

**Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов
Министерство здравоохранения Российской Федерации**

УТВЕРЖДАЮ:

Главный внештатный
специалист
оториноларинголог
Минздрава России
д.м.н., профессор Н.А.Дайхес

Президент Национальной медицинской
Ассоциации оториноларингологов
Заслуженный врач России,
член-корр. РАН
профессор Ю.К.Янов

БОЛЕЗНЬ МЕНЬЕРА

Клинические рекомендации

Москва – Санкт-Петербург

2014

«Болезнь Меньера»

Клинические рекомендации

Рекомендации подготовлены: д.м.н. профессор Крюков А.И., д.м.н. профессор Кунельская Н.Л., д.м.н. Гаров Е.В., к.м.н. доцент Белякова Л.В., к.м.н. Бабайкова Е.В., к.м.н. Янюшкина Е.В., к.м.н. Загорская, Е.Е., к.м.н. Левина Ю.В., к.м.н. Гусева А.Л., к.м.н. Чугунова М.А., Кудеева Я.Ю., д.м.н. Карнеева О. В., д.м.н. Кириченко И. М.

Рекомендации рассмотрены и утверждены на заседании Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов от 11-12 ноября 2014 года.

Экспертный совет: д.м.н. проф. Абдулкеримов Х.Т. (Екатеринбург); д.м.н. Артюшкин С.А. (Санкт-Петербург); д.м.н. проф. Гарашенко Т.И. (Москва); д.м.н. проф. Дайхес Н.А. (Москва); д.м.н. проф. Егоров В.И. (Москва); д.м.н. проф. Карнеева О.В. (Москва); д.м.н. проф. Карпова Е.П. (Москва); д.м.н. проф. Коркмазов М.Ю. (Челябинск); д.м.н. проф. Кошель В.И. (Ставрополь); д.м.н. проф. Накатис Я.А. (Санкт-Петербург); д.м.н. проф. Овчинников А.Ю.(Москва); д.м.н. проф. Рязанцев С.В. (Санкт-Петербург); д.м.н. проф. Свистушкин В.М.(Москва); д.м.н. Фанта И.В. (Санкт-Петербург); член-корр. РАМН, д.м.н. проф. Янов Ю.К. (Санкт-Петербург).

ЦЕЛЬ:

Ознакомить практических врачей с современными принципами диагностики и лечения болезни Меньера, систематизировать алгоритм оказания медицинской помощи, обосновать рациональное применение медикаментозной терапии и немедикаментозных методов лечения.

В клинических рекомендациях обобщён опыт авторов по диагностике и лечению пациентов с болезнью Меньера. Описаны особенности клинической картины, слуховой и вестибулярной функции с учётом стадии данного заболевания и современных диагностических возможностей, приводятся основные виды консервативного и оперативного лечения болезни Меньера.

Клинические рекомендации рассчитаны на врачей сурдологов и оториноларингологов.

ВВЕДЕНИЕ

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. Заболевание чаще встречается или, возможно, диагностируется в экономически развитых странах. 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, смещением эндо- и перилимфы, попаданием богатой калием эндолимфы в перилимфу с последующей деполаризацией 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. По данным литературы гидропс лабиринта на аутопсии находят у субъектов, не страдавших при жизни симптоматикой БМ, поэтому логично будет предположить, что гидропс лабиринта не является единственным патогенетическим фактором развития симптоматики заболевания и предполагает наличие дополнительных факторов.

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 SOX11.

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 (AAO-HNS) 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 больного 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 худеслышащего 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 стадиях 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 статокINETических и вегетативных расстройств, трудоспособность при этом потеряна.

При средней степени тяжести приступы головокружения также достаточно частые (еженедельные или ежемесячные), продолжительностью несколько часов. СтатокINETические 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 (рис. 2).

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.

