

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Красноярский государственный медицинский  
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства  
здравоохранения Российской Федерации.

КАФЕДРА

ЛОР-болезней с курсом ПО

Зав.кафедрой: д.м.н., проф. Вахрушев С.Г.

Болезнь Меньера

Выполнила: врач-ординатор кафедры

ЛОР-болезней с курсом ПО

Майнагашева Юлия Станиславовна

Проверила: к.м.н. Болдырева Ольга Валерьевна

Красноярск, 2019

## Определение

**Болезнь Меньера (БМ)** - заболевание внутреннего уха, характеризующееся периодическими приступами системного головокружения, шумом в ушах и потерей слуха по нейросенсорному типу.

БМ относится к относительно редкой патологии. Тем не менее, в 8-30% случаев головокружения периферического характера обусловлены БМ, а в структуре всех больных кохлеовестибулярными нарушениями различного генеза пациенты с классической БМ составляют около 20%. БМ, учитывая её симптомы и течение, существенным образом нарушает качество жизни пациента, снижая его трудоспособность.

Распространенность БМ составляет от 20 до 200 случаев на 100000 населения. Начинается БМ, как правило, в среднем возрасте (30–50 лет). Мужчины и женщины болеют одинаково часто. Несколько чаще БМ встречается у лиц интеллектуального труда и у жителей крупных городов.

## ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

До настоящего времени этиология и патогенез БМ недостаточно изучены. По классической теории патогенеза развитие БМ связано с идиопатическим эндолимфатическим гидропсом, который представляет собой увеличение объема эндолимфы, заполняющей перепончатый лабиринт внутреннего уха и вызывающий растяжение Рейснеровой мембраны. Среди возможных причин развития эндолимфатического гидропса выделяют:

- усиление процессов выработки эндолимфы сосудистой полоской спирального органа и клетками саккулюса и утрикулюса.
- нарушение процесса ее резорбции.

Повторяющиеся приступы головокружения при БМ связывают с периодическим разрывом перерастянутой от повышенного давления Рейснеровой мембраны, смешением эндо- и перилимфы, попаданием богатой калием эндолимфы в перилимфу с последующей деполяризацией вестибулярного нерва и его перевозбуждением. Снижение слуха и шум в ухе, по-видимому, обусловлены процессами постепенной дегенерацией нейронов спирального ганглия.

В настоящее время зависимость между наличием гидропса лабиринта и приступами БМ является предметом дискуссий. Известно, что эндолимфатический гидропс может сочетаться с другими заболеваниями среднего и внутреннего уха, например с отосклерозом.

Сейчас существует несколько теорий развития БМ:

- анатомическая,
- генетическая,

- иммунологическая,
- сосудистая,
- аллергическая,
- метаболическая и др.

Так, по анатомической теории, БМ может быть связана с патологией строения височной кости, в частности, пониженной пневматизацией клеток сосцевидного отростка и гипоплазией вестибулярного водопровода, в котором залегает эндолимфатический проток (при этом малых размеров эндолимфатический мешок неправильно расположен позади лабиринта).

Результаты некоторых исследований свидетельствуют об аутосомно–доминантном типе наследования БМ. Полагают, что особую роль играет участок DFNA9 гена СОСН.

Иммунологическая теория подтверждается обнаружением иммунных комплексов в эндолимфатическом мешке у пациентов с БМ.

В пользу сосудистой теории свидетельствует частое сочетание БМ с мигренью.

Аллергическая теория основана на большей частоте аллергических реакций у больных БМ, чем среди населения в целом.

Согласно метаболической теории при БМ в эндолимфатическом пространстве происходит задержка калия. Это вызывает калиевую интоксикацию волосковых клеток и вестибулярного нейроэпителлия, в результате чего развиваются тугоухость и головокружение.

## **КЛАССИФИКАЦИЯ**

Американская академия оториноларингологии и хирургии головы и шеи (ААО-ННС) разработала диагностические критерии несомненной, достоверной, вероятной, возможной БМ (1972, 1985, 1995 г.г). Данные критерии в последний раз пересмотрены Академией в 1995 г. (Otolaryngol Head Neck Surg 1995;113:181–5.):

### **Несомненная БМ:**

- **гистологически подтвержденная эндолимфатическая водянка;**
- **два или более приступа головокружения продолжительностью более 20 минут каждый;**
- *снижение слуха, подтвержденное, по крайней мере, однократной аудиометрией;*
- *шум или ощущение заложенности в пораженном ухе;*
- *отсутствие других причин, объясняющих перечисленные симптомы.*

