



Клинические рекомендации

Болезнь Меньера

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:**H81.0**

Год утверждения (частота пересмотра):**2024**

Возрастная категория:**Взрослые**

Пересмотр не позднее:**2026**

ID:**18**

Разработчик клинической рекомендации

- Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)
- 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
- 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики
 - 2.1 Жалобы и анамнез
 - 2.2 Физикальное обследование
 - 2.3 Лабораторные диагностические исследования
 - 2.4 Инструментальные диагностические исследования
 - 2.5 Иные диагностические исследования
- 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения
- 4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
- 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики
- 6. Организация оказания медицинской помощи
- 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата
- Приложение Б. Алгоритмы действий врача
- Приложение В. Информация для пациента
- Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросы и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Список сокращений

БМ – болезнь Меньера

ВНГ – видеонистагмография

ДППГ – доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы

КВИ – костно-воздушный интервал

МРТ – магнитно-резонансная томография

УЗВ – ультразвук

ФУНГ – феномен ускоренного нарастания громкости

ЭКоГ – электрокохлеография

ЭМ – эндолимфатический мешок

AAO-HNS – American Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery

Термины и определения

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

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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 мембранны.

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 мембранны, 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. 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.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В разных странах заболеваемость БМ колеблется от 3,5 до 513 человек на 100 тыс. населения. Чаще всего первый приступ БМ возникает в возрасте от 40 до 60 лет. Женщины болеют чаще мужчин. По статистическим данным, у 0,5% европейского населения диагностирована БМ, что в сумме составляет около 1 млн человек. БМ занимает 2-е место по частоте встречаемости среди периферических причин головокружения, уступая только доброкачественному пароксизмальному позиционному головокружению. Пациенты с БМ составляют 9,5% от общего числа больных, проходящих стационарное лечение по поводу кохлеовестибулярных нарушений.

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Н81.0– Болезнь Меньера

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В соответствии с классификацией Американской академии оториноларингологии и хирургии головы и шеи (АО-НС)[11] выделяют 4 формы БМ:

- Несомненная БМ;
- Достоверная БМ;
- Вероятная БМ;
- Возможная БМ.

Также 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% [2,4,5].

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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

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; делятся несколько часов (чаще 4-6 ч.), самостоятельно, без применения каких-либо медикаментозных препаратов, проходят. Шум в ухе – односторонний, чаще всего низко- или среднечастотный, усиливающийся до и во время приступа системного головокружения.

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 сенсоневральная 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 хуже слышащего уха.

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 расширения в ухе возникают до или во время 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 выраженным 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.

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.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Американская академия оториноларингологии и хирургии головы и шеи (AAO-HNS) разработала диагностические критерии несомненной, достоверной, вероятной, возможной БМ (1972, 1985, 1995 гг.) [11]. Данные Equilibrium Research, the European Academy of Otology and Neurotology (EAONO), the Equilibrium Committee of the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) and the Korean Balance Society 2015 г. [12].

Несомненная БМ:

- *гистологически подтвержденный эндолимфатический гидропс;*
- *два или более приступа головокружения продолжительностью более 20 минут до 12 часов каждый;*
- *подтверждённая аудиологически тугоухость (сенсоневральная) на низких и средних частотах во время или после приступа головокружения;*
- *флюктуирующие слуховые симптомы: слух, субъективный шум, ощущение полноты в ухе.*

Достоверная БМ:

- *два или более самопроизвольных приступа головокружения продолжительностью от 20 мин. до 12 часов;*
- *подтверждённая аудиологически тугоухость (сенсоневральная) на низких и средних частотах во время или после приступа головокружения;*
- *флюктуирующие слуховые симптомы: слух, субъективный шум, ощущение полноты в ухе;*
- *отсутствие иных причин.*

Вероятная БМ:

- *хотя бы один приступ головокружения;*
- *снижение слуха по сенсоневральному типу, 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;
- сенсоневральная тугоухость, стойкая или непостоянная, с нарушением равновесия, но без явных приступов головокружения;
- отсутствие других причин, объясняющих перечисленные симптомы.