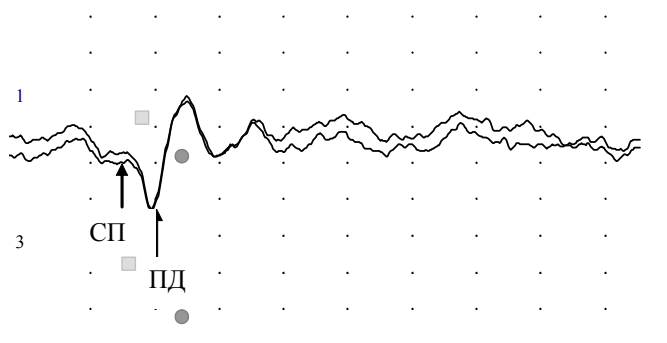


Рис. 1. Увеличенное соотношение СП и ПД при гидропсе лабиринта по данным ЭКоГ.

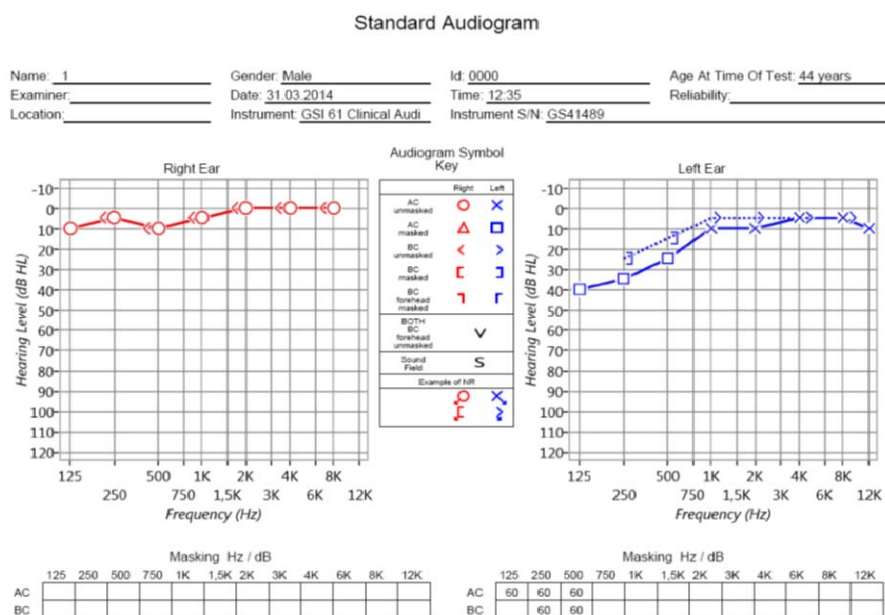


Рис. 2. Тональная аудиограмма при первой стадии БМ (левостороннее поражение).

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 (рис. 3). 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.

Standard Audiogram

Name: _____ Gender: Female Id: 15217/13 Age At Time Of Test: 49 years
 Examiner: _____ Date: 23.12.2013 Time: 11:43 Reliability: _____
 Location: _____ Instrument: GSI 61 Clinical Audi Instrument S/N: GS41489

