркивая, что такой вид тугоухости отличается от истинной нейросенсорной тугоухости и причиной этого является эндолимфатический гидропс.

Таким образом, использование в практике ТПА привело к появлению дополнительных путающих терминов и позволяло получить только условный “аудиологический профиль каждого заболевания в пределах заданного частотного диапазона” (Сагалович, Пальчун, 1999).

ВНУТРИУЛИТКОВОЕ ЗВУКОПРОВЕДЕНИЕ

Распространение звуковых колебаний от подножной пластинки стремени в овальном окне к воспринимающим образованиям кортиевого органа на базилярной мембране было недостаточно изучено из-за сложности моделирования экспериментов. Однако было понятно, что для проведения звуковой волны внутри улитки имеют значение плотность пери- и эндолимфы, механические свойства базилярной мембранны и мембранны круглого окна. Предполагалось, что все эти параметры подвержены изменениям под влиянием различных факторов, однако все рассуждения имели значительную долю гипотетичности. В то же время важность вопроса дифференциальной диагностики кондуктивной и сенсоневральной тугоухости заставляла выделять эту форму нарушения звукопроведения в классификации тугоухости. В отечественной литературе упоминаются три формы внутрилабиринтных нарушений слуха — скалярная, скалярно-кохлеарная и кохлеарная. Скалярная форма отражала нарушение внутриулиткового звукопроведения (Капустина, 1999). Б.М. Сагалович выделял нарушение звукопроведения в наружном ухе, в среднем ухе, во внутреннем ухе, нарушение рецепторной функции внутреннего уха, ретрокохлеарные периферические нарушения слуха и центральные нарушения слуха. Признаком нарушения внутриулиткового звукопроведения, даже без существенного КВИ на ТПА, он считал сохранение нормальной слуховой чувствительности к ультразвукам и 100% разборчивость речи (Сагалович, 1978).

КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ВИСОЧНЫХ КОСТЕЙ

Активное использование в клинической практике компьютерной томографии (КТ) височных костей для поиска причин тугоухости расширило представление о врожденных мальформациях и приобретенных заболеваниях внутреннего уха, и позволило выявить группу патологических состояний лабиринта внутреннего уха, которые на ТПА демонстрировали КВИ.

Появились работы, доказывающие, что КВИ может присутствовать на ТПА у пациентов с патологией, локализованной в структурах лабиринта внутреннего уха, и наличие КВИ на ТПА не может являться индикатором локализации патологии в структурах среднего уха. Первыми из этой группы патологических состояний были описаны X-сцепленная тугоухость с *gusher*-синдромом стремени (Snik et al., 1995), дегисценция верхнего полукружного канала (Minor, 2000).

Появились и новые определения — псевдокондуктивная тугоухость (Bance, 2004), необъяснимая кондуктивная тугоухость (Mikulec et al. 2004), интраполабиринтная кондуктивная тугоухость (Castellucci et al., 2013).

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ НАРУШЕНИЙ ВНУТРИУЛИТКОВОГО ЗВУКОПРОВЕДЕНИЯ

Анализ данных литературы позволил создать классификацию патологических состояний, нарушающих внутриулитковое звукопроведение и демонстрирующих во многих случаях КВИ на ТПА при интактном среднем ухе.

По патогенетическому механизму описанные патологические состояния можно разделить на несколько групп (табл. 1).

Первую группу составляют различного рода препятствия на пути передачи механических колебаний перилимфы в перилимфатическом пространстве — интракохлеарная шваннома в базальном завитке улитки (Reda et al., 2021); врожденные стеноз/атрезия круглого окна (Martin et al., 2002; Wong et al., 2020); закрытие ниши круглого окна посттравматическими рубцами, спайками, очагом отосклероза, высокой луковицей яремной вены, гломузной опухолью (Benson et al., 2020) (рис. 1).

Вторая группа объединяет разнородные патологические состояния костного лабиринта внутреннего уха, приводящие к излишнему контакту перилимфатического пространства с окружающими анатомическими структурами — так называемое, третье “мобильное” окно лабиринта (рис. 2).

Третье “мобильное” окно лабиринта успешно мимикрирует заболевания среднего уха за счет наличия КВИ на ТПА, и характеризуется дополнительной, третьей, коммуникацией костного лабиринта (помимо овального окна преддверия и круглого окна улитки) с окружающими структурами (Mikulec et al., 2004; Bance, 2004; Merchant et al., 2007). Это может быть дефект костной капсулы лабиринта или расширение имеющихся в норме анатомических коммуникаций.

К дефектам костной стенки лабиринта относятся врожденные или приобретенные дегисцен-

Таблица 1. Классификация патологических состояний лабиринта внутреннего уха, вызывающих нарушение внутриулиткового звукопроведения

Патогенетический механизм		Нозологические формы
Препятствия на пути передачи механических колебаний перилимфы в перилимфатическом пространстве	Дефект костной капсулы лабиринта (единичный или множественные)	Интракохлеарные опухоли Закрытое круглое окно Дегисценции: – полукружных каналов – улитки – стенок водопроводов улитки и преддверия – при системных заболеваниях костной ткани – X-сцепленная тугоухость с “gusher” – синдромом степени – Широкий водопровод улитки
Нарушение гомеостаза эндолимфатического пространства	Расширение имеющихся в норме анатомических коммуникаций Нарушение циркуляции эндолимфы Избыточная продукция эндолимфы Нарушение оттока эндолимфы	Синдром широкого водопровода преддверия Синдром Меньера Узкий водопровод преддверия Опухоли эндолимфатического мешка

ции стенок костного лабиринта (единичные или множественные): дегисценции полукружных каналов (Minor, 2000; Mikulec et al., 2004), улитки (каротидно-кохлеарная (Neyt, 2011), кохлеарно-фациальная (Wackym, 2019), дегисценция верхушки улитки (Kim, 2006), множественные дегисценции костной капсулы лабиринта при систем-

ных заболеваниях, поражающих костную ткань и нарушающих плотность кости (болезнь Педжета (Monsell, 2004), миеломная болезнь (Pogson, 2021)).

