

Резидуальная холестеатома височной кости у пациентки с гранулематозом с полиангиитом

И.А. Осипова¹, <https://orcid.org/0000-0002-5806-6075>, irineosip@mail.ru
С.Я. Косяков², <https://orcid.org/0000-0001-7242-2593>, Serkosykov@yandex.ru
Е.В. Пчеленок², <https://orcid.org/0000-0003-1021-5403>, epchelenok@yandex.ru
П.И. Новиков³, <https://orcid.org/0000-0003-0148-5655>, novikov-pavel@mail.ru

¹ ООО «Медэксперт Плюс»; 121170, Москва, Кутузовский проспект, д. 32, к. 1

² Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1

³ Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2

Резюме

Представлен случай резидуальной холестеатомы височной кости у пациентки с гранулематозом с полиангиитом (Вегенера) (ГПА). В дебюте заболевания у пациентки развился симптомокомплекс, включавший в себя, наряду с синоназальными проявлениями, левосторонний гнойный средний отит, рефрактерный к традиционной терапии. Раздельная аттикоантромия на левой височной кости, проведенная в активной фазе, до постановки диагноза васкулита, не привела к клиническому улучшению состояния среднего уха. Несмотря на последующее проведение адекватной иммуносупрессивной терапии и медикаментозную ремиссию ГПА, непрерывно рецидивирующее течение гнойного среднего отита оперированного уха способствовало развитию резидуальной холестеатомы височной кости с распространением процесса на окружающие структуры. Наличие холестеатомы было подтверждено МРТ височных костей в режиме non-EPI DWI. В периоде медикаментозной ремиссии ГПА проведена повторная санирующая операция на среднем ухе с тимпанопластикой и облитерацией паратимпанальных пространств, что позволило достичь ремиссии гнойного среднего отита. Развитие резидуальной холестеатомы среднего уха у пациентки с ГПА могло быть обусловлено несвоевременностью первичной диагностики, поздним началом специфической иммунотерапии, быстропрогрессирующим и рецидивирующим характером течения заболевания, выполнением хирургического лечения в фазе высокой активности заболевания. Недостаточный объем проведенного первичного хирургического лечения способствовал формированию отшнурованных полостей и развитию резидуальной холестеатомы височной кости. Использование для диагностики метода МРТ в режиме non-EPI DWI позволило выявить развитие холестеатомы левой височной кости у пациентки с ГПА и отслеживать результаты хирургического лечения в послеоперационном периоде. Метод МРТ в режиме non-EPI DWI оказался эффективным как для выявления холестеатомы височной кости, так и отслеживания изменений в послеоперационном периоде пациентки с ГПА. Тимпанопластика с хирургической облитерацией паратимпанальных полостей позволила купировать воспаление среднего уха у пациентки с системным аутоиммунным заболеванием.

Ключевые слова: АНЦА-ассоциированный васкулит, гранулематоз Вегенера, хронический гнойный средний отит, санирующая операция на височной кости, тимпанопластика, облитерация паратимпанальных пространств, МРТ non-EPI DWI

Для цитирования: Осипова ИА, Косяков СЯ, Пчеленок ЕВ, Новиков ПИ. Резидуальная холестеатома височной кости у пациентки с гранулематозом с полиангиитом. *Медицинский совет*. 2024;18(18):96–103. <https://doi.org/10.21518/ms2024-403>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Residual cholesteatoma of the temporal bone in a patient with granulomatosis with polyangiitis

Irina A. Osipova¹, <https://orcid.org/0000-0002-5806-6075>, irineosip@mail.ru
Sergey Ya. Kosyakov², <https://orcid.org/0000-0001-7242-2593>, Serkosykov@yandex.ru
Ekaterina V. Pchelenok², <https://orcid.org/0000-0003-1021-5403>, epchelenok@yandex.ru
Pavel I. Novikov³, <https://orcid.org/0000-0003-0148-5655>, novikov-pavel@mail.ru

¹ LLC "MedExpert Plus"; 32, Bldg. 1, Kutuzovsky Ave., Moscow, 121170, Russia

² Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Bldg. 1, Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia

³ Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia

Abstract

A case of residual temporal bone cholesteatoma in a patient with granulomatosis with polyangiitis (Wegener) (GPA) is presented. At the onset of the disease, the patient developed a symptom complex, which included, along with sinonasal manifestations, left-sided purulent otitis media, refractory to traditional therapy. A separate atticoantrotomy on the left temporal

bone, performed in the active phase, before the diagnosis of vasculitis, did not lead to a clinical improvement in the condition of the middle ear. Despite the subsequent implementation of adequate immunosuppressive therapy and drug remission of GPA, the continuously recurrent course of purulent otitis media of the operated ear contributed to the development of residual cholesteatoma of the temporal bone with the spread of the process to surrounding structures. The presence of cholesteatoma was confirmed by MRI of the temporal bones in the non-EPI DWI mode. During the period of drug remission of GPA, repeated sanitizing surgery was performed on the middle ear with tympanoplasty and obliteration of the paratympanic spaces, which made it possible to achieve remission of purulent otitis media. The development of residual middle ear cholesteatoma in a patient with GPA could be due to the untimely initial diagnosis, the late onset of specific immunotherapy, the rapidly progressive and recurrent nature of the course of the disease, and surgical treatment in the phase of high disease activity. The insufficient volume of primary surgical treatment contributed to the formation of lacerated cavities and the development of residual cholesteatoma of the temporal bone. The use of MRI in the non-EPI DWI mode for diagnosis made it possible to identify the development of cholesteatoma of the left temporal bone in a patient with GPA and track the results of surgical treatment in the postoperative period. The non-EPI DWI MRI method proved effective both for detecting temporal bone cholesteatoma and tracking changes in the postoperative period of a patient with GPA. Tympanoplasty with surgical obliteration of the paratympanic spaces allowed to stop the inflammation of the middle ear in a patient with a systemic autoimmune disease.