2.1 Жалобы и анамнез

Проявляется болезнь Меньера приступами нарастающей глухоты, шумом в ушах, периодически наступающей потерей равновесия, головокружением, тошнотой, доходящей до рвоты.

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется проведение комплексного общеклинического обследования с участием врача-терапевта, врача-невролога. [2, 4, 7, 22]. Проводится акуметрия (исследование слуха шепотной и разговорной речью, камертональные пробы Вебера, Ринне, Федериче), оценка спонтанного нистагма, тест импульсного (быстрого) поворота головы (тест Хальмаги-Кертойза), стато-координаторные и стато-кинетические пробы (напр., поза Ромберга, проба Фишера-Барре, походка по прямой и фланговая, проба на диадохокинез), позиционные пробы (напр., проба Дикса-Холлпайка, roll-тест (Пагнини-Макклюра) [2, 4, 20, 22, 23].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- Рекомендуется проведение общего (клинического) анализа крови, биохимического общетерапевтического анализа крови, по общепринятым методикам с целью дифференциальной диагностики [2,4].

Уровень убедительности рекомендаций С(уровень достоверности доказательств – 5)

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Рекомендуется проведение:

1. тональной пороговой аудиометрии [1, 2, 4, 5, 20-22] всем пациентам с целью верификации степени тугоухости;
2. импедансометрии (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия) [2, 5, 20, 22] всем пациентам с целью исключения патологии среднего уха;
3. определение порогов чувствительности к УЗВ и феномена его латерализации и/или электрокохлеографии (ЭКоГ), и/или дегидратационного теста [2, 4-7, 20, 22, 23] с целью верификации эндолимфатического гидропса лабиринта при клинических признаках вероятной Болезни Меньера, а также в случае неэффективности консервативной терапии;
4. исследования вызванной отоакустической эмиссии и регистрации коротколатентных вызванных слуховых потенциалов при выявлении противопоказаний для МРТ головного мозга (напр., наличие металлических конструкций в теле и др.), а также при сомнительных результатах тональной пороговой аудиометрии (напр., агgravация, симуляция и др.) [20];
5. вестибулометрии [6,7,20] с целью дифференциальной диагностики при невозможности установить диагноз на основании клинических данных, а также при планировании хирургического лечения.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: одного универсального способа диагностики гидропса лабиринта не существует. 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. При исследовании вестибулярной функции в межприступный период спонтанная вестибулярная симптоматика отсутствует, статическое, динамическое равновесие (в том числе при проведении постурографического (стабилографического) обследования) в пределах нормы. Во время приступа развивается периферический вестибулярный синдром с головокружением системного характера, тошнотой, рвотой, нарушением равновесия и вестибулярным горизонтальным нистагмом. Вестибулометрически в межприступном периоде определяется угнетение вестибулярной функции, более выраженное на стороне поражения. При аудиологическом исследовании определяется так называемая скалярная или ложная сенсоневральная 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 хуже слышащего уха. При болезни Меньера может отмечаться снижение амплитуды пиков спонтанной отоакустической эмиссии. При ретрокохлеарном уровне поражения отмечается повышение порогов акустического рефлекса относительно

нормальных порогов слышимости. Критериями для ретрокохлеарной дисфункции слуховой системы являются: отсутствие всех компонентов КСВП от I до V пика, которое трудно объяснить потерей слуха; отсутствие всех компонентов, следующих за I или за III пиками; патологическое увеличение межпикового интервала I–V больше 4,4 мс; патологическое уменьшение отношения амплитуд V/I ниже 0,5, особенно сопровождающееся и другими изменениями КСВП. Имеет диагностическое значение также патологическое увеличение разности параметров при стимуляции правого и левого уха (межауральная разница), особенно относящееся к межпиковым интервалам, которое трудно объяснить односторонней или асимметричной потерей периферического слуха в среднем или внутреннем ухе.

