ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ

Департамент здравоохранения города Москвы

**ОСОБЕННОСТИ ПОРАЖЕНИЯ**

**СЛУХОВОГО И ВЕСТИБУЛЯРНОГО АНАЛИЗАТОРА НА ФОНЕ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА**

*Методические рекомендации*

МОСКВА 2014

**ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ**

Департамент здравоохранения города Москвы

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **СОГЛАСОВАНО**  Заместитель председателя Ученого медицинского совета  Департамента здравоохранения города Москвы  Л.Г. Костомарова  « » \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 2014 г. |  | **УТВЕРЖДАЮ**  Первый заместитель руководителя Департамента здравоохранения города Москвы  Н.Ф. Плавунов  « » \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 2014 г. |

**Особенности Поражения**

**слухового и вестибулярного анализатора на фоне рассеянного склероза**

Методические рекомендации

Главный внештатный специалист оториноларинголог

Департамента здравоохранения города Москвы,

профессор А.И. Крюков

« » \_\_\_\_\_\_\_\_ 2014 г.

Москва - 2014

**Учреждение-разработчик:**

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-практический Центр оториноларингологии имени Л.И. Свержевского» Департамента здравоохранения города Москвы и кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ.

**Составители:**

д.м.н. проф. **А.И.Крюков**; член-корр. РАМН; д.м.н. проф. **Н.Л.Кунельская**; **д.м.н. проф.А.Н. Бойко**, д.м.н. **М.В.Тардов**; **к.м.н. Е.Е. Загорская; к.м.н. Е.С.Янюшкина,** к.м.н. **Е.В.Байбакова;** к.м.н. **М.А.Чугунова; З.О.Заоева, Я.Ю. Кудеева, Н.В. Резакова.**

**Рецензенты**:

доктор медицинских наук, профессор Морозова С.В.

доктор медицинских наук, профессор Камчатнов П.Р.

**Предназначение:**

В методических рекомендациях описан диагностический алгоритм при нарушении функции слухового и вестибулярного анализатора у пациентов с кохлеовестибулопатией неясного генеза, направленный на диагностику одного из самых распространенных заболеваний ЦНС – рассеянного склероза. Методические рекомендации рассчитаны на врачей оториноларингологов, неврологов, отоневрологов и врачей общего профиля.

Данный документ является собственностью Департамента здравоохранения города Москвы и не подлежит тиражированию без соответствующего разрешения.

**Вступление:**

Кохлеовестибулярные нарушения неясного генеза встречаются в практике ЛОР-врача достаточно часто и могут являться симптомами как поражения периферического (полукружные каналы, вестибулярный нерв), так и центрального отделов слухового и вестибулярного анализаторов. Центральное поражение слухового и вестибулярного анализаторов может быть вызвано вестибулярной мигренью, инсультом в стволе мозга или мозжечке, невриномой VIII нерва, нейросифилисом, ЧМТ, метахроматической лейкодистрофией, системными васкулитами, митохондриальной энцефалопатией, ретино-кохлео-церебральной васкулопатией («синдром Сусака»), **рассеянным склерозом (РС) с поражением ствола мозга и мозжечка**. Таким образом, выраженная полиэтиологичность КВН центрального генеза заставляет ЛОР-специалиста подробнее ознакомиться с одним из наиболее распространенных заболеваний центральной нервной системы – рассеянный склероз, при котором могут быть слуховые и вестибулярные расстройства.

Нами на базе ГБУЗ МНПЦ оториноларингологии им. Л.И. Свержевского ДЗМ было проведено комплексное обследование 90 больных с кохлеовестибулопатией (КВН) неясного генеза. Всем больным с КВН неясной этиологии производилось комплексное обследование, которое включало в себя тщательный сбор анамнеза, общеклиническое обследование, осмотр ЛОР-органов, комплексное отоневрологическое обследование с применением ***вестибулологических тестов***:

*а)* визуальное определение спонтанного нистагма в крайних отведениях глазных яблок;

*б)* визуальное определение горизонтального вестибуло-окулярного рефлекса и функции его подавления;

*в)* проведение проб на тонус и координацию верхних конечносетй: Баре-Фишера, указательных проб: пальце-пальцевой и пальце-носовой;

*г)* проведение стато-координаторных проб – поза Ромберга; поза Ромберга с поворотом головы; походка по прямой, фланговая походка; проба на диадохокинез;

*д)* компьютерная электро/видеонистагмография:

- запись спонтанного нистагма, запись скрытого спонтанного нистагма, запись саккадических движений глаз;

- запись теста на горизонтальное медленное слежение на частотах 0.1 Гц, 0.2 Гц и 0.4 Гц;

- регистрация горизонтального оптокинеза; запись шейного позиционного нистагма; запись гравипозиционного теста;

- регистрация нистагменной реакции в тесте Дикса-Холпайка;

- регистрация экспериментального калорического нистагма при битермальной калорической пробе;

*е)* компьютерная стабилометрия;

- ***аудиологических субъективных исследований***:

*а)* камертональное исследование, речевая аудиометрия;

*б)* тональная пороговая аудиометрия;

*в)* УЗВ на ультразвуковом аудиометре;

- ***аудиологических объективных исследований***:

*а)* акустическая импедансометрия

*б)* регистрациякоротколатентных стволовых вызванных потенциалов (КСВП);

*в)* экстратимпанальной электрокохлеографии (ЭкоГ).

