Проект

**КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

**«НАРУШЕНИЕ ВЕСТИБУЛЯРНОЙ ФУНКЦИИ»**

     **1.** **ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

* 1. **Код(ы) МКБ:**

|  |  |
| --- | --- |
| **МКБ -10** | **МКБ-11** |
| **Код** | **Название** | **Код** | **Название** |
|  |  | АВ 30 | Острый вестибулярный синдром |
| Н81.2 | Вестибулярный нейронит | АВ30.0 | Вестибулярный нейронит |
|  |  | АВ31 | Эпизодический вестибулярный синдром |
| Н81 | Болезнь Меньера | АВ31.0 | Болезнь Меньера |
|  |  | АВ31.1 | Вестибулярная мигрень |
| Н81.1 | Доброкачественное пароксизмальное головокружение | АВ31.2 | Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение |
|  |  | АВ31.3 | Синдром дигисценции верхнего полукружного канала |
|  |  | АВ31.4 | Синдром высадки (на берег) |
|  |  | АВ31.5 | Аутоиммунная болезнь внутреннего уха |
|  |  | АВ31.6 | Вестибулярная пароксизмия |
|  |  | АВ31.7 | Синдромы, сопровождающиеся системным головокружением |
|  |  | АВ32 | Хронический вестибулярный синдром |
|  |  | АВ32.0 | Персистирующее постурально-перцептивное головокружение |
|  |  | АВ32.1 | Хроническая односторонняя идеопатическая вестибулопатия |
|  |  | АВ32.2 | Персистирующая односторонняя вестибулопатия после вестибулярного нейронита |
|  |  | АВ32.3 | Односторонняя вестибулопатия вследствие шванномы |
|  |  | АВ 34 | Нарушения вестибулярной функции |
|  |  | АВ34.0 | Идиопатическая двусторонняя (билатеральная) вестибулопатия |
| Н81.3 | Другие периферические головокружения | АВ34.1 | Другие периферические вестибулярные головокружения |
| Н81.4 | Головокружение центрального происхождения |  |  |
| Н81.8 | Другие нарушения вестибулярной функции | АВ30.Y | Другой уточненный острый вестибулярный синдром |
| Н81.9 | Нарушение вестибулярной функции неуточненное | АВ30.Z | Острый вестибулярный синдром неуточненный |
| Н81.8 | Другие нарушения вестибулярной функции | АВ34.Y | Другие уточненные нарушения вестибулярной функции |
| Н81.9 | Нарушение вестибулярной функции неуточненное | АВ34.Z | Нарушение вестибулярной функции неуточненное |
| Н82 | Вестибулярные синдромы при болезнях, классифицированных в других рубриках |  |  |
| Н83.0 | Лабиринтит | АВ30.1 | Лабиринтит |
| Н83.1 | Лабиринтная фистула | АВ35 | Фистула лабиринта |
| Н83.2 | Лабиринтная дисфункция  | АВ36 | Дисфункция лабиринта |
| Н83.8 | Другие уточненные болезни внутреннего уха | АВ3Y | Другие уточненные болезни внутреннего уха |
| Н83.9 | Болезни внутреннего уха, неуточненные | АВ3Z | Болезни внутреннего уха, неуточненные |

**1.2. Дата разработки и пересмотра протокола:** 2025 год.

**1.3.** **Сокращения, используемые в протоколе:**

|  |  |
| --- | --- |
| АН | Акустическая невринома |
| БМ | Болезнь Меньера |
| ВМ | Вестибулярная мигрень |
| ВН | Вестибулярный нейронит |
| ВП | Вестибулярная пароксизмия |
| ДПГ | Доброкачественное пароксизмальное головокружение |
| ДППГ | Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение |
| КТ | Компьютерная томография |
| МРТ | Магнитно-резонансная томография |
| ОСНТ | Острая сенсоневральная тугоухость |
| ПППГ | Персистирующее постуральное перцептивное головокружение |
| РКИ | Рандомизированные клинические исследования |
| СМ | Синдром Минора |
| УЗДГ | Ультразвуковая допплерография |
| CSD  | Chronic Subjective Dizziness (хроническое субъективное головокружение)  |
| PPV  | Phobic Postural Vertigo (фобическое постуральное головокружение)  |
| SMD  | Space-Movement Discomfort (дискомфорт в пространстве- движении) |
| VV  | Visual Vertigo (визуальное головокружение)  |

**1.4.** **Пользователи протокола:** оториноларингологи, неврологи, терапевты, педиатры, врачи общей практики.

**1.5.** **Категория пациентов:** взрослые, дети.

**1.6.** **Шкала уровня доказательности:**

|  |  |
| --- | --- |
| Класс (уровень) доказатель-ности) | Виды научных исследований |
| A | Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию. |
| B | Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследование случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с не высоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию. |
| C | Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++ или +), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию. |
| D | Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов. |

**1.7.** **Определение.**

Нарушение вестибулярной функции – широкий спектр заболеваний с общим симптомом – головокружение. Головокружение – ощущение мнимого движения. Отдельные виды вестибулярного нарушения имеют свое определение.

**1.8.** **Классификация**

1.8.1. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ)

1.8.2. Болезнь Меньера (БМ)

1.8.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)

1.8.4. Двусторонняя вестибулопатия

1.8.5. Лабиринтит

1.8.6. Перилимфатическая фистула

1.8.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией

1.8.8. Синдром Минора

1.8.9. Невринома слухового нерва

1.8.10. Вестибулярная пароксизмия

1.8.11. Вестибулярная мигрень

1.8.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)

**1.9. Клиническая картина**

Клинические проявления зависят от конкретной нозологии.

**1.9.1. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ)**

**1.9.2. Болезнь Меньера (БМ)**

Болезнь Меньера (БМ) — это клиническое состояние, которое определяется спонтанными приступами головокружения с документированной сенсоневральной потерей слуха на низких и средних частотах в пораженном ухе до, во время или после одного из эпизодов головокружения. Она также проявляется флуктуирующими ушными симптомами (потеря слуха, шум в ушах или заложенность уха) в пораженном ухе. [ Basura GJ, et al. Clinical Practice Guideline: Ménière"s Disease. Otolaryngol Head Neck Surg 2020 Apr;162(2\_suppl):S1-S55. doi: 10.1177/019459982090943]

**1.9.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)**

**1.9.4. Двусторонняя вестибулопатия**

Двусторонняя вестибулопатия — это хронический вестибулярный синдром, который характеризуется неустойчивостью при ходьбе или стоянии, которая ухудшается в темноте и/или на неровной поверхности или при движении головы. Кроме того, пациенты могут описывать нечеткость зрения, вызванную движением головы или тела, или осциллопсию. Обычно симптомы отсутствуют в положении сидя или лежа в статических условиях.
 Двусторонняя потеря функции периферического лабиринта может иметь различные причины; однако примерно в 50% случаев причина остаётся невыясненной (Zingler, Cnyrim и др., 2007).

Спектр нарушений вестибулярной функции варьируется от лёгкой гипофункции до полного выпадения функции обоих вестибулярных органов (Weber, Aw и др., 2009).

Модель поражения пяти различных конечных органов (трёх полукружных каналов, утрикулюса и саккулюса) может быть с обеих сторон асимметричной и очень гетерогенной, но часто отмечается относительное сохранение функции передних полукружных каналов (Tarnutzer, Bockisch и др., 2018).

**1.9.5. Лабиринтит**

**1.9.6. Перилимфатическая фистула**

**1.9.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией**

ОСНТ - внезапная, обычно односторонняя потеря слуха кохлеарного происхождения.

ОСНТ –потеря слуха различной степени тяжести вплоть до глухоты.

