

Опухоль эндолимфатического мешка: обзор литературы

Х.М.А. Диаб, Н.А. Дайхес, В. А. Сайдулаев[✉], sultan070487@mail.ru, А.С. Юнусов, О.А. Пашина, А.Е. Михалевич, О.С. Панина

Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2

Резюме

Опухоль эндолимфатического мешка (ОЭМ) – редкое новообразование височной кости, гистологически является доброкачественным, но клинически ведет себя как злокачественное с деструкцией окружающих тканей. Опухоль исходит из области проекции эндолимфатического мешка, вызывает деструкцию задней поверхности каменистой части височной кости, структур внутреннего уха, сосцевидного отростка и т. д. ОЭМ может встречаться как спорадически, так и у больных с болезнью фон Гиппеля – Линдау. Из-за редкости этой опухоли ее легко спутать с другими опухолями, такими как параганглиома, аденома среднего уха, аденокарцинома, папиллярная карцинома щитовидной железы или папиллома сосудистого сплетения. Компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) имеют важное диагностическое значение и играют большую роль при планировании тактики лечения. Оптимальным методом лечения является резекция патологически измененных тканей до здоровых. В некоторых случаях (неполное удаление опухоли с «положительными краями», пациенты с сопутствующими заболеваниями или неоперабельной опухолью) больные получают курсы рентген- или радиохимиотерапии. При выявлении опухоли на ранних стадиях объем резекции может быть сведен к минимуму с сохранением слуха и вестибулярной функции внутреннего уха. Рецидив главным образом происходит из-за трудности определения границ опухоли и из-за обширной костной инфильтрации. Точный диагноз и правильное предоперационное планирование с эмболизацией, когда это возможно, облегчат оперативное вмешательство и позволят избежать осложнений из-за интраоперационного кровотечения. Длительное наблюдение важно для того, чтобы избежать рецидивов. Недостаточная освещенность данной проблемы в отечественной литературе связана с низким процентом ее встречаемости в отоларингологической практике, что осложняет своевременную диагностику и лечение данного типа новообразований височной кости, ухудшает прогноз.

Ключевые слова: эндолимфатический мешок, опухоль эндолимфатического мешка, внутреннее ухо, водопровод преддверия, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография

Для цитирования: Диаб Х.М.А., Дайхес Н.А., Сайдулаев В.А., Юнусов А.С., Пашина О.А., Михалевич А.Е., Панина О.С.

Опухоль эндолимфатического мешка: обзор литературы. *Медицинский совет.* 2022;16(8):150–159.

<https://doi.org/10.21518/2079-701X-2022-16-8-150-159>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Endolymphatic sac tumor: review of literature

Hassan Mohamad Ali Diab, Nikolai A. Daikhes, Vakharsolta A. Saydulaev[✉], sultan070487@mail.ru, Adnan S. Yunusov, Olga A. Pashinina, Anton E. Mikhalevich, Olga S. Panina

National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia

Abstract

Endolymphatic sac tumors are rare neoplasms of the temporal bone, histologically benign, but clinically behaves as malignant tumors causing destruction of surrounding tissues. The tumor originates from the posterior surface of petrous part of temporal bone, where endolymphatic sac is situated anatomically. The tumor causes destruction of the posterior surface of the petrous part of the temporal bone, inner ear, mastoid process, etc. Endolymphatic sac tumor can be both sporadically and in patients with von Hippel – Lindau disease. Due to the rarity of this tumor, it is easy to confuse it with other tumors, such as paraganglioma, middle ear adenoma, adenocarcinoma, papillary thyroid carcinoma or papilloma of the vascular plexus. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) are of great diagnostic importance and play an important role in planning treatment tactics. The optimal method of treatment is resection of pathologically altered tissues. In some cases (incomplete resection of tumor, the patients with concomitant diseases or inoperable cases) receive courses of X-ray or radiosurgery. If a tumor is detected in the early stages, the volume of resection can be minimized while preserving hearing and vestibular function of the inner ear. Recurrence usually happens due to difficulty to identify the extension of the tumor. Diagnosis and correct preoperative planning, with embolization if it possible, will facilitate surgery and avoid subtotal tumor resection due to intraoperative bleeding. Long follow-up period is important in order to avoid recurrences. Insufficient coverage of this problem in the literature is associated with a low percentage of its occurrence in otosurgical practice, which complicates the timely diagnosis and treatment of this type of tumors of the temporal bone, worsens the prognosis.

Keywords: endolymphatic sac, endolymphatic sac tumor, inner ear, vestibular aqueduct, computed tomography, magnetic resonance imaging

ВВЕДЕНИЕ

Опухоль эндолимфатического мешка (ОЭМ) – редкая, медленно растущая, но агрессивная опухоль. Первое описание ОЭМ появилось в литературе в 1989 г. Это было эпителиальное новообразование, которое, по предположению автора, возникло в эндолимфатическом мешке (ЭМ) и было обозначено как аденокарцинома [1]. Новообразование в начальной стадии расположено на задней поверхности каменистой части височной кости и медиальнее, может вовлекать в патологический процесс твердую мозговую оболочку [2]. Для ОЭМ характерна гиперваскулярность, в связи с чем высока опасность выраженного кровотечения в интра- и послеоперационном периоде. Часто в патологический процесс вовлекается окружающая костная ткань с ее выраженными деструктивными изменениями, в некоторых случаях наблюдается реактивное образование новой кости. Диагноз основывается на клинической, рентгенологической и патологической корреляции [3]. ОЭМ возникает первоначально из эпителия ЭМ или эндолимфатических протоков и считается опухолью височной кости [4, 5].

АНАТОМИЯ ЭНДОЛИМФАТИЧЕСКОГО ПРОТОКА И ЭНДОЛИМФАТИЧЕСКОГО МЕШКА: КРАТКИЙ ОБЗОР

Водопровод преддверия (ВП) и водопровод улитки (ВУ) обеспечивают регуляцию давления в эндолимфатическом и перилимфатическом пространствах лабиринта. ВП начинается внутренней апертурой, расположенной в нижних отделах эллиптического углубления, впереди от устья общей ножки заднего и верхнего полукружных каналов и заканчивается наружной апертурой, которая открывается на задней грани пирамиды височной кости (ВК) сзади от отверстия внутреннего слухового прохода и книзу от борозды верхнего каменистого синуса [6]. Эндолимфатический проток (ductus endolymphaticus) (ЭП) и эндолимфатический мешок (saccus endolymphaticus) (ЭМ) являются частью замкнутого эндолимфатического пространства (т. н. перепончатого лабиринта), в который, помимо них, входит улитковый проток (ductus cochlearis) [7–10]. Посредством соединительного протока (ductus reuniens, ductus sacculocochlearis) улитковый проток соединяется со сферическим мешком (sacculus). Сферический и эллиптический (utricle) мешочки, в свою очередь, соединяются друг с другом, образуя ЭП, который идет в ВП [10]. Проксимальный сегмент ЭП (синус) лежит в борозде на заднемедиальной поверхности пазухи преддверия лабиринта [11], в то время как его большая часть находится в коротком, слегка изогнутом вверх горизон-

тальном сегменте ВП. После входа в ВП синус сужается к своему промежуточному сегменту в пределах перешейки водопровода преддверия [12]. Средний диаметр ЭП – 0,16 x 0,41 мм на уровне внутренней апертюры ВП и 0,09 x 0,2 мм в области перешейки. Дистальнее перешейки ЭП начинается ЭМ, который значительно расширяется в поперечном направлении, но лишь незначительно расширяется в сагиттальном измерении. Проксимальная внутрикостная часть ЭМ, лежащая в поперечно расширяющемся вертикальном сегменте ВП, покрыта сзади тонкой костью, т. н. operculum. Дистальная часть мешка лежит в ямке на задней стенке каменистой части ВК, между слоями твердой мозговой оболочки [13–15]. Средняя часть ЭМ может находиться в ВП или вне зависимости от длины ВП. Дистальный конец мешка может перекрывать сигмовидный синус в 40% случаев. По данным J. Lang, размеры части ЭМ колеблются в широких пределах: около 5–7 мм в ширину и 10–15 мм в длину [16]. По данным Ю.К. Янова, несмотря на варьирование индивидуальных анатомических особенностей, ЭМ является структурой с четкими границами [17]. Таким образом, в норме ЭМ имеет достаточные размеры, чтобы быть описанным по МРТ, даже если его внутреннее строение может не поддаваться визуализации по данным МРТ.

Важно отличить костный водопровод преддверия от перепончатого ЭП и ЭМ, через который они проходят. ЭМ – это анатомическая структура, которая лежит вдоль задней и медиальной поверхности каменистой части височной кости. Проксимальная часть расширена и лежит в ВП, покрытая костью. Дистальная часть находится за пределами ВП, между слоями твердой мозговой оболочки. Отверстие ВП находится примерно посередине между внутренним слуховым проходом и бороздой сигмовидного синуса [11, 16].