Кроме вышеперечисленных исследований больным проводили нейровизуальные методы исследования (МРТ головного мозга) с последующей консультацией невролога.

Также нами были обследованы 60 больных с РС ремитирующего течения, в стадии ремиссии, находившихся на лечении в ГБУЗ МНПЦ рассеянного склероза ДЗМ, у которых имели место жалобы на нарушение слуховой и вестибулярной функции. Больным проводили комплексное обследование аналогичное таковому, проведенному пациентам с КВН.

На основании анализа полученных результатов мы определили характерные для РС признаки поражения слухового и вестибулярного анализаторов.

Рассеянный склероз (sclerosis disseminate, синдром множественный склероз) – хроническое прогрессирующее миелинокластическое демиелинизирующее заболевание, развивающееся обычно в молодом или среднем возрасте (15-40 лет). Для рассеянного склероза (РС) характерны множественные очаги миелинокластии (разрушения миелина) белом веществе головного и спинного мозга, а также возможно вовлечение в процесс и периферических нервов. РС – хроническое прогрессирующее демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы, поражающее лиц молодого, трудоспособного возраста и приводящее к быстрому развитию стойкой нетрудоспособности. Отсутствие полного представления об этиологии и патогенезе, трудности лечения, а также большие экономические затраты в оказании помощи таким больным делают проблему своевременной диагностики рассеянного склероза актуальной во всех странах мира.Медицинская и социальная значимость данного заболевания определяется достаточно высокой распространенностью, поражением лиц молодого трудоспособного возраста, возможным быстрым развитием стойкой, необратимой инвалидизации при естественном течении болезни. По распространенности среди заболеваний ЦНС РС занимает четвертое место после острых нарушений мозгового кровообращения, эпилепсии и паркинсонизма, а в молодом возрасте — второе место после эпилепсии.

РС классифицируется по характеру течения патологического процесса. В настоящее время выделяют следующие варианты течения рассеянного склероза:

1. Ремиттирующее течение

2. Первично-прогрессирующее течение (primary-progressive)

3. Вторично-прогрессирующее течение (secondary-progressive)

4. Прогрессирующе-ремиттирующее течение

Помимо этих типов течения РС выделяют доброкачественный вариант течения заболевания. Выделяются и более редкие варианты течения РС: прогрессирующе-ремиттирующий, транзиторно-прогредиентный и псевдотуморозный РС.

Клиника РС отличается чрезвычайным полиморфизмом. При этом патогномоничные признаки, характерные для этого заболевания, отсутствуют. Многообразие неврологических симптомов обусловлено множественностью очагов демиелинизации и их разнообразной анатомической локализацией как в головном, так и спинном мозге. При этом помимо «диссеминации в пространстве», ключевым положением диагноза является «диссеминация во времени». В многообразии клинических проявлений РС можно выделить две группы симптомов:

**Первая группа** включает наиболее распространенные классические симптомы, которые являются непосредственным проявлением поражения проводящих путей мозга.

1. **Синдром диссоциации, или синдром клинического расщепления** - несоответствие между симптомами поражения различных проводящих путей при РС. Для РС характерна полисистемность поражения ЦНС.
2. **Симптом «горячей ванны»** - ухудшение состояния больного при повышении температуры окружающей среды. Изменения состояния больного под влиянием общего перегревания, как правило, динамические, нестойкие; нестойкость изменения в неврологическом статусе, возникающая под влиянием тепла - специфична для РС.

Для РС характерна изменчивость неврологического статуса в течение суток, что сопряжено с меняющимися возможностями проведения импульса по нервным волокнам в связи с отеком или нарушением структуры их миелиновых оболочек; причиной динамичной функции нервных волокон, оказавшихся в очаге поражения, может быть и изменение гомеостаза.