Также могут возникать головокружение и/или « звон в ушах». Головокружение встречается у 28-57% пациентов с внезапной потерей слуха. Степень потери слуха при внезапной потере слуха выше при при вовлечении вестибулярного аппарата, и прогноз восстановления порога слышимости хуже. К негативным прогностическим факторам относятся :

· Возраст моложе 15 лет или старше 65 лет

· Повышенная СОЭ (>25)

· Головокружение или вестибулярные изменения, видимые на ЭНГ

· Потеря слуха на противоположном ухе

· Тяжелая потеря слуха

Были постулированы прогностические факторы, влияющие на исход у пациентов с внезапной ОСНТ. Головокружение или дисбаланс, предвещают более низкую скорость восстановления. Кроме того, некоторые исследования обнаружили, что сильное головокружение связано с большим количеством случаев высокочастотной или глубокой потери слуха. Эту связь можно было бы объяснить анатомически близкой близостью базального поворота улитки к преддверию.

Исследование Пассамонти и соавторов показало, что наличие гипергомоцистеинемии или факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний (например, артериальной гипертензии, гиперлипидемии, диабета, курения) свидетельствует об ухудшении клинических результатов при ОСНТ.

**1.9.8. Синдром Минора**

Синдром мобильного третьего окна/Синдром дегисценции полукружных каналов

Различные синдромы мобильного третьего подвижного окна:
Синдромы дегисценции полукружных каналов — переднего/верхнего, горизонтального или заднего полукружного канала, «перилимфатические фистулы».

**1.9.9. Невринома слухового нерва**

Невринома слухового нерва (вестибулярная шваннома) — это доброкачественная, медленно растущая опухоль, происходящая из шванновских клеток вестибулярной части преддверно-улиткового нерва (VIII пара черепных нервов). Чаще всего развивается в области внутреннего слухового прохода или угла мостомозжечкового угла. Несмотря на название, поражает преимущественно вестибулярную, а не слуховую часть нерва. Опухоль может вызывать прогрессирующую одностороннюю нейросенсорную тугоухость, шум в ухе, головокружение и при крупных размерах — компрессию лицевого нерва, мозжечка и ствола мозга.

**Этиология и патогенез невриномы слухового нерва** Этиология вестибулярной шванномы (невриномы слухового нерва) в большинстве случаев неизвестна. Преобладающее число случаев являются спорадическими, при этом известно, что в патогенезе ключевую роль играет инактивация гена NF2 (находящегося на хромосоме 22q12), кодирующего белок мерлин (шванномин). Утрата функции NF2 приводит к нарушению контроля клеточной пролиферации шванновских клеток и формированию опухоли.
 В редких случаях невринома развивается на фоне наследственного синдрома нейрофиброматоза 2 типа (NF2), который характеризуется билатеральными вестибулярными шванномами и другими опухолями ЦНС.
 Таким образом, в основе патогенеза — генетическая мутация, приводящая к нарушению регуляции роста шванновских клеток, что подтверждено как в спорадических, так и наследуемых формах заболевания.

 **Эпидемиология**

Частота: 1–2 случая на 100 000 населения в год

Возраст: 30–60 лет

Преобладание: нет гендерной зависимости

**1.9.10. Вестибулярная пароксизмия**

Вестибулярная пароксизмия — это заболевание, характеризующееся повторяющимися, кратковременными эпизодами головокружения, возникающими в результате патологического возбуждения преддверно-улиткового нерва, чаще всего обусловленного нейроваскулярной компрессией.

Этиология и патогенез

• Компрессия вестибулярного нерва сосудистым пучком (чаще артерией)

• Реже — демиелинизирующие заболевания, посттравматические повреждения, опухоли

• В основе патогенеза лежит нейроваскулярный конфликт, вызывающий эктопическую активацию волокон преддверного нерва

Эпидемиология

• Встречается преимущественно у взрослых в возрасте 40-60 лет

• Заболеваемость: 1-2 случая на 100 000 человек в год

• Женщины и мужчины поражаются примерно одинаково

**1.9.11. Вестибулярная мигрень (ВМ)** мигрень- ассоциированное головокружение; связанная с мигренью вестибулопатия; мигренозное головокружение.

В клинической картине вестибулярной мигрени присутствуют периодические вестибулярные симптомы на фоне имеющейся или предшествующей истории мигрени с аурой или без (см. КП РК диагностики и лечения мигрени). Диагноз выставляется при соответствии критериям (см. п. 2.1.11.). К вестибулярным проявлениям при ВМ согласно определению Общества Барани относятся:

* ложное ощущение собственного движения,
* ложное ощущение, что зрительное окружение вращается или течет,
* позиционное головокружение, возникающее после изменения положения головы,
* визуально-индуцированное головокружение, вызванное сложным или крупным движущимся зрительным стимулом,
* головокружение, вызванное движением головы, возникающее во время движения головы,
* головокружение, вызванное движением головы с тошнотой.

Вестибулярные симптомы оцениваются как «умеренные», когда они мешают, но не исключают повседневную деятельность, и как «тяжелые», если повседневная деятельность не может быть продолжена. Продолжительность вестибулярных симптомов от 5 минут до 72 часов (крайне редко дольше).

**1.9.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)**

Персистирующее постурально-перцептивное головокружение (ПППГ) - постоянное невращательное головокружение и неустойчивость, усугубляющиеся постуральной провокацией и повышенной перцептивной чувствительностью к движению в пространстве.

Согласно определению МКБ-11 ПППГ – это постоянное невращательное головокружение, неустойчивость или и то, и другое, длящееся три месяца или более. Симптомы присутствуют большую часть дней, часто усиливаясь в течение дня, но могут усиливаться и ослабевать. Кратковременные обострения могут возникать спонтанно или при резком движении. Пациенты с ПППГ чувствуют себя хуже всего в вертикальном положении, подвергаясь воздействию движущихся или сложных визуальных стимулов, а также во время активного или пассивного движения головы. Эти ситуации могут быть в разной степени провоцирующими. Обычно расстройство следует за перенесенными острыми или эпизодическими вестибулярными состояниями или на фоне проблем, связанных с равновесием. Симптомы могут появляться периодически, а затем хронизироваться.

Другие термины, такие как Хроническое субъективное головокружение (CSD – Chronic Subjective Dizziness), Визуальное головокружение (VV – Visual Vertigo), Дискомфорт в пространстве-движении (SMD – Space-Movement Discomfort) и Фобическое постуральное головокружение (PPV – Phobic Postural Vertigo), - являются вариантами или подтипами ПППГ.

**2.** **МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ.**

**2.1.** **Диагностические критерии.**

**2.1.1. Жалобы**

**2.1.1.1 Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ)**

**2.1.1.2. Болезнь Меньера (БМ)**

Диагностические критерии болезни Меньера по данным 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]

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;
* подтвержденная 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.

У пациентов с болезнью Меньера наблюдаются внезапные приступы [головокружений](https://www.msdmanuals.com/ru/professional/%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D1%83%D1%85%D0%B0-%D0%B3%D0%BE%D1%80%D0%BB%D0%B0-%D0%B8-%D0%BD%D0%BE%D1%81%D0%B0/%D0%BF%D0%BE%D0%B4%D1%85%D0%BE%D0%B4%D1%8B-%D0%BA-%D0%BB%D0%B5%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8E-%D0%BF%D0%B0%D1%86%D0%B8%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%BE%D0%B2-%D1%81-%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D0%B5%D0%B9-%D1%81%D0%BB%D1%83%D1%85%D0%B0/%D0%B3%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D0%BA%D1%80%D1%83%D0%B6%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5-%D0%B8-%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B0%D0%BD%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%B4%D0%B5%D0%B7%D0%BE%D1%80%D0%B8%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F) которые обычно длятся от 20 минут до 12 часов; в редких случаях приступы длятся до 24 часов. Обычно также присутствуют тошнота и рвота. Другие симптомы включают обильное потоотделение, диарею и неустойчивость походки.