ЭМ представляет собой сеть взаимосвязанных пазух и соединительных протоков. Средняя треть имеет высокодифференцированный эпителий цилиндрических клеток. Субэпителиальная соединительная ткань имеет богатую сосудистую сеть [18].

ЭМ начинается на уровне дистальной части ВП, выходит через ее наружную апертюру (apertura vestibularis externa). ЭМ заканчивается в эпидуральном пространстве задней черепной ямки. ЭП и ЭМ являются несенсорными компонентами, они расположены как внутри, так и снаружи каменистой части височной кости [7, 19].

ВП может быть визуализирован по данным КТ, в то время как ЭП и ЭМ могут быть визуализированы на МРТ в недилатированном виде. Традиционно в атласах анатомии ЭП и ЭМ описываются и изображаются как однопросветная трубчатая структура с длинным тонким ЭП, заканчивающимся коротким, похожим на мешочек, ЭМ [10, 20].

По данным U. Friberg, ЭП представляет собой короткую однопросветную трубку, длиной около 2 мм, в то время как ЭМ – крупная и сложная анатомическая структура взаимосвязанных канальцев, цистерн и крипт [12]. ЭМ в литературе описывается по-разному: в форме веретена, весла, паруса или даже в форме рождественской елки [21–23]. ЭМ variabelен по размеру и по очертаниям, особенно дистальнее [17].

В связи с возможностями КТ по реконструкции различных анатомических структур последние годы была выявлена сильно отличающаяся по внешнему виду анатомическая структура элементов внутреннего уха (ЭП и ЭМ) [18].

У низших животных, а также у плода и у ребенка до 1 года ЭМ состоит из однопросветной трубки. Начиная примерно с 1 года, тубулярность ЭМ быстро развивается и достигает анатомического строения взрослого к 3–4 годам [24]. Направленные преимущественно продольно канальцы ЭМ анатомически более сложны в проксимальной и средней частях и сливаются дистально [21]. Средняя часть ЭМ, первоначально называемая шероховатой частью (*pars rugosa*), сейчас называется трубчатой (*pars canalicularis*), чтобы более точно описать ее сложную анатомию [18, 22]. Эпителиальные клетки ЭП и ЭМ могут быть уплощенными, кубовидными или цилиндрическими [12, 21]. Перидуктальная и перисаккулярная поддерживающая ткань – рыхлая и хорошо васкуляризована [23], пока она постепенно не уплотняется по мере слияния дистальной части ЭМ с твердой мозговой оболочкой [13].

ЭП и ЭМ содержат лишь небольшое количество эндолимфы [25, 26] и не окружены перилимфатическим пространством. Кроме того, строма ЭП и ЭМ более объемна, чем их заполненный эндолимфой просвет. Остальные части мембранозного лабиринта представляют собой каналы с гладкими стенками, заполненные большим количеством эндолимфы. По сравнению с содержимым оставшегося лабиринта, содержание (ВП) имеет более высокую интенсивность сигнала на T1 и более низкую интенсивность на T2-взвешенных изображениях (ВИ) [27]. Основное артериальное кровоснабжение ЭП и ЭМ происходит из затылочной артерии [28]. Через добавочный канал параллельно ВП проходит вена от преддверия [12]. Венозная кровь из ЭМ попадает в эту вену около наружного отверстия ВП, а также через венулы непосредственно в сигмовидный синус [29].

Задний сегмент ЭМ находится в твердой мозговой оболочке задней черепной ямки. Основная функция ЭМ заключается в мониторинге объема и давления эндолимфы. Также ЭМ элиминирует ненужные (переработанные) частицы при помощи гетерофагии, некоторые авторы отмечают эндокринную и паракринную функции ЭМ [30, 31]. Исследования зарубежных авторов показывают, что ЭМ и ЭМ выполняют как абсорбционные, так и секреторные [26, 32], а также фагоцитарные и иммунозащитные функции [33]. Патология гемостаза ЭМ приводит к развитию болезни Меньера [34].

В коронарной плоскости для оценки анатомии ЭМ требуется несколько срезов, т. к. он расположен примерно на уровне 70° по отношению к горизонтальной линии,

проведенной через подглазничный край и отверстие наружного слухового прохода [35].

Сагиттальная плоскость по данным КТ показывает большую часть ЭМ на одном срезе, демонстрируя отношение ЭМ к *operculum*, твердой мозговой оболочке и сигмовидному синусу [23]. В ширину ЭМ почти параллелен задней поверхности каменистой части височной кости под углом около 45° к сагиттальной плоскости головы. Таким образом, для просмотра всего ЭМ в одном срезе требуется двойная косая реконструкция, 70° от инфраорбитально-меатальной плоскости и 45° – от сагиттальной.

МРТ позволяет визуализировать как внутрикостный, так и внекостный отдел ЭМ точнее, чем КТ. Плотность изображения на T1 ВИ могут помочь в оценке содержимого мешка [36].

ОПУХОЛЬ ЭНДОЛИМФАТИЧЕСКОГО МЕШКА

Впервые ОЭМ выявлена и описана в 1984 г. В 1988 г. M.J. Gaffey et al. описали опухоль, вызвавшую локальную деструкцию височной кости в проекции эндолимфатического мешка. Авторы на основании обзора англоязычной научной литературы проанализировали 9 схожих клинических случаев ОЭМ ретроспективно и предложили термин «агрессивная папиллярная опухоль среднего уха» [37]. D.K. Heffner в 1989 г. описал 20 подобных клинических случаев и отнес их к низкодифференцированной аденокарциноме, которая, по мнению автора, исходила из ЭМ [38]. Терминология была пересмотрена S.E. Mills et al.: именно он одним из первых использовал термин «ОЭМ», который позже стал употребляться для обозначения опухоли, исходящей от ЭМ [39–41].

Следует отметить, что точное происхождение опухоли из ЭМ еще предстоит установить в дальнейших исследованиях. ОЭМ является редкостью, и тот факт, что в мировой литературе описаны около 300 случаев ОЭМ говорит именно в пользу этого [42–45].

Возраст пациентов в большинстве случаев – 40–50 лет с широким возрастным диапазоном [41–43]. Пациенты с болезнью фон Гиппеля – Линдау (*von Hippel – Lindau*) чаще подвержены развитию ОЭМ [44–47]. Болезнь обусловлена инактивацией гена-супрессора опухоли на коротком плече 3-й хромосомы и наследуется как аутосомно-доминантный признак с переменной экспрессией [48–57]. У некоторых из этих пациентов с болезнью фон Гиппеля – Линдау ОЭМ могут быть двусторонними, хотя встречаются и спорадические случаи [58–61]. Болезнь названа в честь немецкого офтальмолога Eugene Von Hippel и шведского патологоанатома Avrid Lindau, которые описали эту патологию в 1904 и 1927 гг. В 2004 г. Lonser et al. описали случай двухсторонней ОЭМ у 40-летнего мужчины с болезнью фон Гиппеля – Линдау [41]. ОЭМ встречается в 10–16% случаев у пациентов с болезнью фон Гиппеля – Линдау [62, 63]. По данным других авторов, частота ОЭМ может достигать 24% [14], хотя такой процент не считается общепринятым.

B. Bausch et al. сообщили о 1 789 пациентах с болезнью фон Гиппеля – Линдау, которые были обследованы

в крупных университетских и городских больницах Германии, Франции, Нидерландов, а также в некоторых клиниках Испании и Италии [49]. Из 93 пациентов с ОЭМ у 52 (56%) были выявлены характерные клинические признаки болезни фон Гиппеля – Линдау. У 41 (44%) пациента, по-видимому, были спорадические случаи, хотя у 16 (39%) из них была обнаружена мутация зародышевой линии, характерной для болезни фон Гиппеля – Линдау. Таким образом, у 25 пациентов случаи действительно можно назвать спорадическими. Шестьдесят восемь случаев ОЭМ были связаны с болезнью фон Гиппеля – Линдау и составили только 3,6% от общего количества пациентов. При сравнении двух групп можно отметить, что пациенты со спорадическими случаями, как правило, были старше, их средний возраст составил 40 лет (с диапазоном от 12 до 78 лет). Средний возраст пациентов во второй группе (пациенты с болезнью фон Гиппеля – Линдау) составил 30 лет (диапазон от 6 до 62 лет). Спорадические случаи ОЭМ встречаются чрезвычайно редко [60]. В группе, где были пациенты со спорадическими случаями, не наблюдалось двухстороннего поражения, чаще подобные случаи наблюдались у мужчин (60% против 38% во второй группе), в то время как во второй группе двухстороннее поражение наблюдалось в 9% случаев. Болезнь фон Гиппеля – Линдау была выставлена после манифестации ОЭМ в 32% случаев. При наличии у пациента ОЭМ необходимо провести тщательную диагностику с целью выявления болезни фон Гиппеля – Линдау [49]. И наоборот, пациенты с болезнью фон Гиппеля – Линдау подлежат периодическому обследованию с целью выявления ОЭМ. Это важно для своевременного выявления и выполнения полной резекции опухоли с сохранением слуха, что имеет важное значение для этих пациентов, т. к. они часто страдают потерей зрения и нарушением походки, что связано с болезнью фон Гиппеля – Линдау. По мере прогрессирования опухоль может распространяться медиально в мостомозжечковый угол, в среднюю черепную ямку, латерально – в среднее ухо, передне-медиально – в кавернозный синус. Болезнь Гиппеля – Линдау (цереброретинальный ангиоматоз, Von Hippel – Lindau disease, VHL) характеризуется образованием гемангиобластом мозжечка, ангиом спинного мозга, множественными врожденными кистами поджелудочной железы и почек, в некоторых случаях – развитием карциномы почки. Одним из первых симптомов может быть кровоизлияние в глазное яблоко или в заднюю черепную ямку [64–67].