Помимо известных ранее, недавно был описан новый анатомический вариант, приводящий к появлению симптомов третьего “мобильного”

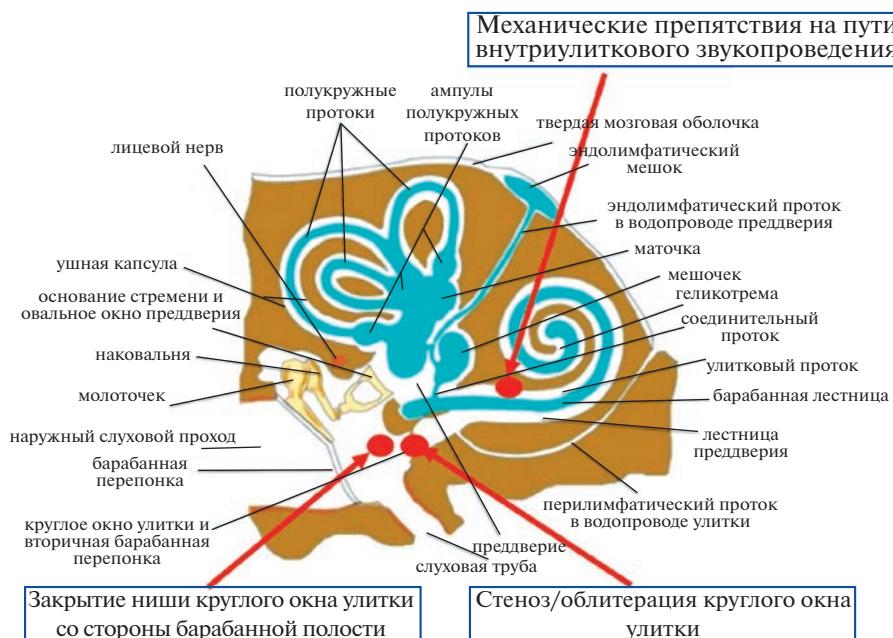


Рис. 1. Механические препятствия на пути внутриулиткового звукопроведения. Рисунок из книги (Frank H. Netter “Anatomy of the Ear Charts, 1st Ed., 1999), с переводом и добавлениями.

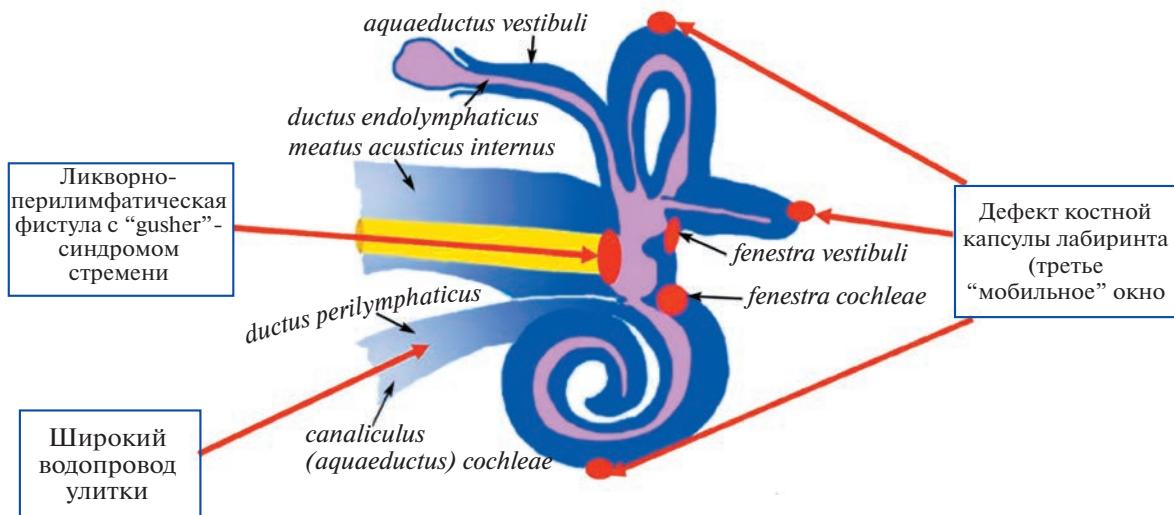


Рис. 2. Патологические состояния капсулы лабиринта, приводящие к излишнему контакту перилимфатического пространства с окружающими анатомическими структурами.

окна лабиринта, — перепончатая или гипермобильная подножная пластинка стремени, которая может возникать после травмы уха и не всегда сопровождается утечкой перилимфы в среднее ухо (Gadre et al., 2020).

Возможно ятогенное возникновение третьего окна после операций на среднем ухе или при удалении внутриканальной вестибулярной шванномы с попыткой сохранения слуха, приведшей к перелому общей ножки полукружных каналов (*crus commune*) (Deep et al., 2021).

К врожденным аномалиям развития перилимфатического пространства, приводящим к расширению имеющихся в норме анатомических коммуникаций лабиринта (ликворно-перилимфатические fistулы), относится X-сцепленная тугоухость с “gusher”-синдромом стремени (“X-сцепленный “stapes gusher”). Причиной аномальной коммуникации между перилимфатическим и субарахноидальным пространствами является отсутствие костной стенки (*lamina cribrosa*), которая отделяет латеральный конец (дно) внутреннего слухового прохода от базального завитка улитки (Snik et al., 1995).