[Шум](https://www.msdmanuals.com/ru/professional/%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D1%83%D1%85%D0%B0-%D0%B3%D0%BE%D1%80%D0%BB%D0%B0-%D0%B8-%D0%BD%D0%BE%D1%81%D0%B0/%D0%BF%D0%BE%D0%B4%D1%85%D0%BE%D0%B4%D1%8B-%D0%BA-%D0%BB%D0%B5%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8E-%D0%BF%D0%B0%D1%86%D0%B8%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%BE%D0%B2-%D1%81-%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D0%B5%D0%B9-%D1%81%D0%BB%D1%83%D1%85%D0%B0/%D1%88%D1%83%D0%BC-%D0%B2-%D1%83%D1%88%D0%B0%D1%85) в пораженном ухе может быть в виде постоянного или периодического гудения, звона, гула, свиста или шипения; он не связан с положением или движением головы.

Приступы могут сопровождаться нарушением слуха, как правило, на низких частотах. До и во время приступа большинство пациентов ощущают распирание или давление и гиперакузию (повышенную чувствительность к громким звукам) в пораженном ухе. У большинства пациентов поражается только одно ухо.

На ранних стадиях заболевания межприступный период может длиться больше 1 г. Однако по мере прогрессирования заболевания ухудшение слуха изменяется, но в конечном итоге сохраняется и постепенно ухудшается, а шум в ушах может быть постоянным, даже между приступами.

**2.1.1.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)**

**2.1.1.4. Двусторонняя вестибулопатия**

Пациенты с двусторонним вестибулярным нарушением страдают от осциллопсии при движении головы, сопровождающейся нарушением походки, особенно в темноте и на неровной поверхности (J.C. 1952).

В положении сидя и лёжа, при отсутствии движений головы, пациенты практически не испытывают симптомов.

При очень медленных движениях головы медленные движения глаз (медленное слежение) могут способствовать стабилизации взгляда (Petersen, Wichmann и др., 2013).

Выпадение функции часто развивается постепенно, поэтому лишь около 1/3 пациентов сообщают о предшествующих приступах вращательного головокружения (Zingler, Cnyrim и др., 2007).

Слух, что интересно, поражается только примерно у четверти пациентов, а у четверти пациентов также наблюдаются церебеллярные признаки (Zingler, Cnyrim и др., 2007).

**2.1.1.5. Лабиринтит**

**2.1.1.6. Перилимфатическая фистула**

**2.1.1.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией**

Односторонняя или двусторонняя потеря слуха - возможно, со звоном в ушах - возникает как острое событие.

О нарушениях равновесия обычно сообщают только при расспросе. В отдельных случаях острое головокружение с тошнотой и рвотой.

**2.1.1.8. Синдром Минора**

При различных синдромах третьего подвижного окна наблюдается широкий спектр возможных вестибулярных и аудиологических симптомов (обзор в: Ward и др., 2017; Steenerson и др., 2020; Watson и др., 2000). В частности, это кратковременные приступы головокружения (от нескольких секунд до нескольких минут), вызванные изменением давления (например, при кашле, натуживании, чихании, подъёме тяжестей, въезде в туннель, изменении положения головы — например, при наклоне, или надавливании пальцем на слуховой проход поражённого уха) и/или звуками (феномен Туллио).

Эти приступы могут сопровождаться ложным ощущением движения окружающего мира или нарушением устойчивости при стоянии и ходьбе.

Кроме того, пациенты могут жаловаться на нарушения слуха в форме аутофонии — это восприятие собственных телесных звуков в поражённом ухе, таких как сердцебиение, глотание, речь, движения глаз, моргание, вплоть до звуков кишечника.

Наконец, пациенты также могут страдать от пульсирующего шума в ушах (пульсативного тиннитуса) (см. также таблицу 11).

- Приступы вращательного головокружения, возможно постоянное головокружение — 92%

- Феномен Туллио (головокружение, вызванное звуками) — 90%

- Осциллопсии при изменениях давления в среднем ухе, повышении внутричерепного давления (проба Вальсальвы) — 73%

- Нарушение равновесия, вызванное звуком и давлением — 67%

- Осциллопсии при пробе Вальсальвы — 75%

- Признак Хеннеберта (положительный фистульный тест) — 45%

- Разница между воздушным и костным звукопроведением до 30 дБ на низких частотах — 52%

- Гиперакузия (повышенная чувствительность к звукам, передающимся через кость) — 50%

- Аутофония (восприятие собственных телесных звуков) — 50%

**2.1.1.9. Невринома слухового нерва**

• Односторонняя нейросенсорная прогрессирующая тугоухость (до 95%)

• Шум в ушах (тиннитус)

• Головокружение, нарушение равновесия

• Периферический парез лицевого нерва (при крупных опухолях), мозжечковая симптоматика, головная боль (при росте опухоли и компрессии окружающих структур), нарушения чувствительности лица.

**2.1.1.10. Вестибулярная пароксизмия**

• Пароксизмальный (внезапный и краткий) характер симптомов: приступы длятся от секунд до 1 минуты, иногда — до 5 минут. Приступы могут быть вращательными или не вращательными.

• Частота приступов — от нескольких раз в день до нескольких в месяц

• Провокация приступов движениями головы, поворотами или положением тела

• Сопутствующие слуховые симптомы отсутствуют или минимальны

• Отсутствие длительных неврологических симптомов

**2.1.1.11. Вестибулярная мигрень**

Диагностические критерии ВМ согласно Международной классификации головной боли 3-го пересмотра**:**

A. По меньшей мере пять эпизодов, отвечающих критериям C и D.

B. Наличие на данный момент или в прошлом 1.1 Мигрени без ауры или 1.2 Мигрени с аурой.

C. Вестибулярные симптомы умеренной или выраженной интенсивности, продолжительностью от пяти минут до 72 часов.

D. По меньшей мере половина эпизодов связана как минимум с одной из трех следующих мигренозных характеристик:

1. головная боль имеет как минимум две следующие характеристики:

a односторонняя локализация,

b пульсирующий характер,

c умеренная или значительная интенсивность боли,

d головная боль ухудшается от обычной физической активности;

2. фотофобия и фонофобия;

3. зрительная аура.

Е. Не соответствует в большей степени другому диагнозу из МКГБ-3 или другому вестибулярному расстройству.

У детей наблюдается такой вид пароксизмального вестибулярного расстройства как Доброкачественное пароксизмальное головокружение (ДПГ). Данная патологоия относится к детским формам мигрени. В Международной классификации головной боли 3-го пересмотра данная патология под шифром 1.6.2. В отличие от ДППГ при ДПГ у детей может не быть связи с позицией головы, также продолжительность приступов от 5 минут до 72 часов. Считается, что ДПГ является предшественников развития классической мигрени у детей, поэтому для постановки диагноза ДПГ не требуется наличия в анамнезе или на момент обращения у детей классической мигренозной головной боли. Маленькие дети не могут описать симптомы головокружения. Отмечаемые родителями эпизодически возникающие периоды неустойчивости могут расцениваться как проявление головокружения у таких маленьких детей. У детей с такими симптомами в первую очередь должны быть исключены опухоли задней черепной ямки, эпилептические приступы и другие вестибулярные расстройства.

Критерии ДПГ у детей:

A. По меньшей мере пять приступов, отвечающих критериям B и C.

B. Головокружение, внезапно возникающее без предупреждающих симптомов, продолжительностью от нескольких минут до нескольких часов, максимально выраженное в начале приступа, которое спонтанно разрешается, без потери сознания.

C. Приступ головокружения сопровождается по меньшей мере одним из следующих симптомов:

1. нистагм;

2. атаксия;

3. рвота;

4. бледность;

5. страх.