Вероятность метастазирования в регионарные лимфатические узлы невелика [14]. Вероятность отдаленных метастазов также очень мала, хотя сообщалось о метастазах в спинномозговой канал [48].

Обычно ОЭМ исходит из эндолимфатического мешка или из эндолимфатических протоков во внутреннем ухе. Опухоль растет постепенно, часто разрушая соседние структуры, включая внутренний слуховой проход, лабиринт и наружное ухо [68]. Как правило, большие опухоли вовлекают мостомозжечковый угол, могут распространяться на основание черепа. Более крупные опухоли могут распространяться до луковицы яремной вены,

в некоторых случаях вовлекая сосудистые структуры, такие как венозные синусы и связанные с ними сосуды. Эрозированные сосуды могут усложнять проведение оперативного вмешательства из-за массивного кровотечения из этих сосудов [69]. Женщины чаще, чем мужчины, страдают от симптомов, которые могут включать прогрессирующую потерю слуха, шум в ушах, головокружение, атаксию. В патологический процесс могут вовлекаться V, VII и VIII черепно-мозговые нервы. Клиническое прогрессирование может проявляться в виде повышения внутричерепного давления или головной боли, рвоты и расширения зрачков. Сдавление четвертого желудочка может привести к гидроцефалии [44, 70]. Опухоль локализуется на задней поверхности каменной части височной кости, вовлекая в некоторых случаях твердую мозговую оболочку в патологический процесс. В очаге деструкции может наблюдаться формирование новой костной ткани. По мере роста опухоли она может вовлекать над- и инфралабиринтные тракты, сосцевидную и барабанную полости. Опухоль является гиперваскулярной и локально инвазивной, вызывает разрушение прилегающей кости [43, 71]. По мере прогрессирования опухоль разрушает костную ткань и распространяется на соседние анатомические области. Вероятность регионарного или отдаленного метастазирования невелика.

ОЭМ представляет собой папиллярную аденому, цистаденому или низкодифференцированную аденокарциному [39, 40, 72, 73]. Аденоматозные опухоли, поражающие височную кость, могут быть разделены на две различные группы: аденоматозные опухоли среднего уха с непапиллярным смешанным гистологическим типом (твердые, трабекулярные и ацинарные) и аденомы или аденокарциномы папиллярного гистологического типа. Аденоматозные опухоли среднего уха, в отличие от опухолей эндолимфатического мешка, ограничиваются средним ухом и сосцевидным отростком, являются гиповаскулярными и не разрушают кости [38, 74, 75].

У пациентов с ОЭМ часто наблюдаются сенсоневральная потеря слуха и шум в ухе, реже оталгия, головокружение, атаксия, нейропатия лицевого нерва, оторея, которые прогрессируют постепенно [48, 76]. По мере прогрессирования опухоли пациенты могут испытывать головокружение, атаксию, поражение тройничного, лицевого и преддверно-улиткового нервов, боль, шум в ухе [1]. Парез или паралич лицевого нерва наблюдается в случаях распространения опухоли до канала лицевого нерва и поражения самого нерва. Признаки повышения внутричерепного давления наблюдаются редко, обычно на поздних стадиях. В некоторых случаях может возникнуть синдром яремного отверстия (невралгия языкоглоточного нерва, поражение X, XII черепно-мозговых нервов), синдром мостомозжечкового угла (снижение слуха, нейропатия лицевого нерва, головокружение) [43, 48, 77].

Hussein et al. провели анализ данных 107 пациентов. Авторы наблюдали следующие симптомы: снижение слуха (94%), шум в ухе (55%), головокружение (47%), нейропатия лицевого нерва (33%), дефицит нижней группы черепно-мозговых нервов (5%), парестезия лица (5%) [44].

У всех пациентов с клинической манифестацией симптомов, симулирующих болезнь Меньера, необходимо обследовать область эндолимфатического мешка, используя КТ и МРТ для исключения ОЭМ [78].

Díaz et al. сообщили о 134 случаях опухоли височных костей, пролеченных с 1994 по 2005 г.: 78% из них составили параганглиомы, 4% – шванномы яремного отверстия, 4% – гемангиомы, 4% – шванномы лицевого нерва, 4% – ОЭМ, 3% – метастазы, 1% – аденома среднего уха, 1% – хондросаркомы [79].

V. Sykopenitres et al. провели анализ данных 15 пациентов с диагнозом ОЭМ, который был выставлен через 26 ± 17 мес. после появления первых симптомов. В шести случаях до операции было заподозрено наличие ОЭМ. На момент операции 10 пациентов страдали потерей слуха. Прорастание ОЭМ в лабиринт авторы наблюдали в 8 случаях (57,1%) и в 7 случаях (46,7%) опухоль разрушала канал сонной артерии, в то время как в 6 случаях (40%) наблюдалось интрадуральное прорастание опухоли. Полная резекция была достигнута в 11 случаях. В двух случаях авторы наблюдали резидуальную опухоль [80]. S.H. Bae et al. провели ретроспективный анализ 7 случаев ОЭМ. Все пациенты имели снижение слуха по сенсоневральному типу. Нейропатия лицевого нерва была диагностирована у четырех из пяти пациентов с ОЭМ. Авторы отмечают, что результаты ангиографии не совпадали с данными литературы. Всем пациентам выполнено хирургическое лечение. Рецидив наблюдали в двух случаях. По мнению авторов, в случаях с рецидивами не было видимых остатков опухоли сразу после операции. Этим пациентам была проведена стереотаксическая радиохирургия. Самыми частыми симптомами, по наблюдению авторов, были снижение слуха и нейропатия лицевого нерва. Во всех пяти случаях МРТ показало признак «сол и перец» на T1-взвешенных изображениях. Данный признак используется для обозначения пятнистого вида тканей. Часто этот признак наблюдается в интенсивно кровоснабжаемых опухолях, которые содержат участки кровоизлияний в опухоль (параганглиома, ОЭМ). ОЭМ менее чем 3 см, по мнению авторов, получают кровоснабжение от передней нижней мозжечковой артерии [81].

Диагноз «ОЭМ» ставится на основании клинических рентгенологических и патогистологических данных. Рентгенологическая оценка с использованием КТ высокого разрешения, используя алгоритм «thin slice», может выявить деструкцию задней поверхности каменистой части. На КТ опухоль показывает неоднородную структуру, деструктивные изменения, вовлекающие соседнюю каменистую часть височной кости с участками реактивного образования новой кости [73, 82, 83]. Края пораженной кости могут иметь географический или «изъеденный молью» рисунок, а внутриопухолевая кость может иметь вид шипов с участками деструкции вокруг них. На КТ может наблюдаться периферический ободок кальцификации. Ободок кальцификации может представлять собой оставшийся кортикальный слой каменистой части височной кости [84]. Яремное отверстие, как правило, не затрагивается и помогает провести дифференциальную диа-

гностику ОЭМ с яремной или яремно-барабанной гломусными опухолями. Опухоль может распространяться во внутренний слуховой проход, в полость среднего уха и в область костного канала лицевого нерва.

ОЭМ лучше визуализируется с помощью МРТ, особенно с контрастированием. На МРТ, как правило, опухоль гетерогенна. На T1-взвешенных изображениях опухоль гипоинтенсивна и демонстрирует интенсивное постконтрастное усиление из-за хорошего кровоснабжения. Рассеянные области повышенной интенсивности сигнала на неконтрастных T1-взвешенных изображениях могут быть связаны с наличием кровоизлияний, холестериновых участков и белковых кист в крупных опухолях. Геморрагические участки с отложением метгемоглобина и гемосидерина заметно гиперинтенсивны на T1WI и T2WI. Гипоинтенсивные участки могут быть связаны с локальным некрозом, кальцификацией. На T2-взвешенных изображениях опухоль гетерогенно гиперинтенсивна [84, 85].