В литературе обсуждается предположение, что ликворно-перилимфатической fistулой может являться широкий и/или чрезмерно проходимый водопровод улитки, обеспечивающий легкий доступ цереброспинальной жидкости в перилимфатическое пространство, однако убедительных доказательств этому пока нет (Jackler, Hwang, 1993; Pogodzinski et al., 2008).

Третья группа включает патологические состояния, нарушающие гомеостаз эндолимфатического пространства вследствие нарушения

циркуляции эндолимфы и/или эндолимфатического гидропса (рис. 3).

Эндолимфатическое пространство лабиринта также относится к проводящей системе внутреннего уха, так как преобразование механических колебаний жидкости в нервные импульсы происходит во внутренних волосковых клетках. Поэтому его патологические состояния также могут проявляться КВИ на ТПА. Врожденные аномалии развития эндолимфатического пространства, приводящие к нарушению циркуляции эндолимфы, — это широкий водопровод преддверия (изолированный или в составе генетических синдромов) и узкий, короткий водопровод преддверия, который достаточно часто встречается на компьютерных томограммах при болезни Меньера.

Широкий (расширенный) водопровод преддверия (ШВП, large, enlarged vestibular aqueduct) — самая частая врожденная аномалия развития внутреннего уха (Bertholon, Karkas, 2016), которая приводит к развитию тугоухости различной степени тяжести и является морфологической основой синдрома широкого водопровода преддверия.

Предполагают, что при расширенном эндолимфатическом протоке происходит рефлюкс эндолимфы в улитковый проток, в то время как нормальным направлением считается ток от улиткового и полукружных протоков к эндолимфатическому мешку. Причинами снижения слуха могут быть нарушение нормального тока жидкости в эндолимфатической системе внутреннего уха, нарушение водно-электролитного и кислотно-щелочного баланса эндолимфы, приводящие к повреждению нейроэпителия и кохлеовестибулярной дисфункции (Beretrini et al., 2005). Характерной особенностью аудиограмм при ШВП яв-

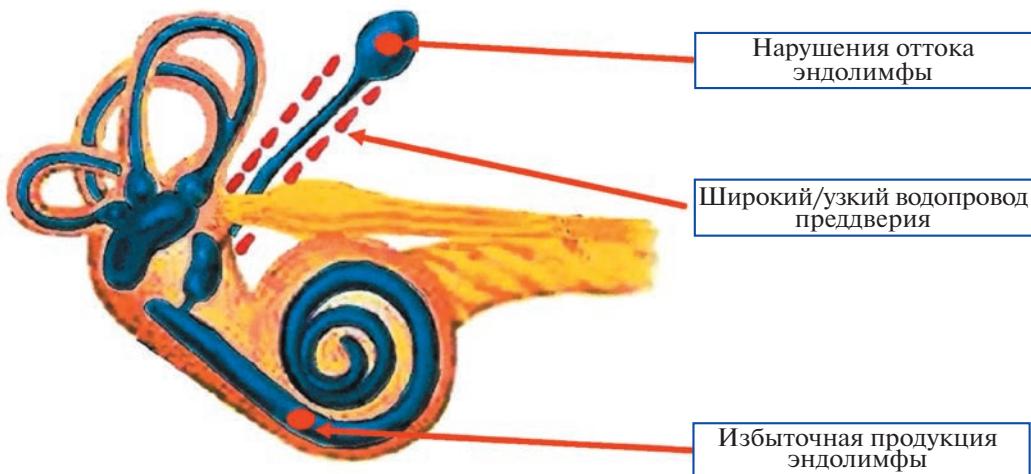


Рис. 3. Патогенетические механизмы нарушения гомеостаза эндолимфатического пространства лабиринта.

ляется наличие КВИ во всем частотном диапазоне или только на низких частотах. По данным авторов работы (Zhou et al., 2008), КВИ при ШВП встречается в 80% случаев.

Приобретенные патологические состояния эндолимфатического пространства приводят к синдрому Меньера вследствие избыточной продукции эндолимфы (как правило, при системных заболеваниях) или нарушения ее оттока – опухоли эндолимфатического мешка (Gioacchini et al., 2022), метастазы опухолей в эндолимфатический мешок (Balili et al., 2014).

Попытки классифицировать нарушения внутрilaбиринтного звукопроведения предпринимаются различными авторами, что позволяет лучше понять и систематизировать эту патологию. Выделяют анатомически дискретные (с указанием локализации) и анатомически диффузные (например, при болезни Педжета) (Merchant, Rosowski, 2008); симптомные и бессимптомные, единичные и множественные, односторонние и двусторонние варианты аномалий третьего “мобильного” окна (Reynard et al., 2022).

МЕХАНИЗМ ПОЯВЛЕНИЯ КОСТНО-ВОЗДУШНОГО ИНТЕРВАЛА НА ТОНАЛЬНОЙ ПОРОГОВОЙ АУДИОГРАММЕ

Механизм появления КВИ на ТПА при нарушениях внутриулиткового звукопроведения изучен недостаточно. Предполагается, что все эти аномалии могут функционировать как патологические входы для вибрации, снижающие чувствительность рецепторов улитки к воздушно-проводенным звукам и повышающие чувствительность к костно-проводенным звукам, что дает КВИ на ТПА. В литературе встречается название таких

состояний – “гиперакузия к костно-проводенным звукам” (Guan et al., 2020).

Предлагаются различные объяснения функционирования патологических входов для вибрации.