1. **Симптомы поражения пирамидного пути**: Наиболее частое поражение при РС (85-97%). в зависимости от локализации очага возникают геми- или парапарезы, реже монопарезы; наиболее часто страдают нижние конечности, реже верхние; они вовлекаются позднее; клинически проявляются патологические пирамидные рефлексы, повышение надкостничных, сухожильных рефлексов, снижение или полное отсутствие брюшных рефлексов. Последний симптом — проявление заинтересованности поражения пирамидного пути.
2. **Симптомы поражения мозжечка (в 62-87% случаев):** Больные жалуются на нарушение походки и равновесия. Клинически проявляются нарушениями координации и снижением мышечной силы. Характерно пароксизмальное нарастание атаксии до невозможности ходить.
3. **Симптомы поражения ствола мозга и черепных нервов (в 36-81% случаев):** Очаги демиелинизации зачастую образуются во внутримозговых частях нервов, поэтому могут отмечаться симптомы как центрального, так и периферического поражения двигательных черепных нервов, чаще III, V, VI, VII пары нервов. Наиболее частым клиническим симптомом поражения ствола мозга являются глазодвигательные нарушения, которые вызывают двоение. Симптомы варьируются от легких признаков двоения и дрожания предметов перед глазами до мелкоразмашистого монокулярного горизонтального нистагма при отведении глаз в сторону за молоточком врача и спонтанного ротаторного нистагма при взгляде прямо, выраженной дизартрии и поперхивании при еде, а в далеко зашедших случаях — до невозможности глотать и говорить. Характерен для РС синдром межъядерной офтальмоплегии, связанный с очагами демиелинизации в системе заднего продольного пучка. Типичны для РС дискоординированные движения глазных яблок, их разностояние по вертикали или горизонтали (косоглазие), недоведение глазных яблок кнутри и кнаружи. Типичным поражением верхних отделов ствола мозга является вертикальный нистагм. Часто при РС наблюдается горизонтальный нистагм, асимметричный нистагм с ротаторным компонентом, «саккадирующие» движения глазных яблок, односторонний нистагм. Характерен симптом дискоординированного движения глазных яблок, недоведение глазных яблок в стороны, межъядерный офтальмопарез, иногда наблюдается легкий птоз. Поражение медиального продольного пучка может проявляться и полуторным синдромом. Этот синдром, впервые описанный C.Fisher в 1967 г., относится к экстрануклеарному типу нарушения взора и представляет собой сочетание мостового пареза взора при взгляде в одну сторону и межъядерной офтальмоплегии - при взгляде в противоположную. При этом движения глаз в вертикальной плоскости и конвергенция сохранены. Редко встречаются изменения зрачковых реакций. Одним из основных проявлений РС является нистагм как следствие поражения верхних отделов ствола.
4. **Симптомы нарушения чувствительности (у 56-92% пациентов):** Один из наиболее частых симптомов РС — изменение глубокой и поверхностной чувствительности.
5. **Симптомы зрительных нарушений (в 36-52% случаев):** Часто ретробульбарный неврит является первым симптомом заболевания.
6. **Симптомы нарушения функции тазовых органов (в 26-80% случаев):** Это один из первых и наиболее часто встречающихся симптомов при РС. Наиболее рано проявляются нарушения мочеиспускания по центральному типу, могут быть как учащения, так и задержка мочи, а также императивные позывы. Постоянным сопровождением спинального синдрома являются тазовые расстройства от легких императивных позывов к мочеиспусканию, запоров и задержек мочи до необходимости катетеризации мочевого пузыря и специальных приемов эвакуации кала.
7. **Нейропсихологические симптомы (в 65-95% случаев).** Неврозоподобные астенические и обсесcивно-фобические синдромы; нарушение памяти, остроты мышления и всевозможные нарушения эмоционального характера; депрессия с состояниями апатии и тревоги; часто эйфория, сочетаемая со снижением интеллекта (эйфорическая деменция); у женщин истерические реакции, что является причиной несоответствия жалоб больной и объективной неврологической симптоматики.

## Вторая группа - редкие клинические проявления:

**1.** **Пароксизмальные состояния (5-17%) -** короткие сенсорные и моторные расстройства, тонические спазмы, гемифациальные спазмы, острые приступы икоты и зевоты.

**2.** **Вегетативные нарушения** - симпатоадреналовые кризы, приступы гипотонии, брадикардии.

**3. Симптомы поражения периферической нервной системы** - синдром полинейропатии, множественные мононевропатии, развитие мышечной атрофии.

Сохраняют актуальность и «классические» симптомокомплексы, описанные при РС старыми авторами. Их выявление позволяет признать вероятным наличие РС: **триада Шарко** – нистагм, интенционное дрожание мозжечковая дизартрия; **триада Марбурга** – центральные парезы и при этом отсутствие брюшных рефлексов и побледнение височных половин дисков зрительных нервов; **триада Ноне** – расстройство координации движений, гиперметрия и мозжечковая дизартрия.

Полиморфизм РС сильно затрудняет раннюю диагностику. Число и диапазон ошибок остаются значительными. Особый акцент в клинической диагностике необходимо делать на следующие важнейшие критерии диагностики: начало болезни в молодом возрасте; полиморфизм клинических проявлений; мерцание «симптомов» даже на протяжении суток; волнообразное течение болезни; наличие клинических диссоциаций.

Для обследования пациентов с подозрением на РС определен оптимальный диагностический алгоритм:

1. Клиническая картина, выявление неврологического поражения.