- Рекомендуется проведение видеоокулографической (ВНГ) записи калорического или вращательного, видеоимпульсного и иных тестов с целью дифференциальной диагностики при невозможности установить диагноз на основании клинических данных, а также при планировании хирургического лечения [2,4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендована компьютерная томография височных костей и магнитно-резонансная томография головного мозга с выведением внутренних слуховых проходов и мостомозжечковых углов, в том числе с контрастированием [2,4,5, 20].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: необходимо исключение новообразований (при сопутствующей односторонней сенсоневральной тугоухости – акустической шванномы), демиелинизирующего процесса, нейровазального конфликта, структурных изменений височных костей приобретённого и врожденного характера.

2.5 Иные диагностические исследования

Нет.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

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

1. купирование приступа головокружения (*медикаментозное лечение*);
2. профилактические мероприятия в межприступный период (*медикаментозное лечение*);
3. хирургическое лечение.

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендуется подкожное введение #атропина** (1 мл 0,1% р-ра) или #платифиллина** (2 мл 0,2% р-ра) для купирования приступа острого вестибулярного головокружения за счет блокирования афферентной импульсации раздраженного лабиринта [2-7].

Уровень убедительности рекомендаций С(уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется для купирования приступа острого вестибулярного головокружения использование дименгидринат (50-100 мг 2-3 раза в сутки), дифенгидрамин** (25-50 мг внутрь 3-4 раза в сутки) или #дифенгидрамин** (10-50 мг внутримышечно) [2-8, 17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: вестибулярные блокаторы центрального действия, а именно H1-антигистаминные средства системного действия, проникающие через гематоэнцефалический барьер, используются в первые сутки (максимально – до 3 суток) для купирования приступа острого вестибулярного головокружения [2-8].

- Рекомендуется использование #лоразепама** в дозе 1 мг (может использоваться сублингвально) или #диазепама** 10 мг в/м в первые сутки (максимально – до 3 суток) острого головокружения для купирования приступа [2-8].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: При остром приступе БМ, в связи с наличием вегетативных явлений (тошноты и рвоты) предпочтительнее парентеральное введение лекарственных препаратов, по мере купирования симптомов возможен переход на таблетированные формы [2-8].

- Рекомендуется использование бетагистина** по 24 мг 2 раза в день (48 мг – суточная доза) в течение 2-3 месяцев и более [7, 9-13] после перенесенного приступа головокружения и при межприступном периоде менее 3 месяцев.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: Бетагистин** является агонистом H1-гистаминовых рецепторов сосудов внутреннего уха и антагонистом H3-гистаминовых рецепторов вестибулярных ядер ЦНС. За счет расслабления прекапиллярных сфинктеров сосудов внутреннего уха улучшает кровообращение в сосудистой полоске внутреннего уха. Дозозависимо снижает генерацию потенциалов действия в нейронах латеральных и медиальных вестибулярных ядер. Ускоряет восстановление вестибулярной функции, в том числе благодаря активации центральной вестибулярной компенсации (за счет антагонизма с H3-гистаминовыми рецепторами) [6-8, 10, 12].

- Рекомендуется курсовое использование диуретиков (калийсберегающих, тиазидных и др.) или ингибиторов карбоангидразы (оптимально, ацетазоламид**) [1-8, 15, 18, 20] (напр., 1-3 день – по 1 таб. 2 раза в день (утро, день), 7-9 и 13-15 день – 1 таб. утром). Курс подбирается индивидуально.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарий: Ацетазоламид** используется для лечения ликвородинамических нарушений и внутричерепной гипертензии за счет снижения избыточной продукции ликвора на уровне сосудистых сплетений головного мозга. Этот эффект позволяет уменьшить проявление гидропса лабиринта при болезни Меньера.

Петлевые диуретики не должны применяться из-за возможного ототоксического эффекта. При длительном применении ацетазоламида** необходимо контролировать уровень электролитов крови, возможна необходимость восполнения утраченных электролитов [2, 4].