- Нарушение тока внутрилабиринтных жидкостей (механические препятствия в перилимфатическом пространстве, широкий и узкий водопровод преддверия, закрытое круглое окно)
- Повышение чувствительности к изменениям внутричерепного давления (“gusher” – синдром стремени и другие ликворно-перилимфатические fistулы)
- Изменение импеданса структур лабиринта:

- улучшение костно-проводенных звуков путем увеличения разницы в импедансе между окном преддверия и круглым окном во время тестирования порогов костной проводимости, что улучшает пороги костно-проводенных звуков (Merchant et al., 2007);

- увеличение податливости (пропускной способности) системы “среднее-внутреннее ухо” из-за “третьего мобильного окна” – снижение входного импеданса внутреннего уха (Castellucci et al., 2013);
- рассеивание акустической энергии через третье “мобильное” окно (Merchant et al., 2007)

Патология внутреннего уха как причина КВИ на ТПА при аудиологическом обследовании пациента проявляется кондуктивной, сенсоневральной или смешанной тугоухостью со значительным КВИ, чаще всего на низких частотах, и нормальной отоскопической картиной. Тимпанограммы при этой патологии, как правило, типа А по классификации Джергера, однако, возможна межущенная разница в высоте пиков тимпанограмм с более высоким пиком на пораженной стороне (Cas-

tellucci et al., 2013). Также возможно получение тимпанограммы типа As при избыточном давлении на овальное окно преддверия со стороны перилимфатического пространства, что позволяет ошибочно диагностировать отосклероз. Могут регистрироваться отоакустическая эмиссия (OAЭ) и акустические рефлексы (AP) (Merchant, Rosowski, 2008), причем не отмечается корреляции между степенью тугоухости на ТПА и порогом AP. Именно наличие AP и OAЭ при существенно повышенных порогах слуха и наличии КВИ должно наводить на мысль, что КВИ на ТПА обусловлен аномалией внутреннего уха, а именно третьим “мобильным” окном лабиринта (Zhou et al., 2008).

Важность выявления нарушений внутрилабиринтного звукопроведения обусловлена тем, что все эти состояния по данным аудиологических методов исследования могут напоминать отосклероз, однако хирургическое вмешательство в этом случае не только напрасно и не эффективно, но и потенциально опасно. При попытке операции на стремени возможно фонтанирующее истечение перилимфы, с последующим развитием бактериального менингита, длительного вестибулярного головокружения, мучительного тиннитуса и снижения слуха на оперированном ухе вплоть до глухоты. Также при наличии аномальной коммуникации между цереброспинальным и перилимфатическим пространствами, фонтанирующее истечение перилимфы может быть спровоцировано травмой головы, падением, резким повышением внутричерепного давления. При этом может произойти разрыв мембранны круглого окна улитки или перелом подножной пластинки стремени, влекущие за собой отоликворею, которая без точного определения источника приводит к многочисленным спинномозговым пунктациям.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На смену эпохам камертональных проб и тональной пороговой аудиометрии в аудиологию пришла эпоха компьютерной томографии височных костей. Это позволило выявить группу патологических состояний внутреннего уха, демонстрирующую КВИ на ТПА, которая может иметь в своей основе нарушение передачи механических колебаний волн жидкостей внутри улитки. Наличие КВИ на ТПА не может считаться маркером локализации патологии в структурах наружного и/или среднего уха. Компьютерная томография (при ее корректной интерпретации) является необходимым методом исследования для диагностики всех слуховых нарушений, независимо от вида тональной пороговой аудиограммы. Применение этого метода в клинической практике позволит пациентам избежать ненужных и опасных

хирургических вмешательств и предотвратит падение слуха до глухоты.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Исследование выполнено без какой-либо финансовой поддержки.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Автор данной статьи подтверждает отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Воячек В.И. *Избранные вопросы военной отолярингологии*. Л.: Изд-во ВМА РККА, 1934. 202 с.
- Воячек В.И. *Основы оториноларингологии*. Медгиз, Ленинградское отделение, 1953. 348 с.
- Капустина Т.А. Специальная классификация смешанных форм нарушений слуха для выбора тактики лечения. *Байкальский медицинский журнал*. 1999. № 1. Т. 16. С. 25–28.
- Куликовский Г.Г. К вопросу о физиологии костной проводимости в связи с вибрационной чувствительностью и ее значение в шумовой профвредности (клиническое и экспериментальное исследование). *Вопросы медицинского обеспечения авиации. Сб. тр. Том 1. Избранные вопросы физиологии органа зрения и ЛОР органов*. М.: Гос. военное изд-во Наркомата обороны Союза ССР, 1939. 232 с.
- Сагалович Б.М. Общая семиотика тугоухости. *Тугоухость*. Под ред. Н.А. Преображенского. М.: Медицина, 1978. 440 с.
- Сагалович Б.М., Пальчун В.Т. *Болезнь Меньера*. М.: Медицинское информационное агентство, 1999. 524 с.
- Темкин Я.С., Лихачев А.Г., Преображенский Б.С. *Болезни уха, горла и носа*. М.: Медгиз, 1947. 374 с.
- Ундриц В.Ф. О болезни Меньера. *Вестник оториноларингологии*. 1958. № 6. С. 57–65.
- Храппо Н.С. Исследование вестибулярной функции. *Руководство по оториноларингологии*. Под ред. И.Б. Солдатова. 2-е изд., перераб. и доп. М.: Медицина, 1997. С. 62–84.
- Balili I., Sullivan S., McKeever P., Barkan A. Pituitary carcinoma with endolymphatic sac metastasis. *Pituitary*. 2014. V. 7 (3). P. 210–213.
<https://doi.org/10.1007/s11102-013-0489-x>
- 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. V. 33 (2). P. 135–138.
<https://doi.org/10.2310/7070.2004.00135>
- Benson J.C., Diehn F., Pasie T., Guerin J., Silvera V.M., Carlson M.L., Lane J. The Forgotten Second Window: A Pictorial Review of Round Window Pathologies. *AJNR. Am. J. Neuroradiol.* 2020. V. 41 (2). P. 192–199.
<https://doi.org/10.3174/ajnr.A6356>
- Berretrini S., Forli F., Bogazzi F., Neri E., Salvatori L., Casani A.P., Franceschinni S.S. Large vestibular aque-

