



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Руководства по скорой медицинской помощи

Скорая медицинская помощь при болезни Меньера

Год утверждения (частота пересмотра): **2014 (пересмотр каждые 3 года)**

ID: **СМП28**

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Российское общество скорой медицинской помощи**

Авторы: сотрудники кафедры оториноларингологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета имени акад. И.П. Павлова и кафедры скорой медицинской помощи Северо-Западного государственного медицинского университета имени И.И. Мечникова:

- д.м.н., профессор Карпищенко Сергей Анатольевич
- д.м.н., профессор Лавренова Галина Владимировна
- д.м.н., профессор Афанасьев Василий Владимирович
- к.м.н. Кучерова Любовь Рустемовна
- к.м.н., доцент Климанцев Сергей Александрович

Определение.

Болезнь Меньера представляет собой особую форму невоспалительного заболевания внутреннего уха, которую можно отнести к лабиринтопатиям.

Код по МКБ-10	Нозологическая форма
H81.0	Болезнь Меньера

Этиология и патогенез: Патоморфологической основой болезни Меньера является эндолимфатический гидропс, т. е. повышение давления эндолимфатической жидкости в следствие дискоординации процесса «продукция-абсорбция». Он проявляется неравномерным расширением улиткового протока, мешочка, в меньшей мере — маточки и полукружных каналов, деформацией, нарушением целостности перепончатых образований и выраженностью дегенеративных изменений нервных структур разной степени. К последним относятся уменьшение количества волосковых клеток, потеря ими волосков, их дегенерация, снижение количества нейронов спирального ганглия.

Повышение давления эндолимфы является результатом нарушения циркуляции лабиринтных жидкостей и обмена веществ в них. Дисфункция сосудистой полоски, вазомоторные нарушения во внутреннем ухе могут вызвать изменения проницаемости мембран эндолимфатической системы и накопление в ней избыточного количества эндолимфы. Существует мнение, что причиной гидропса лабиринта может быть венозная недостаточность эндолимфатического протока и мешка, а также недостаточность или отсутствия вены околопреддверного каналца, приводящие к повышению венозного давления с нарушением оттока крови от эндолимфатического мешка. Причиной гидропса лабиринта могут быть стеноз эндолимфатического протока, или ухудшение резорбции эндолимфы эпителием эндолимфатического мешка.

По мнению разных исследователей, причиной возникновения эндолимфатического гидропса могут быть дегенеративные изменения шейного отдела позвоночника, нарушение проницаемости стенок сосудов, дисбаланс в активности симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы, нарушение водно-солевого, белкового и углеводного обмена.

В нарушении вазомоторной регуляции сосудистого русла имеют значение изменения функционального равновесия эндокринной системы (снижение функции щитовидной железы, дисфункции зон коркового и мозгового отделов надпочечников). Определенная роль в нарушениях слуховой функции у лиц с болезнью Меньера принадлежит нарушениям динамического равновесия электролитов жидких сред внутреннего уха (гипернатриемия).

Сосудистым нарушениям в лабиринте способствуют изменения баланса в свертывающей системе крови в виде гиперкоагуляции, снижение фибринолитической активности. Специальные исследования выявили у 14—87 % пациентов с болезнью Меньера положительный аллергологический анамнез.

О возможности рефлекторного происхождения сосудистых изменений свидетельствует исчезновение приступов после устранения инфекционно-токсического очага в небных миндалинах или патологии носа и околоносовых пазух.

Не исключено, что нарушение гомеостаза внутреннего уха при болезни Меньера вызывают изменения активности гормонопродуцирующих клеток — апудоцитов, которые находятся в лабиринте. Эти клетки продуцируют биологически активные вещества (серотонин, мелатонин, адреналин, норадреналин), активно влияющие на поддержку гомеостаза. Во время приступа по данным КОС отмечается метаболический ацидоз.

Таким образом, в настоящее время не существует единого мнения об этиологии и патогенезе болезни Меньера. Вероятнее всего, заболевание возникает в результате действия многих причин общего и местного характера, в конечном итоге вызывая возникновение эндолимфатического гидропса.

Клиническая картина и классификация.

Характерными признаками болезни Меньера являются:

- острое начало в виде приступа (лабиринтной атаки), сопровождающегося тошнотой, рвотой, головокружением, расстройством равновесия;
- понижение слуха и шум в ухе;
- периодичность заболевания с наличием «светлых» промежутков между приступами.