D. Нормальный неврологический статус, вестибулярная функция и результаты аудиометрии в межприступном периоде.

E. Не обусловлены другим заболеванием.

Помимо головокружения и мигренозных головных болей при ВМ во время приступов часто встречается тошнота, рвота.

**2.1.1.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)**

Клинические симптомы:

• ощущения нарушенной пространственной ориентации (“головокружение”);

• ощущения неустойчивости при стоянии или ходьбе (неустойчивость);

• ложные или искаженные ощущения покачивания, раскачивания, подпрыгивания (“внутреннее” невращательное головокружение) или аналогичные ощущения движения окружающей среды (“внешнее” невращательное головокружение).

ПППГ - хроническое вестибулярное расстройство, определяемое ниже представленными критериями. Для постановки диагноза необходимо соответствие всем 5 критериям А-Е:

А. Один или несколько симптомов головокружения или неустойчивости присутствуют в большинстве дней в течение 3 месяцев или более:

1. симптомы сохраняются в течение длительных (многочасовых) периодов времени, но могут усиливаться и ослабевать по интенсивности;

2. симптомы не обязательно должны присутствовать непрерывно в течение всего дня.

B. Постоянные симптомы возникают без определенной провокации, но усугубляются тремя факторами:

1. вертикальное положение;

2. активное или пассивное движение без учета направления или положения;

3. воздействие движущихся зрительных стимулов или сложных зрительных образов.

C. Расстройство провоцируется состояниями, вызывающими головокружение, неустойчивость или проблемы с равновесием, включая острые, эпизодические или хронические вестибулярные синдромы, другие неврологические или медицинские заболевания или психологический стресс.

1. когда провоцирующим фактором является острое или эпизодическое состояние, симптомы укладываются в схему критерия A по мере разрешения провоцирующего фактора, но они могут возникать сначала периодически, а затем консолидироваться в постоянное течение;

2. когда провоцирующим фактором является хронический синдром, симптомы могут сначала развиваться медленно, затем постепенно ухудшаться.

D. Симптомы вызывают значительный стресс или функциональные нарушения.

E. Симптомы не объясняются другим заболеванием или расстройством.

**2.1.2. Анамнез**:

**2.1.2.1. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ)**

**2.1.2.2. Болезнь Меньера (БМ)**

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; длятся 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 распирания 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 выраженными вегетативными проявлениями, возникают несколько раз в неделю (ежедневно) или несколько раз в месяц. Шум в ушах беспокоит больного постоянно, нередко усиливаясь в момент приступа. Характерно ежедневное ощущение заложенности, дискомфорта в пораженном ухе. Снижение слуха прогрессирует от приступа к приступу.

*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.

**2.1.2.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)**

**2.1.2.4. Двусторонняя вестибулопатия**

Было показано, что важными причинами ДВП являются широкий спектр этиологий. В серии случаев из 255 пациентов, зарегистрированных в 2007 году, этиология ДВП была установлена ​​примерно у 30% пациентов, а у остальных считалось, что она идиопатическая и дегенеративная. Три наиболее часто идентифицируемые причины ДВП включают: ототоксичные препараты (13%; гентамицин и другие ототоксичные антибиотики, противораковая химиотерапия, петлевые диуретики, аспирин в очень высоких дозах или стиролы), двусторонняя болезнь Меньера (7%) и менингит (5%). Другие причины: а) опухоли: двусторонняя вестибулярная шваннома при нейрофиброматозе 2 типа, менингеальный карциноматоз, инфильтрация основания черепа или вследствие облучения опухоли; б) аутоиммунные заболевания, такие как синдром Когана, нейросаркоидоз, болезнь Бехчета, церебральный васкулит, системная красная волчанка, гранулематозный полиангиит (гранулематоз Вегенера); в) более редкие причины, такие как двустороннее сотрясение лабиринта или поверхностный сидероз. В другой серии случаев из 154 пациентов с ДВП наиболее распространенными определенными этиологиями были болезнь Меньера и ототоксическое воздействие, за которыми следовали инфекционные и генетические причины. Действительно, недавние достижения в области генетики человека привели к выявлению четких генетических причин у 15% одной когорты ДВП, а еще у 10% предположительно была вероятная генетическая причина. Доля пациентов с определенной этиологией в этом исследовании составила 47%. У некоторых пациентов с ДВП может быть мозжечковый синдром с бьющим вниз нистагмом. Такие случаи, вероятно, связаны с нейродегенеративным заболеванием, которое поражает вестибулярные ганглии и мозжечок; оно часто встречается с дополнительной невропатией: мозжечковой атаксией с невропатией и синдромом вестибулярной арефлексии (CANVAS). Такое сочетание симптомов встречается у 10%–20% пациентов с ДВП в некоторых сериях случаев.

Предрасполагающие генетические факторы подозреваются, но плохо изучены для пациентов с идиопатической потерей вестибулярной функции. Генетические факторы восприимчивости к токсическому повреждению были предложены на основе семейных случаев с ДВП с исключительной чувствительностью к аминогликозидам, однако никаких митохондриальных аномалий или мутаций не было продемонстрировано. Подобно болезни Меньера, семейная ДВП часто встречается при мигрени, что повышает вероятность избирательной уязвимости внутреннего уха к повреждениям, связанным с мигренью. Анализ сцепления в нескольких семьях с ДВП показал локус на хромосоме 6q. До сих пор не было выявлено никаких мутаций при ДВП с нормальным слухом, в отличие от постоянно растущего числа генетических локусов потери слуха. В заключение, было высказано предположение, что ДВП является моногенным расстройством с различными типами наследования, включая аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, сцепленный с полом или митохондриальный. ДВП, связанная с мигренью, может быть сложным признаком, поскольку сама мигрень является сложным заболеванием. Продолжаются попытки охарактеризовать генетическую основу ДВП.

У детей основные заболевания, приводящие к ДВП, различны: например, различные врожденные пороки развития, такие как дисплазия внутреннего уха, синдром Ваарденбурга или Ушера, которые часто сопровождаются глухотой, а также эмбриопатические инфекции (например, краснуха) или бактериальный менингит.

 **2.1.2.5. Лабиринтит**

**2.1.2.6. Перилимфатическая фистула**

**2.1.2.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией**

Внезапная глухота или внезапная сенсоневральная потеря слуха ОСНТ имеет множество возможных причин.

Предполагаемая патофизиология идиопатической внезапной сенсорной потери слуха имеет 4 теоретических пути, а именно:

· Лабиринтная вирусная инфекция

· Нарушение сосудистого лабиринта

· Разрывы интракохлеарной мембраны

· Иммуноопосредованное заболевание внутреннего уха.

**2.1.2.8. Синдром Минора**

**2.1.2.9. Невринома слухового нерва**

**2.1.2.10. Вестибулярная пароксизмия**

**2.1.2.11. Вестибулярная мигрень**

В анамнезе при ВМ должно быть по меньшей мере пять эпизодов вестибулярных симптомов умеренной или выраженной интенсивности, продолжительностью от пяти минут до 72 часов, по меньшей мере половина из этих симптомов связаны с головной болью, характерной для мигрени либо сопровождаться фото- или фонофобией, либо зрительной аурой.

При такой детской форме мигрени как Доброкачественное пароксизмальное головокружение (ДПГ) не требуется наличия в анамнезе или на момент обращения у детей классической мигренозной головной боли.

**2.1.2.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)**

Симптомы, описанные в п. 2.1.1.12. должны присутствовать больше 15 дней в месяц в течение последних 3 месяцев или более. Большинство пациентов с ПППГ испытывают симптомы каждый день или почти каждый день, в течение дня симптомы имеют тенденцию усиливаться. Кратковременные усиления симптомов могут возникать спонтанно или при движении, но они присутствуют не у всех пациентов.