По данным ангиографии, опухоль богато кровоснабжается. В некоторых случаях биопсия может вызвать профузное кровотечение [86]. Артериальное кровоснабжение осуществляется от ветвей наружной сонной артерии и от передних нижних мозжечковых артерий. Восходящая глоточная, шилососцевидная артерия или затылочная артерия в большинстве случаев обеспечивают артериальное кровоснабжение опухоли [84–88]. Ангиография в предоперационном периоде помогает выявить поражение близлежащих крупных сосудов, кровоснабжение опухоли и возможность эмболизации [41–43].

Часто из-за отсутствия возможности взять биопсийный материал, гистологическое исследование проводится интраоперационным патологическим материалом. Макроскопически опухоль красно-бурого цвета с фиброзом.

Гистопатологически ОЭМ обычно демонстрирует папиллярную аденоматозную архитектуру. Опухолевые клетки могут быть уплощенными, кубовидными или столбчатыми с мягкими центральными или эксцентрично расположенными ядрами и бледной эозинофильной или прозрачной цитоплазмой. Клеточный плеоморфизм, митозы и некроз не наблюдаются. Небольшие железы и фолликулярные структуры в сочетании с папиллярными структурами имитируют опухоль щитовидной железы. Однако особенности в ядре клетки, характерные для папиллярной карциномы щитовидной железы, не являются особенностью ELST. Выраженная васкуляризация имеет сходство с папилломами сосудистого сплетения. Фактически эти опухоли могут быть приняты за метастаз папиллярной карциномы щитовидной железы. Иммуногистохимически эти опухоли позитивны на цитокератин. Гистологически в опухоли могут быть видны участки кровоизлияния, гемосидерин и холестериновые клубочки. ОЭМ ведет себя как низкодифференцированная карцинома.

Дифференциальную диагностику проводят с яремно-барабанной параганглиомой, гемангиомой, менингиомой, хондросаркомой и эозинофильной гранулемой, аденокарциномой церуминальных желез, метастатической аденокарциномой (чаще от аденокарциномы щитовидной железы или почек) [76, 89–91].

Яремно-барабанные параганглиомы имеют преимущественно инфралабиринтную локализацию, в то время как опухоли эндолимфатического мешка являются ретролабиринтными [92].

Доброкачественные опухоли, такие как гемангиома, находятся преимущественно во внутреннем слуховом канале, над областью коленчатого узла или в области второго колена лицевого нерва, а не в ретролабиринтной области [73].

Папилломы сосудистого сплетения, вовлекающие отверстие Люшка или мостомозжечковый угол, обычно являются интрадуральными опухолями без костной инвазии.

Менингиомы – это опухоли, которые вызывают склеротические и невыраженные деструктивные изменения в прилегающей костной ткани [93].

Эозинофильные гранулемы обычно вызывают ограниченные литические изменения в кости и вовлекают как трабекулярную кость сосцевидного отростка, так и плотную кость внутреннего уха [94].

Хондросаркома в области яремного отверстия может исходить из каменисто-затылочной щели. Опухоль может содержать в себе кальцифицированный матрикс кости.

Дифференциальную диагностику в некоторых случаях приходится проводить с болезнью Меньера из-за схожести симптоматики [43].

Нет общепринятой классификации ОЭМ. N.C. Vambakidis et al. предложили следующую классификацию: 1-я стадия – опухоль занимает область височной кости и среднего уха, не поражая соседние анатомические области; 2-я стадия – опухоль распространяется в заднюю черепную ямку; 3-я стадия – опухоль распространяется в среднюю черепную ямку; 4-я стадия – распространение опухоли в область clivus и/или большое крыло клиновидной кости [46].

Позднее J. Schipper et al. предложили следующую классификацию: тип А – локальная опухоль, не распространяющаяся на соседние анатомические области, без инфильтрации, эрозии твердой мозговой оболочки; тип В – опухоль вызывает деструкцию лабиринта и вызывает сенсоневральную тугоухость; тип С – опухоль распространяется на сигмовидный синус и луковцу яремной вены [95].

Оптимальным методом лечения является резекция патологически измененных тканей до здоровых [1]. В некоторых случаях невозможно достичь полного удаления опухоли [96]. В таких случаях опухоль удаляют настолько это возможно, не вызывая ятрогенного неврологического дефицита. После подтверждения диагноза гистологически выполняют МРТ. Резидуальная опухоль подвергается радиотерапии или радиохирургии (гамма-нож). В литературе мало данных относительно использования радиотерапии или радиохирургии у пациентов с ОЭМ [97, 98]. Низкодифференцированная аденокарцинома слабо чувствительна к радиотерапии, поэтому в таких случаях полное удаление опухоли является методом выбора. При больших размерах опухоль вызывает деструкцию каменистой части височной кости с разрушением заднего полукружного канала, распространяясь медиально и вниз через ретрофасциальный путь, вызывая

инвазию в луковцу яремной вены и гипотимпанум, реже поражается сигмовидный синус. Опухоли больших размеров часто поражают твердую мозговую оболочку задней черепной ямки, распространяясь кзади в область мостомозжечкового угла и кпереди в область внутреннего слухового прохода, иногда достигая среднюю черепную ямку вдоль tegmen mastoideum [68]. Вышеперечисленные пути распространения опухоли должны быть учтены при планировании оперативного вмешательства.

По классификации J. Nevoux et al. существуют два типа опухолей: 1-й тип опухоли вызывает деструкцию кости окружающих анатомических структур и состоит в основном из фиброзной ткани, поэтому во время оперативного вмешательства не наблюдается выраженного кровотечения.

Второй тип опухоли – кистозная форма меньше вызывает деструкцию и инфильтрацию окружающих тканей, но вызывает выраженное кровотечение во время удаления опухоли. Большие хорошо кровоснабжаемые кистозные опухоли со значительным распространением в заднюю черепную ямку требуют предоперационной эмболизации перед оперативным вмешательством для уменьшения возможного кровотечения во время операции, что облегчает полное удаление опухоли. Предоперационная эмболизация помогает хирургическому иссечению опухоли [44, 98].

Доступы и пути к опухоли зависят от состояния слуха, размеров и локализации опухоли. Спорадические случаи опухоли характеризуются худшими результатами для слуховой функции, опухоль выявляется на более поздних стадиях. Клинические симптомы и агрессивность опухоли более выражены у больных со спорадическими случаями. Напротив, ОЭМ у пациентов с болезнью фон Гиппеля – Линдау менее агрессивна и хирургия должна быть выполнена как можно скорее.

Согласно классификации J. Schipper et al., опухоль типа А является большей частью локальной, и поэтому возможно ее полное удаление, используя трансмастоидально-ретролабиринтный доступ с сохранением лицевого и кохлеовестибулярного нервов и структур внутреннего уха [95]. Мастоидэктомия выполняется для идентификации горизонтального полукружного канала и 3-го сегмента лицевого нерва. Луковца яремной вены скелетизируется, так же как и твердая мозговая оболочка в области tegmen mastoideum и синодурального угла. После скелетизации заднего полукружного канала видна ОЭМ [43]. В случаях отсутствия поражения твердой мозговой оболочки задней черепной ямки ЭЛМ и ЭЛП удаляются одним блоком. В случаях вовлечения обоих листков твердой мозговой оболочки (ТМО) ЭЛМ, ТМО в области треугольника Траутманна резецируется и доступ превращается в ретролабиринтно-трансуральный. Это может привести к ликворее, поэтому выполняется пластика области фистулы, используя аутогенные материалы. Сохранение слуха требует целостности перилимфатического пространства с отсутствием фистул лабиринта. По возможности следует сохранить слух, т. к. в некоторых случаях у пациентов с болезнью фон Гиппеля – Линдау двухстороннее поражение достигает

30% [99]. Кохлеарная имплантация обеспечивает реабилитацию пациентов с глухотой, которые перенесли оперативное вмешательство по поводу ОЭМ. При двухсторонних поражениях доступы к опухоли по возможности должны выполняться с сохранением целостности пространств лабиринта с целью выполнения кохлеарной имплантации в будущем [68]. Напротив, ретросигмоидальный доступ не позволяет визуализировать задний полукружный канал во время диссекции ЭП. Транслабиринтный доступ с сохранением целостности лицевого нерва должен быть выбран у пациентов ОЭМ типа В со значительным снижением слуха или глухотой, у которых часто имеется деструкция лабиринта [95]. При наличии выраженной деструкции структур внутреннего уха следует удалить латеральную стенку внутреннего слухового прохода. Для полного удаления опухоли необходимо резецировать часть ТМО с последующей пластикой фистулы. В качестве альтернативы может быть выбран ретросигмоидальный доступ.

