**Болезнь Меньера** - заболевание, характеризующееся слуховестибулярными расстройствами, обусловленными поражением (чаще односторонним) внутреннего уха. Заболевание обычно развивается у женщин в возрасте 30—50 лет. У детей встречается крайне редко.

Клинические проявления болезни Меньера связывают с эндолимфатическим гидропсом (увеличение количества эндолимфы и связанная с этим лабиринтная гипертензия), в основе которого лежит дисфункция вегетативной иннервации сосудов [внутреннего уха](http://mmdtp:/%24849784857). Выделяют три основных симптома болезни Меньера: понижение слуха, [шум в ушах](http://mmdtp:/%241469416149) и приступы головокружения, сопровождающиеся другими вестибулярными расстройствами (тошнотой, рвотой). Типичная симптоматика наблюдается лишь у 1/3 больных. Примерно в половине случаев заболевание начинается только со слуховых расстройств, к которым через несколько дней, недель, месяцев или даже лет присоединяются вестибулярные нарушения. Редко начало заболевания характеризуется только вестибулярной симптоматикой.

Дифференцировать болезнь Меньера следует с сосудистыми, травматическими и токсико-инфекционными поражениями лабиринта, лабиринтитом, невритом и невриномой вестибулярной порции VIII нерва, арахноидитом и опухолями мостомозжечкового угла, шейным остеохондрозом гипертонической болезнью, сахарным диабетом атеросклерозом и др.

**Тугоухость.**

В начальной стадии болезни Меньера отмечается непостоянный характер нарушения слуха (колебания, или флюктуация): снижение слуха перед приступом, улучшение или полное восстановление после него (так называемая флюктуирующая тугоухость). Нарушение слуха, как правило, одностороннее, хотя в последнее время врачи всё чаще стали описывать двустороннюю тугоухость. Характерно снижение слуха более чем на 10 дБ на двух различных частотах. Тугоухость при болезни Меньера носит смешанный кондуктивно-нейросенсорный характер: страдает как костная, так и воздушная проводимость, ультразвук латерализуется в больное ухо. Почти всегда встречается феномен усиленного нарастания громкости.

Все заболевания, сопровождающиеся кондуктивной тугоухостью (*эпи-* и *мезотимпаниты*, *острые отиты*, *евстахиит*, *мастоидит*) имеют некоторые сходства с болезнью Меньера. При них гипоакузия наблюдается преимущественно в области низких и средних частот. Восприятие ультразвука, как правило, нормальное с латерализацией в больное ухо. С другой стороны, существуют и различия: костная проводимость при кондуктивных поражениях слуха остаётся нормальной, в то время как воздушная может значительно ухудшаться. Имеется значительный костно-воздушный разрыв между пороговыми кривыми. Феномен ускоренного нарастания громкости для кондуктивных поражений слуха не характерен. При нарушении звукопроведения обычно всегда достигается 100% порог разборчивости речи, если увеличить интенсивность её звучания, т.е. разборчивость речи снижается параллельно снижению слуха. Кроме того, все эти заболевания обычно сопровождаются характерной клинической картиной: признаки воспаления, интоксикации, жалобы на боли в ушах, разрушение барабанной перепонки и гноетечение из уха, изменение картины крови (лейкоцитоз, увеличение СОЭ и др.).

Нейросенсорные поражения слуха (*постинфекционные*, *токсические*, *ишемические* и др.) как и болезнь Меньера часто сопровождаются вестибулярными расстройствами. Для них также характерен ФУНГ и параллельное снижение костной и воздушной проводимостей. Как следствие феномена ускоренного нарастания громкости, при увеличении громкости речи выше определённого порога разборчивость её падает благодаря появлению болезненных ощущений. Однако повышение порога восприятия происходит в первую очередь на высокие частоты, а не на низкие, как при болезни Меньера. Ультразвук латерализуется в сторону лучше слышащего уха.

Тугоухость центрального характера, как правило, бывает двусторонней и очень сильно выраженной. Отмечается непропорционально плохое восприятие сложных звуков, например речи, в сравнении с чистыми тонами. Разборчивость речи падает и при поражении одного только нервного аппарата в улитке, но характерным в этих случаях является то, что при сильных интенсивностях разборчивость не только не растет, но даже падает, чего при центральных формах не бывает. Кроме того, здесь особенно сильно страдает догадка и понимание слов (семантика). Явлениями центральной глухоты нередко сопровождаются *сыпной тиф*, *инфекционный менингоэнцефалит, сосудистые заболевания мозга*. Особая форма центральной глухоты наблюдается при *воздушной контузии*. Помимо полной двусторонней глухоты, она сопровождается анестезией кожи ушной раковины, а иногда и немотой, наблюдается гипофункция других анализаторов. Двустороннее расстройство слуховой функции имеется при поражении тех участков среднего мозга, где оба акустические пути проходят близко друг от друга, например в области внутренней капсулы. При этом наблюдали укорочение костной проводимости и понижение восприятия высоких и низких частот, наиболее долго сохраняется восприятие средней части спектра. Такие поражения могут наблюдаться при *кровоизлияниях*, *опухолях*, *гумме* и *очагах сирингомиелии* в стволовой части мозга.