Среди жалоб больных на первом месте стоит шум в ухе, чаще всего постоянный, преимущественно смешанной тональности. Тугоухость постепенно прогрессирует. В

межприступный период некоторые больные указывают на болезненное восприятие звуков.

Приступ болезни Меньера возникает внезапно, среди общего благополучия и сопровождается головокружением с определенной направленностью (ощущением вращения окружающих предметов или самого больного вокруг его оси), тошнотой, рвотой, гипергидрозом, гиперсаливацией, поллакиурией, диареей, разнонаправленным изменением параметров гемодинамики (чаще понижение АД), нарушением равновесия, горизонтально-ротаторным нистагмом, шумом в ушах, понижением слуха, как правило, на одно ухо. Приступ может длиться от нескольких часов до нескольких суток и повторяться через некоторые промежутки времени - от нескольких дней до года и более. СтатокINETические нарушения (промахивание при пальце-пальцевой и пальце-носовой пробах, отклонение тела в позе Ромберга) направлены в сторону медленного компонента спонтанного нистагма.

Учитывая выраженность клинических признаков заболевания, выделяют три степени течения болезни.

Легкая (I) степень характеризуется односторонним заболеванием с редкими (не более чем два раза в год) приступами продолжительностью 1—2 ч или более частыми приступами (до 2-х раз в полгода) продолжительностью не более 30 мин без выраженных вегетативных и статокINETических нарушений.

Трудоспособность у таких больных не снижена. В межприступный период слух практически не нарушен или наблюдается умеренная медленно прогрессирующая степень тугоухости, вестибулярная функция не нарушена.

Средняя (II) степень заболевания характеризуется более частыми (до 1—2 раз в месяц) приступами продолжительностью 2—3 ч или до 1—2 раз в 3 мес. продолжительностью до 4—8 ч. Вегетативные и статокINETические нарушения во время приступа достаточно выражены. Возможна значительная тугоухость при одностороннем поражении и более выраженная — при двустороннем. Исчезновение нарушений равновесия и улучшение слуха на фоне общей тенденции к его ухудшению наступает через несколько дней после приступа. Трудоспособность нарушена только во время обострения заболевания.

Тяжелая (III) степень заболевания встречается чаще всего при двустороннем поражении, характеризуется тяжелыми ежедневными или еженедельными приступами продолжительностью 8 ч и более с выраженными вегетативными симптомами, быстро прогрессирующей тугоухостью, резким нарушением равновесия. Вестибулярные расстройства наблюдаются постоянно в межприступный период, усиливаясь во время приступа. Трудоспособность стойко ограничена или утрачена (инвалидность III или II группы).

При классической форме заболевания, которая проявляется нарушением слуха, шумом в ухе, приступообразным головокружением с сопровождением нарушения равновесия и вегетативными расстройствами, в зависимости от преобладания в клинической картине кохлеарной или вестибулярной дисфункции, выделяют соответственно кохлеовестибулярную и вестибулокохлеарную формы болезни. При атипичном варианте заболевания выделяют кохлеарную и вестибулярную формы.

Осложняют течение болезни такие сопутствующие заболевания, как вегетососудистая дистония, атеросклероз коронарных и мозговых сосудов, гипертоническая болезнь, функциональные расстройства ЦНС, остеохондроз шейного отдела позвоночника, тиреотоксикоз, ожирение, сахарный диабет, пищевая или медикаментозная аллергия, хронический тонзиллит.

ОКАЗАНИЕ СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ

Диагноз на догоспитальном этапе устанавливают на основании:

1. Жалоб и клиническая картины - шум в ушах, снижение слуха, системное головокружение, спонтанный нистагм направленный в сторону непораженного уха, вегетативные проявления (гипергидроз, поллакиурия, тошнота, рвота, не приносящая облегчения), атаксия.
2. Анамнеза заболевания - периодичность и характерность приступов при наличии симптомов с яркой вестибулярной окраской, а также на основании нормализации вестибулярной функции после приступа при медленно прогрессирующей тугоухости и шумом на одно ухо.

Рекомендуемые вопросы, которые необходимо задать при осмотре пациента:

- ✓ Как себя чувствуете?
- ✓ Какая температура тела?
- ✓ Какие привычные значения артериального давления? Страдает ли пациент гипертонической болезнью?
- ✓ Когда возникло головокружение?
- ✓ Какой характер головокружения: может ли пациент указать в какую сторону направлено головокружение или все кружится хаотично, без четкого направления?
- ✓ Есть ли шум в ушах или одном ухе?
- ✓ Присутствует понижение слуха или нет, если да, на какое ухо?
- ✓ Имеются ли вегетативные нарушения (тошнота, рвота, диарея, потливость)?