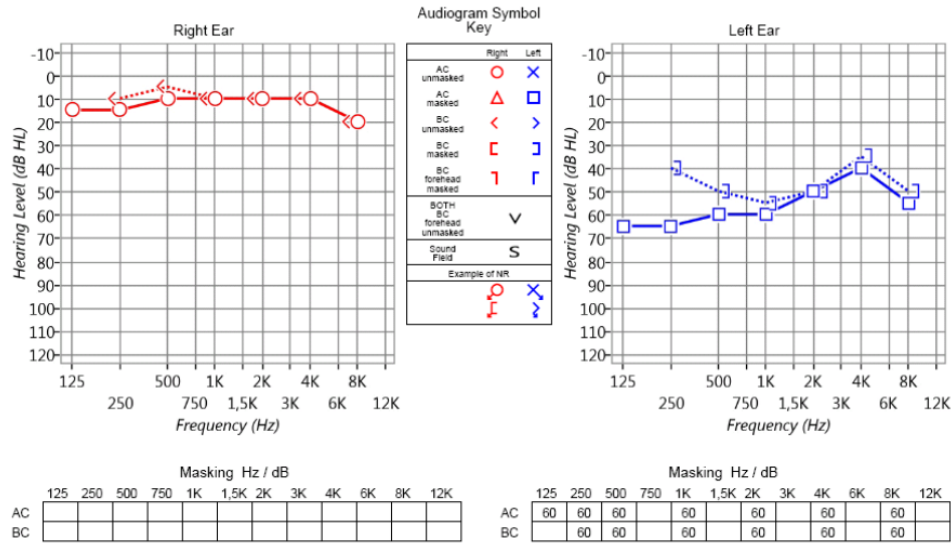


Рис. 3. Тональная аудиограмма при второй стадии БМ (левостороннее поражение).

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 (рис. 4). 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.

Standard Audiogram

Name: 1 Gender: Male Id: 0000 Age At Time Of Test: 44 years
 Examiner: Date: 31.03.2014 Time: 12:41 Reliability: _____
 Location: Instrument: GSI 61 Clinical Audi Instrument S/N: GS41489

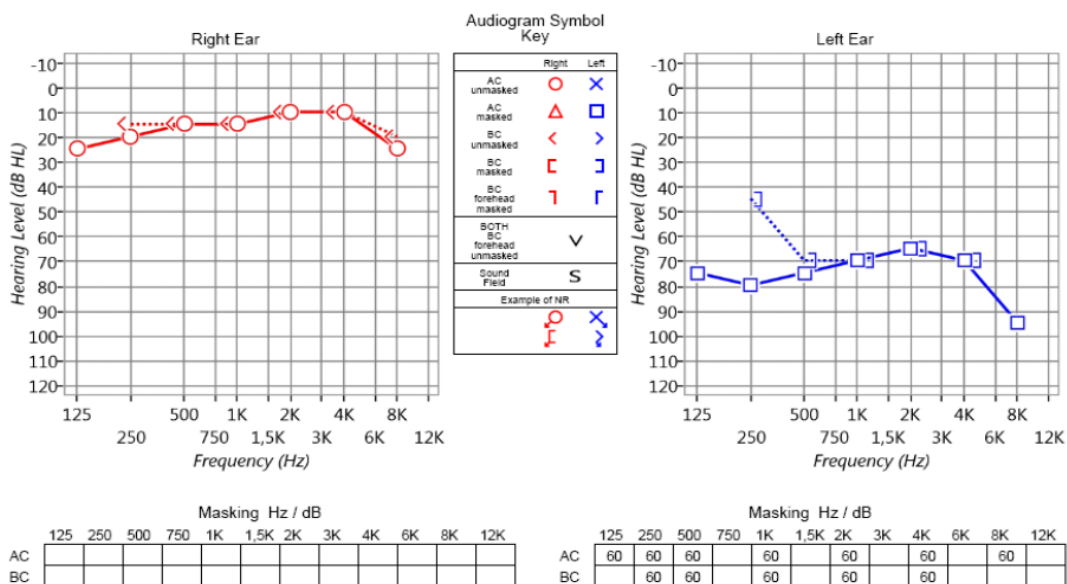


Рис. 4. Тональная аудиограмма при третьей стадии БМ (левостороннее поражение).

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, противозипилептические 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 H1-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 (лорafen), 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 (**уровень доказательности D**).. 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 (уровень доказательности D)**.

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, уровень доказательности IB**). Кроме того, в комплексном лечении используются венотоники и препараты, стимулирующие нейропластичность (**Egb 761 40 мг 3 раза в сутки в течение 2-3-х месяцев, уровень доказательности IB**).

В межприступном периоде применяют рефлексотерапию (акупунктуру), назначают препараты, проводят психолого-социальное консультирование больного, дают рекоменда-

ции 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.