Часто наблюдаются *корковые нарушения слуха*, особенно функционального порядка. При заторможенном состоянии акустической сферы мозга человек не слышит (как, например, во сне, во время наркоза), несмотря на полную функциональную сохранность других частей звукового анализатора, что можно установить при помощи «объективной аудиометрии»: электрокохлеографии, условных рефлексов, выработанных на различные звуковые раздражители.

Особая форма центральной глухоты наблюдается иногда при *истерии*. Обычно истерическая глухота бывает у молодых женщин, и возникает она после испуга или при трудных жизненных ситуациях. Иногда глухота наблюдается как моносимптом, но чаще отмечаются и другие функциональные расстройства в области уха: анестезия раковины, шумы, головокружения, боли в сосцевидном отростке. Одновременно определяется ряд общих истерических симптомов.

При *травме* головы глухота часто является симптомом травматического невроза. Корковое поражение в этих случаях может комбинироваться с вибротравмой лабиринта. Более стойкий характер имеют повреждения рецепторного аппарата. Наличие травмы в анамнезе нетрудно выяснить.

Наконец, следует упомянуть, что *сосудистые* и *трофические расстройства*, наблюдаемые в пожилом возрасте, при артериосклерозе, а также после гриппа, одновременно захватывают как улитку, так и центральные звенья анализатора. Вестибулярные и кохлеарные нарушения при этом протекают не бурно, не приводят к полной глухоте. Дифференциальным признаком при этом является в первую очередь возраст пациента (болезнь Меньера обычно диагностируется в 20-40 лет).

При *сифилитическом поражении* глухота обычно превалирует. Этот диагноз можно подтвердить или опровергнуть при помощи реакции Вассермана и других проб.

**Шум в ушах.**

При болезни Меньера наблюдается шум в поражённом ухе, преимущественно низкочастотного характера. На ранних стадиях болезни он может исчезать в межприступный период, на поздних – носит постоянный характер, но усиливается во время приступа и сопровождается в этот период ощущением заложенности и оглушения. Шум не прекращается от сдавления сонной артерии.

 Шум в ушах является характерным симптомом для многих других заболеваний: воспалительных и дегенеративных процессов среднего уха и евстахиевых труб, заболеваний черепно-мозговых нервов (особенно VII пары), опухолей и других заболеваний головного мозга, травм, интоксикаций, инфекций, диабета, авитаминоза, аллергии, гипертонической болезни, гормональных расстройств и др. Однако в различных случаях отличается как сам характер шума, условия его возникновения, так и другие показатели (АД, температура тела, данные анамнеза).

Шумы низкой тональности могут обуславливаться патологией среднего уха, но возможны и при ретроауральном поражении звукового анализатора.

Шум в виде звона высокой тональности чаще связан с поражением улитки или слухового нерва.

Появление шума по утрам характерно для атеросклероза.

Пульсирующий шум, синхронный с пульсом, сосудистого происхождения, иногда он может объективно выслушиваться врачом.

Мышечные шумы также относятся к объективным и воспринимаются больным в виде треска или жужжания. Их причина – клонус мышцы, натягивающей барабанную перепонку, мышцы стремени или нёбной занавески, что может зависеть соответственно от патологии V, VII, IX и X пар черепных нервов.

**Вестибулярные реакции.**

Особенностью вестибулярного аппарата является то, что он очень чутко реагирует на любые изменения в организме, поэтому при многих заболеваниях могут появляться вестибулярные симптомы. Болезнь Меньера проявляется повторными эпизодами выраженного системного головокружения, которые совпадают с приступами тугоухости. Приступы головокружения при болезни Меньера могут быть спровоцированы употреблением алкоголя, вдыханием табачного дыма, обильной пищей, колебаниями атмосферного давления. Головокружение обычно проявляется ощущением вращения или смещения окружающих предметов, реже - проваливания или вращения собственного тела; оно сопровождается нарушением равновесия, тошнотой, рвотой, потливостью, снижением АД и температуры тела, учащением мочеиспускания*.* За несколько минут головокружение достигает максимума и постепенно, в течение нескольких часов, проходит. В течение нескольких дней после атаки болезни Меньера могут отмечаться нарушения равновесия. Первые приступы заболевания могут проявляться изолированным системным головокружением. Приступ может длиться от нескольких минут до нескольких суток, в среднем 2-8 ч. Частота приступов различна - от ежедневных до 1 раза в несколько лет.

Системное головокружение кардинальный симптом периферических вестибулярных расстройств. Важнейшим признаком, позволяющим дифференцировать периферические вестибулярные расстройства от центральных, является нистагм чаще всего горизонтальный, направленный в сторону, противоположную поражению и усиливающийся при взгляде в ту же сторону. В отличие от центрального поражения, фиксация взора уменьшает нистагм и головокружение.