2. Офтальмологическое обследование.

3. МРТ головного мозга, спинного мозга.

4. Исследование вызванных потенциалов мозга.

5. Исследование олигоклональных IgG-связей в ликворе.

Редкие или атипичные симптомы при РС встречаются у 10% больных. К ним относятся: острые психические нарушения, эпиприпадки, разнообразные экстрапирамидные расстройства, нарушение высших корковых функций, **острая глухота**, аносмии, нейрогенный отек легких, аритмия, постуральная гипотензия, гипотермия. Атипичные клинические проявления при данном заболевании приводят к диагностическим ошибкам примерно в 50% случаев. **Острое нарушение слуха** при РС встречается в 3.5 % случаев, а в качестве дебютирующего симптома - у 1% больных. Установлено, что нарушения слуха у больных PC обусловлены центральным уровнем поражения слухового анализатора, реже - сочетанным поражением корешка слухового нерва и проводящих путей в стволе мозга. При МРТ головного мозга патологических изменений VIII нерва не определялось, но всегда выявлялся очаг демиелинизации в латеральных отделах ствола. Следует отметить, что при слуховых нарушениях лишь у 30% больных на МРТ выявляются те или иные характерные изменения, позволяющие выявить конкретную причину расстройства слуха – в первую очередь опухоли, артерио-венозные мальформации, саркоидоз, цереброваскулярная патология и, наконец, РС. **Cтато-координаторные нарушения** и **головокружение** встречается у пациентов с РС в 86 - 90% случаев. По данным литературы острое нарушение слуха и вестибулярной функции сопровождается развитием стволовой неврологической симптоматики. Это определяет необходимость выявления специфических для РС симптомов поражения слухового и вестибулярного анализаторов.

**Жалобы больных КВН на фоне РС.**

Подавляющее большинство больных РС предъявляют наиболее патогномоничные ***неврологические жалобы, характерные*** ***для РС***: нарушения зрения (выпадение полей зрения, двоение в глазах, частичная или полная потеря зрения), нарушение чувствительности (преходящие парестезии в различных частях тела), головная боль различного характера и локализации, мышечная слабость, парезы.

**При осмотре невролога** у пациентов выявляется повышение сухожильных рефлексов, выпадение брюшных рефлексов, повышение сухожильных рефлексов в сочетании с патологическими стопными знаками, атаксия при ходьбе. Таким образом, для больных РС характерно сочетание различных, характерных для демиелинизирующего процесса жалоб и наличие множественной неврологической симптоматики.

Проанализировав ***вестибулярные жалобы*** у пациентов с РС, мы пришли к выводу, что вестибулярные нарушения превалируют в клинической картине КВН на фоне РС: больные отмечают шаткость походки; жалобы на системное, на несистемное головокружение (чувство «ватности», неустойчивости, вращения внутри головы). Это свидетельствует о преимущественном поражении центральных отделов вестибулярного анализатора (IV желудочка, и т.д.) вследствие демиелинизирующего заболевания ЦНС и сохранности вестибулярных ядер и путей при явлении раздражения последних, так как при полном морфологическом разрушении вестибулярных ядер и путей наблюдается полное выпадение вестибулярной функции. Приступы головокружения у пациентов РС не сопровождаются вегетативными реакциями (тошнота, слабость, потливость, побледнение кожных покровов), усилением шума в ушах, но приступы головокружения на фоне РС сопровождаются неврологической симптоматикой (резкая головная боль, онемение различных участков тела, мышечная слабость).

Для пациентов с КВН на фоне РС ***характерны жалобы на шаткость походки, реже на приступообразное головокружение, как правило, несистемного характера, которое не сопровождается вегетативными реакциями и не провоцируется различными факторами.*** В то время как для пациентов с КВН смешанного генеза независимо от локализации поражения слухового и вестибулярного анализаторов характерны жалобы со стороны вестибулярной функции на головокружение системного характера, приступообразное, которое сопровождается вегетативной симптоматикой и может, как провоцироваться, так и не провоцироваться различными факторами.

Больные РС чаще всего предъявляют жалобы со стороны слуховой функции **на двусторонний шум в ушах, редко - на снижение слуха.**

Таким образом, по нашим данным и по данным многочисленных литературных источников, нарушение походки остается одним из наиболее достоверных признаков дебюта демиелинизирующего процесса. Наиболее частыми нарушениями при РС являются спастичность, мышечная слабость, а также мозжечковая и сенситивная атаксия. Повышение мышечного тонуса - один из инвалидизирующих симптомов этого заболевания, он отмечается у 90% пациентов. Клинически он проявляется нарушением активных движений и неконтролируемыми флексорными спазмами (на поздней стадии заболевания). Жалобы на головокружение и шум в ушах, несмотря на меньшую их встречаемость в качестве дебюта РС, также должны настораживать ЛОР врача, при возникновении их в молодом возрасте, на фоне относительного благополучия. Изолированное системное головокружение (без стволовой симптоматики) как первое проявление РС встречается редко, его принимают за вестибулопатию. Между тем указание на наличие эпизода системного головокружения в анамнезе может помочь в диагностике и определении дебюта заболевания. В развитой стадии РС головокружение является достаточно частым признаком заболевания. Оно может быть системным и несистемным, а может носить пароксизмальный характер. Стоит помнить, что по данным литературы, у 70% пациентов с РС имеются вестибулярные нарушения и лишь у 3-5 % слуховые, при этом в качестве дебюта слуховые нарушения встречаются лишь в 1% случаев.