- ✓ Если была рвота, стало ли головокружение и шум в ушах меньше?
- ✓ Отмечал ранее приступы системного головокружения?
- ✓ Был ли ранее установлен диагноз болезни Меньера ранее?
- ✓ Сколько лет страдает болезнью Меньера?
- ✓ Когда был последний приступ?
- ✓ Какова длительность приступа?
- ✓ Чем ранее купировали приступы?
- ✓ Какова частота приступов?
- ✓ Есть ли у пациента хронический средний отит?
- ✓ Принимал ли пациент какие-либо лекарственные средства?
- ✓ Купируется ли приступ применяемыми лекарственными средствами?

Инструментальные исследования на догоспитальном этапе.

- Электрокардиография.
- Глюкометрия.
- Определение остроты слуха разговорной речью.
- Определение спонтанного нистагма.

При **дифференциальной диагностике** необходимо иметь в виду другие формы вестибулопатии, которые являются следствием хронического гнойного воспаления среднего уха, произведенной радикальной операции среднего уха, фистулы лабиринта, перенесенного лабиринтита, отосклероза, поражения внутреннего уха вследствие инфекционного заболевания, доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения, вестибулярного нейронита, интоксикаций, невриномы вестибулокохлеарного нерва, рассеянного склероза, а также нарушений мозгового кровообращения в вертебробазилярном бассейне, последствий черепно-мозговых травм, побочного действия лекарственных препаратов.

Лечение болезни Меньера должно быть комплексным и включает следующие этапы:

- купирование приступа (экстренная и неотложная медицинская помощь);
- лечение в остром периоде проводится в СтОСМП и ЛОР-отделении стационар.

Лечение на догоспитальном этапе

Основной задачей при оказании скорой медицинской помощи пациенту с болезнью

Меньера на догоспитальном этапе является купированием приступа системного головокружения и при необходимости срочная медицинская эвакуация пациента в стационар.

Для купирования приступов болезни Меньера применяются лекарственные средства, нормализующие процессы микроциркуляции и баланс жидких сред (дегидратация) в ушном лабиринте, что способствует понижению внутрилабиринтной гипертензии (гидропса), которая является причиной развития лабиринтной атаки, также применяют противорвотные препараты и препараты, устраняющие головокружение, седативные средства.

Основной задачей при оказании скорой медицинской помощи пациенту с болезнью Меньера на догоспитальном этапе является купированием приступа системного головокружения и при необходимости срочная медицинская эвакуация пациента в стационар.

Для купирования приступов болезни Меньера применяются лекарственные средства, нормализующие процессы микроциркуляции и баланс жидких сред (дегидратация) в ушном лабиринте, что способствует понижению внутрилабиринтной гипертензии (гидропса), которая является причиной развития лабиринтной атаки, также применяют противорвотные препараты и препараты, устраняющие головокружение, седативные средства.

1. Для купирования приступа проводят дегидратацию, при выраженных проявлениях вестибулярной дисфункции применяют – гидрохлоротиазид (гипотиазид) 50-100 мг внутрь, в зависимости от степени выраженности приступа (А, 1++); в остальных случаях допустимо начинать с внутривенного введения гипертонического раствора 20-40% глюкозы (декстрозы), основанного на осмотическом механизме действия и влияющего на диурез (внутривенное введение 20 мл 40 % раствора глюкозы) (С, 1+). Можно дополнительно вводить внутримышечно и внутривенно медленно 25% раствор сульфата магния -10.0 мл (С, 1+). Слишком интенсивная дегидратация может привести к повышению вязкости крови и ухудшению кровоснабжения лабиринта и улитки, т.е. к тому, борьба с чем, является основной целью оказания медицинской помощи. В связи с этим дегидратацию необходимо проводить очень осторожно после минимально достаточной водной нагрузки.

2. Сосудорасширяющие средства вводят вместе низкомолекулярным декстраном, способствующим проникновению их через гематолабиринтный барьер. Наиболее эффективным препаратом является папаверин (внутривенно, очень медленно, 1-2 мл 2% раствор или подкожно 1-2 % раствор 2 мл) (В, 1+).

3. Препараты, купирующие головокружение и оказывающие противорвотное действие.