При периферических поражениях чувство головокружения выражено более сильно, чем расстройство равновесия (определяется при ходьбе, а также с помощью гониометра); при центральных же поражениях равновесие обычно нарушено более сильно.

Симптомы раздражения вестибулярного анализатора имеют место как при болезни Меньера, так и при арахноидитах, опухолях мостомозжечкового угла, и нередко дифференциальная диагностика бывает затруднена. При этом существенно важным является то, что при болезни Меньера с окончанием приступа проходят вестибулярные симптомы, в частности, не наблюдается нистагма; при корешковых же поражениях в межприступном периоде отмечается большая неустойчивость при стоянии и чаще наблюдается спонтанный нистагм, особенно после резких движений головы, и т. д. При *арахноидите* и *опухоли задней черепной ямки* в межприступный период также сохраняются вестибулярные симптомы и ряд неврологических нарушений. Калорическая реакция обнаруживает гипореактивность и при болезни Меньера, но при опухолях может наступить полное выключение вестибулярной функции на соответственной стороне.

Однократный эпизод системного головокружения чаще всего обусловлен *стволовым* или *мозжечковым инсультом*.

Для психогенного головокружения, наблюдающегося, в частности, в рамках тревожных, конверсионных расстройств или депрессии, характерны трудноописываемые ощущения. Больные могут жаловаться на туман, тяжесть в голове, чувство опьянения, дурноту. Необходимо отметить, что сходные неопределенные симптомы могут возникать на ранних стадиях либо при атипичном течении органических заболеваний.

У большинства пациентов во время приступа болезни Меньера отмечается горизонтально-ротаторный спонтанный [нистагм](http://mmdtp:/%241544488818)*.* Для него характерна чрезвычайная изменчивость направления в момент приступа. Исчезает он позже, чем острая вестибулярная недостаточность. Двустороннее отклонение рук и отклонение в позе Ромберга происходит в сторону медленного компонента нистагма. На стороне поражения понижена возбудимость лабиринта, что сочетается со слуховыми расстройствами.

При *рассеянном склерозе*: спонтанный нистагм, чаще горизонтальный или горизонтально-ротаторный, иногда ундулирующий, редко с вертикальным компонентом.

При *сирингомиелии* нередко имеется резко выраженный ротаторный нистагм в больную сторону; заболевание иногда сопровождается тугоухостью.

При *ишемическом* и других поражениях ствола отмечается вертикальный нистагм, двоение, расстройства чувствительности, глотания и др.

Системное головокружение, тошнота и рвота служат наиболее ранними симптомами *ишемии* в бассейне передней нижней мозжечковой артерии, приводящей к развитию инфаркта каудальных отделов покрышки варолиева моста (латеральный нижний синдром моста, синдром Гасперини). Аналогичные симптомы наблюдаются и при инфаркте мозжечка. Подобная симптоматика требует проведения дифференциального диагноза с периферическими вестибулярными расстройствами. При поражении мозжечка, в отличие от повреждения лабиринта, быстрый компонент нистагма направлен в сторону очага. Его направление меняется в зависимости от направления взора, однако нистагм наиболее выражен при взгляде в сторону поражения. Фиксация взора на каком-либо предмете не влияет на нистагм и головокружение. Кроме того, отмечается дискоординация в конечностях, отсутствующая при поражении лабиринта.

Острое системное головокружение, как изолированное, так и в сочетании с внезапно развившейся глухотой, характерно для *инфаркта лабиринта*. Глухота, вызванная инфарктом лабиринта, как правило, необратима, тогда как выраженность вестибулярных расстройств постепенно уменьшается. Возможно сочетание инфаркта лабиринта и ствола.

**Неврологические симптомы.**

Большую дифференциально-диагностическую ценность, естественно, имеют неврологические симптомы. Так, например, при арахноидитах и опухолях часто наблюдаются головные боли в затылке, что нехарактерно для заболеваний периферического типа, в частности, для болезни Меньера. При опухолях, кроме того, присоединяются расстройства со стороны тройничного нерва (ослабление роговичного рефлекса), и, наконец, на рентгенограмме по Стенверсу можно видеть расширение внутреннего слухового прохода. В более поздних стадиях поражается лицевой нерв, и присоединяются другие симптомы внутричерепного поражения.

**Литература:**

1. Лихачев А.Г. Справочник по оториноларингологии. М.: Медицина, 1981.
2. Пальчун В.Т. Крюков А.И. Оториноларингология. Курск: издательство КГМУ, 1996 год.
3. Шеврыгин Б.В. Керчев Б.И. Болезни уха, горла и носа. М.: ГЭОТАР-МЕД, 2002.
4. «Медицинская энциклопедия» РАМН. М.: издательство «Новый диск», 2003.