- Рекомендуется диетотерапия всем пациентам с болезнью Меньера с ограничением приема соли до 2 г/сутки и глутамата натрия, а также сбалансированное питание, позволяющие нормализовать обменные процессы, прежде всего водно-солевой обмен [1-8, 15, 19, 20, 22]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: При болезни Меньера, помимо медикаментозного лечения, важную роль играет правильное питание, которое направлено на снижение объема жидкости в организме пациента. При этой диете рекомендуется употреблять как можно меньше соли и готовых продуктов, исключить алкоголь, кофеин, никотин, умеренно потреблять жидкости [1-8, 19, 20, 22].

3.2 Хирургическое лечение

Хирургическое лечение рекомендуется при неэффективности консервативной терапии в течение 6-12 месяцев [11, 22].

Проведение слухосохраняющих операций (напр., хордоплексустомия, интратимпанальное введение глюкокортикоидов или обнажение (дренирование) эндолимфатического мешка, или селективная лазеродеструкция ампулярного рецептора горизонтального полукружного канала) рекомендуется первым этапом при первой и второй стадиях заболевания.

Деструктивные операции (напр., интратимпанальное введение гентамицина сульфата или лазеродеструкция лабиринта, вестибулярная нейроэктомия) рекомендуются вторым этапом при неэффективности слухосохраняющей операции или при социально незначимом слухе [2, 4, 5, 11, 18-20, 22].

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

- Рекомендуется лечебная физкультура с целью коррекции вестибулярной функции при нарушении равновесия в межприступном периоде на третьей стадии заболевания, слухопротезирование с целью коррекции слуховой функции при двусторонней хронической нейросенсорной тугоухости и средних порогах в зоне речевых частот на лучшеслышащем ухе >31 дБ. [2, 4, 18 - 22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется психолого-социальная реабилитация при развитии у пациента на фоне хронический вестибулярной дисфункции соматоформных расстройств [16, 20].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Профилактика развития болезни Меньера: формирование здорового образа жизни населения, раннее выявление воспалительных заболеваний ЛОР – органов, особенно в педиатрической практике, вторичное предупреждение развития рецидивов хронических воспалительных заболеваний ЛОР - органов, которое заключается в диспансерном наблюдении.

Рекомендуется диспансерное наблюдение пациентов с Болезнью Меньера с частотой профилактических осмотров 1 раз в год с целью оценки эффективности терапии, контроля слуховой и вестибулярной функции.

6. Организация оказания медицинской помощи

Первичная специализированная медико-санитарная помощь пациента с Болезнью Меньера оказывается врачом - оториноларингологом амбулаторного звена.

Рекомендуется плановая инфузионная дегидратационная терапия 1 раз в 6-12 месяцев в течение первых 2 лет заболевания, далее – 1 раз в 2-3 года.

При развитии тяжелого состояния пациент госпитализируется в оториноларингологические отделения, где ему оказывается специализированная медицинская помощь. В случаях тяжелого течения пациент госпитализируется по каналу скорой медицинской помощи в специализированное оториноларингологическое отделение минуя амбулаторное звено Критериями выписки пациента из стационара являются: прекращение/урежение приступов головокружения и/или улучшение/стабилизация порогов слуха.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

На течение и исход болезни Меньера оказывают влияние такие факторы как длительность и тяжесть заболевания, сопутствующая патология, возраст больного, наличие и характер осложнений.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 1 – Критерии оценки качества оказания амбулаторной медицинской помощи

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнено исследование слуха шепотной и разговорной речью и проведение камертональных проб Вебера, Ринне, Федериче	4	С
2	Выполнено исследование спонтанного нистагма, стато-координаторные и стато-кинетические пробы, позиционные пробы	4	С
3	Выполнена тональная пороговая аудиометрия с оценкой воздушного и костного звукопроведения в стандартном диапазоне частот,	4	С
4	Выполнена импедансометрия (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия)	4	С
5	Выполнена спиральная компьютерная томография височных костей для оценки сохранности структур среднего и внутреннего уха	4	С
6	Выполнена магнитно-резонансная томография, в том числе с контрастированием области внутренних слуховых проходов, мостомозжечковых углов, задней черепной ямки	4	С
7	Выполнена консультация врачом-терапевтом, врачом-неврологом	4	С