Важное направление - формирование адаптации и компенсации вестибулярной системы - своевременная отмена препаратов, подавляющих вестибулярную функцию, которые используются для купирования приступов головокружения, вестибулярная реабилитация как в форме комплекса лечебной физкультуры, так и упражнений на компьютерных стабилметрических комплексах.

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. Рекомендуются химическая лабиринтэктомия, шунтирование эндолимфатического мешка (ЭМ) и вестибулярная нейроэктомия. 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. Большинство придерживается постепенной тактике расширения объема операции при их неэффективности от слухосохраняющих до деструктивных. При одностороннем характере процесса все меры направлены на лечение больного уха. Некоторые исследователи свидетельствуют о более позднем вовлечении в процесс другого уха после операции при одностороннем течении БМ. При двустороннем характере поражения многие придерживаются консервативной

тактики, а при её неэффективности хирургическое вмешательство осуществляют на стороне более выраженной клинической картины.

Химическая лабиринтэктомия является простой методикой, но способной уменьшать головокружения у 85-95% больных с сохранением слуха у 60-85% и снижением шума у 30%. Гентамицин, как препарат обладающий максимальной вестибулотоксичностью и минимальной ото- и нефротоксичностью, введённый в барабанную полость подавляет функцию задней части лабиринта независимо от патогенеза развития БМ. Экспериментальными исследованиями было показано, что через 30 мин после интратимпанального введения 0,5 мл (40 мг/мл) или 0,1 мл на губке Gelfoam непосредственно к мембране круглого окна в лабиринтной жидкости латерального полукружного канала достигается пиковая его концентрация 16 мг/л, а через 10 дней его не обнаруживается. Эти данные по кинетике поглощения гентамицина в лабиринтной жидкости определили интервал его введения 7 дней. В тоже время нельзя не учитывать быструю всасываемость препарата в системный кровоток и индивидуальную чувствительность пациентов, что может быть причиной системных побочных и ототоксических эффектов в противоположном ухе. Данные исследования позволили выбрать оптимальную дозу гентамицина и схему введения, а именно 12 мг для каждой из 3 инъекций на курс лечения. В настоящее время данная схема лечения гентамицином считается наиболее эффективной в контроле головокружения и обеспечивает лучшие результаты по сохранению слуха в сравнении с другими режимами. Эта же схема применяется и у больных с рецидивом головокружения после шунтирования ЭМ. Критериями прекращения терапии являются: наличие реакции внутреннего уха на проводимую терапию: головокружение, шаткость, ушной шум; купирование приступов головокружения; наличие гипо-, арефлексия по данным калорического теста. Некоторые авторы предлагают вводить гентамицин, используя микрокатетер, установленный непосредственно в нише окна улитки, и специальный насос, нагнетающий препарат в течение 1 часа. Этот способ прекращает головокружение у 92,6-95% и уменьшает шум в ухе у 65-86%, сохраняя слух у 77% больных при меньшей дозе препарата (5-10 мг).

В связи с разными методиками и разными критериями прекращения проводимой терапии широко колеблется и суммарная доза введенного интратимпанально гентамицина: от 0,24 до 720 мг. Плюсами метода являются его малая инвазивность, высокая эффективность и невысокая стоимость. Из минусов следует отметить не всегда предсказуемая возможность токсичности в отношении слуховой функции, возможные аллергические реакции.

Имеются сведения о влиянии пересечения сухожилий стременной мышцы и мышцы натягивающей барабанную перепонку на облегчения течения БМ. Тенотомия (рассече-

ние сухожилия) мышц среднего уха исключает рефлекторное сокращение, что позволяет цепи слуховых косточек колебаться свободнее, и таким образом уменьшает усугубление гидропса лабиринта. Однако исследователям не удалось выявить дополнительного преимущества тенотомии по сравнению с только введением гентамицина интратимпанально у пациентов с БМ.