Наши данные показали**, что неврологические жалобы, характерные для РС являются дебютом РС в 43% случаев, шаткость походки – в 31%, несистемное головокружение – в 13%, двусторонний шум в ушах - в 14% и снижение слуха – в 1% случаев,** что соотносится с данными мировой литературы.

**Результаты отоневрологического обследование пациентов с КВН на фоне РС.**

По данным ***отоневрологического исследования*** **для РС характерна симптоматика поражения стволовых ядер V, VII, IX, XII нерва,** в отличие от больных с кохлеовестибулопатией смешанного генеза, у которых она встречается лишь в единичных случаях.

При исследовании ***координации верхних конечностей*** для больных РС характерно дисгармоничное расхождение рук в позе Баре-Фишера, однако этот симптом достаточно часто имеет место и у больных КВН со смешанным поражением слухового и вестибулярного анализаторов. При РС нарушение координации верхних конечностей варьируется от неровности почерка, одностороннего интенционного тремора в конце выполнения пальце-носовой пробы до грубой динамической атаксии с выраженной гиперметрией, делающих затруднительным или невозможным целенаправленные движения

При оценке ***статического равновесия*** пациентов РС также имеется декомпенсация функции статического равновесия, несистемного характера, при поворотах головы направление падения не изменяется. В отличие от пациентов с поражением вестибулярного анализатора, у которых отклонение либо падение происходит в сторону медленного компонента нистагма, причем при изменении положения головы направление падения меняется. При поражении мозжечка при изменении положения головы – направление падения не меняется (больной падает в сторону поражения).

При исследовании ***динамического равновесия*** наиболее высокий процент шаткости походки выявляется среди пациентов с РС. У **большинства больных РС шаткость походки, характерная для данного заболевания, обусловлена поражением, как вестибулярного анализатора, так и мозжечка.** Одной из основных причин, ведущей к развитию нетрудоспособности при РС, являются нарушения ходьбы. Походка больных РС отличается от походки здоровых людей - уменьшением скорости ходьбы, уменьшением длины шага, уменьшением числа шагов в минуту, увеличением ширины шага. Нарушения ходьбы при РС чаще всего связаны с поражением пирамидной, мозжечковой систем, расстройствами чувствительности и, более чем у 80% больных, вызваны развитием нижнего спастического парапареза.

Под спастичностью понимают зависимое от скорости возрастание сопротивления мышцы (или группы мышц) пассивному растяжению, причем увеличение мышечного сопротивления напрямую зависит от скорости пассивного движения исследуемой конечности. Основными жалобами (связанными с повышенным мышечным тонусом в ногах), которые предъявляют больные, являются: чувство скованности в ногах, быстрая утомляемость, периодические боли и судороги. Физическую активность больного при этом ограничивает не только мышечная слабость, но и выраженное повышение мышечного тонуса. Спастический парез приводит к ограничению объема движений в пораженной конечности, вторичным изменениям в мышцах, суставах и сухожилиях.

Мышечный гипертонус при РС носит ряд отличительных особенностей: отмечается нестойкость выраженности мышечной гипертонии (она может носить преходящий характер). Кроме того, имеет место зависимость степени выраженности спастичности от позы больного, при ходьбе он значительно нарастает.

**Результаты комплексного вестибулологического исследования у пациентов КВН на фоне РС.**

***Вестибулоокулярный рефлекс (ВОР):*** ВОР заключается в стабилизации положения глазных яблок при движении головы. ВОР нарушается только при острых **периферических вестибулопатиях** либо при хронических некомпенсированных периферических вестибулопатиях.

***Тест подавления вестибулоокулярного рефлекса:*** позволяет оценить способность сохранять фиксацию взора на предмете, который перемещается вместе с головой пациента. Подавление ВОР в подобной ситуации обеспечивается многоуровневым влиянием ЦНС, которое нарушается при РС.