Пациенты могут пытаться избегать факторов, усиливающих вестибулярные симптомы, чтобы свести к минимуму обострения своего состояния.

Симптомы могут усиливаться при активном движении (быстрая ходьба, танцы и др.) и при пассивном движении (перемещение с помощью транспортных средств и др. (например, езда в транспорте или лифте, движение в потоке толпы, когда скорость движения задается не произвольно самим пациентом).

Также симптомы могут усиливаться визуальными стимулами (например, проезжающий транспорт, течение воды, графика, отображаемая на больших экранах или использование мобильных электронных устройств).

Зачастую ПППГ развивается на фоне перенесенных острых вестибулярных состояний (например, вестибулярный нейронит) или повторяющихся вестибулярных симптомах (например, вестибулярная мигрень, ДППГ), а также на фоне депрессии, тревожных расстройств, в том числе с паническими атаками.

Часто бывает сложно определить конкретный фактор, спровоцировавший начало ПППГ в каждом отдельном случае. Если конкретный провоцирующий фактор не может быть идентифицирован, особенно когда симптомы прогрессирующе ухудшаются, показана повторная оценка диагноза, и для его подтверждения может потребоваться период проспективного мониторинга.

**2.1.3. Физикальное обследование.**

**2.1.3.1. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ)**

**2.1.3.2. Болезнь Меньера (БМ)**

* акуметрия (исследование слуха шепотной и разговорной речью, камертональныех пробы Вебера, Ринне, Федериче)
* оценка спонтанного нистагма, тест импульсного (быстрого) поворота головы (тест Хальмаги), стато-координаторные и стато-кинетические пробы (поза Ромберга, проба Фишера-Барре, походка по прямой и фланговая, проба на диадохокинез)
* позиционные пробы (проба Дикса-Холлпайка, roll-тест (Пагнини-Макклюра)

**2.1.3.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)**

**2.1.3.4. Двусторонняя вестибулопатия**

Клиническая триада, включающая патологический тест Ромберга с закрытыми глазами на мягкой поверхности, сниженную динамическую остроту зрения и компенсаторные саккады (catch-up saccades) при горизонтальном головном импульсном тесте с обеих сторон, является диагностической для двустороннего нарушения вестибулярной функции (Kim, Oh и др., 2011; Petersen, Straumann и др., 2013).

Подтверждение диагноза может быть достигнуто с помощью видео-головного импульсного теста (VHIT) (Weber, Aw и др., 2009), калорической пробы и/или вращательного кресла (Strupp, Kim и др., 2017).

Дополнительно для оценки функции отолитов могут применяться субъективная визуальная вертикаль, а также исследования окуло-вестибулярных вызванных потенциалов (oVEMP) и цервикальных VEMP (cVEMP).

Оценка возможной остаточной функции вестибулярных органов может быть выполнена с помощью модификации видео-головного импульсного теста — suppression head impulse test (SHIMPS), требующего минимальных дополнительных усилий (MacDougall, McGarvie и др., 2016).

**Критерии диагностики согласно рекомендациям Общества Барани (Bárány Society) (Strupp, Kim и др., 2017):**

**Критерии диагностики для утвердительной двустороннего вестибулопатии:**

A. Хронический вестибулярный синдром с наличием следующих симптомов:

1. Неуверенность при стоянии или ходьбе, а также как минимум один из 2. или 3.
 2. Размытость зрения или осциллопсии (движение изображения) при ходьбе или быстрых движениях головы и/или
 3. Усиление неуверенности в темноте и/или на неровной поверхности.

B. Отсутствие симптомов в положении сидя или лёжа при статичных условиях

 C. Двустороннее снижение или отсутствие ротаторного вестибулоокулярного рефлекса (VOR), подтвержденное одним из следующих данных:

* Двустороннее патологическое снижение коэффициента усиления горизонтального ротаторного VOR ниже 0,6, измеренное с помощью видео-головного импульсного теста (vHIT),
* или сниженный калорический ответ (суммарная максимальная скорость спонтанного нистагма (SPV) при битермальной стимуляции с обеих сторон менее 6°/с),
* и/или сниженный коэффициент усиления горизонтального ротаторного VOR менее 0,1 при синусоидальной стимуляции на вращающемся кресле (частота 0,1 Гц, максимальная скорость 50°/с) с отрицательным сдвигом фазы более 68° (временная константа менее 5 секунд).

D. Симптомы и данные не могут быть лучше объяснены другой болезнью.

**Критерии диагностики для вероятной двусторонней вестибулопатии:**

A. Хронический вестибулярный синдром с следующими симптомами:

1. Неуверенность при стоянии или ходьбе и минимум одно из двух следующих условий:

2. Движением вызванное затуманивание зрения или осциллопсии при ходьбе или быстрых движениях головы и/или

3. Усиление неуверенности в темноте и/или на неровной поверхности

B. Отсутствие симптомов в положении сидя или лёжа при статичных условиях

C. Двусторонний патологический горизонтальный клинический тест с головой (KIT, vHIT)

D. Симптомы нельзя лучше объяснить другой болезнью

**2.1.3.5. Лабиринтит**

**2.1.3.6. Перилимфатическая фистула**

**2.1.3.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией**

Опознавательные знаки при отоскопии и микроотоскопии барабанной перепонки -без изменений с признаками вестибулярной дисфункции, например спонтанным нистагмом.

**2.1.3.8. Синдром Минора**

**Вестибулярная система**

Изменения внутричерепного давления (приём Вальсальвы: изменение внутричерепного давления за счёт напряжения брюшных мышц при закрытой голосовой щели) и давления в среднем ухе (изменения давления во внешнем слуховом проходе при надавливании на козелок — признак Хеннеберта, или с помощью баллона Полицера) приводят к возникновению коротких приступов головокружения, осциллопсий и нистагма в плоскости поражённого полукружного канала. В отдельных случаях пациенты могут вызывать жалобы и нистагм с помощью звона (фремитуснистагм) (Gürkov, Jerin и др., 2018).

 **Слуховая система**

 При камертональном Weber-тесте (440 Гц) тон обычно слышится громче на поражённой стороне, что является проявлением аутофонии. При проверке восприятия вибрации на конечностях пациенты могут ощущать вибрацию в поражённом ухе, когда вибрация подается, например, на медиальный или латеральный малеолус — это простой способ помочь определить поражённое ухо (Strupp и Zwergal, 2019).

При обоснованном подозрении может быть проведена тимпаноскопия с целью выявления гипермобильности стремечка, которая в отдельных случаях встречается при синдромах мобильного третьего окна, независимо от локализации. Это особенно важно в тех случаях, когда радиологическое подтверждение дефекта даже при использовании тонких срезов является сомнительным.

**2.1.3.9. Невринома слухового нерва**

**Аудиологическая диагностика**

• Тональная пороговая аудиометрия: асимметрия слуха ≥15 дБ

• Речевая аудиометрия: снижение распознавания речи

• При необходимости — импедансометрия, вызванные потенциалы ствола мозга –удлинение межпикового латентного времени

• Акустическая рефлексометрия и промежуточная латенция –может отсутствовать на стороне поражения.

Вестибулярный тест

• Видеонистагмография

**Нейровизуализация**

Магнитно-резонансная томография (МРТ) остаётся золотым стандартом диагностики вестибулярной шванномы. Гистологическая верификация не всегда необходима, особенно при типичной клинической и радиологической картине.