Keywords: ANCA-associated vasculitis, Wegener's granulomatosis, chronic purulent otitis media, sanitizing surgery on the temporal bone, tympanoplasty, obliteration of paratympanic spaces, MRI non-EPI DWI

For citation: Osipova IA, Kosyakov SYa, Pchelenok EV, Novikov PI. Residual cholesteatoma of the temporal bone in a patient with granulomatosis with polyangiitis. *Meditsinskiy Sovet*. 2024;18(18):96–103. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2024-403>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА, ранее гранулематоз Вегенера) – некротизирующее гранулематозное воспаление, обычно с поражением верхних и нижних дыхательных путей, и некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких и средних сосудов, ассоциированный с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА) к протеиназе-3 (ПР3) или к миелопероксидазе (МПО) [1].

Поражение верхних дыхательных путей и органа слуха у данной группы пациентов является характерным и может возникать в дебюте заболевания. Оториноларинголог часто становится первым врачом, к которому обращается пациент с проявлениями системного васкулита. Однако недостаточная настороженность врачей первичного звена в отношении проявлений АНЦА-ассоциированных васкулитов (ААВ) приводит к несвоевременной постановке диагноза и позднему назначению иммуносупрессивной терапии, а также к необоснованному проведению хирургического лечения у пациентов в активной фазе заболевания.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка 1985 г. р. в 2004 г. в возрасте 19 лет отметила появление кровянистого отделяемого из носа на фоне физической нагрузки. В феврале 2005 г. отметила снижение массы тела на 5 кг за 3 мес., появление субфебрильной температуры, снижение слуха на левое ухо, боль и распирание в левом ухе. Обследована в лор-отделении по месту жительства, поставлен диагноз хронического левостороннего гнойного среднего отита и, согласно представленной медицинской документации, была выполнена раздельная аттикоантромия. В послеоперационном периоде отмечала появление головокружения

системного характера, нарушение равновесия, парез лицевого нерва слева, сохранялось отделяемое гнойного характера из оперированного уха.

Летом 2005 г., через 5 мес. после появления первых симптомов заболевания, отметила ухудшение слуха на оба уха, появление обильного кровянистого отделяемого из носа, формирование седловидной деформации носа, в связи с чем госпитализирована в лор-стационар г. Москвы, где была выполнена биопсия слизистой оболочки полости носа. Гистологически определялся продуктивный васкулит, участки хронического воспаления с некрозом, гранулемы, диагностирован гранулематоз Вегенера.

Для уточнения диагноза, обследования и лечения госпитализирована в Клинику им. Е.М. Тареева. На момент поступления жалобы на затруднение носового дыхания, рецидивирующие носовые кровотечения, седловидную деформацию наружного носа, снижение слуха на оба уха, выделения из левого уха гнойного характера, субфебрилитет, эпизодические боли в локтевых и коленных суставах. По данным осмотра лор-органов и данных МСКТ ОНП и височных костей выявлена седловидная деформация наружного носа, язвенно-некротический ринит, перфорация перегородки носа, двусторонний верхнечелюстной синусит, левосторонний гнойный средний отит, состояние после санирующей операции на левом ухе, правосторонний катаральный средний отит.

Лабораторно определялось повышение острофазовых показателей: СОЭ – 50 мм/ч, С-реактивный белок – 5,58 (норма 0–0,8), повышение АНЦА к протеиназе-3 (АНЦА ПР3+). Поставлен диагноз гранулематоза Вегенера, АНЦА ПР3+, морфологически верифицированного (биопсия слизистой оболочки полости носа) с поражением верхних дыхательных путей (язвенно-некротический ринит, перфорация перегородки носа, двусторонний верхнечелюстной синусит, седловидная деформация носа), органа слуха (левосторонний гнойный средний отит,

состояние после раздельной аттикоантромомии от 2005 г., смешанная левосторонняя тугоухость), активная стадия.

С учетом высокой активности заболевания инициирована индукционная терапия: проведена сочетанная пульс-терапия циклофосфамидом (ЦФ) 600 мг, преднизолоном (ПН) 600 мг. Далее назначен ПН 40 мг/сут со снижением дозы до 10 мг, ЦФ внутривенно капельно. В период с 2006 по 2007 г. доза ПН снижена до 5 мг/сут, продолжена поддерживающая иммуносупрессивная терапия, в 2008 г. отменены глюкокортикостероиды и цитостатики. С 2008 по 2011 г. состояние оставалось стабильным.

В 2011 г. ухудшение состояния, пациентка отметила появление субфебрильной температуры, кровянистого отделяемого из носа, усиление гнойного отделяемого из левого уха. При проведении МСКТ ОГК впервые выявлено поражение легких, очаги уплотнения легочной ткани S1-2 слева. Констатировано обострение ГПА, и в связи с высокой активностью васкулита проводилась повторная индукционная терапия ЦФ, назначен ПН 40 мг/сут. Лабораторные признаки активности купированы, однако сохранялись клинические признаки активности заболевания со стороны лор-органов: язвенно-некротический ринит с образованием обильных корок в полости носа, прогрессирующая перфорация перегородки носа, рецидивирующий двусторонний верхнечелюстной синусит, хронический левосторонний гнойный средний отит, состояние после санирующей операции на левом ухе, смешанная левосторонняя тугоухость. Также был диагностирован левосторонний экссудативный средний отит. По данным МСКТ височных костей от 2012 г., в левой височной кости определяется обширная полость, включающая барабанную полость, часть сосцевидного отростка, наружного слухового прохода. Полость тотально заполнена патологическим субстратом. Также патологическим субстратом заполнены клетки сосцевидного отростка, антрум, аттик и барабанная полость правой височной кости.

Учитывая сохраняющуюся локальную активность заболевания со стороны лор-органов, с 2012 г. к лечению добавлен ритуксимаб (РТМ) 2000 мг при индукционном курсе и далее 1000 мг 1 раз в 6 мес. В период с 2012 по 2015 г. пациентка находилась в стадии медикаментозной ремиссии заболевания. Доза глюкокортикоидов внутрь была постепенно снижена.

С 2015 г., на фоне продолжения иммуносупрессивной терапии, вновь ухудшение состояния, пациентку беспокоило постоянное гноетечение из левого уха, снижение слуха на оба уха. По данным осмотра, наружный слуховой проход слева широкий, кожа его мацерирована, обильное гнойное отделяемое с примесью черных плотных масс. Барабанная перепонка с субтотальной перфорацией, в барабанной полости гранулематозное воспаление, гнойное отделяемое, послеоперационная полость заполнена грибковыми и эпидермальными массами, полость плохо контролируется вследствие высокой задней стенки наружного слухового прохода, оставленной в ходе предыдущей операции. Надо отметить, что фактически пациентке была выполнена антромастоидотомия (открытый тип операции), но с нарушениями техники выполнения:

оставлена высокой задняя стенка наружного слухового прохода, костные навесы в полости, не до вскрыты клетки сосцевидного отростка. В посеве отделяемого из уха обнаружен рост *Aspergillus niger*, *Staphylococcus aureus*. Проводились неоднократные курсы консервативной терапии, включающие топические и системные противогрибковые средства, антибактериальной терапии с временным улучшением состояния.

Волнообразное течение левостороннего ХГСО, а также гнойного ринополисинусита наблюдалось с 2016 по 2017 г. на протяжении спонтанно наступившей в этот период беременности пациентки. РТМ на время беременности был отменен с целью иммуносупрессии, в указанный период пациентка получала ПН 10 мг ежедневно, наблюдалась у ревматолога и оториноларинголога ежемесячно. Проводились курсы лечения с целью санации очагов инфекции, санация полостей левого уха, полости носа и околоносовых пазух с использованием антисептиков, бактериофагов, курсы системной антибактериальной терапии пенициллинами и цефалоспорины. На фоне терапии отделяемое из левого уха сохранялось, однако общее самочувствие пациентки оставалось удовлетворительным. В 2017 г. беременность благополучно завершилась рождением здорового, доношенного ребенка.

С 2018 г. активность ГПА оставалась неясной, обострения гнойного риносинусита, среднего отита носили рецидивирующий характер, по поводу основного заболевания пациентка вновь получала РТМ 1000 мг 1 раз в 6 мес.

В 2019 г. усилились симптомы со стороны правого уха: развился экссудативный средний отит (ЭСО) непрерывно рецидивирующего течения, стойкое снижение слуха на правое ухо. МСКТ височных костей от 2019 г. – слева послеоперационная полость, заполненная мягкотканым содержимым, полость отшнурована кожной выстилкой и распространяется к верхушке сосцевидного отростка. Справа тотальное затемнение полостей среднего уха. По данным тональной пороговой аудиометрии (ТПА), признаки правосторонней кондуктивной тугоухости I ст., левосторонней смешанной тугоухости III ст. Неоднократно получала курсы консервативного лечения правостороннего экссудативного среднего отита, в т. ч. интратимпанальные инъекции дексаметазона, шунтирование барабанной перепонки с временным эффектом.

В связи с развившейся вторичной иммуносупрессией на фоне терапии ГПА с 2020 г. ревматологом назначен иммуноглобулин человеческий в дозе 0,5 г/кг массы тела 1 раз в месяц, что позволило снизить частоту обострения гнойного риносинусита и ХГСО. Однако в связи с сохраняющимися обострениями ХГСО слева в апреле 2021 г. пациентке была выполнена МРТ височных костей в режиме non-EPI DWI. По результатам, в левой височной кости в режиме non-EPI DWI и T2 выявлен гиперинтенсивный сигнал, в режиме T1 – гипоинтенсивный сигнал, что подтверждает наличие холестеатомы среднего уха слева (рис. 1). Пациентке рекомендовано плановое хирургическое лечение – санирующая операция на левом ухе с тимпанопластикой и облитерацией паратимпанальных

пространств. По согласованию с лечащим ревматологом операция была проведена в период медикаментозной ремиссии, через 3 мес. после последнего введения РТМ.

В июне 2021 г. на базе лор-отделения ЦКБ гражданской авиации г. Москвы проведено хирургическое лечение: санирующая операция на левом ухе с тимпанопластикой и облитерацией паратимпанальных пространств.

После разреза тканей и отсепаровки кожного лоскута с надкостницей обнаружена послеоперационная полость с костными навесами, заполненная холестеатомой, распространявшейся на все анатомические структуры среднего уха (рис. 2).

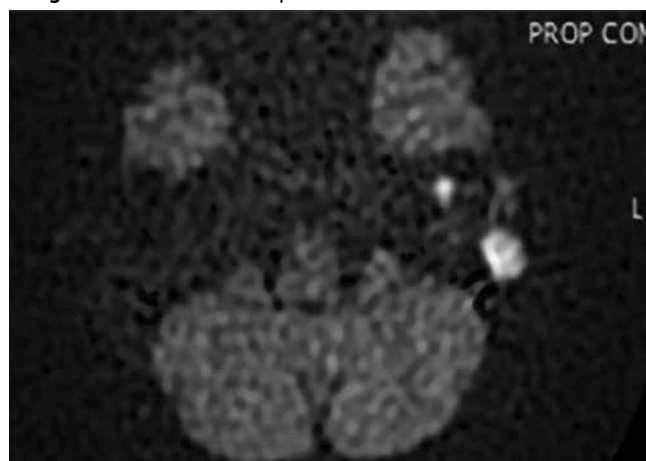
С помощью бормашины костные навесы сняты, полость расширена и моделирована в пределах анатомических ориентиров (linea temporalis, сигмовидный синус), открыт синодуральный угол, холестеатома удалена. Задняя стенка слухового прохода понижена до уровня латерального полукружного канала. Выделен хрящ козелка, сформирован хрящевой трансплантат. В послеоперационную полость уложен суржесель. Выполнена пластика латеральной стенки аттика, адитуса и задней стенки слухового прохода с использованием аутохряща и тимпанопластика, послеоперационная полость облитерирована элементами аутохряща. Слуховой проход расширен за счет резекции

части хрящевого отдела задней стенки наружного слухового прохода.

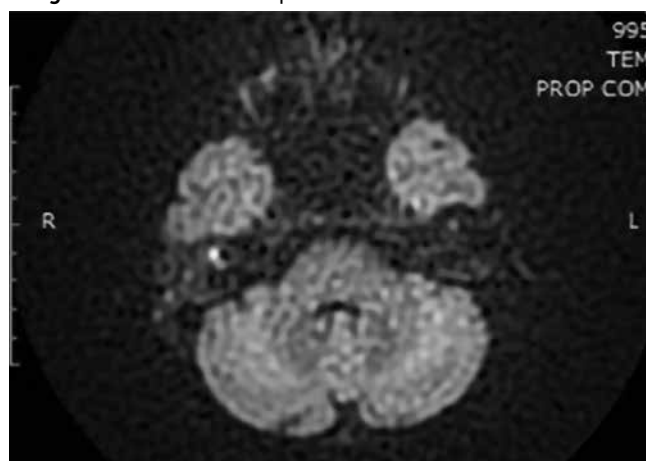
В послеоперационном периоде пациентка получала цефтриаксон в/в, местную терапию норфлоксацином. Послеоперационный период протекал без особенностей. Пациентка наблюдается амбулаторно в течение 2 лет. Жалоб со стороны левого уха не предъявляла, справа отмечает стойкое снижение слуха в результате фиброзных изменений в среднем ухе вследствие рецидивирующих экссудативных средних отитов, в связи с чем была слухопротезирована.

Через 1 и 2 года после операции выполняли МРТ височных костей в режиме non-EPI DWI, данных за резидуальную холестеатому не получено. Слева в области среднего уха в режиме non-EPI DWI гиперинтенсивный сигнал не определяется, что исключает наличие резидуальной холестеатомы. Справа в среднем ухе определяется сигнал средней интенсивности, что может соответствовать фиброзным изменениям и наличию экссудата (рис. 3). При отомикроскопии слева визуализируется целая неотимпанальная мембрана, восстановленная стенка аттика, уменьшенная послеоперационная полость эпидермизирована без признаков воспаления, данных за рецидивирование холестеатомы не выявлено (рис. 4).

● **Рисунок 1.** МРТ височных костей
● **Figure 1.** MRI of the temporal bones



● **Рисунок 3.** МРТ височных костей
● **Figure 3.** MRI of the temporal bones



● **Рисунок 2.** Левое ухо. Вид послеоперационной полости через заушный доступ
● **Figure 2.** The left ear. View of the postoperative cavity through the ear access



● **Рисунок 4.** Левое ухо
● **Figure 4.** The left ear



ОБСУЖДЕНИЕ

ГПА (ранее гранулематоз Вегенера) – некротизирующее гранулематозное воспаление, обычно с поражением верхних и нижних дыхательных путей, и некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких и средних сосудов (т. е. капилляров, артериол, артерий и вен). По современной классификации, принятой в 2012 г. на согласительной конференции в Чепел-Хилле, ГПА относится к группе васкулитов, ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами АНЦА PR3 или АНЦА МПО [1].

Клинические проявления ААВ, к которым относится ГПА, могут значительно варьировать: протекать как генерализованное заболевание с тяжелой полиорганной патологией или ограничиваться локальным поражением верхних дыхательных путей, уха и/или глаз. Развернутую клиническую картину ААВ прежде всего определяет триада поражения органов с вовлечением верхних дыхательных путей, легких и почек [2].

ОСОБЕННОСТИ ПОРАЖЕНИЯ ОРГАНА СЛУХА ПРИ ГРАНУЛЕМАТОЗЕ С ПОЛИАНГИИТОМ

Поражение органа слуха при ГПА является характерным признаком и выявляется, по данным разных авторов, в 19–70% случаях заболевания [3, 4]. Так, по данным И.Г. Смирновой и соавт., из 197 пациентов с ГПА у 89 (45,2%) был зафиксирован отит (почти в половине случаев – двусторонний), который привел к развитию кондуктивной тугоухости у 61 (31,0%) и к полной глухоте – у 21 (10,7%) пациента [5]. При этом в дебюте заболевания отит развился у 25,9% больных. В 90% случаев одностороннее или двустороннее заболевание среднего уха развивается вторично по отношению к образованию грануляционной ткани в носоглотке и области евстахиевой трубы, что приводит к секреторным изменениям [6]. Ya. Narabuchi et al. сообщили, что из 297 пациентов с ГПА с поражением органа слуха у 80% в начале заболевания возникали симптомы со стороны среднего уха, а у 4% пациентов заболевание дебютировало с симптоматикой со стороны внутреннего уха. Снижение слуха при этом наблюдалось в подавляющем большинстве случаев у 99% пациентов. Хронический средний отит развивается из-за непосредственного поражения полостей среднего уха и сосцевидного отростка грануляционной тканью. Деструктивные гранулематозные массы могут вызвать эрозию косточек или распространиться по сосцевидному отростку к вершине окаменелости. Этот процесс может сопровождаться выпотом, мастоидитом и/или параличом лицевого нерва, также развитием пахименингита [7]. Мастоидит, сопровождающийся параличом периферического лицевого нерва, может возникать в 8–10% случаев [3, 8].

Сенсоневральная тугоухость (СНТ) у пациентов с ГПА наблюдается примерно у 5–31% пациентов и, как полагают, может быть связана с васкулитом сосудов улитки, сдавливанием нерва гранулематозной тканью или отложениями иммунных комплексов в лабиринте. Головокружение

встречается редко и может развиваться в результате действия таких же механизмов, как и СНТ [6, 8].

Основываясь на результатах, полученных при отоскопии у пациентов с ААВ, в т. ч. при ГПА, поражение среднего уха может проявляться в виде экссудативного среднего отита (ЭСО), при котором образуется выпот за барабанной перепонкой, и гранулематозного среднего отита (ГСО), изменения при котором возникают в связи с развитием гранулематозного воспаления. При ЭСО экссудат обозревается через барабанную перепонку и/или может быть получен при проведении тимпаностомии. При ГСО обычно определяются воспалительные явления, такие как гиперемия, отек, помутнение и утолщение барабанной перепонки. При проведении мириготомии в барабанной полости наблюдается грануляционная ткань [7].

Специфические гистопатологические признаки, характерные для ГПА, такие как некротизирующий васкулит и гранулематозное воспаление, при исследовании материала из среднего уха обнаруживаются сравнительно редко. Так, по данным японских исследователей, гистопатологические данные, соответствующие ААВ, были получены у 58 (32%) из 179 пациентов, которым была проведена биопсия других локализаций, кроме уха. И только у одного пациента выявлялись характерные гистопатологические признаки в среднем ухе. В подавляющем большинстве образцов из среднего уха или сосцевидной полости выявлялись только неспецифические воспалительные клеточные инфильтраты и некротические ткани [9].

Несмотря на значительные успехи в диагностике и лечении ААВ в последние годы, формы заболевания с локальными проявлениями со стороны лор-органов по-прежнему выявляются поздно. По данным J. Wojciechowska et al., от появления первых симптомов поражения ВДП до установления диагноза «ГПА» или «МПА» в среднем проходит 14,5 мес. За это время часто развиваются как необратимые поражения ВДП и уха, так и проявления со стороны жизненно важных органов [10].

Серьезной проблемой является хирургическое лечение пациентов с патологией среднего уха при ААВ. Традиционно в течение многих лет подход к хирургическому лечению остается осторожным в связи с возможностью возникновения осложнений, в т. ч. воспалительного характера. С другой стороны, у многих пациентов хирургическое лечение лор-патологии производится до установления диагноза ААВ. По данным литературы, хирургическое лечение в активной стадии заболевания ухудшает прогноз заболевания и часто приводит к осложнениям в послеоперационном периоде. По данным Y. Narabuchi et al., операции на ухе, такие как мастоидэктомия и тимпанопластика с целью уменьшения воспаления и улучшения слуха, не следует проводить, поскольку они неэффективны и могут усугубить заболевание во время активной фазы АНЦА-ассоциированного среднего отита. Кроме того, следует избегать повторных биопсий с тимпаностомией или эксплораторной мастоидэктомией для получения гистопатологических доказательств. Характерные для ГПА гистологические признаки обнаруживаются в биоптатах из среднего уха и сосцевидной полости в крайне редких

случаях [9]. Описанные в современной литературе случаи паралича лицевого нерва при ГПА, леченные хирургическим путем, показывают, что хирургическое лечение не улучшает прогноз, но может увеличить риск дальнейшего повреждения лицевого нерва [11, 12].

Однако хирургическое лечение патологии уха при ГПА в ряде случаев является оправданным для облегчения симптомов проявления заболевания и абсолютно необходимым при возникновении жизнеугрожающих состояний [13]. Так, G. Magliulo et al. и Gottschlich et al. подчеркивали в своих публикациях, что в случае гнойной отореи, не реагирующей на антибиотики, или в случае симптомов мастоидита следует проводить хирургическое лечение [6, 12]. По сообщению A. Roszkowska et al., наблюдалось быстрое улучшение слуха, обезболивание и функциональное восстановление лицевого нерва на оперированной стороне по сравнению с противоположным ухом, что свидетельствует о целесообразности хирургического лечения [14]. Хирургическое вмешательство при ГПА предпочтительно выполнять в период ремиссии или безлекарственной ремиссии, согласуя сроки и объемы лечения с ревматологом.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГНОЙНЫЙ СРЕДНИЙ ОТИТ С ХОЛЕСТЕАТОМОЙ. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Хронический гнойный средний отит (ХГСО) с холестеатомой является абсолютным показанием к хирургическому лечению. Холестеатома сопровождается прогрессирующим ростом и деструкцией подлежащих костных структур среднего уха. Последние исследования в области молекулярной биологии показали, как воздействует периматрикс холестеатомы на костную ткань, приводя к ее резорбции. В этом процессе основным фактором воздействия на костный матрикс являются остеокласты и деградация экстрацеллюлярного матрикса [15]. Особую проблему, снижающую эффективность хирургического вмешательства, представляет рецидивирование холестеатомы, включающее понятие резидуальной холестеатомы, которая характеризуется повторным ее ростом вследствие неполного удаления матрикса, и рецидивирующей холестеатомы, формирующейся при сохранении условий для повторного втяжения барабанной перепонки с формированием ретракционного кармана.

В настоящее время отохирурги придерживаются двух основных методов хирургии холестеатомы, каждый из которых обладает как достоинствами, так и недостатками: закрытая техника (Canal Wall Up) с сохранением и открытая техника (Canal Wall Down) с удалением задней стенки наружного слухового прохода (НСП) соответственно [16, 17]. Для каждого варианта хирургического лечения есть свои показания и противопоказания, что отражается на частоте проведения подобных операций. Так, по данным U. Fisch, при ХГСО с холестеатомой выполняются операции закрытого типа у 73%, открытого – у 27%, из них saniрующая классическая радикальная операция на среднем ухе проводится только у 1,3% больных [18]. Оценка результатов операций

открытого типа показала низкий уровень резидуальной холестеатомы (от 1,3 до 13%) и рецидива (от 1 до 10%), однако в 20–70% случаев после общеполостной операции на среднем ухе сохраняется гноетечение из послеоперационной полости [19, 20]. Закрытый тип операции на среднем ухе позволяет улучшить качество жизни пациента и функциональный результат хирургического лечения ХГСО, однако вероятность рецидивирующей и резидуальной холестеатомы составляет от 3 до 25% и от 7 до 32% случаев соответственно [21].

В попытке совместить преимущества открытого и закрытого типа операции стала применяться облитерация паратимпанальных пространств [16, 22]. В современной литературе описаны различные методики мастоидопластики с использованием аутофасции, аутохряща, аутокости, биосинтетических материалов и др. [23, 24]. До последнего времени ограничением в применении данного метода являлась необходимость проведения хирургической ревизии среднего уха через 1 год после оперативного лечения.

На сегодняшний день для диагностики рецидивирования холестеатомы разработан протокол с применением магнитно-резонансной томографии (МРТ), что позволяет использовать данный метод для контроля после операций закрытого типа [25, 26]. Исследования по оценке эффективности МРТ височных костей в режиме pop-EPI DWI при диагностике холестеатомы среднего уха были проведены у пациентов с первичной холестеатомой и показали высокую чувствительность (85,2–90 %) и специфичность (92,6–100%) [27, 28].

В работе Е.В. Пчеленок показаны преимущества хирургического лечения холестеатомы с использованием метода облитерации паратимпанальных пространств и восстановления задней стенки наружного слухового прохода, что позволяет в отдаленном периоде снизить частоту рецидивирования холестеатомы и рецидива воспалительного процесса [29, 30].

Пациентам необходимо длительное послеоперационное наблюдение для исключения рецидивирования холестеатомы среднего уха в течение 36 мес., при этом применение МРТ височных костей в послеоперационном контроле повышает точность выявления резидуальной и рецидивирующей холестеатомы [30].

В представленном клиническом случае возможность развития резидуальной холестеатомы среднего уха у пациентки с ГПА могло быть обусловлено несколькими факторами:

1) Трудностями первичной диагностики, в связи с тем, что ГСО развился в дебюте васкулита и являлся ведущим клиническим симптомом в первые месяцы заболевания. Банальное тотальное затемнение структур сосцевидного отростка могло быть трактовано как мастоидит, а некорректное выполнение операции со снятием задней стенки НСП могло привести к развитию холестеатомы и ее прогрессированию.

2) Объемом проведенного хирургического лечения: раздельная аттикантромия с сохранением костных навесов в послеоперационной полости способствовала

формированию отшнурованных полостей и развитию рецидивной холестеатомы височной кости.

3) Рецидивирующим течением левостороннего среднего отита в связи с персистирующей активностью ГПА, постоянной иммуносупрессивной терапией, присоединением вторичной бактериальной и грибковой инфекцией, развитием вторичного иммунодефицита.

4) Несвоевременность диагностики системного аутоиммунного васкулита с быстрым прогрессированием заболевания и распространением поражения на ВДП и легкие.

5) Выполнением хирургического лечения левостороннего среднего отита в активной стадии заболевания до постановки диагноза и начала иммуносупрессивной терапии ГПА.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Недостаточная настороженность врачей первичного звена в отношении ААВ приводит к поздней диагностике, несвоевременному назначению иммуносупрессивной терапии, прогрессированию заболевания с распространением поражения на другие органы.

1) Проведение хирургического лечения среднего отита в активную стадию системного васкулита способствует ухудшению состояния оперированного уха в динамике, приводит к осложнениям в послеоперационном периоде, ухудшению слуха оперированного уха.

2) Некорректное выполнение хирургического вмешательства на среднем ухе приводит к рецидивированию заболевания.

3) Использование для диагностики метода МРТ в режиме non-EPI DWI позволило выявить развитие холестеатомы левой височной кости у пациентки с ГПА и отслеживать результаты хирургического лечения в послеоперационном периоде.

4) Метод хирургической облитерации паратимпанальных полостей при холестеатоме среднего уха явился эффективным лечебным методом, позволившем полностью купировать воспаление среднего уха у пациентки с системным аутоиммунным заболеванием при наличии изначально большой послеоперационной полости.

Поступила / Received 13.02.2024

Поступила после рецензирования / Revised 31.05.2024

Принята в печать / Accepted 10.06.2024



Список литературы / References

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65(1):1–11. <https://doi.org/10.1002/art.37715>.
- Бекетова ТВ, Насонов ЕЛ (ред.). *АНЦА-ассоциированные системные васкулиты*. 2014; 44 с. Режим доступа: https://www.researchgate.net/publication/282158422_ANCA-associated_systemic_vasculitis.
- Erickson VR, Hwang PH. Wegener's granulomatosis: current trends in diagnosis and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;15(3):170–176. <https://doi.org/10.1097/MO0.0b013e3281568b96>.
- Nicklasson B, Stangeland N. Wegener's granulomatosis presenting as otitis media. *J Laryngol Otol.* 1982;96(3):277–280. <https://doi.org/10.1017/S0022215100092501>.
- Смирнова ИГ, Буланов НМ, Новиков ПИ, Моисеев СВ. Поражение верхних дыхательных путей при АНЦА-ассоциированных васкулитах. *Клиническая фармакология и терапия*. 2019;28(4):65–75. <https://doi.org/10.32756/0869-5490-2019-4-65-75>.
- Smirnova IG, Bulanov NM, Novikov PI, Moiseev SV. Upper respiratory tract involvement in patients with ANCA-associated vasculitis. *Clinical Pharmacology and Therapy.* 2019;28(4):65–75. (In Russ.) <https://doi.org/10.32756/0869-5490-2019-4-65-75>.
- Gottschlich S, Ambrosch P, Kramkowski D, Laudien M, Buchelt T, Gross WL, Hellmich B. Head and neck manifestations of Wegener's granulomatosis. *Rhinology.* 2006;44(4):227–233. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17216737/>.
- Harabuchi Y, Kishibe K, Komabayashi Y. Clinical manifestations of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis) in the upper respiratory tract seen by otolaryngologists in Japan. *Clin Exp Nephrol.* 2013;17(5):663–666. <https://doi.org/10.1007/s10157-012-0768-2>.
- Takagi D, Nakamaru Y, Maguchi S, Furuta Y, Fukuda S. Otolgic manifestations of Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope.* 2002;112(9):1684–1690. <https://doi.org/10.1097/00005537-200209000-00029>.
- Harabuchi Y, Kishibe K, Tateyama K, Morita Y, Yoshida N, Okada M et al. Clinical characteristics, the diagnostic criteria and management recommendation of otitis media with antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (OMAAV) proposed by Japan Otolgical Society. *Auris Nasus Larynx.* 2021;48(1):2–14. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2020.07.004>.
- Wojciechowska J, Krajewski W, Krajewski P, Kręćicki T. Granulomatosis With Polyangiitis in Otolaryngologist Practice: A Review of Current Knowledge. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2016;9(1):8–13. <https://doi.org/10.21053/ceo.2016.9.1.8>.
- Drinias V, Florentzon R. Facial palsy and Wegener's granulomatosis. *Am J Otolaryngol.* 2004;25(3):208–212. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2003.11.007>.
- Magliulo G, Parrotto D, Alla FR, Gagliardi S. Acute bilateral facial palsy and Wegener's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;139(3):476–477. <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2008.04.010>.
- Tóth I, Kaszás B, Horváth G, Piski Z, Bakó P, Lujber L. Modern management of otologic consequences of Wegener's granulomatosis – a case report and review of the literature. *Orv Hetil.* 2019;160(4):151–157. <https://doi.org/10.1556/650.2018.31266>.
- Roszkowska A, Morawska-Kochman M, Temporale H, Sikorska-Żuk M, Kręćicki T. Bilateral facial palsy in rapidly progressive course of Wegener's granulomatosis: a case report. *Case Rep Otolaryngol.* 2013;2013:875108. <https://doi.org/10.1155/2013/875108>.
- Sudhoff H, Dazert S, Gonzales AM, Borkowski G, Park SY, Baird A. Angiogenesis and angiogenic growth factors in middle ear cholesteatoma. *Am J Otol.* 2000;21(6):793–798. <https://doi.org/10.1155/2013/875108>.
- Sanna M, Sunose H, Mancini F, Russo A, Taibah A. *Middle ear and Mastoid Microsurgery*. Stuttgart-New York: Georg Thieme Verlag; 2003. 612 p. <https://doi.org/10.1055/b-002-52055>.
- Wilson KF, London NR, Shelton C. Tympanoplasty with intact canal wall mastoidectomy for cholesteatoma: long-term hearing outcomes. *Laryngoscope.* 2013;123(12):3168–3171. <https://doi.org/10.1177/0194599813489521>.
- Fisch U, Schmid S. Total reconstruction of the ossicular chain. *Otolaryngol Clin North Am.* 1994;27(4):785–797. [https://doi.org/10.1016/S0030-6665\(20\)30647-2](https://doi.org/10.1016/S0030-6665(20)30647-2).
- Dornhoffer JL. Retrograde mastoidectomy with canal wall reconstruction: a single-stage technique for cholesteatoma removal. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2000;109(11):1033–1039. <https://doi.org/10.1177/000348940010901108>.
- Огнетов СЮ, Кравчук АП. Частота рецидивирующей и резидуальной холестеатомы после различных видов санирующих операций на среднем ухе. *Казанский медицинский журнал.* 2016;97(3):367–370. <https://doi.org/10.17750/KMJ2016-367>.
- Ognetov SY, Kravchuk AP. Recurrent and residual cholesteatoma rates after different types of sanitation surgery on middle ear. *Kazan Medical Journal.* 2016;97(3):367–370. (In Russ.) <https://doi.org/10.17750/KMJ2016-367>.
- Karmarkar S, Bhatia S, Saleh E, DeDonato G, Taibah A, Russo A, Sanna M. Cholesteatoma surgery: the individualized technique. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1995;104(8):591–595. <https://doi.org/10.1177/000348949510400801>.
- Hartwein J, Hörmann K. A technique for the reconstruction of the posterior canal wall and mastoid obliteration in radical cavity surgery. *Am J Otol.* 1990;11(3):169–173. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2343900/>.
- Lee WS, Kim SH, Lee WS, Kim SH, Moon IS, Byeon HK. Canal wall reconstruction and mastoid obliteration in canal wall down tympanomastoidectomy patients. *Acta Otolaryngol.* 2009;129(9):955–961. <https://doi.org/10.1080/00016480802510178>.
- Stoor P, Pulkkinen J, Grénman R. Bioactive glass S53P4 in the filling of cavities in the mastoid cell area in surgery for chronic otitis media. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2010;119(6):377–382. <https://doi.org/10.1177/000348941011900603>.
- Lingam RK, Khatri P, Hughes J, Singh A. Apparent diffusion coefficients for detection of postoperative middle ear cholesteatoma on non-echo-planar