- duct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic features. *Am. J. Otolaryngol.* 2005. V. 26 (6). P. 363–371.
<https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2005.02.013>
- Bertholon P., Karkas A. Otologic disorders causing dizziness, including surgery for vestibular disorders. *Handbook of Clinical Neurology*, 2016. V. 137. P. 279–293.
<https://doi.org/10.1016/B978-0-444-63437-5.00020-0>
- Bezold F., Siebenmann F. *Text-book of Otology for Physician and Students in 32 Lectures, translated by J. Holinger, M.D.* Chicago. Colegrove, 1908. 349 p.
- Castellucci A., Brandolini C., Modugno G.C. Tympanometric findings in superior semicircular canal degeneration syndrome. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2013. V. 33 (2). P. 112–120.
- Coles P. External meatus closure by audiometer earphones. *Journal of Speech and Hearing Disorders*. 1967. V. 32. P. 296–297.
- Deep N.L., Kay-Rivest E., Jr J. T.R. Iatrogenic Third Window After Retrosigmoid Approach to a Vestibular Schwannoma Managed with Cochlear Implantation. *Otol. Neurotol.* 2021. V. 42 (9). P. 1355–1359.
<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003267>
- Gadre A.K., Edwards I.R., Baker V.M., Roof C.R. Membranous or Hypermobile Stapes Footplate: A New Anatomic Site Resulting in Third Window Syndrome. *Front Neurol.* 2020. V. 11. P. 861–871.
<https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00871>
- Gioacchini F.M., Kaleci S., Chiarella G., Viola P., Pisani D., Scarpa A., Tulli M., Pace A., Iannella G., Re M. Symptoms and clinical features in patients affected by endolymphatic sac tumor: a systematic review and meta-analysis. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2022. V. 279 (11). P. 5081–5088.
<https://doi.org/10.1007/s00405-022-07469-6>
- Glasscock M., Shambaugh G., Johnson D. *Surgery of the Ear*. Philadelphia. Saunders, 1990. 656 p.
- Guan X., Cheng Y.S., Galaiya D.J., Rosowski J.J., Lee D.J., Nakajima H.H. Bone-conduction hyperacusis induced by superior canal dehiscence in human: the underlying mechanism. *Sci Rep.* 2020. V. 10 (1). P. 16564.
<https://doi.org/10.1038/s41598-020-73565-4>
- Jackler R.K., Hwang P.H. Enlargement of the cochlear aqueduct: fact or fiction? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993. V. 109 (1). P. 14–25.
<https://doi.org/10.1177/019459989310900104>
- Kim H.H.S., Wilson D.F. A third mobile window at the cochlear apex. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006. V. 135 (6). P. 965–966.
<https://doi.org/10.1016/j.otohns.2005.04.006>
- Margolis R.H., Eikelboom R.H., Johnson C., Ginter S.M., Swanepoel De W., Moore B.C.J. False air-bone gaps at 4 kHz in listeners with normal hearing and sensorineural hearing loss. *Int. J. Audiol.* 2013. V. 52 (8). P. 526–532.
<https://doi.org/10.3109/14992027.2013.792437>
- Martin C., Tringali S., Bertholon P., Pouget J-F., Prades J.-M. Isolated congenital round window absence. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002. V. 111 (9). P. 799–801.
<https://doi.org/10.1177/000348940211100907>
- Merchant S.N., Nakajima H.H., Halpin C., Nadol J.B.Jr, Lee D.J., Innis W.P., Curtin H., Rosowski J.J. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007. V. 116 (7). P. 532–541.
<https://doi.org/10.1177/000348940711600709>
- Merchant S.N., Rosowski J.J. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol Neurotol.* 2008. V. 29 (3). P. 282–289.
<https://doi.org/10.1097/mao.0b013e318161ab24>
- Mikulec A.A., McKenna M.J., Ramsey M.J., Rosowski J.J., Herrmann B.S., Rauch S.D., Curtin H.D., Merchant S.N. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol.* 2004. V. 25 (2). P. 121–129.
<https://doi.org/10.1097/00129492-200403000-00007>
- Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am. J. Otol.* 2000. V. 21. P. 9–19.
- Monsell E.M. The mechanism of hearing loss in Paget's disease of bone. *Laryngoscope*. 2004. V. 114 (4). P. 598–606.
<https://doi.org/10.1097/00005537-200404000-00002>
- Neyt P., Govaere F., Forton G.E.J. Simultaneous true stapes fixation and bilateral bony dehiscence between the internal carotid artery and the apex of the cochlea: the ultimate pitfall. *Otol Neurotol.* 2011. V. 32 (6). P. 909–913.
<https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318225573f>
- Nober E.H. Vibrotactile sensitivity of deaf children to high intensity sound. *Laryngoscope*. 1967. V. 77 (12). P. 2128–2146.
<https://doi.org/10.1288/00005537-196712000-00005>
- Nober E.H. Cutile air and bone conduction thresholds of the deaf. *Exceptional Child*. 1970. V. 36 (8). P. 571–579.
- Parving A., Bak-Pedersen K. Clinical findings and diagnostic problems in sensorineural low frequency hearing loss. *Acta Otolaryngol.* 1978. V. 85 (3–4). P. 184–190.
<https://doi.org/10.3109/00016487809111925>
- Pogodzinski M.S., Shallop J.K., Sprung J., Weingarten T.N., Wong G.Y., McDonald T.J. Hearing loss and cerebrospinal fluid pressure: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J.* 2008. V. 87 (3). P. 144–147.
- Pogson J.M., Taylor R.L., Thompson E.O., Magnussen J.S., Welgampola M.S., Halmagyi G.M. A Window Into the Whole Story: Temporal Bone Plasmacytoma Presenting With a Mobile Third Window. *Laryngoscope*. 2021. V. 131 (3). P. 966–969.
<https://doi.org/10.1002/lary.28951>
- Politzer A. *Geschichte der Ohrenheilkunde. Zwei Band*. Von 1850–1911. Verlag von Ferdinand Enke. Stuttgart, 1913. 570 p.
- Reda J.D., West N., Cayé-Thomasen P. Intracochlear Vestibular Schwannoma Presenting with Mixed Hearing Loss. *J. Int. Adv. Otol.* 2021. V. 17 (3). P. 265–268.
<https://doi.org/10.5152/iao.2021.8586>
- Reynard P., Idriss S., Ltaief-Boudriga A., Bertholon P., Pirvan A., Truy E., Thai-Van H., Ionescu E.C. Proposal for a Unitary Anatomical-Clinical and Radiological Classification of Third Mobile Window Abnormalities. *Front Neurol.* 2022. V. 12. P. 792545.
<https://doi.org/10.3389/fneur.2021.792545>
- Rinne F.H.A. Beiträge zur Physiologie des menschlichen Ohres. *Vierteljahrsschrift für die praktische Heilkunde*. Prague. 1855. V. 45. P. 71–123.