• МРТ с контрастом: опухоль в мостомозжечковом углу или внутреннем слуховом проходе

• Типичная МРТ-картина: гиперинтенсивность на Т2, усиление на Т1 с контрастом

• При отсутствии МРТ: направление в центры, оснащённые МРТ

**Дифференциальный диагноз невриномы слухового нерва (вестибулярной шванномы)**

При дифференциальной диагностике невриномы слухового нерва (вестибулярной шванномы) необходимо учитывать ряд состояний, которые могут проявляться схожими симптомами, такими как односторонняя нейросенсорная тугоухость, шум в ухе, головокружение и дисбаланс:

 1. Идиопатическая внезапная нейросенсорная тугоухость (ISSNHL) – характеризуется острым началом без опухолевого субстрата; исключается с помощью МРТ.

 2. Болезнь Меньера – сопровождается эпизодическим головокружением, флуктуирующей тугоухостью, шумом в ухе и ощущением заложенности; в отличие от шванномы, симптоматика носит интермиттирующий характер.

 3. Рассеянный склероз – может вызывать головокружение и слуховые симптомы при поражении ствола мозга; в дифференциации помогает МРТ и клинико-неврологическая картина.

 4. Опухоли мостомозжечкового угла другого генеза (менингиома, эпендимома, метастазы) – МРТ с контрастом позволяет провести дифференциацию по локализации и морфологии.

 5. Лабиринтит и вестибулярный неврит – острые воспалительные заболевания, сопровождающиеся головокружением и нарушением равновесия, но без масс-эффекта на МРТ.

 6. Отосклероз – может вызывать прогрессирующую тугоухость, но без сопутствующих вестибулярных симптомов и без опухолевого образования.

Ключевым методом дифференциальной диагностики является магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с контрастированием, которая позволяет визуализировать опухоль в области внутреннего слухового прохода и мостомозжечкового угла.

**2.1.3.10. Вестибулярная пароксизмия**

Диагноз вестибулярной пароксизмии (ВП) устанавливается преимущественно на основании клинической картины и исключения других причин. Ниже приведены официальные диагностические критерии по данным Общества Bárány (2016).

Диагностический алгоритм

• Анамнез: характер и частота приступов, провокация

• Неврологический и отоневрологический осмотр: исключение других причин головокружения

• Вестибулометрия: видеонистaгмография

• МРТ головного мозга с высокоразрешающей визуализацией сосудов (MR-ангиография): выявление сосудистой компрессии вестибулярного нерва

• Исключение других диагнозов

**Диагностические критерии вестибулярной пароксизмии**

|  |  |
| --- | --- |
| Жалобы и анамнез | Ключевой — описание характера, частоты, длительности приступов |
| МРТ | Исключение новообразований, поиск нейроваскулярного конфликта |
| Вестибулярные тесты |  норма вне приступа; могут быть незначительные отклонения |
| Тест на ответ к терапии | Значительное улучшение после назначения карбамазепина — поддерживает диагноз |

**Критерии достоверной вестибулярной пароксизмии**

• ≥10 эпизодов спонтанного вестибулярного головокружения

• Краткая продолжительность эпизодов (от нескольких секунд до 1 минуты)

• Стереотипный характер приступов

• Возможны провоцирующие движения головы

• Выраженный ответ на карбамазепин/окскарбазепин

• Исключение других заболеваний

**Критерии вероятной вестибулярной пароксизмии**

• ≥5 приступов вестибулярного головокружения

• Продолжительность: секунды до 5 минут

• Стереотипный характер

• Возможно провоцируется движением головы

• Исключены другие причины

**Таблица 1. Сравнение критериев «достоверной» и «вероятной» вестибулярной пароксизмии (по Barany Society)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Критерий | Достоверная ВП | Вероятная ВП |
| Число приступов | ≥ 10 | ≥ 5 |
| Длительность приступов | Секунды до 1 минуты | Секунды до 5 минут |
| Тип симптомов | Вестибулярные: головокружение (вращательное или нет) | Вестибулярные: головокружение |
| Стереотипность | Да (все приступы схожи по симптоматике) | Да |
| Провоцирующие факторы | Необязательны | Могут быть (особенно движения головы) |
| Ответ на антиконвульсанты | Обязателен (значительное улучшение или исчезновение) | Не требуется |
| Исключение других диагнозов | Обязательно | Обязательно |
| Дополнительные находки (необязательные) | МРТ может показать нейроваскулярный конфликт | То же |

**Таблица2. Дифференциальная диагностика вестибулярной пароксизмии**

|  |  |
| --- | --- |
| Диагноз | Отличительные признаки |
| ДППГ | Провоцируется движением головы, положительные позиционные пробы, обычно дольше (15–60 сек), проходит самостоятельно. |
| Вестибулярная мигрень | Длительность минуты – часы, может сопровождаться головной болью, светобоязнью, шумом, тошнотой. |
| Эпилепсия височной доли | Часто есть аура, автоматизмы, амнезия, возможна активность на ЭЭГ. |
| Болезнь Меньера | Приступы дольше (20 мин – часы), шум в ушах, снижение слуха, ощущение заложенности уха. |

**2.1.3.11. Вестибулярная мигрень**

В межприступном периоде при физикальном обследовании пациентов с ВМ никаких специфических симптомов не обнаруживается. Общее физикальное обследование и оценка неврологического статуса проводятся в обязательном порядке, но не для выявления признаков ВМ, а для исключения нарушения соматического статуса и очаговой неврологической симптоматики. При типичном течении ВМ общемозговые, менингеальные или фокальные неврологические не обнаруживаются. При осмотре могут выявляться умеренные вегетативные нарушения: гипервентиляция, ладонный гипергидроз, напряжение и болезненность при пальпации перикраниальных мышц, а также аффективные расстройства: снижение фона настроения, повышенная тревожность.

Во время приступа ВМ можно обнаружить нистагм, неустойчивость. У части пациентов наблюдается спонтанный нистагм, у некоторых его можно спровоцировать встряхиванием головы или позиционным тестированием. В отличие от ДППГ при ВМ позиционный нистагм чаще всего устойчивый, с низкой скоростью, может быть горизонтальным, вертикальным или торсионным. Хотя характеристики нистагма довольно изменчивы во время приступа ВМ, обнаружение при обследовании низкоскоростного, устойчивого нистагма при позиционном тестировании у взрослого пациента молодого или среднего возраста с головокружением, тошнотой и головной болью с большой долей вероятности указывает на вестибулярную мигрень при условии, что нистагм не обнаруживается в межприступный период.

При сохранении вестибулярных симптомов в межприступный период можно думать о хронической ВМ.

**2.1.3.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)**

При физикальном осмотре при ПППГ не выявляется отклонений, характерных для периферических вестибулярных нарушений, таких как спонтанный нистагм, коррекционные движения глаз в пробе Хальмаги, провокация нистагма в тесте встряхивания головы, а также отклонения в тесте Фукуда. Может быть легкое пошатывание в позе Ромберга. Однако, как было сказано ранее, ПППГ зачастую возникает на фоне других эпизодических вестибулярных расстройств, таких как вестибулярная мигрень и болезнь Меньера, поэтому в момент приступа эпизодического вестибулярного расстройства могут выявляться характерные симптомы, что не исключает наличия ПППГ, а лишь говорит о наличии двух нарушений ПППГ и одного из эпизодических вестибулярных расстройств.