Таблица 2 – Критерии оценки качества оказания стационарной медицинской помощи

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнено исследование слуха шепотной и разговорной речью и проведение камертональных проб Вебера, Ринне, Федериче	4	С
2	Выполнена тональная пороговая аудиометрия с оценкой воздушного и костного звукопроведения в стандартном диапазоне частот	4	С
3	Выполнена импедансометрия (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия)	4	С
4	Выполнено исследование спонтанного нистагма, стато-координаторные и стато-кинетические пробы, позиционные пробы	4	С

Список литературы

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. Лопатин А. С. 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. Замерград М. В., Мельников О. А. Болезнь Меньера //Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2011. – №. 1. – С. 5-8.
7. Зайцева О. В. Болезнь Меньера: клинико-диагностические критерии, лечебная тактика. – Лечащий врач. – 2013. – № 9. – С. 10-14.
8. 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.
9. Kitahara T, Horii A, Imai T, Ohta Y, Morihana T, Inohara H, Sakagami M. 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.
10. 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. Frasconi. 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.
11. Wayne E. Berryhill,Malcolm D. Graham. Chemical and physical labyrinthectomy for Meniere's disease Otolaryngol Clin N Am 35 (2002) 675–682.
12. Lopez-Escamez J. A., Carey J., Chung W-H., Goebel J. A., Magnusson M., Mandalà M., Newman-Toker D. E., Strupp M., Suzuki M., Trabalzini F., Bisdorff A. Diagnostic criteria for Menière's disease. Consensus document of the Bárány Society, the Japan Society for Equilibrium Research, the European Academy of Otology and Neurotology (EAONO), the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) and the Korean Balance Society. - Acta Otorrinolaringol Esp. 2016 Jan-Feb; 67(1)1-7.
13. Nauta JJ. Meta-analysis of clinical studies with betahistine in Ménières disease and vestibular vertigo. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2014, May, 271 (5): 887-97.

14. Best C., Eckhardt-Henn A. , Diener G. , Bense S , Breuer P., Dieterich M. Interaction of somatoform and vestibular disorders. Downloaded from <http://jnnnp.bmjjournals.org/> on January 29, 2015 - Published by group.bmjjournals.org (02.12.2019).
15. Crowson MG, Patki A, Tucci DL. A Systematic Review of Diuretics in the Medical Management of Ménière's Disease. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016 May;154(5):824-34.
16. Tschan, R., Best, C., Beutel, M.E. et al. Patients' psychological well-being and resilient coping protect from secondary somatoform vertigo and dizziness (SVD) 1 year after vestibular disease. *J Neurol* 258, 104–112 (2011).
17. Антоненко Л. М., Парфенов В. А. Лекарственная терапия периферического вестибулярного головокружения //Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. -2017. -Т. 9. - №1. -С. 106-110.
18. Christopher LH, Wilkinson EP. Meniere's disease: Medical management, rationale for vestibular preservation and suggested protocol in medical failure. *Am J Otolaryngol.* 2021 Jan-Feb;42(1):102817. doi: 10.1016/j.amjoto.2020.102817. Epub 2020 Nov 2. PMID: 33202330.
(<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33202330/>)
19. Basura GJ, et al. Clinical Practice Guideline: Ménière's Disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2020 Apr;162(2_suppl):S1-S55. doi: 10.1177/0194599820909438
20. Пальчун В.Т., Гусева А.Л., Левина Ю.В. Болезнь Меньера: эпидемиология, патогенез, диагностика, лечение. *CONSILIIUM MEDICUM.* 2016;18(3):107-116
21. Нейросенсорная тугоухость у взрослых. Клинические рекомендации. 2023.
22. Оториноларингология. Национальное руководство. Под редакцией В.Т. Пальчуна. 2022.
23. Вестибулярные нарушения периферического генеза. Принципы диагностики и лечения. Методические рекомендации. Под редакцией А.И. Крюкова. М.;2018.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. **Кунельская Н.Л.** д.м.н., профессор является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;
2. **Диаб Х.М.** д.м.н. является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;
3. **Попадюк В.И.** д.м.н., профессор является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;
4. **Гаров Е.В.** д.м.н. является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;
5. **Кузовков В.Е.** д.м.н. является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;
6. **Зайцева О.В.** к.м.н. является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;
7. **Мачалов А.С.** д.м.н., доцент является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;
8. **Лиленко С.В. д.м.н., профессор** является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;
9. **Левина Ю.В.** к.м.н. является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;
10. **Савельева Е.Е.** д.м.н., доцент является членом Национальной медицинской Ассоциации оториноларингологов;