3.1.1. Раствор сульфата атропина 1,0 мл 0,1%, внутримышечно или подкожно (А, 1++);

3.1.2. Раствор 5% гидрокарбоната натрия в количестве 50-150 мл внутривенно капельно (А, 1+) или реамберин 250 мл в/в капельно со скоростью 40-60 кап. в мин (А, 1++);

3.1.3. Из транквилизаторов применяют диазепам, эффективный при выраженной рвоте, внутривенно медленно 20 мг в 0,9% - 250,0 мл раствора натрия хлорида или 5-10 мг внутривенно каждые 4-6 часов (А, 1+);

3.1.4. Выраженным противорвотным действием обладает метоклопрамид внутримышечно или внутривенно от 10 до 50 мг (А, 1+).

3.2. В дополнении к дегидратационной терапии и применению вазоактивных препаратов проводят лечение седативными средствами.

3.2.1. Пипольфен вводят внутримышечно по 1-2 мл 2,5 % раствора (С, 2+);

3.2.2. Хлоропирамин 20 мг или дифенгидрамин 10-50 мг внутримышечно или внутривенно (А, 1+);

3.2.3. Дроперидол - внутривенно по 2 мл 0,25% раствора (С, 2+);

3.2.4. Кавинтон в/в, медленно 20 мг в 250 мл инфузионного раствора (максимальная скорость инфузии — 40-60 капель/мин. (А, 1++);

3.2.5. Бетасерк (бетагистин) - антигистаминный препарат с антивертигинозным действием. Препарат назначают взрослым по 24—48 мг. (А, 1++);

3.2.6. Мексидол – сочетающий цитопротективный и седативный эффекты по 500 мг внутривенно в инфузионном 0,9% - 250,0 мл раствора натрия хлорида или 250.0 мл 5% р-ра декстрозы со скоростью 40-60 кап. в мин. (А, 1++).

4. При сочетании гипотензии с выраженным вестибулярным синдромом применяют дексаметазон 4-8 мг внутривенно (А, 1+).

Показания к доставке в стационар

Больным с выраженными явлениями системного головокружения, шумом в ушах и снижением слуха, вегетативной дисфункцией показана экстренная медицинская эвакуация в стационар.

Транспортировку больных следует осуществлять в таком положении больного (лежа или сидя), в котором головокружение наименее выражено (обычно взгляд обращен в сторону здорового уха). Необходимо оберегать больного от яркого света, шума, стрессов.

Рекомендации для больных, отказавшихся от доставки в стационар

Больным, отказавшимся от медицинской эвакуации в стационар, учитывая наличие у них вестибулярного синдрома и атаксии, прогрессирующего снижения слуха необходимо рекомендовать соблюдение бессолевой диеты (< 1,5 г/ день), запрещение приема алкоголя и кофеина; назначаются мочегонные средства (гидрохлоротиазид 50 - 100 мг внутрь 1 раз в день или диакарб 250 мг в сутки утром). Рекомендуют прием антивертигинозных препаратов

– бетасерк взрослым по 16—24 мг в сутки в 2—3 приема; средств улучшающих микроциркуляцию и метаболические процессы мексидол по 125 мг 3 раза в сутки, кавинтон по 10 мг 3 раза в сутки, беллоид (белласпон) по 1 др. 2 раза в сутки для купирования системного головокружения и шума в ушах с рекомендацией обратиться к врачу-оториноларингологу и врачу-неврологу для получения медицинской помощи в амбулаторных условиях.

ОКАЗАНИЕ СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ НА ГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ В СТАЦИОНАРНОМ ОТДЕЛЕНИИ СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ (СтОСМП)

Диагноз на госпитальном этапе устанавливают на основании:

1. Жалобы и клиническая картина (соответствует диагностике на догоспитальном этапе).
2. Анамнез заболевания (соответствует диагностике на догоспитальном этапе).
3. Пороговая тональная аудиометрия определяет параллельность кривых костной и воздушной проводимости. Первоначально нарушается восприятие низких частот. Тугоухость может носить различный характер. Чаще всего встречается тугоухость по смешанному типу. Во время исследования слуха в расширенном диапазоне частот отмечается повышение аудиометрической кривой, что характерно для поражения звукопроводящей системы. Об этом свидетельствуют результаты исследования слуховой чувствительности к ультразвуку. Характерным является также в большинстве случаев положительный феномен ускоренного нарастания громкости (ФУНГ), свидетельствующий о периферическом поражении слуха. (А, 1++).
4. Компьютерная томография пирамид височных костей и магнитно-резонансная томография головного мозга для исключения образований головного мозга, невриномы 8 пары черепных нервов, воспалительно-деструктивных процессов в среднем ухе и улитке. (А, 1+).
5. Для дифференциальной диагностики показано проведение дегидратационных тестов (в ответ на медикаментозную дегидратацию глицеролом, ксилитом, фуросемидом) понижаются пороги звуковосприятия на низких частотах и улучшается слуховое восприятие речи).