### **Достоверная БМ:**

- **два или более приступа головокружения продолжительностью более 20 минут каждый;**
- *снижение слуха, подтвержденное, по крайней мере, однократной аудиометрией;*
- *шум или ощущение заложенности в пораженном ухе;*
- *отсутствие других причин, объясняющих перечисленные симптомы.*

#### **Вероятная БМ:**

- **хотя бы один приступ головокружения;**
- *снижение слуха, подтвержденное, по крайней мере, однократной аудиометрией;*
- *шум или ощущение заложенности в пораженном ухе;*
- *отсутствие других причин, объясняющих перечисленные симптомы.*

#### **Возможная БМ:**

- приступы головокружения без подтвержденного снижения слуха;
- нейросенсорная тугоухость, стойкая или непостоянная, с нарушением равновесия, но без явных приступов головокружения;
- отсутствие других причин, объясняющих перечисленные симптомы.

### **КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ДИАГНОСТИКА**

Для БМ характерна клиническая триада симптомов прекрасно описанная еще в 1861 г. известным французским врачом Проспером Меньером.

1. **Приступы системного головокружения.** Приступы системного головокружения при болезни Меньера очень характерные. Они возникают внезапно, в любое время суток и в любое время года, на фоне «полного здоровья», ничем не провоцируются, иногда имеют ауру в виде усиления или появления заложенности большого уха, шума в ухе и др. Эти приступы всегда сопровождаются различными вегетативными проявлениями, основным из которых является тошнота и рвота; длятся несколько часов (чаще 4-6 ч.) самостоятельно без применения каких-либо медикаментозных препаратов проходят.

2. **Шум в ухе** - односторонний, чаще всего низко- или среднечастотный, усиливающийся до и вовремя приступа системного головокружения.

3. **Тугоухость.** Тугоухость при БМ тоже имеет свои характерные особенности. Она прежде всего односторонняя, носит флюктуирующий характер, а при аудиологическом исследовании определяется так называемая

скалярная или ложная нейросенсорная тугоухость – горизонтальный или восходящий тип аудиологической кривой с костно-воздушным интервалом (КВИ 5-10 дБ) в низком или среднем диапазоне частот. Нормальные пороги ультразвука (УЗВ) и латерализация его в сторону хужеслышащего уха.

Различают три основных варианта течения заболевания. При первом варианте (кохлеарная форма) сначала возникают слуховые расстройства, а затем – вестибулярные. При втором (классическом) варианте слуховые и вестибулярные нарушения появляются одновременно, первый приступ головокружения сопровождается снижением слуха и шумом в ухе. При третьем (более редком) варианте течения (вестибулярная форма БМ) заболевание начинается с приступов вестибулярных головокружений, к которым в дальнейшем присоединяются слуховые расстройства. По данным ряда авторов флюктуация слуха с головокружением наблюдается у 82,7%, а без головокружения – у 17,3%. Другие кохлеарную моносимптоматику в начале БМ наблюдали у 54,4%, а классическую - у 45,6%.

В развитии БМ выделяют три стадии.

**Первая стадия – начальная.** Приступы системного головокружения возникают редко 1-2 раза в год, а то и в 2-3 года. Эти приступы появляются в любое время суток, продолжаются в среднем от 1 до 3 часов, сопровождаются тошнотой и рвотой. Шум в ухе, заложенность или ощущение распирания в ухе возникают до или вовремя приступа, но не являются постоянными симптомами. Одностороннее снижение слуха возникает или усиливается в момент приступа, то есть для первой стадии заболевания характерна флюктуация слуха – его периодическое ухудшение, как правило, перед началом приступа головокружения, и последующее улучшение. Некоторые больные сообщают о значительном улучшении слуха сразу же после приступа и последующем его снижении в течение ближайших суток до обычного уровня.

**Вторая стадия – разгар заболевания.** Приступы приобретают типичный для БМ характер с интенсивным системным головокружением и выраженными вегетативными проявлениями, возникают несколько раз в неделю (ежедневно) или несколько раз в месяц. Шум в ушах беспокоит больного постоянно, нередко усиливаясь в момент приступа. Характерно ежедневное ощущение заложенности дискомфорта в пораженном ухе. Снижение слуха прогрессирует от приступа к приступу. На второй и третьей стадии возможно присоединение приступов доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения на стороне гидропического лабиринта.