**2.1.4.** **Лабораторные исследования**

**2.1.4.1. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ)**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.4.2. Болезнь Меньера (БМ)**

Рекомендуется проведение общего клинического анализа крови, биохимического общетерапевтического анализа крови с целью дифференциальной диагностики

**2.1.4.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.4.4. Двусторонняя вестибулопатия**

**Нет**

***Основные***

***Дополнительные***:

**2.1.4.5. Лабиринтит**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.4.6. Перилимфатическая фистула**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.4.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией**

***Основные:***

***Дополнительные***:

Лабораторные исследования должны проводиться на основе анамнеза и результатов физического обследования и могут включать следующее:

· Абсорбция флуоресцентных трепонемных антител (FTA-Abs) для сифилиса

· Антинуклеарные антитела (АНА), ревматоидный фактор и скорость оседания эритроцитов (СОЭ) при аутоиммунных заболеваниях

· Международное нормализованное радио (INR), активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) и время свертывания крови при коагулопатии

· Общий анализ крови и дифференциальный анализ крови на наличие инфекции

· Тиреотропный гормон (ТТГ) при заболеваниях щитовидной железы

· Уровень глюкозы в крови натощак при сахарном диабете

· Холестерин и триглицериды при гиперлипидемии

**2.1.4.8. Синдром Минора**

**Нет**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.4.9. Невринома слухового нерва**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.4.10. Вестибулярная пароксизмия**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.4.11. Вестибулярная мигрень**

При ВМ нет специальных лабораторных обследований. Лабораторные обследования могут понадобиться при наличии системных симптомов для выявления сопутствующих заболеваний или для дифференциальной диагностики с другими состояниями.

**2.1.4.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)**

При ПППГ нет специальных лабораторных обследований. Лабораторные обследования могут понадобиться при наличии системных симптомов для выявления сопутствующих заболеваний или для дифференциальной диагностики с другими состояниями.

**2.1.5.** **Инструментальные исследования.**

**2.1.5.1. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ)**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.5.2. Болезнь Меньера (БМ)**

***Основные:***

1. тональная пороговая аудиометрия всем пациентам с целью верификации степени тугоухости;
2. импендансометрия (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия) всем пациентам с целью исключения патологии среднего уха;
3. Вестибулярное обследование с использованием электронистагмографии или видеонистагмографии проводится регулярно у пациентов с головокружением и потерей равновесия. Вращающееся кресло или вызванные вестибулярно миогенные потенциалы доступны не во всех центрах, но могут быть полезны при диагностике БМ. Вестибулярное обследование может быть невозможным во время или вскоре после острых приступов

***Дополнительные***:

магнитно-резонансная томография головного мозга с выведением внутренних слуховых проходов и мостомозжечковых углов, в том числе с контрастированием при односторонней потере слуха, с целью исключения ретрокохлеарную причину потери слуха, такую ​​как акустическая невринома.

**2.1.5.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.5.4. Двусторонняя вестибулопатия**

Подтверждение диагноза может быть достигнуто с помощью видео-головного импульсного теста (VHIT) (Weber, Aw и др., 2009), калорической пробы и/или вращательного кресла (Strupp, Kim и др., 2017).

Дополнительно для оценки функции отолитов могут применяться субъективная визуальная вертикаль, а также исследования окуло-вестибулярных вызванных потенциалов (oVEMP) и цервикальных VEMP (cVEMP).

Оценка возможной остаточной функции вестибулярных органов может быть выполнена с помощью модификации видео-головного импульсного теста — suppression head impulse test (SHIMPS), требующего минимальных дополнительных усилий (MacDougall, McGarvie и др., 2016).

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.5.5. Лабиринтит**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.5.6. Перилимфатическая фистула**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.5.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией**

***Основные:***

* Аудиометрия, включая [тональные](https://emedicine.medscape.com/article/1822962-overview) и [речевые](https://emedicine.medscape.com/article/1822315-overview) тесты, а также импедансометрия (тимпанометрия и акустический рефлекс), является обязательной. Обычно используемым критерием для постановки этого диагноза является сенсоневральная потеря слуха более 30 дБ на 3 смежных чистых тональных частотах, происходящая в течение 3-дневного периода.

***Дополнительные***:

* Тесты на слуховую реакцию ствола мозга и [отоакустической эмиссии](https://emedicine.medscape.com/article/835943-overview) (ОАЭ) могут предоставить дополнительную информацию относительно функциональной целостности слуховой системы.
* Тестирование ОАЭ может предоставить информацию о функции улитки, а слуховую реакцию ствола мозга можно использовать для оценки функции слухового нерва.
* Результаты слуховой стволовой реакции и ОАЭ также могут помочь в диагностике функциональной потери слуха.

**2.1.5.8. Синдром Минора**

**Инструментальная диагностика** Пациенты с подозрением на синдром дегисценции верхнего полукружного канала (SCDS) должны пройти комплексное обследование, включающее вестибулярные и аудиологические тесты, а также высокоразрешающую компьютерную томографию, прежде чем будет поставлен диагноз и определена поражённая сторона.

**Вестибулярные исследования** **Видеонистагмография** Для записи движений глаз, вызванных изменениями давления или определёнными звуками, особенно чтобы лучше оценить направление вызванного нистагма.

**Вестибулярные вызванные миогенные потенциалы (VEMP)** VEMP играют важную роль в диагностике синдромов мобильного третьего окна (обзоры: Fife и др., 2017; Papathanasiou и Straumann, 2019). Как правило, реакции на поражённой стороне повышены: если амплитуда глазных VEMP (oVEMP) превышает 16,7 мкВ, чувствительность метода составляет 100%, а специфичность — 89% (Verrecchia и др., 2019). Для шейных VEMP с измерением порога наилучшей частотой стимуляции является 2000 Гц; эти показатели имеют специфичность почти 100% и чувствительность 92% (Noij и др., 2019).

**Аудиологические исследования** При тональной пороговой аудиометрии часто обнаруживается разница между воздушной и костной проводимостью (при этом не имеет место кондуктивная тугоухость) в низкочастотном диапазоне (≤ 1000 Гц) при сохранённом стапедиальном рефлексе. Некоторые пациенты могут даже иметь отрицательные значения костной проводимости (то есть менее 0 дБ) в низкочастотном диапазоне (≤ 500 Гц), что коррелирует с аутофонией.

Проверка феномена Туллио проводится с помощью баллона Политцера и аудиометра при сверхпороговом воздействии воздушным звуком.

**Визуализация** Костный дефект поражённого полукружного канала можно выявить с помощью компьютерной томографии височной кости. Для этого необходима высокоразрешающая тонкосрезовая компьютерная томография (≤ 0,6 мм) с 3D-реконструкцией (переформатированием) в перпендикулярной («Stenvers») и параллельной («Poschel») плоскостях ко всем полукружным каналам с разделением по сторонам (Mau и др., 2018; Ho, 2019; Duman и Dogan, 2020), желательно с использованием так называемого Flatpanel-КТ (Tunkel и др., 2019). Часто наблюдаются ложноположительные патологические находки (Masaki, 2011).

 ВАЖНО
 Диагностика синдромов мобильного третьего окна (наиболее частая форма — синдром дегисценции переднего/верхнего полукружного канала) требует клинического подтверждения с наличием специфических жалоб, патологических функциональных нарушений и данных радиологического исследования с чётким указанием поражённой стороны. Одного лишь радиологического выявления костного дефекта недостаточно для постановки диагноза.

**2.1.5.9. Невринома слухового нерва**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.5.10. Вестибулярная пароксизмия**

***Основные:***

***Дополнительные***:

**2.1.5.11. Вестибулярная мигрень**

***Основные***: нет.

***Дополнительные***:

Для подтверждения диагноза ВМ специальные инструментальные методы диагностики не нужны.

При сложности выявления нистагма может потребоваться *видеонистагмография* во время приступа, а также для дифференциальной диагностики с болезнью Меньера – *аудиометрия* после приступа головокружения.

Инструментальная диагностика у пациентов с длительным анамнезом эпизодического головокружения, соответствующим диагностическим критериям ВМ, без атипичных признаков, позволяющих предположить альтернативный диагноз, и нормальным обследованием между эпизодами – не нужна.