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

В качестве основы приняты методические рекомендации «болезнь Меньера», рассмотренные и утвержденные на заседании Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов от 1-2 декабря 2014 года.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций (в соответствии с приказом Минздрава России от 20.12.2012 N 1183н (ред. от 04.09.2020) Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников):

1. Врач-оториноларинголог;
2. Врач-сурдолог-оториноларинголог ;
3. Врач-невролог;
4. Врач-терапевт;
5. Врач-психотерапевт
6. Врач-психиатр;
7. Врач-нейрохирург;
8. Врач общей практики (семейный врач).

По мере развития и совершенствования методов диагностики, лечения и реабилитации пациентов с болезнью Меньера, появления новых нормативных актов, развития страховой медицины, клинические рекомендации будут уточняться и дополняться. Учитывая междисциплинарный характер проблематики болезни Меньера целесообразно обновление рекомендаций по итогам проведения научно-практических конференций и симпозиумов каждые 3 года.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1.	Систематические обзоры исследований с контролем референтным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2.	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3.	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4.	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5.	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2 Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1.	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2.	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3.	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4.	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование "случай-контроль"
5.	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций

Клинические рекомендации будут обновляться каждые 3 года

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

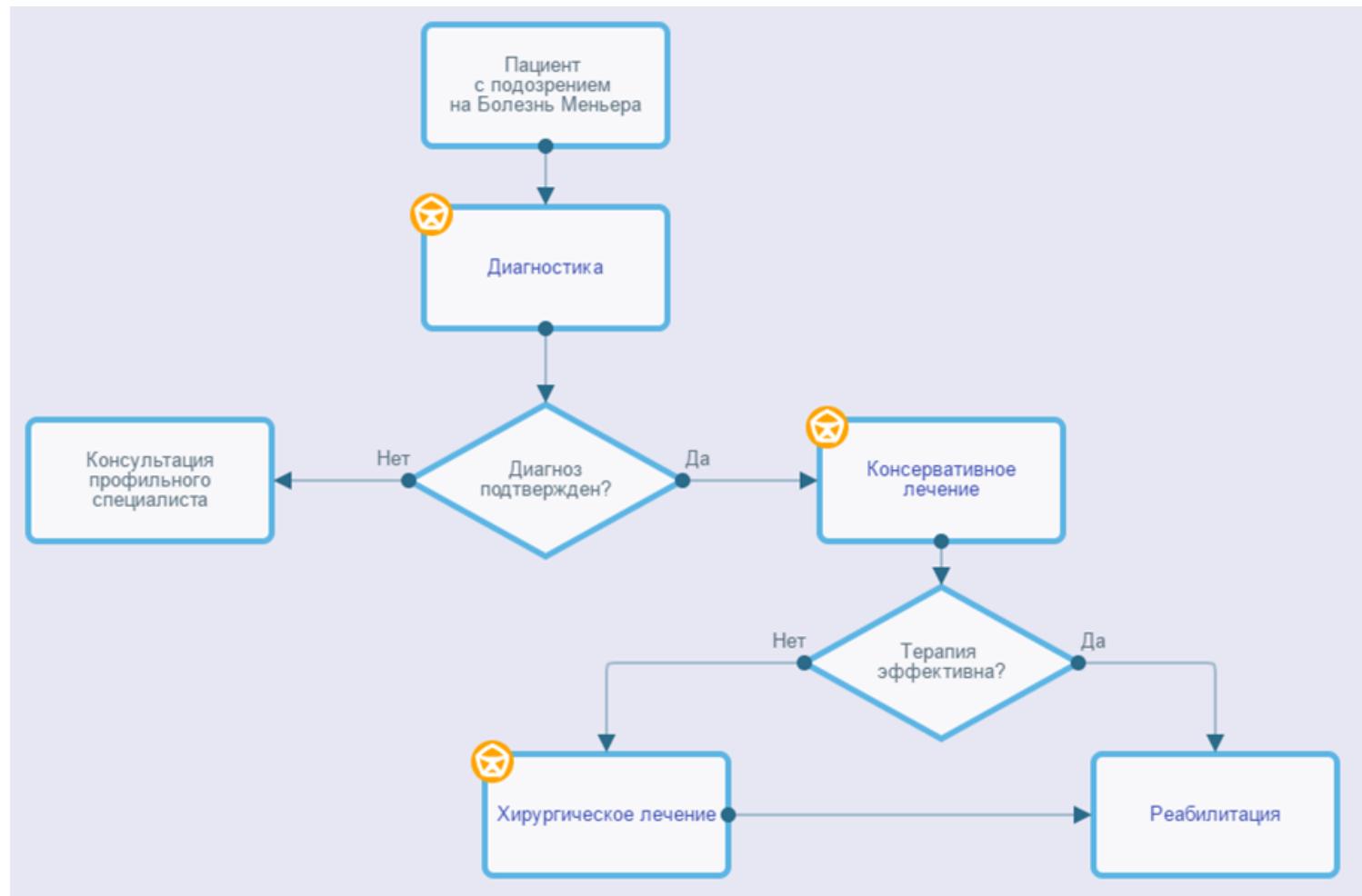
1. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 09.04.2015 № 178н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «сурдология-оториноларингология».
2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 12.11.2012 г. № 905н г. Москва «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «оториноларингология».