Для опухолей с глубоким прорастанием в каменистую часть височной кости требуется транскохлеарный доступ. Используется этот доступ при необходимости полного удаления каменистой части височной кости и необходимости экспозиции каменистой части внутренней сонной артерии [10]. В некоторых случаях при необходимости полной экспозиции ОЭМ используется транстемпорально-ретросигмовидный доступ. При наличии опухоли типа С рекомендуется инфратемпоральный доступ для безопасной дистальной и проксимальной перевязки и резекции сигмовидного синуса и луковицы яремной вены при больших размерах опухолей, когда опухоль затрагивает лицевой нерв, луковицу яремной вены и среднее ухо. Примерно у 10–30% пациентов с ОЭМ до операции наблюдается слабость или паралич лицевого нерва [68]. Лицевой нерв должен быть сохранен при отсутствии инвазии ткани опухоли и поражения нерва. Это подразумевает полную транспозицию лицевого нерва (доступ к подвисочной ямке по A. Fisch) или предпочтительно использование техники фаллопиева моста, которая сохраняет целостность и кровоснабжение лицевого нерва. Почти у 50% пациентов задняя стенка наружного слухового прохода должна быть удалена для лучшей экспозиции внутренней сонной артерии, а среднее ухо облитерировано после полного удаления опухоли [100]. В некоторых случаях приходится резецировать пораженный участок лицевого нерва, а большой ушной нерв используется для пластики лицевого нерва, или используется анастомоз лицевого нерва с подъязычным нервом в случаях инвазии опухолью проксимальной части лицевого нерва [95, 100]. В соответствии с классификацией N.C. Bambakidis et al. для опухолей 1-й и 2-й стадии используются трансмастоидальный, транслабиринтный, ретролабиринтный или ретросигмоидальный доступы в зависимости от распространенности опухоли в среднее ухо и наличия сенсоневральной тугоухости [46]. Опухоли 3-й и 4-й стадий требуют более сложных подходов в зависимости от анатомических структур, вовлеченных в патологический процесс (субтемпоральная краниото-

мия с петрозэктомией, модифицированные транскохлеарные доступы, этапные техники для доступа к передней и задней черепным ямкам и т. д.) [46]. Пациенты с сопутствующими заболеваниями или нерезектабельной (поражение черепно-мозговых нервов, сложное кровоснабжение опухоли) формой получают лучевое и радиохирургическое лечение (гамма-нож). Из-за редкости метастазов опухоли воздействию подвергается только область самой опухоли. Учитывая тот факт, что ОЭМ является низкодифференцированной аденокарциномой, следует использовать «дозы карциномы».

Стереотаксическая радиохирургия является предпочтительным методом для контроля роста опухоли в случаях рецидива и при осложнениях [97].

Поздние рецидивы встречаются часто, поэтому для оценки эффективности необходимо длительное наблюдение [96]. Вероятность рецидива зависит от степени распространенности опухоли и наблюдается в 50–75% случаев [8, 9].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ОЭМ относится к редким опухолям височной кости, характеризуется медленным, деструктивным ростом. Случаи ОЭМ могут быть спорадическими или ассоциированными с болезнью фон Гиппеля – Линдау. Гистологически представляет собой доброкачественную опухоль, которая клинически ведет себя как злокачественная, с деструкцией и прорастанием в окружающие ткани. В связи с редкостью опухоли диагностика на ранних стадиях затруднительна. ОЭМ может быть легко спутана с такими опухолями, как параганглиома, аденома среднего уха, аденокарцинома, папиллярная карцинома щитовидной железы. Снижение слуха и нейропатия лицевого нерва, по мнению многих авторов, являются значимыми и более специфическими симптомами ОЭМ. Во многих случаях по данным МРТ ОЭМ показывает картину «соль и перец». ОЭМ диаметром менее 3 см чаще кровоснабжаются из бассейна передней нижней мозжечковой артерии. Полная широкая резекция опухоли до «негативных краев» является методом выбора. При ОЭМ практически всегда требуется полное хирургическое удаление опухоли с дополнительной стереотаксической радиохирургией. Пациенты, у которых выполнено неполное удаление опухоли с «положительными краями», пациенты с сопутствующими заболеваниями или неоперабельной опухолью, получают курсы рентген- или радиохирургии.

Недостаточная освещенность данной проблемы в отечественной литературе связана с низким процентом ее встречаемости в отохирургической практике, что осложняет своевременную диагностику и лечение данного типа новообразований височной кости, ухудшает прогноз.

Своевременная диагностика на ранних стадиях образования и адекватный объем хирургического лечения позволяют сохранить жизнь пациентов с ОЭМ.



Поступила / Received 25.10.2021
Поступила после рецензирования / Revised 19.03.2022
Принята в печать / Accepted 26.04.2022