Операции на нервах барабанной полости (хордоплексусэктомия) при БМ в силу кратковременной эффективности в настоящее время за рубежом не проводятся. Отечественные авторы рекомендуют проводить операции на нервах барабанной полости у больных только на I или II стадии БМ, когда у них имеется явная флюктуация слуха и шума в ушах. Выполнение операции прекращает афферентные импульсы к сенсорному ядру, связанному функционально с вестибулярными ядрами, что способствует исчезновению у больных вестибулярных расстройств. В России эти операции проводились многими авторами, как в классическом исполнении, так и с использованием лазера. После хордоплексусэктомии положительный результат отмечается у 72,8%, из них прекращение приступов головокружение - у 26%, уменьшение по частоте и интенсивности - 46,8%, но через 5 лет - у 15,6% возникли рецидивы приступов. Исчезновение или уменьшение шума наступило в первые два года после операции у 46,8%, а стабилизация слуха - у 50% больных с флюктуацией слуха до операции. Наилучшие результаты были получены при сочетании этого метода хирургического воздействия с консервативным лечением больных БМ. Однако положительный эффект в отношении головокружения и субъективного ушного шума наблюдается только в течение первых нескольких лет после операции.

Обнажение (шунтирование) ЭМ считают наиболее эффективным и безопасным вмешательством. Целью такого рода вмешательств является уменьшение эндолимфатического давления, основными видами операций на ЭМ являются дренирование декомпрессия и разрушение (рассечение). Многие клиницисты считают, что дренирование ЭМ целесообразно проводить во второй стадии БМ, когда у больных появляется стойкий но ещё обратимый эндолимфатический гидропс. Если гидропс отсутствует или замедлена скорость регидратации в эндолимфатическом пространстве внутреннего уха, то при дренировании ЭМ происходит переразгрузка эндолимфатической системы, в результате чего наблюдается значительное повышение слуховых порогов, нередко до социально непригодного уровня. Поэтому в 1-ой стадии БМ, когда эндолимфатический гидропс еще не постоянный, операция по мнению многих клиницистов противопоказана.

Популярность декомпрессионных операций на эндолимфатическом мешке обусловлена тем, что в них видят не только возможность для устранения вестибулярной дисфункции, вызванной эндолимфатическим гидропсом, но и путь профилактики прогресси-

рующего падения слуха. Отохирурги, использующие разные варианты операции на ЭМ у больных БМ, приводят одинаковые положительные результаты: прекращение или значительное урежение приступов головокружения наблюдается у 75-97% больных, улучшение слуха – у 10-30%, исчезновение или значительное уменьшение субъективного ушного шума – у 40-60%. Повторное шунтирование ЭМ (через 20 месяцев) позволяло контролировать головокружение у 62% пациентов и снижало частоту и интенсивность головокружения у 14%. Одной из причин рецидива головокружений является остеогенез в районе ЭМ, что привело к усовершенствованию техники операции, а именно удалению костной ткани в этой области. Однако статистический анализ результатов не показали существенной разницы между этими двумя процедурами, что подтверждает мнение о других причинах возникновения БМ, обусловленных не только дисфункцией ЭМ. Некоторые исследователи с целью скорейшей реконвалесценции больных после операции в просвет ЭМ вводят стероиды для уменьшения вестибулярных симптомов, другие - митомицин С обладающего антипролиферативным действием для предупреждения рубцевания в этой области.

Интересно, что положительные результаты в отношении как вестибулярных, так и слуховых проявлений у больных БМ были получены и при выполнении плацебо-операции (простой мастоидэктомии), при сроках наблюдения до 3 лет. Отрицательными моментами этой методики являются большой объём операции и сложности в обнаружении у 20-50% больных ЭМ, так как существуют различные варианты его размеров и локализации. Кроме того, данным КТ пирамиды височной кости склеротический тип её строения у больных БМ выявляется в 78% случаев, тогда как у здоровых лиц – в 43%, эндолимфатический проток не определяется в 26-65% случаев и имеет нитевидную форму в 9-43%, что ставит под сомнение эффективность этой методики. Более того, некоторые исследователи не находят разницы в частоте блокады эндолимфатического, утрикулярного, саккулярного и *reuniens* протоков у здоровых и больных БМ. Тем не менее, эта операция является альтернативой вестибулярной нейроэктомии и лабиринтэктомии, которые используются в случаях неэффективности первичной и повторной операции.