- Ross M., Tucker C.A. A case study of collapse of the ear canal during audiometry. *Laryngoscope*. 1965. V. 75. P. 65–67.
<https://doi.org/10.1288/00005537-196501000-00008>
- Rudmin F. False air-bone gap. *Ear Hear.* 1983. V. 4 (2). P. 106–107.
<https://doi.org/10.1097/00003446-198303000-00009>
- Snik A.F., Hombergen G.C., Mylanus E.A., Cremers C.W. Air-bone gap in patients with X-linked stapes gusher syndrome. *Am. J. Otol.* 1995. V. 16(2). P. 241–246.
- Tonndorf J. Sensorineural and pseudosensorineural hearing losses. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 1988. V. 50 (2). P. 79–83.
<https://doi.org/10.1159/000275974>
- Valsalva A.M. *De aure humana tractatus*. Bononie, 1704. 228 p.
- Wackym P.A., Balaban C.D., Zhang P., Siker D.A., Hundal J.S. Third Window Syndrome: Surgical Management of Cochlea-Facial Nerve Dehiscence. *Front Neurol.* 2019. V. 10. P. 1281.
<https://doi.org/10.3389/fneur.2019.01281>
- Wong W.K., Salkeld L., Flint D. Isolated Congenital Round Window Atresia: Report of 2 Cases. *Ear Nose Throat J.* 2020. V. 99 (7). P. 433–436.
<https://doi.org/10.1177/0145561319840541>
- Zhou G., Gopen Q., Kenna M.A. Delineating the hearing loss in children with enlarged vestibular aqueduct. *Laryngoscope*. 2008. V. 118 (11). P. 2062–2066.
<https://doi.org/10.1097/MLG.0b013e31818208ad>

Development of methodological approaches to assess the functional state of the inner ear labyrinth

L. V. Toropchina^{a,*}

^a FBSEI APE Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Ministry of Healthcare of Russia
 125993 Moscow, st. Barrikadnaya, 2/1, building 1, Russia
[#]E-mail: liyatoropchina@yandex.ru

Modeling the propagation of sound vibrations from the foot plate of the stirrup in the oval window to the perceiving formations of the organ of Corti is a difficult experimental problem. In the search for the causes of hearing loss, tone threshold audiometry has traditionally been considered as the basis of diagnosis. The presence of an air-bone gap on an audiogram was associated with a dysfunction of the middle ear; however, in many cases, an air-bone gap is detected when the pathology is localized in the structures of the inner ear. The review shows that pathological conditions that impair intracochlear sound conduction are successfully detected using computed tomography of the temporal bones. The classification of pathological conditions of the labyrinth, giving the bone-air gap on the tone threshold audiogram, was performed.

Key words: conductive hearing loss, sensorineural hearing loss, mixed hearing loss, sound conduction, sound perception, intracochlear sound conduction, air-bone gap, tone threshold audiometry, malformations of the inner ear, computed tomography of the temporal bones