При анализе степени и плоскости ***скрытого спонтанного нистагма*** наличие скрытого спонтанного множественнонаправленного нистагма позволяет заподозрить поражение вестибулярных ядер в стволе головного мозга различного генеза. **Наличие дизритмичного, клонико-тонического/ тонического, средне - либо крупноразмашистого, множественного скрытого спонтанного нистагма может свидетельствовать в пользу наличия РС у пациента.** По данным литературы быстрая фаза нистагма связана с деятельностью коры головного мозга и филогенетически является более молодой, в связи, с чем более чувствительна к различным повреждениям. Тоничный нистагм встречается, как правило, только при **центральном поражении в декомпенсированной стадии болезни ЦНС с острым течением**. Амплитуда, тоничность и множественность нистагма обычно тесно взаимосвязаны, так как эти качества нистагма зависят от степени влияния процесса на вестибулярные пути и ядра в мозговом стволе, от степени гипертензиозно-гидроцефальных явлений, а также от состояния коры головного мозга, которая до известного предела может компенсировать вестибулярные нарушения. В то время как для **периферических** поражений вестибулярного анализатора характерен горизонтальный или горизонтально-ротаторный нистагм 1-2 степени направленный в одну сторону, клонический, живой, ритмичный.

***Шейный позиционный нистагм:*** для больных РС характерно выраженное мышечно-тоническое влияние на нистагменные центры. Соответственно областям васкуляризации бассейна позвоночных и основной артерии симптомы, связанные с нарушением кровотока в вертебрально-базилярной системе многообразны и включают КВН, зрительные и глазодвигательные расстройства; нарушения статики и координации движений. Также существует рефлексогенное воздействие структур шеи на нистагменные центры в рамках мышечно-фасциального синдрома. Именно этот симптомокомплекс встречается более чем у 80% пациентов с недостаточностью кровообращения в заднем циркуляторном бассейне. Таким образом, исследование шейного позиционного нистагма для выявления вертеброгенного либо мышечно-тонического влияния на глазодвигательные связи, не является методом диагностики КВН на фоне РС.

***Оптомоторные тесты:*** **для пациентов РС наиболее характерна дисметрия по типу «недолет» в тесте саккад, «зубчатость» медленных плавных движений глаз, двустороннее снижение оптокинеза.** Существует два основных расстройства саккад, причем оба свидетельствуют о поражении ЦНС: нарушение точности саккады (промахивание – гипо и гиперметрия) и их замедление. **Гипометрические** саккады наблюдаются часто, они не обладают специфичностью и могут быть связаны с поражением многих отделов ЦНС. **Гиперметрические** саккады характерны для поражений мозжечка. Одностороннее нарушение плавности слежения (зубчатость, снижение коэффициента усиления) обычно бывает связано с односторонним ипсилатеральным поражением проводящих путей ЦНС либо мозжечка. Однако наиболее частой причиной нарушения плавного слежения является прием психотропных препаратов, либо - пожилой возраст. Нарушения оптокинетического нистагма могут проявляться ослаблением, выпадением, дизритмией; и часто сопровождают центральные варианты патологии. При супратенториальных очагах происходит выпадение оптокинетического нистагма в сторону, противоположную очагу поражения.

Эти изменения более выражены у больных РС, чем у больных КВН смешанного генеза. Данный тип патологии свидетельствует о возможном наличии мозжечковых, корковых, глазодвигательных расстройств, что характерно для демиелинизирующего процесса ЦНС.

***Гравипозиционный тест:*** **для пациентов РС характерно наличие гравипозиционного нистагма.**

Надо иметь ввиду, что центральный позиционный нистагм при РС, возникающий при перемене положения головы, может быть горизонтальным, вертикальным и ротаторным. Его длительность составляет обычно более 30 с. Периодический альтернирующий нистагм - спонтанный горизонтальный нистагм, который меняет свое направление через каждые небольшие (несколько секунд) промежутки времени. Этот вариант центрального вестибулярного нистагма обычно возникает при очагах в полушариях мозжечка. В случае с больными РС гравипозицонный нистагм, вероятно, связан с расстройством кровоснабжения периферического или центрального отделов вестибулярного анализатора вследствие поражения сосудов вертебрально-базилярного бассейна и нарушения их вегетативной иннервации в результате демиелинизирующего процесса.

***Битермальная калорическая проба:*** тест битермальной калоризации является диагностически значимым для пациентов с РС. **Дизритмия и среднеразмашистость либо крупноразмашистость калорического нистагма, а также наибольшее значение СМФ (до 89 град/с) более характерно для пациентов с РС**. Полученные результаты совпадают с данными литературы, свидетельствующими о наличии гиперрефлексии калорических реакции у больных РС. Также для **больных РС характерно центральное поражение вестибулярных структур, преимущественно, субтенториальное («заднечерепной тип» протекания экспериментальных вестибулярных реакций, диссоциация вестибулярных реакций, дирекционное преобладание вызванного калорического нистагма).**

***Стабилометрия:*** у больных РС наблюдается смещение центра давления в сагиттальной плоскости относительно идеального положения, зона колебаний центра давления приближается к форме более округлого эллипса за счет увеличения колебаний в сагиттальной плоскости. Таким образом, **для больных РС характерны: высокая степень нестабильности баланса в основной стойке в сагиттальной плоскости проприорецептивного генеза с преимущественным увеличением площади статокинезиограммы.** Это свидетельствует о поражении центральных вестибулярных структур и выраженном нарушении мышечного тонуса у пациентов с РС.