Селективная лазеродеструкция (ЛДЛ) ампулярного рецептора латерального полукружного канала (ПК) с помощью импульсного неодимового опто-квантового генератора «Лабиринт» (λ - 1060 нм, t импульса – 2-3 мс, энергия импульса - до 8-10 Дж) применяется у больных БМ с 1976 года и является эффективной отечественной разработкой. Эксклюзивность операции заключается в конструктивных особенностях лазерной системы. Преимуществом методики является малый объём операции независимо от стадии заболевания при купировании или уменьшении интенсивности приступов головокружения у 95% больных за счёт угнетения вестибулярной функции оперированного уха и последующей

центральной компенсации вестибулярных расстройств, которое отмечается через 6 месяцев. Операция выполняется посредством антромастоидотомии и нанесение импульсов лазера на стенку латерального ПК в направлении рецепторной купулы, как с сохранением слуховой функции, так и без (вскрытие просвета ПК при порогах костной проводимости (КП) до операции >50 дБ) (рис. 2). Данная операция оказалась эффективной и после неудачного дренирования ЭМ. Методика со вскрытием просвета ПК выполняется при 3 стадии заболевания, когда появляются кризы Тумаркина, отолитовые расстройства и доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ).

Имеются сведения об успешном клиническом применении окклюзии аутоканьями трёх ПК в лечении выраженных головокружений у больных БМ по аналогии с облитерацией заднего ПК у пациентов с ДППГ путём применения аргонового или CO_2 – лазер. Эффективность операции основана на прекращении движения жидкости в ПК и стимулировании купулярных рецепторов, что значительно уменьшает возможность возникновения приступов головокружения. Отмечено прекращение приступов головокружения с сохранением слуховой функции у всех пациентов при наблюдении до 5 лет. Мы не можем ставить под сомнение достоверность исследований, но известно, что любое вскрытие перилимфатического пространства при этом заболевании, пусть даже и в отдаленном от улитки месте (полукружные каналы), ведет к развитию у больных полной глухоты из-за разрыва тонких мембран во внутреннем ухе вследствие имеющегося при этом заболевании эндолимфатического гидропса и смешении жидкостей лабиринта.

С развитием микрохирургии возрос интерес к *вестибулярной нейроэктомии*, которая выполняется через заднюю (субокципитальный и ретросигмовидный доступ) и среднюю (транстемпоральный и транслабиринтный) черепную ямки. Вестибулярная нейроэктомия экстралабиринтными доступами показана молодым пациентам и даёт примерно одинаковые результаты: прекращение или уменьшение головокружения у 90-94%; ухудшение слуха на 20 дБ и более у 20-51%, сохранение слуха на дооперационном уровне у 40-93% больных. При этом у 33% пациентов исчезает ушной шум. Недостатками методики являются техническая сложность вмешательства и возникающие осложнения: глухота (у 4%), парез лицевого нерва (у 3-5%), неполная центральная компенсация вестибулярной функции (у 20% лиц пожилого возраста). У больных с наличием невыносимого ушного шума одновременно пересекается и слуховой нерв, а иногда и промежуточный. При транслабиринтном пересечении вестибулярного нерва прекращение головокружения отмечено в 89%, уменьшение шума – в 67% при потере слуховой функции. Данная операция превосходит по эффективности лабиринтэктомию, поскольку обеспечивает полную денервацию лабиринта. Следует подчеркнуть, что операция вестибулярной нейроэктомии, даже с

удалением ганглия Скарпа (с пересечением промежуточного нерва, а иногда - и оливокохлеарного пучка) не излечивает от БМ, а лишь избавляет больных от тяжелых приступов головокружения.

При сравнении эффективности консервативной терапии, хирургии ЭМ и вестибулярной нейроэктомии в элиминации головокружения в течение 2-10 лет отмечено преимущество последней (до 96%) перед консервативной терапией (у 57-80%) и хирургией ЭМ (у 40-63%). В результате наблюдения после операций на ЭМ исследователи не находят корреляция между контролем головокружения и состоянием вестибулярной функции и гидропсом лабиринта. Тем не менее, у 30% сохраняются расстройства равновесия даже после вестибулярной нейроэктомии.

Деструктивные операции на ушном лабиринте применяются у больных БМ в тех случаях, когда консервативное лечение и другие хирургические вмешательства оказываются безуспешными – тяжёлые приступы головокружения продолжаются, а слуховая функция практически отсутствует. Эти операции выполняются в основном при одностороннем течении и 3 стадии БМ. В тоже время деструктивные вмешательства на лабиринте являются самыми сложными и небезопасными вмешательствами. Наряду с прекращением головокружения и полной утратой слуха, они могут осложниться параличом (парезом) лицевого нерва, ликвореей и гнойным менингитом.

Лабиринтэктомия выполняется трансмеатальным, эндауральным или заушным подходом. После вскрытия лабиринта, удаления перилимфы и нейроэпителлия преддверия, в него вводился ототоксический антибиотик (стрептомицин, гентамицин), кристаллы поваренной соли или раствор 96% спирта. Головокружение и слуховая функция после лабиринтэктомии исчезает у 97% больных БМ. Центральная компенсация утраченных вследствие этого функций вестибулярного аппарата в виде неустойчивости больного, шаткости походки наступает в течение 2-4 месяцев, более тонкие функции вестибулярного аппарата восстанавливаются у них до 4 лет. Замечено, что у пожилых людей процесс центральной компенсации длится дольше, чем у молодых. В то же время многие авторы отмечают у 10-70% пациентов после операции длительные координаторные расстройства, препятствующие центральной компенсации функции равновесия.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, до настоящего времени этиология и патогенез болезни Меньера остаются недостаточно изученными, поэтому пока не удалось найти стопроцентно эффективного алгоритма консервативного лечения, а наиболее успешные хирургические методы лечения направлены на деафферентацию больного лабиринта. Пациенты нуждаются в по-

стоянном наблюдении и контроле эффективности поддерживающего консервативного лечения, контроль осуществляется не реже 1 раза в год и его частота зависит от выраженности симптоматики. При неэффективности всех видов консервативной терапии, учащении и усугублении симптоматики головокружения, но сохранении социально значимого слуха можно рекомендовать хирургическое лечение слухосохраняющими методиками, такими как операция по рассечению эндолимфатического мешка или селективная лазеродеструкция лабиринта, при неэффективности этих методик или при отсутствии социально значимого слуха на стороне поражения методами выбора будут химическая лабиринтэктомия аминогликозидами, хирургическая лабиринтэктомия или селективная вестибулярная нейрэктомия.

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.
6. Ahsan SF, Standring R, Wang Y. Systematic review and meta-analysis of Meniett therapy for Meniere's disease. *Laryngoscope*. 2014 Jun 10. doi: 10.1002/lary.24773.
7. Kitahara T, Horii A, Imai T, Ohta Y, Morihana T, Inohara H, Sakagami M.
8. Does endolymphatic sac decompression surgery prevent bilateral development of unilateral Ménière disease? *Laryngoscope*. 2014 Aug;124(8):1932-6. doi: 10.1002/lary.24614. Epub 2014 Feb 10.
9. Eugenio Mira, G. Guidetti, P.L. Ghilardi, B. Fattori, N. Malannino, R.Mora, S.Ottoboni, P. Pagnini, M. Leprini, E. Pallestrini, D. Passali, D. Nuti, M. Russolo, G. Tirelli, C.Simoncelli, S. Brizi, C. Vicini, P. Frascioni. Betahistine in peripheral vertigo. A double blind, placebo controlled, crossover study of Sere versus placebo 1/*J.Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* - 2003.-Vol.260:73-77