REFERENCES

- Voyachek V.I. *Izbrannye voprosy voennoj otolaringologii* [Selected issues of military otolaryngology]. Leningrad. Ed. VMA RKKA, 1934. 202 p. (in Russian).
- Voyachek V.I. *Osnovy oto-rino-laringologii* [Fundamentals of oto-rhino-laryngology]. Medgiz, Leningrad branch, 1953. 348 p. (in Russian).
- Kapustina T.A. *Special'naja klassifikacija smeshannyh form narushenij slucha dlja vybora taktiki lechenija* [Special classification of mixed forms of hearing impairment for the choice of treatment tactics]. *Baikal Medical Journal.* 1999. No. 1. T. 16. P. 25–28 (in Russian).
- Kulikovsky G.G. *K voprosu o fiziolozii kostnoj provodimosti v svyazi s vibracionnoj chuvstvitel'nostju i ee znachenie v shumovoj profvrednosti (klinicheskoe i eksperimental'noe issledovanie)* [On the question of the physiology of bone conduction in connection with vibration sensitivity and its significance in noise occupational hazard (clinical and experimental study)]. *Voprosy medicinskogo obespechenija aviatsii. Sbornik trudov. Tom 1. Izbrannye voprosy fiziologii organa zrenija i LOR organov* [Issues of medical support for aviation. Collection of works. Vol-
- ume 1. Selected questions of the physiology of the organ of vision and ENT organs]. M., State Military Publishing House of the People's Commissariat for Defense of the USSR, 1939. 232 p. (in Russian).
- Sagalovich B.M. *Obshchaja semiotika tugouhosti* [General semiotics of hearing loss]. *Tugouhost'*. Pod red. Preobrazhenskogo N.A. [Hearing loss. Ed. Preobrazhensky N.A.]. M.: Medicine, 1978. 440 p. (in Russian).
- Sagalovich B.M., Palchun V.T. *Bolezni Men'era* [Meniere's disease]. M.: Medical Information Agency, 1999. 524 p. (in Russian).
- Temkin Ya.S., Likhachev A.G., Preobrazhensky B.S. *Bolezni uha, gorla i nosa* [Diseases of the ear, throat and nose]. M.: Medgiz, 1947. 374 p. (in Russian).
- Undrits V.F. *O bolezni Men'era* [About Meniere's disease]. *Vestnik Oto-Rino-Laringologii* [Bulletin of Otorhinolaryngology]. 1958. No. 6. P. 57–65 (in Russian).
- Khrappo N.S. *Issledovanie vestibularnoj funkciij* [Study of vestibular function]. *Rukovodstvo po otorinolaringologii. Pod red. I.B. Soldatova. 2-e izd.* [Guide to otorhinolaryngology. Ed. I.B. Soldatov. 2nd ed.]. M.: Medicine. 1997. P. 62–84 (in Russian).

- Balili I., Sullivan S., McKeever P., Barkan A. Pituitary carcinoma with endolymphatic sac metastasis. *Pituitary*. 2014. V. 17 (3). P. 210–213.
<https://doi.org/10.1007/s11102-013-0489-x>
- 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. V. 33 (2). P. 135–138.
<https://doi.org/10.2310/7070.2004.00135>
- Benson J.C., Diehn F., Passe T., Guerin J., Silvera V.M., Carlson M.L., Lane J. The Forgotten Second Window: A Pictorial Review of Round Window Pathologies. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2020. V. 41 (2). P. 192–199.
<https://doi.org/10.3174/ajnr.A6356>
- Berretrini S., Forli F., Bogazzi F., Neri E., Salvatori L., Casani A.P., Franceschinni S.S. Large vestibular aqueduct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic features. *Am J Otolaryngol.* 2005. V. 26 (6). P. 363–371.
<https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2005.02.013>
- Bertholon P., Karkas A. Otologic disorders causing dizziness, including surgery for vestibular disorders. *Handbook of Clinical Neurology*, 2016. V. 137. P. 279–293.
<https://doi.org/10.1016/B978-0-444-63437-5.00020-0>
- Bezold F., Siebenmann F. *Text-book of Otology for Physician and Students in 32 Lectures, translated by J. Hollinger, M.D.* Chicago. Colegrove, 1908. 349 p.
- Castellucci A., Brandolini C., Modugno G.C. Tympanometric findings in superior semicircular canal degeneration syndrome. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2013. V. 33 (2). P. 112–120.
- Coles P. External meatus closure by audiometer earphones. *Journal of Speech and Hearing Disorders*. 1967. V. 32. P. 296–297.
- Deep N.L., Kay-Rivest E., Jr J. T.R. Iatrogenic Third Window After Retrosigmoid Approach to a Vestibular Schwannoma Managed with Cochlear Implantation. *Otol Neurotol.* 2021. V. 42 (9). P. 1355–1359.
<https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003267>
- Gadre A.K., Edwards I.R., Baker V.M., Roof C.R. Membranous or Hypermobile Stapes Footplate: A New Anatomic Site Resulting in Third Window Syndrome. *Front Neurol.* 2020. V. 11. Art. 871.
<https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00871>
- Gioacchini F.M., Kaleci S., Chiarella G., Viola P., Pisani D., Scarpa A., Tulli M., Pace A., Iannella G., Re M. Symptoms and clinical features in patients affected by endolymphatic sac tumor: a systematic review and meta-analysis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2022. V. 279 (11). P. 5081–5088.
<https://doi.org/10.1007/s00405-022-07469-6>
- Glasscock M., Shambaugh G., Johnson D. *Surgery of the Ear*. Philadelphia. Saunders, 1990. 656 p.
- Guan X., Cheng Y.S., Galaiya D.J., Rosowski J.J., Lee D.J., Nakajima H.H. Bone-conduction hyperacusis induced by superior canal dehiscence in human: the underlying mechanism. *Sci Rep.* 2020. V. 10 (1). P. 16564.
<https://doi.org/10.1038/s41598-020-73565-4>
- Jackler R.K., Hwang P.H. Enlargement of the cochlear aqueduct: fact or fiction? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993. V. 109 (1). P. 14–25.
<https://doi.org/10.1177/019459989310900104>
- Kim H.H.S., Wilson D.F. A third mobile window at the cochlear apex. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006. V. 135 (6). P. 965–966.
<https://doi.org/10.1016/j.otohns.2005.04.006>
- Margolis R.H., Eikelboom R.H., Johnson C., Ginter S.M., Swanepoel De W., Moore B.C.J. False air-bone gaps at 4 kHz in listeners with normal hearing and sensorineural hearing loss. *Int. J. Audiol.* 2013. V. 52 (8). P. 526–532.
<https://doi.org/10.3109/14992027.2013.792437>
- Martin C., Tringali S., Bertholon P., Pouget J.-F., Prades J.-M. Isolated congenital round window absence. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002. V. 111 (9). P. 799–801.
<https://doi.org/10.1177/000348940211100907>
- Merchant S.N., Nakajima H.H., Halpin C., Nadol J.B. Jr, Lee D.J., Innis W.P., Curtin H., Rosowski J.J. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007. V. 116 (7). P. 532–541.
<https://doi.org/10.1177/000348940711600709>
- Merchant S.N., Rosowski J.J. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol. Neurotol.* 2008. V. 29 (3). P. 282–289.
<https://doi.org/10.1097/mao.0b013e318161ab24>
- Mikulec A.A., McKenna M.J., Ramsey M.J., Rosowski J.J., Herrmann B.S., Rauch S.D., Curtin H.D., Merchant S.N. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol. Neurotol.* 2004. V. 25 (2). P. 121–129.
<https://doi.org/10.1097/00129492-200403000-00007>
- Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome. *Am. J. Otol.* 2000. V. 21. P. 9–19.
- Monsell E.M. The mechanism of hearing loss in Paget’s disease of bone. *Laryngoscope*. 2004. V. 114 (4). P. 598–606.
<https://doi.org/10.1097/00005537-200404000-00002>
- Neyt P., Govaere F., Forton G.E.J. Simultaneous true stapes fixation and bilateral bony dehiscence between the internal carotid artery and the apex of the cochlea: the ultimate pitfall. *Otol. Neurotol.* 2011. V. 32 (6). P. 909–913.
<https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318225573f>
- Nober E.H. Vibrotactile sensitivity of deaf children to high intensity sound. *Laryngoscope*. 1967. V. 77 (12). P. 2128–2146.
<https://doi.org/10.1288/00005537-196712000-00005>
- Nober E.H. Cutile air and bone conduction thresholds of the deaf. *Exceptional Child*. 1970. V. 36 (8). P. 571–579.
- Parving A., Bak-Pedersen K. Clinical findings and diagnostic problems in sensorineural low frequency hearing loss. *Acta Otolaryngol.* 1978. V. 85 (3–4). P. 184–190.
<https://doi.org/10.3109/00016487809111925>
- Pogodzinski M.S., Shallop J.K., Sprung J., Weingarten T.N., Wong G.Y., McDonald T.J. Hearing loss and cerebrospinal fluid pressure: case report and review of the literature. *Ear. Nose. Throat J.* 2008. V. 87 (3). P. 144–147.
- Pogson J.M., Taylor R.L., Thompson E.O., Magnussen J.S., Welgampola M.S., Halmagyi G.M. A Window Into the Whole Story: Temporal Bone Plasmacytoma Presenting With a Mobile Third Window. *Laryngoscope*. 2021. V. 131 (3). E966–969.
<https://doi.org/10.1002/lary.28951>

- Politzer A. *Geschichte der Ohrenheilkunde. Zwei Band.* Von 1850–1911. Verlag von Ferdinand Enke. Stuttgart, 1913. 570 p.
- Reda J.D., West N., Cayé-Thomasen P. Intracochlear Vestibular Schwannoma Presenting with Mixed Hearing Loss. *J. Int. Adv. Otol.* 2021. V. 17 (3). P. 265–268. <https://doi.org/10.5152/iao.2021.8586>
- Reynard P., Idriss S., Ltaief-Boudriga A., Bertholon P., Pirvan A., Truy E., Thai-Van H., Ionescu E.C. Proposal for a Unitary Anatomo-Clinical and Radiological Classification of Third Mobile Window Abnormalities. *Front Neurol.* 2022. V. 12. Art. 792545. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.792545>
- Rinne F.H.A. Beiträge zur Physiologie des menschlichen Ohres. *Vierteljahrsschrift für die praktische Heilkunde.* Prague. 1855. V. 45. P. 71–123.
- Ross M., Tucker C.A. A case study of collapse of the ear canal during audiometry. *Laryngoscope.* 1965. V. 75. P. 65–67. <https://doi.org/10.1288/00005537-196501000-00008>
- Rudmin F. False air-bone gap. *Ear Hear.* 1983. V. 4 (2). P. 106–107. <https://doi.org/10.1097/00003446-198303000-00009>
- Snik A.F., Hombergen G.C., Mylanus E.A., Cremers C.W. Air-bone gap in patients with X-linked stapes gusher syndrome. *Am. J. Otol.* 1995. V. 16 (2). P. 241–246.
- Tonndorf J. Sensorineural and pseudosensorineural hearing losses. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 1988. V. 50 (2). P. 79–83. <https://doi.org/10.1159/000275974>
- Valsalva A.M. *De aure humana tractatus.* Bononic, 1704. 228 p.
- Wackym P.A., Balaban C.D., Zhang P., Siker D. A., Hundal J.S. Third Window Syndrome: Surgical Management of Cochlea-Facial Nerve Dehiscence. *Front Neurol.* 2019. V. 10. Art. 1281. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.01281>
- Wong W.K., Salkeld L., Flint D. Isolated Congenital Round Window Atresia: Report of 2 Cases. *Ear Nose Throat J.* 2020. V. 99 (7). P. 433–436. <https://doi.org/10.1177/0145561319840541>
- Zhou G., Gopen Q., Kenna M.A. Delineating the hearing loss in children with enlarged vestibular aqueduct. *Laryngoscope.* 2008. V. 118 (11). P. 2062–2066. <https://doi.org/10.1097/MLG.0b013e31818208ad>