**Результаты субъективных аудиологических исследований и больных КВН на фоне РС.**

Данные проведенных в нашем центре исследований, а также многочисленные данные литературы свидетельствуют о преобладании двусторонней высокочастотной нейросенсорной тугоухости в структуре нарушений слуха у пациентов с РС. В основном развитие слуховых нарушений объясняется наличием очагов демиелинизации в стволе головного мозга (Drulovic B. et al., 1993; Sasaki O. et al., 1994), однако описана и глухота кортикальной этиологии при РС (Tabira T. et al., 1981). Кроме этого, не исключается, что участок корешка преддверно-улиткового нерва, несколько миллиметров которого в мосто-мозжечковом углу миелинизируются за счет ЦНС, также может быть уязвим при РС (Herrera W.G., 1990). У этих больных очаги демиелинизации находятся в самом слуховом нерве, в области ядер VIII пары черепно-мозговых нервов в ромбовидной ямке, в нижних холмах четверохолмия и медиальных коленчатых телах. Это подтверждается данными МРТ и акустических стволовых вызванных потенциалов.( Drulovic B. et al. // Audiology. 1994. V. 33.P. 195., Marangos N. // J. Laryngol. Otol. 1996.V. 110. P. 252.). Таким образом, **для РС характерны минимальные изменения со стороны слуховой функции по данным субъективных аудиологических исследований (в большинстве случаев – двусторонняя симметричная высокочастотная нейросенсорная тугоухость), повышение порогов восприятия УЗВ**, в отличие от больных КВН смешанного генеза, у которых слуховые нарушения различной степени выраженности (1-4 степень тугоухости) носят чаще односторонний характер, с патологией акустических рефлексов и нормальными порогами восприятия УЗВ.

**Результаты объективных аудиологических исследований ( КСВП) у больных КВН на фоне РС.**

Главное преимущество вызванных потенциалов - высочайшая чувствительность в определении клинически не проявляющих себя очагов. Выявление двух - трех таких бессимптомных очагов позволяет трансформировать вероятный диагноз РС в определенный (вследствие доказательства диссеминации очагов демиелинизации в пространстве).

По нашим данным у пациентов с РС при регистрации КСВП выявляется **нарушение проведения импульса преимущественно от средней части моста до среднего мозга, патологическое проведении импульса от прокси­мальной части 8-го нерва через мост до среднего мозга**, что подтверждается литературными источниками (Chiappa, 1992). Исследование КСВП при РС используется для вы­явления субклинического поражения стволовых слуховых путей. Чаще всего патологические изменения КСВП при РС выявляются в тех случаях, когда изменены зрительные вызванные потенциалы и соматосенсорные вызванные потенциалы. Обыч­но увеличены межпиковые интервалы V-III, I-V. Чувствительность метода при отсутствии клинических признаков поражения ствола - от 30% до 67% (Chiappa, 1992). При наличии клини­ческих признаков поражения ствола изменения ССВП лучше всего кор­релируют с наличием межьядерной офтальмоплегии, хуже с нистагмом, диплопией.

***Экстратимпанальная электрокохлеография:*** метод ЭКоГ известен почти 70 лет. За это время, помимо технического и методологического усовершенствования, произошла эволюция клинического применения метода. Первоначальное использование с целью детекции слуховых порогов и исследования функции громкости, перешедшее впоследствии к КСВП, сменилось решением задач топической и дифференциальной диагностики, среди которых основное значение имеет идентификация гидропса лабиринта (ГЛ), в первую очередь, при болезни Меньера.

**У больных РС часто регистрируется одно-, двусторонний гидропс лабиринта (74%)**. Такую частую встречаемость гидропса лабиринта у пациентов РС можно объяснить анатомическими предпосылками. Во внутреннем слуховом проходе перилимфатическое пространство сообщается с периневральным и околососудистым пространством. Через водопровод улитки перилимфатическая цистерна напрямую связана с субарахноидальным пространством головного мозга. Субарахноидальное пространство располагается между паутинной и мягкой оболочками и содержит спинномозговую жидкость. По всей видимости, гидропс лабиринтов у больных РС обусловлен вторичной заместительной гидроцефалией на фоне основного демиелинизирующего заболевания. Это позволяет считать метод ЭкоГ диагностически значимым при подозрении на РС.