Список литературы / References

- Kumar M., Ramakrishnaiah R., Muhammad Y., Hemert R., Angtuaco E. Endolymphatic sac tumor. *Radiol Case Rep.* 2011;6(3):372. <https://doi.org/10.2484/rcr.v6i3.372>.
- Liu Y., Xie J., Ge X., Gong S. Endolymphatic sac tumor with symptoms of endolymphatic hydrops: a case report and reviews. *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi.* 2020;34(5):468–469. (In Chinese). <https://doi.org/10.13201/j.issn.2096-7993.2020.05.021>.
- Michaels L. Origin of endolymphatic sac tumor. *Head Neck Pathol.* 2007;1:104–111. <https://doi.org/10.1007/s12105-007-0016-3>.
- Czopek J., Wasko M., Adamek D. Endolymphatic sac tumor, case report of a rare tumor of the temporal bone presenting as a mass in cerebello-pontine angle. *Folia Neuropathol.* 2013;51(2):164–168. <https://doi.org/10.5114/fn.2013.35960>.
- Banerjee A., Whyte A., O'Sullivan P. Atlas Endolymphatic sac tumor. *Otol Neurotol.* 2005;26(4):819–820. <https://doi.org/10.1097/01.mao.0000178143.06387.44>.
- Зеликович Е.И., Торопчина Л.В., Куриленков Г.В. Синдром расширенного водопровода преддверия: этиология, клиника, диагностика и реабилитация пациентов. *Вестник оториноларингологии.* 2015;(6):46–50. <https://doi.org/10.17116/otorino20150646-50>.
- Zelikovich E.I., Toropchina L.V., Kurilenkov G.V. Enlarged vestibular aqueduct syndrome: etiology, clinical features, diagnostics, and rehabilitation of the patients. *Vestnik Oto-Rino-Laringologii.* 2015;(6):46–50. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/otorino20150646-50>.
- Danckwardt-Lilliestrom N., Rask-Andersen H., Linthicum F.H., House W.F. A technique to obtain and process surgical specimens of the human vestibular aqueduct for histopathological studies of the endolymphatic duct and sac. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 1992;54(4):215–219. <https://doi.org/10.1159/000276301>.
- Lo W.W., Daniels D.L., Chakeres D.W., Linthicum F.H.Jr., Ulmer J.L., Mark L.P., Swartz J.D. The Endolymphatic Duct and Sac. *AJNR.* 1997;(18):881–887. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8338110/pdf/9159365.pdf>.
- Poletti A.M., Dubey S.P., Barbo R., Pericotti S., Fiamengo B., Colombo G. et al. Sporadic endolymphatic sac tumor: it's clinical, radiological, and histological features, management, and follow up. *Head Neck.* 2013;35:1043–1047. <https://doi.org/10.1002/hed.22962>.
- Ferner H. (ed.). *Eduard Pernkopf. Atlas of topical and applied human anatomy. Head and Neck.* 2nd ed. Baltimore, Md: Urban & Schwarzenberg; 1980. Vol. 1, 312 p. Available at: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ar.1157>.
- Schucknecht H.F., Gulya A.J. *Anatomy of the temporal bone with surgical implications.* Philadelphia, PA: Lea & Febiger; 1986. 350 p. Available at: <https://www.semanticscholar.org/paper/Anatomy-Of-The-Temporal-Bone-With-Surgical-by-F-MD-Spector/d2db1b8c447074d5081c15469f528a620281afa7>.
- Friberg U., Rask-Andersen H., Bagger-Sjöbäck D. Human endolymphatic duct: an ultrastructure study. *Arch Otolaryngol.* 1984;110(7):421–428. <https://doi.org/10.1001/archotol.1984.00800330003001>.
- Friberg U., Jansson, Rask-Andersen H., Bagger-Sjöbäck D. Variations in surgical anatomy of the endolymphatic sac. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1988;114(4):389–394. <https://doi.org/10.1001/archotol.1988.01860160033016>.
- Zanoletti E., Girasoli L., Borsetto D., Opocher G., Mazzoni A., Martini A. Endolymphatic sac tumor in von Hippel-Lindau disease: management strategies. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2017;37(5):423–429. <https://doi.org/10.14639/0392-100X-1402>.
- Batsakis J.G., El-Naggar A.K. Papillary neoplasms (Heffner's tumors) of the endolymphatic SAC. *Ann Otol Rhinol. Laryngol.* 1993;102(8):648–651. <https://doi.org/10.1177/000348949310200815>.
- Lang J. *Clinical anatomy of the posterior fossa and its foramina.* New York, NY: Thieme; 1991. 112 p. Available at: <https://www.semanticscholar.org/paper/Clinical-Anatomy-of-the-Posterior-Cranial-Fossa-and-Lang/6d663b112b1ed5a9dad1e2bc151f1823a5695264>.
- Янов Ю.К., Диаб Х.М., Лиленко А.С. Синтопия эндолимфатического мешка. *Российская оториноларингология.* 2013;(4):129–133. Режим доступа: <https://cyberleninka.ru/article/n/sintopiya-endolimfaticeskogo-meshka>.
- Янов Ю.К., Диаб Х.М., Лиленко А.С. Endolymphatic sac synthopy. *Rossiiskaya Otorinolaringologiya.* 2013;(4):129–133. (In Russ.) Available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/sintopiya-endolimfaticeskogo-meshka>.
- Antunez J.-C.M., Galey F.R., Linthicum F.H., McCann G.D. Computer aided and graphic reconstruction of the human endolymphatic duct and sac: a method for comparing Meniere's and non-Meniére's disease cases. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1980;89(76):23–32. <https://doi.org/10.1177/00034894800896s202>.
- Синельников Р.Д., Синельников Я.Р. *Атлас анатомии человека.* 2-е изд., стереотип. М.: Медицина; 1996. Т. 2. 264 с. Режим доступа: https://drive.google.com/file/d/0B_J6fJyXYwtWYm9UUndZVBhcGM/view?resourcekey=0-7zaF31lw0ADC-MA0qGZN7g.
- Sinelnikov R.D., Sinelnikov Ya.R. *Atlas of human anatomy.* 2nd ed. Moscow: Medicine; 1996. Vol. 2. 264 p. (In Russ.) Available at: https://drive.google.com/file/d/0B_J6fJyXYwtWYm9UUndZVBhcGM/view?resourcekey=0-7zaF31lw0ADC-MA0qGZN7g.
- Netter F.H., Colacino S. (eds.). *Atlas of Human Anatomy.* Summit, NJ: Ciba Geigy Corp; 1989. 627 p. Available at: <https://booksee.org/book/623631>.
- Bagger-Sjoack D., Jansson B., Friberg U., Rask-Andersen H. Three-dimensional anatomy of the human endolymphatic sac. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990;116(3):345–349. <https://doi.org/10.1001/archotol.1990.01870030109020>.
- Hebbar G.K., Rask-Andersen H., Linthicum F.H.Jr. Three-dimensional analysis of 61 human endolymphatic ducts and sacs in ears with and without Meniere's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1991;100(3):219–225. <https://doi.org/10.1177/000348949110000310>.
- Oehler M.C., Chakeres D.W., Schmalbrock P. Reformatted planar "Christmas tree" MR appearance of the endolymphatic sac. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995;16(1):1525–1528. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8338046/pdf/7484647.pdf>.
- Ng M., Linthicum F.H. Morphology of the developing human endolymphatic sac. *Laryngoscope.* 1998;108(2):190–194. <https://doi.org/10.1097/00005537-199802000-00006>.
- Wackym P.A., Friberg U., Bagger-Sjöbäck D., Linthicum F.H.Jr., Friedmann I., Rask-Andersen H. Human endolymphatic sac: possible mechanisms of pressure regulation. *J Laryngol Otol.* 1987;101(8):768–779. <https://doi.org/10.1017/s0022215100102713>.
- Schmalbrock P., Dailiana T., Chakeres D.W., Oehler M.C., Welling P.M., Williams P.M., Roth L. Submillimeter resolution MR of the endolymphatic sac in healthy subjects and patients with Meniere disease. *AJNR.* 1996;17(1):1707–1716. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8338306/pdf/8896627.pdf>.
- Gadre A.K., Fayad J.N., O'Leary M.J., Zakhary R., Linthicum F.H.Jr. Arterial supply of the human endolymphatic duct and sac. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993;108(2):141–148. <https://doi.org/10.1177/014959989310800206>.
- Gussen R. Endolymphatic hydrops with absence of vein in paravestibular canaliculus. *Ann Otol.* 1980;89(2):157–161. <https://doi.org/10.1177/000348948008900212>.
- Moller M.N., Kirkeby S., Vikesa J., Nielsen F., Caye-Thomasen P. The human endolymphatic sac expresses natriuretic peptides. *Laryngoscope.* 2017;127(6):201–208. <https://doi.org/10.1002/lary.26074>.
- Couloigner V., Teixeira M., Sterkers O., Rask-Anderson H., Ferrary E. The endolymphatic sac: its roles in the inner ear. *Med Sci.* 2004;20(3):304–310. <https://doi.org/10.1051/medsci/2004203304>.
- Rask-Andersen H., Danckwardt-Lilliestrom N., Linthicum F.H., House W.F. Ultrastructural evidence of a merocrine secretion in the human endolymphatic sac. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1991;100(2):148–156. <https://doi.org/10.1177/000348949110000211>.
- Fukuzawa K., Sakagami M., Matsunaga T., Fujita H. Endocytotic activity of the free floating cells and epithelial cells in the endolymphatic sac: an electron microscopic study. *Anat Rec.* 1991;230(3):425–433. <https://doi.org/10.1002/ar.1092300315>.
- Mori N., Miyashita T., Inamoto R., Matsubara A., Mori T., Akiyama K., Hoshikawa H. Ion transport its regulation in the endolymphatic sac: suggestions for clinical aspects of Meniere's disease. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2017;274:1813–1820. <https://doi.org/10.1007/s00405-016-4362-1>.
- Chakeres D.W., Spiegel P.K. A systematic method for comprehensive evaluation of the temporal bone by computed tomography. *Radiology.* 1983;146(1):97–106. <https://doi.org/10.1148/radiology.146.1.6849075>.
- Okamoto K., Ito J., Furusawa T., Sakai K., Tokiguchi S. Large vestibular aqueduct syndrome with high CT density and high MR signal intensity. *AJNR.* 1997;(18):482–484. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8338408/pdf/9090407.pdf>.
- Gaffey M.J., Mills S.E., Fechner R.E., Intemann S.R., Wick M.R. Aggressive papillary middle-ear tumor. A clinicopathologic entity distinct from middle-ear adenoma. *Am J Surg Pathol.* 1988;12(10):790–797. <https://doi.org/10.1097/00000478-198810000-00009>.
- Heffner D.K. Low-grade adenocarcinoma of probable endolymphatic sac origin. A clinicopathologic study of 20 cases. *Cancer.* 1989;64(11):2292–2302. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19891201\)64:11](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19891201)64:11).
- Skalova A., Sima R., Bohus P., Curik R., Lukás J., Michal M. Endolymphatic sac tumor (aggressive papillary tumor of middle ear and temporal bone): report of two cases with analysis of the VHL gene. *Pathol Res Pract.* 2008;204(8):599–606. <https://doi.org/10.1016/j.prp.2008.01.016>.
- Wenig B.M., Heffner D.K. Endolymphatic sac tumors: fact or fiction? *Adv Anat Pathol.* 1996;3(6):378–387. <https://doi.org/10.1097/00125480-199611000-00047>.
- Sun Y.H., Wen W., Wu J.H., Song J.M., Guan H., Wang K.X., Xu M.Q. Endolymphatic sac tumor: case report and review of the literature. *Diagn Pathol.* 2012;7:36. <https://doi.org/10.1186/1746-1596-7-36>.
- Wick C.C., Manzoor N.F., Semaan M.T., Megerian C.A. Endolymphatic sac tumors. *Otolaryngol. Clin North Am.* 2015;48:317–330. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2014.12.006>.
- Husseini S.T., Piccirillo E., Taibah A., Paties C.T., Almutair T., Sanna M. The Gruppo Otologico experience of endolymphatic sac tumor. *Auris Nasus Larynx.* 2013;40(1):25–31. <https://doi.org/10.1016/j.janl.2012.01.009>.

43. Megerian C.A., Semaan M.T. Evaluation and management of endolymphatic sac and duct tumors. *Otolaryngol Clin North Am.* 2007;40(3):463–478. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2007.03.002>.
44. Megerian C.A., McKenna M.J., Nuss R.C., Maniglia A.J., Ojeman R.G., Pilch B.Z., Nadol Jr.J.B. Endolymphatic sac tumors: histopathologic confirmation, clinical characterization, and implication in von Hippel-Lindau disease. *Laryngoscope.* 1995;105(8):801–808. <https://doi.org/10.1288/00005537-199508000-00006>.
45. Bambakidis N.C., Megerian C.A., Ratcheson R.A. Differential grading of endolymphatic sac tumor extension by virtue of von Hippel-Lindau disease status. *Otol Neurotol.* 2004;25(5):773–781. <https://doi.org/10.1097/00129492-200409000-00021>.
46. Lester D. Thompson. Endolymphatic sac tumor. *Ear Nose Throat J.* 2013;92(4–5):184–188. <https://doi.org/10.1177/014556131309200408>.
47. Mendenhall W.M., Suárez C., Skálová A., Strojani P., Triantafyllou A., Devaney K.O. et al. Current Treatment of Endolymphatic Sac Tumor of the Temporal Bone. *Adv Ther.* 2018;35(7):887–898. <https://doi.org/10.1007/s12325-018-0730-0>.
48. Papadakis G.Z., Millo C., Sadowski S.M., Bagci U., Patronas N.J. Endolymphatic sac tumor showing increased activity on 68 Ga DOTATATE PET/CT. *Clin Nucl Med.* 2016;41(1):783–784. <https://doi.org/10.1097/RLU.0000000000001315>.
49. Bausch B., Wellner U., Peyre M., Boedeker C.C., Hes F.J., Anglani M. et al. Characterization of endolymphatic sac tumors and von Hippel-Lindau disease in the International Endolymphatic Sac Tumor Registry. *Head Neck.* 2016;38(1):673–679. <https://doi.org/10.1002/hed.24067>.
50. Du J., Wang J., Cui Y., Zhang C., Li G., Fang J. et al. Clinicopathologic study of endolymphatic sac tumor (ELST) and differential diagnosis of papillary tumors located at the cerebellopontine angle. *Neuropathology.* 2015;35(5):410–420. <https://doi.org/10.1111/neup.12200>.
51. Nevoux J., Nowak C., Vellin J.F., Lepajolec Ch., Sterkers O., Richard S., Robin S. Management of endolymphatic sac tumors: sporadic cases and von Hippel-Lindau disease. *Otol Neurotol.* 2014;35:899–904. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000299>.
52. Bastier P.L., de Mones E., Marro M., Elkhatib W., Franko-Vidal V., Liguoro D., Darrouzet V. Endolymphatic sac tumors: experience of three cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2013;270:1551–1557. <https://doi.org/10.1007/s00405-012-2298-7>.
53. Eze N., Huber A., Schuknecht B. De novo development and progression of endolymphatic sac tumour in von Hippel-Lindau disease: an observational study and literature review. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2013;74(5):259–265. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1347900>.
54. de Minteguiga C., García Ibáñez L., Tran Ba Huy P. Tumor del saco endolinfático y enfermedad de Von Hippel-Lindau. Revisión de la literatura [Endolymphatic sac tumor and von Hippel-Lindau disease. Review of the literature]. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2002;53(7):515–20. (In Spanish). [https://doi.org/10.1016/S0001-6519\(02\)78344-1](https://doi.org/10.1016/S0001-6519(02)78344-1).
55. Rao Q., Zhou J., Wang J.D., Jin X.-Z., Ma H.-H., Lu Z.-F., Zhou X.-J. Endolymphatic sac tumor with von Hippel-Lindau disease: report of a case with analysis of von Hippel-Lindau gene and review. *Ann Pathol.* 2010;14(5):361–364. <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2009.10.001>.
56. Yang X., Liu X.S., Fang Y., Zhang X.-H., Zhang Y.-K. Endolymphatic sac tumor with von Hippel-Lindau disease: report of a case with atypical pathology of endolymphatic sac tumor. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014;7(5):2609–2614. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4069932/pdf/ijcep0007-2609.pdf>.
57. Dornbos D. 3rd, Kim H.J., Butman J.A., Lonser R.R. Review of the neurological implications of von Hippel-Lindau disease. *JAMA Neurol.* 2018;75(5):620–627. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2017.4469>.
58. Eby T.S., Makek M.S., Fisch U. Adenomas of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1988;97:605–612. <https://doi.org/10.1177/000348948809700606>.
59. Poe D.S., Tarlov E.C., Thomas C.B., Kveton J.F. Aggressive papillary tumors of temporal bone. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1989;108(1):80–86. <https://doi.org/10.1177/019459989310800112>.
60. Alkhotani A., Butt B., Khalid M., Binmahfoodh M., Al-Said Y. Endolymphatic sac tumor at the cerebellopontine angle: A case report and review of literature. *Int J Surg Case Rep.* 2019;58:162–166. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.04.032>.
61. Chittiboia P., Lonser R. Von Hippel-Lindau disease. *Handb Clin Neurol.* 2015;132:139–156. <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-62702-5.00010-X>.
62. Binderup M.L., Gimsing S., Kosteljanetz M., Thomsen C., Bisgaard M.L. Von Hippel-Lindau disease: deafness due to a non-MRI-visible endolymphatic sac tumor despite targeted screening. *Int J Audiol.* 2013;52(11):771–775. <https://doi.org/10.3109/14992027.2013.824117>.
63. Poulsen M.L., Budtz-Jorgensen E., Bisgaard M.L. Surveillance in von Hippel-Lindau disease (VHL). *Clin Genet.* 2010;77(1):49–59. <https://doi.org/10.1111/j.1399-0004.2009.01281.x>.
64. Юкина М.Ю., Тьулпаков А.Н., Трошина Е.А., Бельцевич Д.Г. Болезнь фон Гиппеля – Линдау (VHL-синдром). *Проблемы эндокринологии.* 2012;2(58):34–41. Режим доступа: <https://cyberleninka.ru/article/n/bolezn-fon-gippelya-lindau-vhl-sindrom>.
- Yukina M.Yu., Tyulpakov A.N., Troshina E.A., Beltsevich D.G. von Hippel-Lindau disease (VHL-syndrome). *Problemy Endokrinologii.* 2012;2(58):34–41. (In Russ.) Available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/bolezn-fon-gippelya-lindau-vhl-sindrom>.
65. Choo D.I., Shotland L., Mastroianni M., Glenn G., van Waes C., Marston W. et al. Endolymphatic sac tumors in von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg.* 2004;100(3):480–487. <https://doi.org/10.3171/jns.2004.100.3.0480>.
66. Horiguchi H., Sano T., Toi H., Kegji T., Hirokawa M., Nagahiro S. Endolymphatic sac tumor associated with von Hippel-Lindau disease patient: an immunohistochemical study. *Mod Pathol.* 2001;14:727–732. <https://doi.org/10.1038/modpathol.3880380>.
67. Kim H.J., Hagan M., Butman J.A., Baggenstos M., Brewer C., Zalewski Ch. et al. Surgical resection of endolymphatic sac tumors in von Hippel-Lindau disease: findings, results, and indications. *Laryngoscope.* 2013;123(2):477–483. <https://doi.org/10.1002/lary.23646>.
68. Hansen M.R., Luxford W.M. Surgical outcomes in patients with endolymphatic sac tumors. *Laryngoscope.* 2004;114(8):1470–1474. <https://doi.org/10.1097/00005537-200408000-00028>.
69. Rodrigues S., Fagan P., Turner J. Endolymphatic sac tumors: a review of the St. Vincent's hospital experience. *Otol Neurotol.* 2004;25(4):599–603. <https://doi.org/10.1097/00129492-200407000-00030>.
70. Friedman R.A., Hoa M., Brackmann D.E. Surgical management of endolymphatic sac tumors. *J Neurosurgery.* 2013;74(1):12–19. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1329622>.
71. Virk J.S., Randhawa P.S., Saeed S.R. Endolymphatic sac tumour: case report and literature review. *J Laryngol Otol.* 2013;127(4):408–410. <https://doi.org/10.1017/S0022215113000327>.
72. Lo W.M., Horn K.L., Carberry J.N. Intratemporal vascular tumors: evaluation with CT. *Radiology.* 1984;159:181–185. <https://doi.org/10.1148/radiology.159.1.3952305>.
73. Benecke J.E.Jr., Noel F.L., Carberry J.N., House J.W., Patterson M. Adenomatous tumors of the middle ear and mastoid. *Am J Otol.* 1990;11:20–26. Available at: <https://www.semanticscholar.org/paper/Adenomatous-tumors-of-the-middle-ear-and-mastoid-Benecke-Noel/4641a583d220c709506fde14e935eafea9f19d31>.
74. Hyams V.J., Michaels L. Benign adenomatous neoplasm of the middle ear. *Clin Otolaryngol.* 1976;1(1):17–26. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2273.1976.tb00637.x>.
75. Lucas C., Lecle're J.C., Mornet E., Marianowski R. Intralabyrinthine sporadic endolymphatic sac tumour. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2018;135(2):123–125. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2017.10.002>.
76. Yilmaz I., Bolat F., Demirhan B., Aydin V., Ozluoglu L.N. Endolymphatic sac papillary tumor: a case report and review. *Auris Nasus Larynx.* 2008;35:276–281. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2007.06.009>.
77. Lee K.J., Kirsch C.F., Lai C., Ishiyama A. Endolymphatic sac tumor presenting with Meniere's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;142(6):915–916. <https://doi.org/10.1016/j.ototns.2009.12.003>.
78. Diaz R.C., Amjad E.H., Sargent E.W., Larouere M.J., Shaia W.T. Tumors and pseudotumors of the endolymphatic sac. *Skull Base.* 2007;17(6):379–393. <https://doi.org/10.1055/s-2007-991116>.
79. Sykpetrites V., Piras G., Giannuzzi A., Caruso A., Taibah A., Sanna M. The endolymphatic sac tumor: challenges in the eradication of a localized disease. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2021;278(7):2297–2304. <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06323-x>.
80. Bae S.H., Kim S.-S., Kwak S.H., Jung J.S., Choi J.Y. In Seok Moon Clinical features and treatment of endolymphatic sac tumor. *Acta Otolaryngol.* 2020;140(6):433–437. <https://doi.org/10.1080/00016489.2020.1722855>.
81. Meyer J.R., Gebarski S.S., Blaivas M. Cerebellopontine angle invasive papillary cystadenoma of endolymphatic sac origin with temporal bone involvement. *AJNR.* 1993;14:1319–1321. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8367506/pdf/8279325.pdf>.
82. Ho V.T., Rao V.M., Doan H.T., Mikalian D.O. Low-grade adenocarcinoma of probable endolymphatic sac origin: CT and MR appearance. *AJNR.* 1996;17:168–170. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC837943/pdf/8770271.pdf>.
83. Mukherji S.K., Albernaz V.S., Lo W.M. Papillary endolymphatic sac tumors: CT, MR imaging and angiographic findings in 20 patients. *Radiology.* 1997;202(3):801–808. <https://doi.org/10.1148/radiology.202.3.9051037>.
84. Mukherji S.K., Castillo M. Adenocarcinoma of ELST: imaging feature and preoperative embolization. *Neuroradiology.* 1996;38(2):179–180. <https://doi.org/10.1007/BF00604815>.
85. Bellairs J.A., Gluth M.B. A histopathological connection between a fatal endolymphatic sac tumor and von Hippel-Lindau disease from 1960. *J Laryngol Otol.* 2018;132(1):75–78. <https://doi.org/10.1017/S0022215117001888>.
86. Moret J., Lasjunias P., Delvert J.P. Blood supply of the ear and cerebellopontine angle. In: Vignaud J., Jardin C., Rosen L. (eds). *The ear: diagnostic imaging.* Paris, France: Masson; 1986. pp. 67–78.
87. Cohen J.F., Spektor S., Valarezo J. Endolymphatic sac tumor: stage dendo-vascular-neurosurgical approach. *Neurol. Res.* 2003;25(3):237–240. <https://doi.org/10.1179/0164103101201436>.
88. Pollak A. Low-grade papillary adenomatous tumors of the temporal bone: report of two cases and review of the literature. *Mod Pathol.* 1996;9:460–461. Available at: <https://www.semanticscholar.org/paper/Low-grade-papillary-adenomatous-tumors-of-the-temporal-bone-report-of-two-cases-and-review-of-the-literature-Mod-Pathol-1996/9460-461>.

- adenomatous-tumors-of-the-bone%3A-Lavoie-Morency/006a042c94106a8bc1ef63c7d97b86277c4b220e.
89. Olcott C., Strasnick B. A blue middle ear mass: Cholesterol granuloma mimicking a glomus tumor and endolymphatic sac tumor. *Am J Otolaryngol.* 2017;38(1):100–102. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2016.09.013>.
 90. Malhotra S., Rao R.V., Valiathan M., Mathew M., Nayak D.R., Raja A. Low-grade adenocarcinoma of endolymphatic sac origin. *Am J Otolaryngol.* 2006;27(5):362–365. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2006.01.001>.
 91. Olsen W.L., Dillon W.P., Kelly W.M., Norman D., Brant-Zawadzki M., Newton T.H. MR imaging of paragangliomas. *AJNR.* 1987;148(1):201–204. <https://doi.org/10.2214/ajr.148.1.201>.
 92. Valavanis A., Schubiger O., Hayek J., Pouliadis G. CT of meningiomas of the posterior surface of the petrous bone. *Neuroradiology.* 1981;22:111–121. <https://doi.org/10.1007/BF00346751>.
 93. Cunningham M.J., Curtin H.D., Butkiewicz B.L. Histiocytosis X of the temporal bone: CT findings. *J Comput Assist Tomogr.* 1988;12(1):70–74. <https://doi.org/10.1097/00004728-198801000-00013>.
 94. Schipper J., Maier W., Rosahl S.K., Velthoven V., Berlis A., Boedeker C.C. et al. Endolymphatic sac tumours: surgical management. *J Otolaryngol.* 2006;35(6):387–394. <https://doi.org/10.2310/7070.2006.0082>. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17380833>.
 95. Asano K., Sekiya T., Hatayama T. A case of endolymphatic sac tumor with long term survival. *Brain Tumor Pathol.* 1999;16(2):69–76. <https://doi.org/10.1007/BF02478905>.
 96. Balasubramaniam S., Deshpande R.B., Misra B.K. Gamma knife radiosurgery in jugular foramen endolymphatic sac adenocarcinoma. *J Clin Neurosci.* 2009;16(5):710–711. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2008.07.086>.
 97. Ferreira M.A., Feiz-Erfan I., Zabramski J.M., Spetzler R.F., Coons S.W., Preul M.C. Endolymphatic sac tumor: unique features of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir.* 2002;144:1047–1053. <https://doi.org/10.1007/s00701-002-0969-7>.
 98. Manski T.J., Heffner D.K., Glenn G.M., Patronas N.J., Pikus A.T., Katz D. et al. Endolymphatic sac tumors. A source of morbid hearing loss in von Hippel-Lindau disease. *JAMA.* 1997;277(18):1461–1466. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9145719>.
 99. Suarez C., Sevilla M.A., Llorente J.L. Temporal paragangliomas. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2007;264:719–731. <https://doi.org/10.1007/s00405-007-0267-3>.
 100. Llorente J.L., Obeso S., Lopez F., Rial J.C., Coca A., Suarez C. Comparative results of infratemporal fossa approach with or without facial nerve rerouting in jugular fossa tumors. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2014;271:809–815. <https://doi.org/10.1007/s00405-013-2642-6>.

Информация об авторах:

Диаб Хассан Мохамад Али, д.м.н., профессор, заместитель директора, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0001-5337-3239>; hasandiab@mail.ru

Дайхес Николай Аркадьевич, чл.- корр. РАН, д.м.н., профессор, главный внештатный оториноларинголог РФ, директор, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>; otolar@fmbamail.ru

Сайдулаев Вахарсолта Алиевич, к.м.н., старший научный сотрудник отдела патологии уха и основания черепа, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0003-0644-0528>; sultan070487@mail.ru

Юнусов Аднан Султанович, д.м.н., профессор, заместитель директора, руководитель научно-клинического отдела детской лор-патологии, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0001-7864-5608>; doctoradnan@mail.ru

Пашинина Ольга Александровна, к.м.н., руководитель научно-клинического отдела патологии уха и основания черепа, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0002-7188-3280>; OlgaP83@mail.ru

Михалевич Антон Евгеньевич, к.м.н., старший научный сотрудник отдела патологии уха и основания черепа, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0002-9081-6016>; Mikhalevichae@mail.ru

Панина Ольга Сергеевна, научный сотрудник отдела патологии уха и основания черепа, Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России; 123182, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 30, корп. 2; <https://orcid.org/0000-0002-5177-4255>; dr.panina@gmail.com

Information about authors:

Hassan Mohamad Ali Diab, Dr. Sci. (Med.), Professor, Associate Director, National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-5337-3239>; hasandiab@mail.ru

Nikolai A. Daikhes, Corr. Member RAS, Dr. Sci. (Med.), Professor, Director, National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>; otolar@fmbamail.ru

Vakharsolta A. Saydulaev, Cand. Sci. (Med.), Senior Researcher of the Department of Pathology of the Ear and the Base of the Skull, National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0003-0644-0528>; sultan070487@mail.ru

Adnan S. Yunusov, Dr. Sci. (Med.), Professor, Associate Director, Head of the Scientific and Clinical Department of Pediatric ENT Pathology, National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-7864-5608>; doctoradnan@mail.ru

Olga A. Pashinina, Cand. Sci. (Med.), Head of the Scientific and Clinical Department of Ear and Skull Base Pathology, National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-7188-3280>; OlgaP83@mail.ru

Anton E. Mikhalevich, Cand. Sci. (Med.), Senior Researcher of the Department of Pathology of the Ear and the Base of the Skull, National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-9081-6016>; Mikhalevichae@mail.ru

Olga S. Panina, Researcher of the Department of Pathology of the Ear and the Base of the Skull, National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of Russia; 30, Bldg. 2, Volokolamskoe Shosse, Moscow, 123182, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-5177-4255>; dr.panina@gmail.com