3. Распоряжение Правительства от 12 октября 2019 г. № 2406-р (ред. от 09.06.2023) «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи».
4. Государственный реестр лекарственных средств. интернет ресурс <http://grls.rosminzdrav.ru/Default.aspx>

Дифференциальная диагностика болезни Меньера

Диагноз	Отличительные признаки
Болезнь Меньера	Эпизоды системного головокружения сопровождающиеся снижением слуха, ощущением распаривания и шума в ухе, тошнотой и рвотой
ДППГ	Кратковременные приступы системного головокружения, возникающие при изменении положения тела
Вестибулярный нейронит	Сильнейшее вращательное головокружение, расстройство равновесия, тошнота и рвота на фоне вирусных инфекций
Перилимфатическая фистула	Различной степени выраженности головокружение и расстройства слуха, вплоть до глухоты, появляющееся после травмы уха, при хроническом отите, провоцируются изменением давления или громкими звуками
Инфаркт лабиринта	Острое системное головокружение, часто в сочетании с острой односторонней глухотой и шумом в ухе
Автоиммунные заболевания внутреннего уха	Преимущественно вестибулярное, прогрессирующее головокружение с двусторонним снижением слуха и другими признаками аутоиммунного заболевания
Вестибулярная мигрень	Головная боль по типу мигрени при части приступов головокружения

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Болезнь Меньера



Приложение В. Информация для пациента

- недопустимо резкое изменение давления в среднем ухе при подводном плавании, резком сморкании, полетах на самолете;
- диета с ограничением углеводов, соленых, острых, жирных мясных продуктов;
- в ежедневном рационе обязательно должны быть продукты, богатые калием, в частности, печенный картофель, творог, курага;
- исключить прием алкоголя, курение, употребление кофеина и продукты, содержащие консерванты, в особенности глутамат натрия;
- избегать переутомления, работы на высоте и с движущимися предметами.

Шум в ушах до настоящего времени остается сложной проблемой, имеющей значимые медицинские и медико-социальные аспекты.

Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросы и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях