

# ВРОЖДЕННАЯ ХОЛЕСТЕАТОМА ВИСОЧНОЙ КОСТИ: ВОПРОСЫ ЭТИОЛОГИИ, ТАКТИКИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

И. А. Аникин<sup>1</sup>, А. Д. Князев<sup>1,\*</sup>, Н. Н. Хамгушкеева<sup>1</sup>, Т. А. Бокучава<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации,  
ул. Бронницкая, д. 9, г. Санкт-Петербург, 190013, Россия

<sup>2</sup> Государственное областное бюджетное учреждение здравоохранения  
«Мурманская областная клиническая больница им. П. А. Баяндина»,  
ул. Академика Павлова, д. 6, г. Мурманск, 183032, Россия

## Аннотация

В статье приведен краткий литературный обзор, посвященный врожденной холестеатоме височной кости. Представлены возможные теории развития данной патологии. Освещены критерии диагностики врожденной холестеатомы и проведен сравнительный анализ характеристик различных инструментальных методов исследования в ее верификации. Рассмотрены вопросы хирургической тактики ведения пациентов с данным заболеванием.

Сделано заключение, что в связи с редкой встречаемостью врожденной холестеатомы височной кости, присутствием различных теорий ее этиологии, отсутствием четких критериев определения и диагностики данная патология требует дальнейших исследований для установления полной природы заболевания и выявления групп риска его возникновения.

**Ключевые слова:** холестеатома, врожденная холестеатома, височная кость, этиология, диагностика, хирургическая тактика

**Конфликт интересов:** авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

**Для цитирования:** Аникин И.А., Князев А.Д., Хамгушкеева Н.Н., Бокучава Т.А. Врожденная холестеатома височной кости: вопросы этиологии, тактики диагностики и лечения (обзор литературы). *Кубанский научный медицинский вестник*. 2019; 26(1): 158–167. <https://doi.org/10.25207/1608-6228-2019-26-1-158-167>

Поступила 22.11.2018

Принята после доработки 17.01.2019

Опубликована 25.02.2019

# CONGENITAL CHOLESTEATOMA OF THE TEMPORAL BONE: ISSUES ASSOCIATED WITH ITS ETIOLOGY, DIAGNOSTICS AND TREATMENT (A LITERATURE REVIEW)

Igor' A. Anikin<sup>1</sup>, Anton D. Knyazev<sup>1,\*</sup>, Natal'ya N. Khamgushkeeva<sup>1</sup>, Tat'yana A. Bokuchava<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Saint Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose, and Speech,  
Bronnitskaya str., 9, Saint Petersburg, 190013, Russia

<sup>2</sup> Murmansk Regional Clinical Hospital n.a. P.A. Bayandin,  
Academika Pavlova str., 6, Murmansk, 183032, Russia

## Abstract

This article provides a brief literature review on congenital cholesteatoma of the temporal bone. Existing theories describing the development of this pathology are analysed. The diagnostic criteria of congenital cholesteatoma are presented, along with a comparative analysis of the characteristics of various instrumental research methods used in the verification of this disease. Issues involved with the surgical management of such patients are considered.

A conclusion is made that, due to the rare occurrence of the congenital cholesteatoma of the temporal bone, diverse theories of its etiology, the lack of clear criteria for its diagnostics, this pathology requires further research to elucidate the nature of the disease and identify the risk groups of its occurrence.

**Keywords:** cholesteatoma, congenital cholesteatoma, temporal bone, etiology, diagnosis, surgical tactics

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

**For citation:** Anikin I.A., Knyazev A.D., Khamgushkeeva N.N., Bokuchava T.A. Congenital Cholesteatoma of the Temporal Bone: Issues Associated with Its Etiology, Diagnostics and Treatment (A Literature Review). *Kubanskii Nauchnyi Meditsinskii Vestnik*. 2019; 26(1): 158–167. (In Russ., English abstract). <https://doi.org/10.25207/1608-6228-2019-26-1-158-167>

Submitted 22.11.2018

Revised 17.01.2019

Published 25.02.2019

Холестеатома — опухолевидное образование, представляющее собой эпидермальную кисту, которая является результатом агрессивного роста ороговеающего плоскоклеточного эпителия [1–3].

В настоящее время принято классифицировать холестеатому височной кости на врожденную (первичную), приобретенную (вторичную), которая развивается вследствие врастания эпидермиса наружного слухового прохода в барабанную полость через перфорацию барабанной перепонки, и ятрогенную (третичную), вызванную механическим переносом клеток эпидермиса [4].

Врачам-клиницистам как взрослого, так и детского звена в своей практике чаще всего приходится встречаться с вторичной формой холестеатомы, являющейся осложнением хро-

нического эпитимпано-антрального гнойного среднего отита [5]. По этой причине настороженность в отношении первичной формы холестеатомы низкая, что может привести к поздней ее диагностике с развитием интра- и экстракраниальных осложнений или отсутствием верификации данного заболевания, которая отражается на ее статистических показателях.

Годовая заболеваемость холестеатомой височной кости составляет 3 на 100 000 детей, из них на врожденную форму приходится 10–28% случаев. Отмечается выраженное преобладание пациентов мужского пола и чаще верифицируется у детей в возрасте от 4,5–5 лет [5–8]. Однако в литературе имеются сообщения о врожденной холестеатоме височной кости, диагностированной у пациентов различных возрастных групп [9, 10]. К примеру, E. Sepehri

и M. Unge (2018) описали случай врожденной холестеатомы сосцевидного отростка у 87-летней женщины [9]. H.S. Cho et al. (2016) в своем ретроспективном исследовании хирургического лечения врожденной холестеатомы у 93 детей с 1997 по 2012 г. отметили выраженную тенденцию роста данной патологии [11].

Причины возникновения врожденной холестеатомы височной кости до сих пор не установлены, однако существует ряд теорий, объясняющих возможные процессы ее развития.

Одна из теорий, предложенная в 1854 г. R. Remak, предполагает, что дермоиды и другие опухолеподобные образования этой группы являются волосными фолликулами или их зачатками, дислоцировавшимися во время эмбрионального гистогенеза [12].

Согласно исследованию L. Ruedi (1978), существует теория эпителиальной миграции через микроперфорации барабанной перепонки плода (вследствие воспаления или других причин), которые бесследно заживают в постнатальной жизни [13]. Дальнейшие исследования выявили, что кератиноциты без сопутствующего воспалительного процесса фокально расплавляют базальную мембрану и внедряются в субэпителиальное пространство. В последующем эти клетки ороговевают и могут дать начало образованию холестеатомы в барабанной полости [14].

По данным K. Aimi (1983), внедрение эпителия наружного слухового прохода внутрь барабанной полости может происходить до окончания формирования фиброзного кольца [15].

S. Northrop et al. (1986), изучая кадаверные височные кости новорожденных на наличие чешуйчатых клеток амниотической жидкости в барабанной полости, отметили у некоторых из них жизнеспособность и возможность образовывать кератин. Данные клетки, по его мнению, являются причиной образования врожденной холестеатомы среднего уха [16].

Существует теория образования врожденной холестеатомы височной кости вследствие нарушения слияния 1–2-й жаберных дуг во время развития плода [17, 18], из их мезодермы также формируются структуры височной кости, в частности цепь слуховых косточек. Таким образом, отклонение в эмбриогенезе может привести к развитию сочетанных ушных патологий, что подтверждается научными работами, описывающими случаи врожденной холестеатомы в сочетании с врожденной аномалией развития височной кости [19–21]. К примеру, K. Bhavana

(2017) в своей работе указал на случаи врожденной атрезии наружного слухового прохода, сочетанной с врожденной холестеатомой среднего уха [22].

В исследованиях на эмбриональных височных костях R.W. Teed (1936) обнаружил эпидермоидное образование между медиальной поверхностью передне-верхнего квадранта барабанной перепонки и тимпанальным устьем слуховой трубы у плодов 22-й недели гестации [23]. Позже L. Michaels (1986) подтвердил наличие подобного образования в среднем ухе у плодов; по его данным, они наблюдались до 33-й недели внутриутробного развития [24]. Впоследствии были описаны случаи обнаружения его у детей после рождения, но достоверных данных о возможности кератинизации клеток эпидермоидного образования и дальнейшего превращения в холестеатому получено не было [25–27]. Однако M. J. Levenson (1986) отметил, что в подавляющем большинстве наблюдений первичная холестеатома среднего уха располагается за переднее-верхним квадрантом барабанной перепонки, что частично подтверждает данную теорию [28]. Преобладание данной локализации врожденной холестеатомы барабанной полости впоследствии отмечалось и другими исследователями [7, 29]. Стоит отметить, что данная теория является наиболее популярной на сегодняшний день.

M. Tos (2000), анализируя имеющиеся теории, приходит к выводу, что ни одна из них не может достоверно подтвердить врожденную этиологию холестеатомы височной кости. По его мнению, первичная холестеатома формируется после рождения вследствие воспалительных процессов в среднем ухе, которые приводят к ретракции натянутой части барабанной перепонки с последующей инвагинацией ороговевающего эпителия в барабанную полость. Отличает ее от приобретенной холестеатомы то, что впоследствии барабанная перепонка восстанавливается благодаря высокому репаративному потенциалу детского организма. При дальнейших осмотрах барабанная перепонка выглядит интактной, что, по мнению автора, создает заблуждение клиницистов о врожденной этиологии холестеатомы височной кости [8].

Однако в 2001 г. H. Kojima et al. подтвердили различия в строении ДНК врожденной и приобретенной холестеатомы среднего уха. Было выявлено, что теломеры ДНК врожденной холестеатомы короче приобретенной, теломеры последней соответствовали нормальному эпидермису наружного слухового прохода. Это указывает на более раннюю закладку клеток врожденной холестеатомы и свидетельствует

в пользу теории эмбрионального образования холестеатомы височной кости [29].

В. А. Jennings et al. (2017 г.) в своем обзоре пытались выявить возможные связи возникновения врожденной холестеатомы височной кости с различными геномными аномалиями. Авторы приходят к выводу, что в настоящее время невозможно выявить определенные генетические факторы, подтверждающие данную связь. Однако частое сочетание врожденной холестеатомы височной кости и генетических заболеваний: синдромов Дауна, Тернера, аномалий развития различных отделов черепа; а также описанные случаи семей с несколькими поколениями, страдающими врожденной холестеатомой височной кости, и выявление данного заболевания у моно- и дизиготных близнецов, делают вероятным в дальнейшем идентифицировать гены врожденной холестеатомы [30].

Классификация врожденной холестеатомы височной кости вследствие ее редкой встречаемости, отсутствия четких критериев и различий в локализации с приобретенной холестеатомой височной кости в настоящее время отсутствует. По этой причине используются классификации, разработанные в первую очередь для приобретенной формы холестеатомы среднего уха.

W. P. Potsic et al. (2002) выделяют 4 этапа развития врожденной холестеатомы среднего уха:

- 1 этап: холестеатома ограничивается одним квадрантом барабанной полости, отсутствует поражение оссикулярной цепи и распространение холестеатомы в сосцевидный отросток височной кости;
- 2 этап: холестеатома распространяется за пределы одного квадранта барабанной полости, отсутствует поражение оссикулярной цепи и распространение холестеатомы в сосцевидный отросток височной кости;
- 3 этап: холестеатома поражает цепь слуховых косточек при отсутствии распространения в сосцевидный отросток височной кости;
- 4 этап: холестеатома распространяется в сосцевидный отросток височной кости.

В исследовании данных авторов выявлена положительная корреляционная связь между стадией заболевания и вероятностью послеоперационного рецидива холестеатомы среднего уха. К примеру, резидуальная холестеатома среднего уха диагностирована в 13% случаев при I стадии и в 67% на IV стадии [7].

В последнем совместном заявлении European Academy of Otolaryngology and Neurootology / Japan

Otological Society от 2017 г. для холестеатомы натянутой части барабанной перепонки, вторичной холестеатомы перфорации натянутой части барабанной перепонки, а также для врожденной холестеатомы среднего уха были выделены следующие стадии:

- 1 стадия: холестеатома, локализованная в барабанной полости;
- 2 стадия: холестеатома, вовлекающая два и более отдела височной кости, где выделяют труднодоступные отделы (S) (протимпанум и тимпанальный синус), барабанная полость (T), аттик (A), сосцевидный отросток (M);
- 3 стадия: холестеатома с экстракраниальными осложнениями (паралич мимической мускулатуры, фистула лабиринта, лабиринтит, заушный/скуловой/шейный абсцесс, заушный свищ, разрушение стенки наружного слухового прохода, адгезивный отит — тотальная адгезия натянутой части барабанной перепонки, разрушение крыши барабанной полости);
- 4 стадия: холестеатома с интракраниальными осложнениями (субдуральный/эпидуральный абсцесс, абсцесс головного мозга, менингит, тромбоз сигмовидного синуса, менингоцеле) [3].

При этом данная этапная система STAM не распространяется на холестеатому пирамиды височной кости.

М. J. Levenson и соавт. (1986) обозначают врожденную холестеатому среднего уха как новообразование перламутрово-белого цвета, располагающееся медиальнее неизменной барабанной перепонки с интактной натянутой и ненапрянутой ее частями, при отсутствии в анамнезе заболевания у пациента отореи, перфорации барабанной перепонки, предыдущих отоларингологических процедур, атрезии наружного слухового прохода, интрамембранозной и гигантской холестеатомы, при этом предыдущие истории развития у пациента острого среднего отита не являются причиной исключения данной патологии [28]. А. J. Gulya (2010), в отличие от М. J. Levenson, верифицирует врожденную холестеатому среднего уха при отсутствии в анамнезе заболеваний пациента острого среднего отита и наличие предшествующих операций, в том числе шунтирования барабанной перепонки [31].

Стоит отметить, что не все авторы придерживаются данных критериев по отношению к врожденной холестеатоме височной кости. Например, М. Sanna et al. (2011) отдельно выделяют холесте-

атому пирамиды височной кости, которая по своей природе чаще всего является врожденной [32]. Появление врожденной холестеатомы пирамиды височной кости объясняется сохранением эктодермального зачатка в пирамиде височной кости или в среднем ухе, имеет тенденцию к прогрессирующему росту и при массивном распространении может привести к костной эрозии верхушки пирамиды височной кости с развитием вне- и внутричерепных осложнений [33].

В литературе также имеются немногочисленные сообщения о локализации холестеатомы в толще барабанной перепонки. Н. Н. Ching et al. (2017) в своей работе пришли к выводу, что данную форму можно отнести к врожденной холестеатоме, так как в большей части описанных случаев пациенты имели неповрежденную барабанную перепонку, в анамнезе отсутствовали заболевания среднего уха и отоларингологические вмешательства. Также отмечалась положительная связь между возрастом детей и размером образования. Наличие данных о развитии холестеатомы из эпидермиса латеральнее фиброзного кольца свидетельствовало о низкой частоте распространения холестеатомы на структуры барабанной полости, что делает ее прогностически благоприятной [34].

Касаясь вопросов диагностики, стоит отметить, что для данной формы холестеатомы характерно бессимптомное течение. Таким образом, обследование пациентов зачастую происходит на этапе появления осложнений, таких как тугоухость, парез мимической мускулатуры, вестибулопатия, интра- и экстракраниальные осложнения [3, 11, 35, 36].

V. E. Mostafa et al. (2018) в своей работе отмечают, что наиболее частой первичной жалобой пациента является снижение слуха — 60% случаев [6]. Пациент поздно отмечает данное изменение, так как кариозно-деструктивные изменения звукопроводящей системы среднего уха под воздействием медленно растущей врожденной формы холестеатомы и последующее снижение слуха происходят постепенно, также сказывается молодой возраст пациента [37]. Вторым по частоте первичным проявлением врожденной холестеатомы среднего уха является парез (паралич) мимической мускулатуры вследствие сдавления холестеатомой лицевого нерва. Жалобы на головокружение, периодическую головную боль, тинитус также могут быть манифестацией врожденной холестеатомы височной кости. [3, 35, 36].

К современным методам диагностики холестеатомы височной кости относят отомикро-

скопию, компьютерную томографию (КТ) височных костей, магнитно-резонансную томографию (МРТ) среднего уха в DWI режиме.

Рутинная отомикроскопия позволяет верифицировать врожденную холестеатому среднего уха как новообразование перламутрово-белого цвета, чаще располагающееся медиальнее передне-верхнего квадранта неизменной барабанной перепонки [7, 28, 29]. Вторым по распространенности является расположение холестеатомы медиальнее задне-верхнего квадранта сохранной барабанной перепонки [7, 38].

Компьютерная томография височных костей долгое время остается методикой выбора диагностики как врожденной, так и приобретенной холестеатомы [39]. Она незаменима для распознавания деструктивных изменений структур височной кости и определения расположения новообразования, что позволяет выбрать наиболее оптимальную тактику хирургического лечения [40, 41].

Для более точной диагностики врожденной холестеатомы височной кости в наши дни все шире применяется МРТ среднего уха. В стандартных режимах холестеатома визуализируется как гипоинтенсивное образование в T1 и гиперинтенсивное образование в T2 по сравнению с головным мозгом [41, 42]. На диффузно-взвешенных изображениях (DWI) холестеатома выглядит более ярко, чем другие патологические ткани, вследствие своей масляной консистенции, ограничивающей диффузию воды. По данным J. P. Vercauysse et al. (2006) методика имеет чувствительность 81% и специфичность 100% [43]. Ложноотрицательные результаты можно получить при размерах врожденной холестеатомы менее 5 мм. Не эхопланарные диффузно-взвешенные изображения (non-EPI DWI) позволяют визуализировать холестеатому >2 мм и, в свою очередь, имеют чувствительность 90%.

В настоящее время обсуждается вопрос о возможности использования DWI-PROPELLER — методики с большим контрастом и разрешающей способностью в диагностике холестеатомы. С ее помощью можно визуализировать образование менее 3 мм, однако длительная экспозиция, приводящая к появлениям артефактов движения, ставит под вопрос ее эффективность по сравнению с non-EPI DWI. Методика отсроченных постконтрастных T1 взвешенных изображений основана на том, что холестеатома не поглощает контрастное вещество и выглядит на томограммах менее ярко, чем слизистая, фиброзная, опухолевая или грануляционная ткань. Она имеет высокую чув-

ствительность — 90% и специфичность 100% при холестеатоме >3 мм, однако данное исследование непрактично в рутинной практике из-за длительности экспозиции. Однако оно может применяться в спорных случаях при рецидивах холестеатомы височной кости [39, 41, 43].

Лечение врожденной холестеатомы височной кости заключается в ее радикальном хирургическом удалении. Преобладание заболевания среди детской популяции накладывает необходимость выбора хирургической методики, позволяющей не только полностью удалить образование, но и максимально сохранить целостность анатомических структур височной кости [36, 38, 44–47].

В. Е. Mostafa et al. (2018) по результатам выполненных исследований пришли к выводу, что цели оперативного вмешательства должны быть расставлены следующим образом: во-первых, стоит уделить внимание полному удалению матрикса холестеатомы и детальной ревизии среднего уха и других пораженных холестеатомным процессом областей височных костей, во-вторых, сохранить и восстановить функцию лицевого нерва при его поражении, и только в-третьих сохранить и улучшить слух, которым можно, по мнению авторов, пренебречь при необходимости более полной санации височной кости [36].

В ходе анализа литературы были выявлены разночтения некоторых авторов по поводу необходимого объема оперативного вмешательства при врожденной форме холестеатомы височной кости. Так, в ряде статей отражаются мнения исследователей, что «закрытые» техники (с сохранением задней стенки слухового прохода) должны являться операцией выбора для пациентов детского возраста [38, 44]. В качестве аргументов приводятся следующие положения: височная кость пациентов находится еще в стадии роста и формирования, наличие трепанационной полости создает определенные трудности в качестве жизни ребенка (длительный период заживления после операции, постоянный уход за трепанационной полостью, необходимость избегать воздействия воды), данная техника имеет меньшие потенциалы дальнейшего восстановления слуха [45–47]. V. Darrouzet et al. (2002) в своем исследовании выявили, что только у 6,9% пациентов после проведенных операций по «закрытому» типу по поводу врожденной холестеатомы впоследствии необходимо было проведение радикальных общеполостных операций на среднем ухе

[38]. Однако по данным других авторов, рецидивы более часты и составляют 13–44% случаев [47, 48]. М. Tos в своих работах утверждал, что нет большой разницы со стороны возможного рецидива холестеатомы височной кости при «закрытых» и «открытых» методиках ее хирургического лечения [49].

Н. В. Завадский (2006) сформулировал абсолютные показания к открытой методике хирургического лечения холестеатомы височной кости: распространенная холестеатома, агрессивный инвазивный рост холестеатомы, единственно слышащее ухо, на котором необходима операция, отказ больного от повторной плановой операции при возможном рецидиве холестеатомы [50].

Y. Morita et al. (2017), анализируя случаи рецидива врожденной холестеатомы височной кости, приходят к выводу, что частота их развития зависит больше от стадии распространения холестеатомы в височной кости, а не от методики оперативного вмешательства. Поэтому важно своевременно выявить патологический процесс, а вмешательство должно подбираться индивидуально, учитывая не только необходимость полной санации височной кости, но и наименьший травматизм для ребенка [47].

В последнее время стали появляться данные о возможностях применения эндоскопических оперативных вмешательств для лечения холестеатомы среднего уха. Трансканальная эндоскопическая отохирургия (TEES) минимизирует операционные повреждения височной кости, а различные углы обзора эндоскопа позволяют провести ревизию труднодоступных отделов височной кости, что может снизить вероятность резидуальной холестеатомы [51, 52]. J. H. Park et al. (2018), применяя TEES при лечении детей с врожденной холестеатомой среднего уха, отметили рецидив образования в последующем только у 4% пациентов [51].

### Заключение

Таким образом, в связи с редкой встречаемостью врожденной холестеатомы височной кости, присутствием различных теорий ее этиологии, отсутствием четких критериев определения и диагностики данная патология требует дальнейших исследований для установления полной природы заболевания и выявления групп риска его возникновения, что позволит в дальнейшем разработать детальные алгоритмы диагностики и лечения пациентов с врожденной холестеатомой височной кости.

## Список литературы

- Lin Y., Chen Y., Lu L.J., Qiao L., Qiu J.H. Primary cholesteatoma of petrous bone presenting as cervical fistula. *Auris Nasus Larynx*. 2009; 36(4): 466–469. DOI: 10.1016/j.anl.2008.09.006
- Pandya Y., Piccirillo E., Mancini F., Sanna M. Management of complex cases of petrous bone cholesteatoma. *Annals of Otolaryngology, Rhinology, Laryngology*. 2010; 119(8): 514–525. DOI: 10.1177/000348941011900803
- Yung M., Tono T., Olszewska E., Yamamoto Y., Sudhoff H., Sakagami M. et al. EAONO/JOS Joint consensus statements on the definitions, classification and staging of middle ear cholesteatoma. *J. Int. Adv. Otol.* 2017; 13(1): 1–8. DOI: 10.5152/iao.2017.33633.
- Аникин М.И., Канафьев Д.М., Аникин И.А., Бокучава Т.А. Холестеатома среднего уха: определение, вопросы классификации и этиопатогенеза (краткий обзор литературных данных). Часть I. *Российская оториноларингология*. 2016; 3(82): 115–124. DOI: 10.18692/1810-4800-2016-3-115-124
- Милешина Н.А., Курбатова Е.В. Холестеатома наружного и среднего уха в детском возрасте. *Вестник оториноларингологии*. 2015; 1: 25–27. DOI: 10.17116/otorino201580125-27
- Olszewska E., Wagner M., Bernal-Sprekelsen M., Ebmeyer J., Dazert S., Hildmann H. et al. Etiopathogenesis of cholesteatoma. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2004; 261(1): 6–24. DOI: 10.1007/s00405-003-0623-x
- Potsic W.P., Samadi D.S., Marsh R.R., Wetmore R.F. A staging system for congenital cholesteatoma. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2002; 128(9): 1009–1012. DOI: 10.1001/archotol.128.9.1009
- Tos M. A new pathogenesis of mesotympanic (congenital) cholesteatoma. *Laryngoscope*. 2000; 110(11): 1890–1897. DOI: 10.1097/00005537-200011000-00023
- Sepehri E., Unge M. Congenital mastoidal cholesteatoma in an 87-year old woman treated by watchful waiting. *OTO Open*. 2018; 2. DOI: 10.1177/2473974X18765700
- Аникин И.А., Хамгушкеева Н.Н. Клинический случай удаления обтурирующих наружный слуховой проход экзостозов и врожденной холестеатомы. *Российская оториноларингология*. 2018; 6(97): 119–123.
- Cho H.S., Kim H.G., Jung D.J., Jang J.H., Lee S.H., Lee K.Y. Clinical aspects and surgical outcomes of congenital cholesteatoma in 93 children: increasing trends of congenital cholesteatoma from 1997 through 2012. *J. Audiol. Otol.* 2016; 20(3): 168–173. DOI: 10.7874/jao.2016.20.3.168
- Remak R. Ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der krebshaftern Geschwulste. *Deutsche Klin.* 1854; 6: 170–175.
- Ruedi L. Pathogenesis and surgical treatment of the middle ear cholesteatoma. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1979; 361: 1–45.
- Gersdorff M.C., Debaty M.E., Tomasi J.P. Pathophysiology of cholesteatom. *Rev. Laryngol. Otol. Rhinol. (Bord)*. 2006; 127(3): 115–119.
- Aimi K. Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. *Laryngoscope*. 1983; 93(9): 1140–1146. DOI: 10.1288/00005537-198309000-00005
- Northrop C., Piza J., Eavey R.D. Histological observations of amniotic fluid cellular content in the ear of neonates and infants. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 1986; 11(2): 113–127. DOI: 10.1016/s0165-5876(86)80006-4
- Paparella M.M., Rybak L. Congenital cholesteatoma. *Otolaryngol. Clin. N. Am.* 1978; 11(1): 113–120.
- Выренков Ю. С., Кривошапов В. М. *Клиническое значение строения сосцевидного отростка у детей*. Саратов: Изд-во Саратов. ун-та; 1983: 88.
- Kansu L., Ozluoglu L.N. Congenital cholesteatoma together with ossicular chain anomaly. *Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngology*. 2017; 274(2): 1179–1182. DOI: 10.1007/s00405-016-4132-0
- Suetake M., Kobayashi T., Takasaka T. Bilateral congenital cholesteatomas associated with ossicular anomalies: a case report. *Am. J. Otol.* 1991; 12(2): 132–134.
- Huang T.-S. Double intratemporal congenital cholesteatomas combined with ossicular anomalies. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1986; 95(4): 401–403. DOI: 10.1177/000348948609500415
- Bhavana K. Our experience of treating wide spectrum of external ear canal atresia of different etiologies in pediatric patients. *Indian. J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2017; 69(3): 363–369. DOI: 10.1007/s12070-017-1145-y
- Teed R.W. Cholesteatoma verum tympani: its relationship to the first epibranchial placode. *Arch. Otolaryngol.* 1936; 24(4): 455–474. DOI: 10.1001/archotol.1936.00640050467004
- Michaels L. An epidermoid formation in the developing middle ear; possible source of cholesteatoma. *J. Otolaryngol.* 1986; 15(3): 169–174.
- Karmody C.S., Byahatti S.V., Blevins N., Valtonen H., Northrop C. The origin of congenital cholesteatoma. *Am. J. Otol.* 1998; 19(3): 292–297.
- McGill T.J., Merchant S., Healy G.B., Friedman E.M. Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: a clinical and histopathological report. *Laryngoscope*. 1991; 101 (6 Pt 1): 606–613. DOI: 10.1288/00005537-199106000-00006
- Lim H.W., Yoon T.H., Kang W.S. Congenital cholesteatoma: clinical features and growth patterns. *Am. J. Otolaryngol.* 2012; 33(5): 538–542. DOI: 10.1016/j.amjoto.2012.01.001
- Levenson M.J., Parisier S.C., Chute P. A review of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1986; 94(5): 560–567. DOI: 10.1177/019459988609400505

29. Kojima H., Miyazaki H., Shiwa M., Tanaka Y., Moriyama H. Molecular biological diagnosis of congenital and acquired cholesteatoma on the basis of differences in telomere length. *The Laryngoscope*. 2011; 11(5): 867–873. DOI: 10.1097/00005537-200105000-00021
30. Jennings B.A., Prinsley P., Philpott C., Willis G., Bhutta M.F. The genetics of cholesteatoma. A systematic review using narrative synthesis. *Clin. Otolaryngol*. 2018; 43(1): 55–67. DOI: 10.1111/coa.12900
31. Gulya A.J., Minor L.B., Glasscock M.E., Poe D.S. *Glasscock-Shambaugh Surgery of the ear*. PMPH–USA; 2010: 428.
32. Sanna M., Pandya Y., Mancini F., Sequino G., Piccirillo E. Petrous bone cholesteatoma: classification, management and review of the literature. *Audiol. Neurotol*. 2011; 16: 124–136. DOI: 10.1159/000315900
33. Moffat D., Jones S., Smith W. Petrous temporal bone cholesteatoma: a new classification and long-term surgical outcomes. *Skull Base*. 2008; 18(2): 107–115. DOI: 10.1055/s-2007-991112
34. Ching H.H., Spinner A.G., Ng M. Pediatric tympanic membrane cholesteatoma: Systematic review and meta-analysis. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2017; 102: 21–27. DOI: 10.1016/j.ijporl.2017.08.027
35. Tabook S., Tawab H., Gopal N. Congenital cholesteatoma localized to the mastoid cavity and presenting as a mastoid abscess. *Case Rep. Otolaryngol*. 2015. 2015: 305494. DOI: 10.1155/2015/305494
36. Mostafa B.E., El Fiky L. Congenital cholesteatoma: the silent pathology. *ORL; J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec*. 2018; 80(2): 108–116. DOI: 10.1159/000490255
37. James A.L., Papsin B.C. Some considerations in congenital cholesteatoma. *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg*. 2013; 21(5): 431–439. DOI: 10.1097/MOO.0b013e328364b457
38. Darrouzet V., Duclos J.-Y., Portmann D., Bebear J. Congenital middle ear cholesteatomas in children: our experience in 34 cases. *Otolaryngol. Head Neck Surg*. 2002; 126(1): 34–40. DOI: 10.1067/mhn.2002.121514
39. Barath K., Huber A.M., Stampfl P., Varga Z., Kollias S. Neuroradiology of cholesteatomas. *Am. J. Neuroradiol*. 2011; 32(2): 221–229. DOI: 10.3174/ajnr.A2052
40. Castle J.T. Cholesteatoma pearls: practical points and update. *Head Neck Pathol*. 2018; 12(3): 419–429. DOI: 10.1007/s12105-018-0915-5
41. Buen F., Chu C.H., Ishiyama A. Middle ear lipoma mimicking a congenital cholesteatoma: A case report and review of the literature. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2018; 115: 110–113. DOI: 10.1016/j.ijporl.2018.09.021
42. Дюннебир Э.А. *Лучевая диагностика: оториноларингология*. М.: МЕДпресс-информ; 2013: 360.
43. Vercruyse J.-P., De Foer B., Pouillon M., Somers T., Casselman J., Offeciers E. The value of diffusion-weighted MR imaging in the diagnosis of primary acquired and residual cholesteatoma: a surgical verified study of 100 patients. *Eur. Radiol*. 2006; 16(7): 1461–1467. DOI: 10.1007/s00330-006-0160-2
44. Shohet J.A., De Jong A.L. The management of pediatric cholesteatoma. *Otolaryngol. Clin. N. Am*. 2002; 35(4): 841–851. DOI: 10.1016/s0030-6665(02)00052-x
45. Borysenko O., Sushko Y., Srybnyak I. *Hearing after three techniques of tympanoplasty*. In: Magnan J., Chays A., editors. *Proceedings of the Sixth International Conference on Cholesteatoma and Ear Surgery: Cannes, France, 29th June to 2nd July 2000*. Label production éd.; 2001: 745–750.
46. Vital V. Pediatric cholesteatoma: personal experience and review of the literature. *Otorhinolaryngol. Head Neck Surg*. 2011; 45: 5–14.
47. Morita Y., Takahashi K., Izumi S., Kubota Y., Ohshima S., Yamamoto Y. et al. Risk factors of recurrence in pediatric congenital cholesteatoma. *Otol. Neurotol*. 2017; 38(10): 1463–1469. DOI: 10.1097/MAO.0000000000001587
48. Dodson E.E., Hashisaki G.T., Hobgood T.C., Lambert P.R. Intact canal wall mastoidectomy with tympanoplasty for cholesteatoma in children. *Laryngoscope*. 1998; 108(7): 977–983. DOI: 10.1097/00005537-199807000-00005
49. Tos M., Lau T. Late results of surgery in different cholesteatoma types. *ORL; J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec*. 1989; 51(1): 33–49. DOI: 10.1159/000276030
50. Завадский Н.В., Завадский А.В. Учение о холестеатоме среднего уха и прогресс отохирургии. *Журнал ушных, носовых та горловых хвороб*. 2006; 4: 27–41.
51. Park J.H., Ahn J., Moon I.J. Transcanal endoscopic ear surgery for congenital cholesteatoma. *Clin. Exp. Otorhinolaryngol*. 2018; 11(4): 233–241. DOI: 10.21053/ceo.2018.00122
52. Kim B.J., Kim J.H., Park M.K., Lee J.H., Oh S.H., Suh M.W. Endoscopic visualization to the anterior surface of the malleus and tensor tympani tendon in congenital cholesteatoma. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol*. 2018; 275(5): 1069–1075. DOI: 10.1007/s00405-018-4917-4

## References

1. Lin Y., Chen Y., Lu L.J., Qiao L., Qiu J.H. Primary cholesteatoma of petrous bone presenting as cervical fistula. *Auris Nasus Larynx*. 2009; 36(4): 466–469. DOI: 10.1016/j.anl.2008.09.006
2. Pandya Y., Piccirillo E., Mancini F., Sanna M. Management of complex cases of petrous bone cholesteatoma. *Annals of Otolology, Rhinology, Laryngology*. 2010; 119(8): 514–525. DOI: 10.1177/000348941011900803

3. Yung M., Tono T., Olszewska E., Yamamoto Y., Sudhoff H., Sakagami M. et al. EAONO/JOS Joint consensus statements on the definitions, classification and staging of middle ear cholesteatoma. *J. Int. Adv. Otol.* 2017; 13(1): 1–8. DOI: 10.5152/iao.2017.33633.
4. Anikin M.I., Kanaf'ev D.M., Anikin I.A., Bokuchava T.A. The middle ear cholesteatoma: definition, classification and etiopathogenesis issues (brief literature review). Part I. *Russian Otorhinolaryngology.* 2016; 3(82): 115–124 (In Russ., English abstract). DOI: 10.18692/1810-4800-2016-3-115-124
5. Mileshina N.A., Kurbatova E.V. Cholesteatoma of the external and middle ear in the childhood. *Bulletin of Otorhinolaryngology.* 2015; 1: 25–27 (In Russ., English abstract). DOI: 10.17116/otorino201580125-27
6. Olszewska E., Wagner M., Bernal-Sprekelsen M., Ebmeyer J., Dazert S., Hildmann H. et al. Etiopathogenesis of cholesteatoma. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2004; 261(1): 6–24. DOI: 10.1007/s00405-003-0623-x
7. Potsic W.P., Samadi D.S., Marsh R.R., Wetmore R.F. A staging system for congenital cholesteatoma. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2002; 128(9): 1009–1012. DOI: 10.1001/archotol.128.9.1009
8. Tos M. A new pathogenesis of mesotympanic (congenital) cholesteatoma. *Laryngoscope.* 2000; 110(11): 1890–1897. DOI: 10.1097/00005537-200011000-00023
9. Sepehri E., Unge M. Congenital mastoidal cholesteatoma in an 87-year old woman treated by watchful waiting. *OTO Open.* 2018; 2. DOI: 10.1177/2473974X18765700
10. Anikin I.A., Khamgushkeeva N.N. Clinical case for removal of external auditory canal exostoses and congenital cholesteatoma of the middle ear. *Russian Otorhinolaryngology.* 2018; 6(97): 119–123 (In Russ., English abstract).
11. Cho H.S., Kim H.G., Jung D.J., Jang J.H., Lee S.H., Lee K.Y. Clinical aspects and surgical outcomes of congenital cholesteatoma in 93 children: increasing trends of congenital cholesteatoma from 1997 through 2012. *J. Audiol. Otol.* 2016; 20 (3): 168–173. DOI: 10.7874/jao.2016.20.3.168
12. Remak R. Ein beitrag zur entwicklungsgeschichte der krebshaften geschwulste. *Deutsche Klin.* 1854; 6: 170–175.
13. Ruedi L. Pathogenesis and surgical treatment of the middle ear cholesteatoma. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1979; 361: 1–45.
14. Gersdorff M.C., Debaty M.E., Tomasi J.P. Pathophysiology of cholesteatom. *Rev. Laryngol. Otol. Rhinol. (Bord).* 2006; 127(3): 115–119.
15. Aimi K. Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. *Laryngoscope.* 1983; 93(9): 1140–1146. DOI: 10.1288/00005537-198309000-00005
16. Northrop C., Piza J., Eavey R.D. Histological observations of amniotic fluid cellular content in the ear of neonates and infants. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 1986; 11(2): 113–127. DOI: 10.1016/s0165-5876(86)80006-4
17. Paparella M.M., Rybak L. Congenital cholesteatoma. *Otolaryngol. Clin. N. Am.* 1978; 11(1): 113–120.
18. Vyrenkov Yu.S., Krivoschchapov V.M. *Klinicheskoe znachenie stroeniya sostsevidnogo otrostka u detei.* Saratov: Izd-vo Sarat. un-ta; 1983: 88 (In Russ.).
19. Kansu L., Ozluoglu L.N. Congenital cholesteatoma together with ossicular chain anomaly. *Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngology.* 2017; 274(2): 1179–1182. DOI: 10.1007/s00405-016-4132-0
20. Suetake M., Kobayashi T., Takasaka T. Bilateral congenital cholesteatomas associated with ossicular anomalies: a case report. *Am. J. Otol.* 1991; 12(2): 132–134.
21. Huang T.-S. Double intratemporal congenital cholesteatomas combined with ossicular anomalies. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1986; 95(4): 401–403. DOI: 10.1177/000348948609500415
22. Bhavana K. Our experience of treating wide spectrum of external ear canal atresia of different etiologies in pediatric patients. *Indian. J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2017; 69(3): 363–369. DOI: 10.1007/s12070-017-1145-y
23. Teed R.W. Cholesteatoma verum tympani: its relationship to the first epibranchial placode. *Arch. Otolaryngol.* 1936; 24(4): 455–474. DOI: 10.1001/archotol.1936.00640050467004
24. Michaels L. An epidermoid formation in the developing middle ear; possible source of cholesteatoma. *J. Otolaryngol.* 1986; 15(3): 169–174.
25. Karmody C.S., Byahatti S.V., Blevins N., Valtonen H., Northrop C. The origin of congenital cholesteatoma. *Am. J. Otol.* 1998; 19(3): 292–297.
26. McGill T.J., Merchant S., Healy G.B., Friedman E.M. Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: a clinical and histopathological report. *Laryngoscope.* 1991; 101 (6 Pt 1): 606–613. DOI: 10.1288/00005537-199106000-00006
27. Lim H.W., Yoon T.H., Kang W.S. Congenital cholesteatoma: clinical features and growth patterns. *Am. J. Otolaryngol.* 2012; 33(5): 538–542. DOI: 10.1016/j.amjoto.2012.01.001
28. Levenson M.J., Parisier S.C., Chute P. A review of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1986; 94(5): 560–567. DOI: 10.1177/019459988609400505
29. Kojima H., Miyazaki H., Shiwa M., Tanaka Y., Moriyama H. Molecular biological diagnosis of congenital and acquired cholesteatoma on the basis of differences in telomere length. *The Laryngoscope.* 2011; 11(5): 867–873. DOI: 10.1097/00005537-200105000-00021
30. Jennings B.A., Prinsley P., Philpott C., Willis G., Bhutta M.F. The genetics of cholesteatoma. A systematic review using narrative synthesis. *Clin. Otolaryngol.* 2018; 43(1): 55–67. DOI: 10.1111/coa.12900

31. Gulya A.J., Minor L.B., Glasscock M.E., Poe D.S. *Glasscock-Shambaugh Surgery of the ear*. PMPH—USA; 2010: 428.
32. Sanna M., Pandya Y., Mancini F., Sequino G., Piccirillo E. Petrous bone cholesteatoma: classification, management and review of the literature. *Audiol. Neurotol.* 2011; 16: 124–136. DOI: 10.1159/000315900
33. Moffat D., Jones S., Smith W. Petrous temporal bone cholesteatoma: a new classification and long-term surgical outcomes. *Skull Base.* 2008; 18(2): 107–115. DOI: 10.1055/s-2007-991112
34. Ching H.H., Spinner A.G., Ng M. Pediatric tympanic membrane cholesteatoma: Systematic review and meta-analysis. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2017; 102: 21–27. DOI: 10.1016/j.ijporl.2017.08.027
35. Tabook S., Tawab H., Gopal N. Congenital cholesteatoma localized to the mastoid cavity and presenting as a mastoid abscess. *Case Rep Otolaryngol.* 2015. 2015: 305494. DOI: 10.1155/2015/305494
36. Mostafa B.E., El Fiky L. Congenital cholesteatoma: the silent pathology. *ORL; J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 2018; 80(2): 108–116. DOI: 10.1159/000490255
37. James A.L., Papsin B.C. Some considerations in congenital cholesteatoma. *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2013; 21(5): 431–439. DOI: 10.1097/MAO.0b013e328364b457
38. Darrouzet V., Duclos J.-Y., Portmann D., Bebear J. Congenital middle ear cholesteatomas in children: our experience in 34 cases. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2002; 126(1): 34–40. DOI: 10.1067/mhn.2002.121514
39. Barath K., Huber A.M., Stampfl P., Varga Z., Kollias S. Neuroradiology of cholesteatomas. *Am. J. Neuroradiol.* 2011; 32(2): 221–229. DOI: 10.3174/ajnr.A2052
40. Castle J.T. Cholesteatoma pearls: practical points and update. *Head Neck Pathol.* 2018; 12(3): 419–429. DOI: 10.1007/s12105-018-0915-5
41. Buen F., Chu C.H., Ishiyama A. Middle ear lipoma mimicking a congenital cholesteatoma: A case report and review of the literature. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2018; 115: 110–113. DOI:10.1016/j.ijporl.2018.09.021
42. Dyunnebir E.A. *Luchevaya diagnostika: otorinolaringologiya*. Moscow: MEDpress-inform; 2013: 360 (In Russ.).
43. Vercruyse J.-P., De Foer B., Pouillon M., Somers T., Casselman J., Offeciers E. The value of diffusion-weighted MR imaging in the diagnosis of primary acquired and residual cholesteatoma: a surgical verified study of 100 patients. *Eur. Radiol.* 2006; 16(7): 1461–1467. DOI: 10.1007/s00330-006-0160-2
44. Shohet J.A., De Jong A.L. The management of pediatric cholesteatoma. *Otolaryngol. Clin. N. Am.* 2002; 35(4): 841–851. DOI: 10.1016/s0030-6665(02)00052-x
45. Borysenko O., Sushko Y., Srybnyak I. *Hearing after three techniques of tympanoplasty*. In: Magnan J., Chays A., editors. *Proceedings of the Sixth International Conference on Cholesteatoma and Ear Surgery: Cannes, France, 29th June to 2nd July 2000*. Label production éd.; 2001: 745–750.
46. Vital V. Pediatric cholesteatoma: personal experience and review of the literature. *Otorhinolaryngol. Head Neck Surg.* 2011; 45: 5–14.
47. Morita Y., Takahashi K., Izumi S., Kubota Y., Ohshima S., Yamamoto Y. et al. Risk factors of recurrence in pediatric congenital cholesteatoma. *Otol. Neurotol.* 2017; 38(10): 1463–1469. DOI: 10.1097/MAO.0000000000001587
48. Dodson E.E., Hashisaki G.T., Hobgood T.C., Lambert P.R. Intact canal wall mastoidectomy with tympanoplasty for cholesteatoma in children. *Laryngoscope.* 1998; 108(7): 977–983. DOI: 10.1097/00005537-199807000-00005
49. Tos M., Lau T. Late results of surgery in different cholesteatoma types. *ORL; J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 1989; 51(1): 33–49. DOI: 10.1159/000276030
50. Zavadskii N.V., Zavadskii A.V. Uchenie o kholesteatome srednego ukha i progress otokhirurgii. *Zhurnal Vushnikh, Nosovikh Ta Gorlovikh Khvorob.* 2006; 4: 27–41 (in Russ.).
51. Park J.H., Ahn J., Moon I.J. Transcanal endoscopic ear surgery for congenital cholesteatoma. *Clin. Exp. Otorhinolaryngol.* 2018; 11(4): 233–241. DOI: 10.21053/ceo.2018.00122
52. Kim B.J., Kim J.H., Park M.K., Lee J.H., Oh S.H., Suh M.W. Endoscopic visualization to the anterior surface of the malleus and tensor tympani tendon in congenital cholesteatoma. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2018; 275(5): 1069–1075. DOI: 10.1007/s00405-018-4917-4

## Контактная информация / Corresponding author

Князев Антон Дмитриевич; тел.: +7 (911) 826-08-06; ул. Бронницкая, д. 9, г. Санкт-Петербург, 190013, Россия.

e-mail: [kad94@inbox.ru](mailto:kad94@inbox.ru)

Anton D. Knyazev; tel.: +7 (911) 826-08-06; Bronnitskaya str., 9, Saint Petersburg, 190013, Russia.

e-mail: [kad94@inbox.ru](mailto:kad94@inbox.ru)