Лечение на госпитальном этапе

Объем скорой медицинской помощи на госпитальном этапе включает в себя объем скорой медицинской помощи догоспитального этапа. В случаях, когда пациенты обращаются

непосредственно в СтОСМП, где им должна быть оказана скорая медицинская помощь. При необходимости для уточнения диагноза могут быть использованы диагностические возможности СтОСМП, на консультацию может быть приглашен врач-оториноларинголог, врач-невролог, врач-терапевт.

Показания к госпитализации на ЛОР-отделение

1. Отсутствие эффекта от лечения на догоспитальном этапе.
2. Больным с выраженными явлениями системного головокружения, шумом в ушах и понижением слуха, вегетативными проявлениями (тошнота, рвота, не приносящая облегчения) показана срочная госпитализация в ЛОР – отделение стационара.

Течение и прогноз. Одной из характерных особенностей болезни Меньера является непредсказуемость его течения. С одной стороны встречаются abortивные формы заболевания, которые проходят после нескольких приступов без стойкого нарушения слуха, с другой стороны, есть формы заболевания с прогрессирующим течением, характеризующимся периодическими приступами с различной продолжительностью межприступного периода, волнообразным ухудшением слуха с исходом в глухоту. Двустороннее поражение уха для болезни Меньера не характерно и наблюдается у 10% больных.

Рекомендуемый список литературы:

1. Cummings Otolaryngology - Head and Neck Surgery, 5th Edition 2010 | chm | 3672 pages
2. А.А. Блоцкий, С.А. Карпищенко. Неотложные состояния в оториноларингологии. – СПб.: Диалог, 2009. – 180с.
3. Бабияк В.И. Вестибулярная функциональная система / В.И. Бабияк, Ю.К. Янов. –СПб. : Гиппократ, 2007. – 432 с.
4. Бабияк В.И. Клиническая оториноларингология: Руководство для врачей / В.И. Бабияк, Я.А. Накатис. – СПб. : Гиппократ, 2005. – 800 с.: ил
5. Богоявленский В.Ф. Диагностика и доврачебная помощь при неотложных состояниях / В.Ф. Богоявленский, И.Ф. Богоявленский. – 2-е изд., испр. И доп. – СПб: Гиппократ, 1995. – 480 с. ил.
6. Ланцов А.А. Неотложная оториноларингология / А.А. Ланцов // Руководство для скорой медицинской помощи / Под ред. В.А. Михайловича, А.Г. Мирошниченко. – СПб. : Невский диалект, 2001. – С. 315 – 322 с.

7. Неотложная медицина в вопросах и ответах / Под ред. К. Кениг – СПб: Питер Ком, 1998. – 512 с. – (Серия «Практическая медицина»).
8. Неотложная помощь при заболеваниях ЛОР-органов на догоспитальном этапе / В.И. Линьков [и др.]. – СПб. : СПбМАПО, 2000. -18 с.
9. Оториноларингология: учебник / Д.И. Заболотный, Ю.В. Митин, С.Б. Безшапочный, Ю.В.Деева. – К.: ВСИ «Медицина», 2010. – 496с.
10. Сумин С.А. Неотложные состояния. / 5-е изд., переработанное и дополненное. – Москва: 000 «Медицинское информационное агентство», 2005. – 752 с.: ил.

Приложение

Сила рекомендаций (A-D), уровни доказательств (1++, 1+, 1-, 2++, 2+, 2-, 3, 4) по схеме 1 и схеме 2 приводятся при изложении текста клинических рекомендаций (протоколов).

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций (схема 1)

Уровни доказательств	Описание
1++	Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), или РКИ с очень низким риском систематических ошибок
1+	Качественно проведенные мета-анализы, систематические, или РКИ с низким риском систематических ошибок
1-	Мета-анализы, систематические, или РКИ с высоким риском систематических ошибок
2++	Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2+	Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2-	Исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
3	Не аналитические исследования (например: описания случаев, серий случаев)
4	Мнения экспертов

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций (схема 2)

Сила	Описание
A	По меньшей мере, один мета-анализ, систематический обзор, или РКИ, оцененные, как 1++ , напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов или группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую

	устойчивость результатов
В	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 1++ или 1+
С	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2++
Д	Доказательства уровня 3 или 4 или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2+