Таким образом, наиболее **диагностически значимыми методами** для выявления РС, помимо МРТ и неврологического осмотра являются:

1. Отоневрологическое исследование;

2. Комплексное вестибулологическое исследование, в особенности регистрация скрытого спонтанного нистагма, оптомоторные тесты, шейный позиционный и гравипозиционный тесты, битермальная калорическая проба; остальные вестибулологические тесты рекомендовано проводить для уточнения топики и характера поражения вестибулярного анализатора;

3. Электрофизиологические исследования – регистрация КСВП и ЭкоГ;

4. Тональная пороговая аудиометрия и исследование порогов восприятия УЗВ.

**Абсолютным показанием для проведения МРТ головного мозга** **для подтверждения или исключения РС при КВН неясного генеза** является наличие признаков поражения ствола мозга по данным комплексного аудиологического и вестибулологического исследований, и эти признаки являются основными. К таким признакам относятся:

- наличие скрытого спонтанного множественного тоничного дизритмичного нистагма;

- стволовое поражение V, VII, IX и XII пар черепных нервов;

- увеличение межпиковых интервалов КСВП III-V, I-V.

Диагностическая значимость МРТ головного мозга в начальном периоде РС составляет 70,7%, спинного мозга - 54,7%. Отсутствие на МРТ очагов демиелинизации не исключает наличие рассеянного склероза, необходимо определение миелинотоксической активности сыворотки крови и спинномозговой жидкости в комплексе с клинической картиной. Критерии МакДональда, учитывая большое внимание, уделяемое МРТ, позволяют раньше поставить диагноз РС, т.к. МРТ отражает как диссеминацию во времени (появление нового очага, накапливающего контраст в новом месте как минимум через 3 месяца после начала заболевания, или появление нового Т-2 очага по сравнению с первоначальной МРТ, выполненной не ранее, чем через 30 дней) и пространстве. Максимальная информативность исследования достигается за счет проведения МРТ в следующих режимах:

1. В **Т1 режиме** нормальное белое вещество головного мозга имеет светлый сигнал, а очаги демиелинизации являются гипоинтенсивными, и на МРТ-изображении они отображаются в виде темных областей. Наличие этих очагов, или так называемых «черных дыр», свидетельствует о наличии повреждений аксонов (аксональной дегенерации).

2. В **Т2 режиме**, напротив, нормальное вещество головного мозга имеет более темный сигнал, а очаги демиелинизации выглядят как яркие пятна, т.к. являются гиперинтенсивными. Т2-взвешенные изображения позволяют точнее оценить объем поражения.

Однако, визуализация мелких очагов, оценка активности патологических процессов зачастую не возможна без введения контрастирующего вещества. Поэтому при диагностике РС проводится МРТ с введением гадолиния — химического соединения, которое увеличивает интенсивность сигнала и повышает контрастность изображения определенных тканей. Накопление гадолиния в очагах поражения свидетельствует о нарушении гемато-энцефалического барьера, наличии в них активного воспаления и, следовательно об обострении патологического процесса.

**Что необходимо помнить оториноларингологу при обследовании пациента с КВН неясного генеза.**

1. При наличии у больных молодого возраста жалоб на шаткость походки, приступообразное головокружение несистемного характера, которое не сопровождается вегетативными реакциями; субъективный ушной шум с двух сторон рекомендуется проведение тональной пороговой аудиометрии, определение слуховой чувствительности к ультразвуку, отоневрологическое исследование, комплексное вестибулологическое исследование с регистрацией скрытого спонтанного нистагма, проведением оптомоторных тестов, шейных позиционных и гравипозиционных тестов, битермальной калорической пробы, регистрацией КСВП и ЭкоГ.
2. В случае выявления у больных КВН неясного генеза симптоматики поражения V, VII, IX и XII черепных нервов на стволовом уровне, скрытого спонтанного нистагма дизритмичного, тоничного, множественнонаправленного (центрального), увеличения межпиковых интервалов III-V, I-V при регистрации КСВП показано проведение МРТ головного мозга.
3. Также показана консультация невролога с возможным дальнейшим направлением больного на МРТ головного мозга при регистрации у пациента с кохлеовестибулопатией неясного генеза молодого возраста не менее 3 симптомов из ниже перечисленных:

а) двусторонняя высокочастотная нейросенсорная тугоухость;

б) повышение порогов восприятия УЗВ;

в) наличие двустороннего гидропса лабиринта ;

г) выраженное вертеброгенное/мышечно-тоническое влияние на глазодвигательные связи;

д) дисметрия по типу «недолет» в тесте саккад;

е) двустороннее снижение оптокинеза по результатам оптомоторных тестов;

ж) гравипозиционный нистагм;

з) наличие вестибулярной диссоциации протекания экспериментальных вестибулярных проб;

и) «заднечерепной тип» протекания вызванных вестибулярных реакций;

к) дирекционное преобладание вызванных нистагменных реакций;

л) высокая степень нестабильности баланса при проведении компьютерной стабилометрии в основной стойке в саггитальной плоскости в сочетании с шаткостью проприоцептивного генеза с преимущественным увеличением площади статокинезиограммы.