- diffusion-weighted images. *Radiology*. 2013;269(2):504–510. <https://doi.org/10.1148/radiol.13130065>.
26. Locketz GD, Li PM, Fischbein NJ, Holdsworth SJ, Blevins NH. Fusion of Computed Tomography and PROPELLER Diffusion-Weighted Magnetic Resonance Imaging for the Detection and Localization of Middle Ear Cholesteatoma. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;142(10):947–953. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2016.1663>.
 27. Li PM, Linos E, Gurgel RK, Fischbein NJ, Blevins NH. Evaluating the utility of non-echo-planar diffusion-weighted imaging in the preoperative evaluation of cholesteatoma: a meta-analysis. *Laryngoscope*. 2013;123(5):1247–1250. <https://doi.org/10.1002/lary.23759>.
 28. Profant M, Sláviková K, Kabátová Z, Slezák P, Waczulíková I. Predictive validity of MRI in detecting and following cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2012;269(3):757–765. <https://doi.org/10.1007/s00405-011-1706-8>.
 29. Косяков СЯ, Пчеленок ЕВ. Современные подходы к лечению хронического гнойного среднего отита с холестеатомой. *Вестник оториноларингологии*. 2014;(6):4–7. <http://doi.org/10.17116/otorino201464-7>.
Kosyakov SY, Pchelenok EV. The modern approaches to the treatment of chronic suppurative otitis with cholesteatoma. *Vestnik Oto-Rino-Laringologii*. 2014;(6):4–7. (In Russ.) <http://doi.org/10.17116/otorino201464-7>.
 30. Косяков СЯ, Пчеленок ЕВ. Результаты хирургической облитерации паратимпальных пространств у больных с холестеатомой. *Вестник оториноларингологии*. 2018;83(6):22–26. <https://doi.org/10.17116/otorino20188306122>.
Kosyakov SY, Pchelenok EV. The results of surgical ablation of paratympanic spaces in the patients presenting with cholesteatoma. *Vestnik Oto-Rino-Laringologii*. 2018;83(6):22–26. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/otorino20188306122>.

Вклад авторов: все авторы внесли равный вклад в написание статьи.

Contribution of authors: the authors made equal contributions to the writing of the article.

Информация об авторах:

Осипова Ирина Андреевна, к.м.н., заведующая отделением оториноларингологии, ООО «Медэксперт Плюс»; 121170, Москва, Кутузовский проспект, д. 32, к. 1; irineosip@mail.ru

Косяков Сергей Яковлевич, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой оториноларингологии, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1; Serkosykov@yandex.ru

Пчеленок Екатерина Витальевна, к.м.н., доцент кафедры оториноларингологии, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1; epchelenok@yandex.ru

Новиков Павел Игоревич, к.м.н., заведующий ревматологическим отделением, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; novikov-pavel@mail.ru

Information about the authors:

Irina A. Osipova, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Otorhinolaryngology, LLC “MedExpert Plus”; 32, Bldg. 1, Kutuzovsky Ave., Moscow, 121170, Russia; irineosip@mail.ru

Sergey Y. Kosyakov, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Otorhinolaryngology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Bldg. 1, Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia; Serkosykov@yandex.ru

Ekaterina V. Pchelenok, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Otorhinolaryngology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Bldg. 1, Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia; epchelenok@yandex.ru

Pavel I. Novikov, Cand. Sci. (Med.), Head of the Rheumatology Department, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia; novikov-pavel@mail.ru