**Третья стадия – затухающая стадия.** Происходит урежение или полное исчезновение типичных приступов системного головокружения, но больного постоянно беспокоит ощущение шаткости и неустойчивости. Отмечается выраженное снижение слуха

на больное ухо, часто на этой стадии в процесс вовлекается второе ухо. Возможно возникновение отолитовых кризов Тумаркина, состояний при которых возникают приступы внезапного падения, которые происходят вследствие резкого механического смещения отолитовых рецепторов, приводящих к внезапной активизации вестибулярных рефлексов, такая тяжелая симптоматика может привести к серьезным травмам.

С учетом частоты и длительности приступов головокружения, сохранения трудоспособности различают три степени тяжести БМ: тяжелая, средняя и легкая.

При тяжелой степени приступы головокружения частые (ежедневные или еженедельные) продолжительностью несколько часов со всем комплексом статокинетических и вегетативных расстройств, трудоспособность при этом потеряна.

При средней степени тяжести приступы головокружения также достаточно частые (еженедельные или ежемесячные), продолжительностью несколько часов. Статокинетические расстройства - умеренные, вегетативные - выражены. Трудоспособность утрачена во время приступа головокружения и спустя несколько часов после него.

При легкой степени тяжести БМ приступы головокружения непродолжительные, с длительными (несколько месяцев или лет) ремиссиями.

**Инструментальные исследования.** Не существует одного универсального способа диагностики гидропса лабиринта, учитывая специфический характер течения заболевания, сочетание различных симптомов поражения внутреннего уха, для подтверждения диагноза необходимо проводить большой спектр клинических исследований и оценивать их в динамике. Результаты этих исследований значительно зависят от стадии заболевания. Проводится тональная пороговая, надпороговая, речевая аудиометрия, определение порогов чувствительности к УЗВ и феномена его латерализации, а также выполнение дегидратационных тестов. Объективная аудиометрия включает акустическую импедансометрию: регистрацию тимпанограмм и акустических рефлексов для исключения патологии на уровне среднего уха, регистрацию отоакустической эмиссии и электрокохлеографию (ЭКоГ).

Для оценки состояния системы равновесия проводятся вестибулометрические тесты - исследование спонтанных вестибулярных реакций (спонтанный нистагм, вестибулоокулярный рефлекс, функция статического динамического равновесия и координации движений), битермальная калоризация и вращательные пробы. Исследование вестибулярного анализатора во время приступа ограничивается регистрацией спонтанных вестибулярных реакций.

Наиболее важным нам представляется обязательное применение методик, позволяющих подтвердить наличие эндолимфатического гидропса. Дегидратационный тест с использованием глицерола или другого осмотического диуретика, косвенный метод диагностики эндолимфатического гидропса, больному проводят тональную пороговую аудиометрию, затем вводят глицерол из расчёта 1-1,5 мг на кг массы тела пополам с фруктовым соком и повторяют аудиометрию через 1, 2, 3, 24 и 48 часов. Оценка результатов дегидратации ведется по следующим критериям: проба считается «положительной», если через 2-3 ч. после приема препарата пороги тонального слуха понижаются не менее чем на 5 дБ на всем диапазоне обследуемых частот или на 10 дБ на трех частотах, и улучшается разборчивость речи не менее чем на 12%. Проба считается «отрицательной», если пороги тонального слуха через 2-3 ч. повышаются и ухудшается разборчивость речи относительно исходного уровня. Промежуточные варианты расцениваются как «сомнительные». Еще одним критерием подтверждения наличия гидропса лабиринта при дегидратационном тесте является повышение амплитуды ответа при проведении отоакустической эмиссии (задержанной и на частоте продукта искажения). Однако при высокой степени снижения слуха отоакустическая эмиссия не регистрируется, поэтому наиболее достоверные результаты выявления гидропса этим методом получают при нейросенсорной тугоухости первой степени, что накладывает ограничения на проведение данного метода.

Методика электрокохлеографии, также применяемая для выявления гидропса лабиринта, позволяет регистрировать электрическую активность улитки и слухового нерва, возникающую в интервале 1-10 мс после предъявляемого стимула. При наличии гидропса во внутреннем ухе выявляются следующие признаки (рис. 1):

1. Повышение амплитуды негативной волны суммационного потенциала (СП), предшествующей потенциалу действия (ПД), с соответствующим увеличением соотношения амплитуд суммационного потенциала и потенциала действия более 0,42.
2. Сдвиг латентного периода потенциала действия при попеременной стимуляции щелчками с начальной фазой сгущения и разряжения более чем на 0,2 мс.
3. Изменение амплитуды суммационного потенциала при исследовании тональными посылами на частоте 1000-2000 Гц.

**На первой стадии** заболевания при проведении стандартной тональной пороговой аудиометрии можно зафиксировать минимальное снижение слуха преимущественно по нейросенсорному типу в диапазоне средних и низких частот с малым КВИ в этом же диапазоне, отражающими нарушение звукопроводения внутри улитки.

Также в период обострения характерен феномен ускоренного нарастания громкости (ФУНГ), что можно зафиксировать при выполнении надпороговой аудиометрии, а при речевой аудиометрии – выявляют нарушение разборчивости речи. При субъективной шумометрии регистрируют преимущественно низко и среднечастотный ушной шум разной степени выраженности. Отмечается отклонение восприятия ультразвука в сторону хуже слышащего уха, при нормальных порогах его восприятия. По данным ЭКоГ признаки гидропса лабиринта можно зафиксировать только в момент приступа.

При исследовании вестибулярной функции в межприступный период спонтанная вестибулярная симптоматика отсутствует, статическое, динамическое равновесие в пределах нормы. Во время приступа развивается периферический вестибулярный синдром с головокружением системного характера, тошнотой рвотой, нарушением равновесия (латеропульсия в здоровую сторону) и вестибулярным горизонтальным нистагмом в сторону больного уха.

**Во второй стадии** БМ сохраняется флюктуация слуха до и после приступа, но слуховые пороги между приступами постепенно понижаются, всегда определяется ФУНГ. Аудиологическая кривая имеет характерный горизонтальный или горизонтально-восходящий вид, в области низких и средних частот часто выявляют КВИ. Сохраняется латерализация УЗВ в больное ухо. Для подтверждения гидропса лабиринта достаточно информативным на этой стадии может быть дегидратационный тест с глицерином. При проведении ЭКоГ признаки гидропса больного лабиринта можно зафиксировать не только во время приступа, но и в межприступный период.

По данным исследования вестибулярного анализатора в межприступный период регистрируется периферический тип вестибулярного поражения, спонтанная симптоматика может отсутствовать, либо выявляется скрытый спонтанный нистагм малой амплитуды (2-3 °/с) направленный в сторону здорового уха, минимальное отклонение в статокординаторных пробах в большую сторону, по данным калорического теста можно зарегистрировать гипорефлексию больного лабиринта.

**В третьей стадии** БМ тугоухость прогрессирует, утрачивает флюктуирующий характер, по данным тональной пороговой аудиометрии выявляют нейросенсорный характер снижения слуха высокой степени на всех частотах, КВИ исчезает, можно зафиксировать снижение слуха со здоровой стороны. Нередко повышаются пороги восприятия УЗВ и латерализация его изменяется в здоровую сторону. Проведение дегидратационных тестов и ЭКоГ не обладает достаточной информативностью из-за высокой степени тугоухости на больное ухо, но может показать, нет ли гидропических

изменений во втором ухе. При исследовании вестибулярной функции выявляют глубокую гипофункцию больного лабиринта, нарушение статического равновесия и походки.

### **ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА**

Проводится с такими патологическими состояниями, которые вызывают системное головокружение:

1. Острое нарушение мозгового кровообращения при вертебральнобазиллярной недостаточности,
2. Мигрень со стволовой аурой,
3. Опухоли в области мостомозжечкового угла,
4. Головокружение при травме черепа,
5. Фистула лабиринта,
6. Вестибулярный нейронит,
7. Рассеянный склероз.

Кроме того, необходимо помнить, что головокружение может наблюдаться при приеме некоторых групп лекарственных препаратов (антигипертензивные, противоревматические, противоэпилептические и др); при поражении центральной нервной системы; как осложнение острого среднего или хронического среднего отита; при отосклерозе; как следствие гипервентиляции, а также при психогенных расстройствах.

### **ЛЕЧЕНИЕ**

Все применяющиеся методы лечения больных БМ можно разделить на три группы:

- 1) медикаментозное лечение:
  - купирование приступа головокружения,
  - профилактические мероприятия в межприступный период;
- 2) хирургическое лечение.

При *купировании приступа* в условиях стационара применяется внутримышечное введение атропина (1 мл 0,1% р-ра) и платифиллина (1 мл 0,2% р-ра п/к), кроме того, используются вестибулярные блокаторы центрального действия. При вестибулярном головокружении эффективны лишь те Н1-блокаторы, которые проникают через гематоэнцефалический барьер. К таким препаратам относятся дименгидринат (драмина, 50-100 мг 2-3 раза в сутки), дифенгидрамин (димедрол, 25-50 мг внутрь 3-4 раза в сутки или 10-50 мг внутримышечно), меклозин (бонин, 25-100 мг/сут в виде таблеток для разжевывания). В ряде случаев оправдано использование седативных средств, например, лоразепам (лорафен), который в низких дозах (например 0,5 мг 2 раза в сутки) редко вызывает лекарственную зависимость и может использоваться сублингвально (в дозе 1 мг) при остром приступе головокружения. Диазепам (реланиум) в дозе 2 мг 2 раза в сутки также

может эффективно уменьшать вестибулярное головокружение. Симптоматический эффект седативных средств при остром головокружении связан с общим действием, в условиях которого снижается способность вестибулярных ядер анализировать и интерпретировать импульсы, поступающие из лабиринта. Имеются сообщения о доказанной эффективности бетагистина гидрохлорида в купировании приступов головокружения в дозе 24 - 48 мг и выше 2 раза в сутки.

**Профилактическое лечение для предотвращения развития болезни.** Большое значение в комплексном лечении имеет соблюдение больным диеты, позволяющей ограничить количество потребляемой соли и жидкости. Кроме того, комплекс консервативной терапии должен быть индивидуально подобран. В комплексном лечении назначают препараты, улучшающие микроциркуляцию и проницаемость капилляров внутреннего уха, они в ряде случаев снижают частоту и интенсивность головокружения, уменьшают шум и звон в ушах, улучшают слух. Назначаются также диуретические средства, например маннит по 200-400 мл в/в капельно №3, реоглюман 200-400 мл в/в капельно №3, ацетазолamid в дозе 250 мг 1-2 раза в сутки курсами по 3-5 дней. Широко используются препараты бетагистина (бетагистина гидрохлорид в дозе 24 мг 2 раза в сутки в течение 2-3-х месяцев). Кроме того, в комплексном лечении используются венотоники и препараты, стимулирующие нейропластичность. В межприступном периоде применяют рефлексотерапию (акупунктуру), назначают препараты, проводят психолого-социальное консультирование больного, дают рекомендации по недопущению резкого изменения давления в среднем ухе при подводном плавании, резком сморкании, полетах на самолете, рекомендации по питанию (диета с ограничением углеводов, соленых, острых, жирных мясных продуктов). Противопоказаны прием алкоголя, курение, употребление кофеина и теинов, переутомление, работа на высоте и с движущимися предметами.

Диагностика заболевания и проведение регулярных комплексных консервативных мероприятий на ранней стадии БМ может остановить прогрессирование симптомов заболевания и оказывается эффективной у 70-80% больных.

**Хирургическое лечение.** В настоящее время хирургическое лечение проводят только у 5% больных БМ. Большинство специалистов придерживаются тактики нескольких курсов (2-4) терапии, при неэффективности которых рекомендуется операция. Хирургическое лечение согласно критериям ААО-HNS рекомендуется при неэффективности консервативной терапии в течение 6 месяцев. Рекомендуемыми являются химическая лабиринтэктомия, шунтирование эндолимфатического мешка (ЭМ) и вестибулярная нейрэктомия. В то же время существует большое число способов хирургического лечения больных этим заболеванием: операции на нервах барабанной полости; пересечение

сухожилий (тенотомия) мышц барабанной полости, обнажение и шунтирование ЭМ, селективная лазеродеструкция рецепторов лабиринта, частичная лабиринтэктомия (или облитерация полукружного канала), лабиринтэктомия и нейроэктомия. При выборе способа хирургического лечения пациентов с БМ, некоторые авторы ориентируются на степень выраженности эндолимфатического гидропса (т.е. на стадию заболевания), функциональное состояние внутреннего уха и характер поражения (односторонний или двусторонний). Идеальным результатом хирургического лечения при БМ является купирование приступов головокружения и одновременное сохранение слуховой функции.

## Литература

1. Бабияк В.И., Гофман В.Р., Накатис Я. А. Нейрооториноларингология. СПб, 2002. С. 663–674.
2. Крюков А.И., Федорова О.К., Антонян Р.Г. и др. Клинические аспекты болезни Меньера. М., 2006. 240 с.
3. Рациональная фармакотерапия заболеваний уха, горла и носа. Руководство для практикующих врачей. Ред. А.С.Лопатин. Москва, «ЛИТТЕРА», 2011, 66,3 п.л. (815с.), с.547-554
4. Сагалович Б.М., Пальчун В.Т. Болезнь Меньера. М., 1999, 525 стр.
5. Солдатов И.Б. Болезнь Меньера / Руководство по оториноларингологии. Ред. И.Б. Солдатов. М., 1997, 200 с.