Инструментальное тестирование необходимо пациентам с атипичными клиническими признаками, включая любое из следующего:

· вестибулярные симптомы, которые либо очень кратковременны (например, от секунд до нескольких минут), либо продолжительны (например, >72 часов);

· внезапная, флуктуирующая или прогрессирующая потеря слуха или другие слуховые симптомы;

· потеря сознания во время эпизода;

· системные признаки при общем осмотре (например, лихорадка, сыпь);

· аномальные признаки при неврологическом осмотре (например, слабость конечностей, признаки вовлеченности черепно-мозговых нервов).

Нейровизуализация, в том числе МРТ головного мозга с контрастом, следует проводить пациентам с острыми персистирующими или хроническими вестибулярными симптомами для оценки структурных причин симптомов, таких как опухоли задней черепной ямки.

**2.1.5.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)**

***Основные:*** нет.

***Дополнительные***:

Для подтверждения диагноза ПППГ специальные инструментальные методы диагностики не нужны.

Инструментальная диагностика у пациентов с длительным анамнезом постоянного головокружения, усиливающегося со временем или не отвечающего на терапию, может потребовать пересмотра диагноза с проведением общеклинического и нейровизуализационного обследования.

**2.1.6.** **Показания для консультации специалистов.**

**2.1.6.1. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ)**

**2.1.6.2. Болезнь Меньера (БМ)**

Пациенты с БМ, которые не поддаются на традиционную терапию, должны быть обследованы на аутоиммунные нарушения у специалиста ревматолога. Это может включать антинуклеарные антитела, антинейтрофильные цитоплазматические антитела и ревматоидный фактор.

Пациенты с острым или недавним снижением слуха должны быть обследованы у специалиста инфекциониста на гипотиреоз, болезнь Лайма и сифилис.

**2.1.6.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)**

**2.1.6.4. Двусторонняя вестибулопатия**

**2.1.6.5. Лабиринтит**

**2.1.6.6. Перилимфатическая фистула**

**2.1.6.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией**

Показания к обследованию у врача- сурдолога - проведения аудиологического обследования.

**2.1.6.8. Синдром Минора**

**2.1.6.9. Невринома слухового нерва**

**2.1.6.10. Вестибулярная пароксизмия**

**2.1.6.11. Вестибулярная мигрень**

Консультации специалистов показаны при наличии сопутствующей и коморбидной патологии. Так, при сочетании ВМ с депрессией или тревогой может понадобиться консультация психотерапевта, так как эти состояния ухудшают течение ВМ. Зачастую ВМ сочетается с ПППГ. При сопутствующей кардиоваскулярной патологии – консультация кардиолога и т.д.

**2.1.6.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)**

При ПППГ может потребоваться консультация психотерапевта, психиатра, реабилитолога.

**2.2.** **Диагностический алгоритм**

Рисунок 1. Алгоритм диагностики головокружений.

**2.3.** **Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований.**

Таблица 1 – Дифференциальный диагноз головокружений.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Диагноз** | **Обоснование для дифференциальной диагностики** | **Обследования** | **Критерии исключения диагноза** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.** **ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ.**

* 1. **Немедикаментозная терапия.**

**3.1.1. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ)**

**3.1.2. Болезнь Меньера (БМ)**

Рекомендовано ограничить потребление соли до 1500–2300 мг/день, поскольку считается, что это предотвращает задержку воды, связанную с натрием, и перераспределение в эндолимфатическую систему.

Ограничение потребления кофеина, снижение потребления алкоголя, отказ от курения и управление стрессом также рекомендуются, поскольку они могут спровоцировать приступ.

**3.1.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)**

**3.1.4. Двусторонняя вестибулопатия**

К сожалению, в настоящее время нет этиотропного лечения двусторонней вестибулопатии. Основная цель терапии у таких пациентов — оптимизация сохранившихся сенсорных входов для улучшения равновесия и, особенно у пожилых, предотвращение падений.

Сенсомоторная физиотерапия должна начинаться как можно раньше после начала болезни, то есть сразу, как только общее состояние пациента это позволит. Несмотря на двустороннее поражение, раннее начало тренировок ускоряет и улучшает результаты вестибулярной компенсации.

Остаточные пароксизмальные функциональные нарушения и применение седативных препаратов могут затруднять процесс вестибулярной компенсации.

Функциональные дефициты, подтвержденные функциональной диагностикой, должны по возможности улучшаться за счет терапии, в пределах возможностей двусторонних вестибулярных нарушений.

Стабилизация равновесия тела имеет приоритетное значение в вестибулярной реабилитации. Это можно достичь с помощью целенаправленной вестибулярной гимнастики с обучением ходьбе, используя вспомогательные средства, такие как трости, а также путем оптимизации выбора обуви.

Поскольку падения у пожилых пациентов приводят к смерти напрямую или косвенно примерно в 12% случаев (Baraff, Della Penna и др., 1997), целесообразно проверить домашнюю обстановку на наличие предметов, способных спровоцировать падение, а также установить поручни в ванной и перила на лестницах.

Особое внимание следует уделить зрению таких пациентов. Им не рекомендуется использование очков с прогрессивными линзами, поскольку они особенно при спуске по лестнице делают изображение размытым и искаженным. Вместо этого следует оптимизировать остроту зрения с помощью отдельных очков для близи и дали (Kristinsdottir, Fransson и др., 2001).

**3.1.5. Лабиринтит**

**3.1.6. Перилимфатическая фистула**

**3.1.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией**

**3.1.8. Синдром Минора**

У пациентов с лёгкими проявлениями, как правило, достаточно установить диагноз, объяснить пациенту механизм заболевания и рекомендовать избегать изменений давления.

**3.1.9. Невринома слухового нерва**

Лечение невриномы слухового нерва в зависимости от размеров и симптоматики

Малые опухоли (Koos I–II)

Наблюдение предпочтительно при бессимптомных опухолях с сохранной функцией черепных нервов.

Стереотаксическая радиохирургия (СРХ) может рассматриваться как альтернатива наблюдению, особенно при наличии симптомов. СРХ обеспечивает высокие показатели локального контроля опухоли (до 99%) и сохранения слуха.

Хирургическое вмешательство не рекомендуется при бессимптомных малых опухолях из-за высокого риска ухудшения функции черепных нервов.

Средние и крупные опухоли (Koos III–IV)

Хирургическое удаление является основным методом лечения при больших опухолях, особенно при наличии компрессии мозгового ствола или выраженной симптоматике.

Адъювантная радиотерапия может применяться после неполного удаления опухоли для предотвращения её роста.

Медикаментозное лечение

Бевацизумаб рекомендуется пациентам с нейрофиброматозом типа 2 (NF2) при невозможности хирургического вмешательства. Он может способствовать уменьшению размера опухоли и улучшению слуха.

Другие препараты: Лапатиниб может рассматриваться как вариант лечения при NF2. Эролотиниб и эверолимус не рекомендованы из-за недостаточной эффективности.

**3.1.10. Вестибулярная пароксизмия**

Основной подход — медикаментозная терапия, в случае ее неэффективности рассматриваются хирургические методы.

**Медикаментозное**

• Антиконвульсанты: карбамазепин, окскарбазепин — препараты выбора

• Начальная доза карбамазепина: 100 мг 2 раза в день, титрация по клиническому эффекту

• Продолжительность лечения: минимум 3-6 месяцев, возможна длительная терапия при рецидивах

6.2 Хирургическое лечение

• Резекция или микрохирургическая декомпрессия сосудистого пучка (в редких, резистентных случаях)

• Показания: тяжелые, рефрактерные приступы при неэффективности медикаментов

 **Показатели эффективности лечения**

• Снижение частоты и интенсивности приступов

• Улучшение качества жизни (опросники)

• Отсутствие серьезных побочных эффектов от терапии

**3.1.11. Вестибулярная мигрень**

При ВМ рекомендуются те же методы немедикаментозной терапии, что и при другой мигрени. В первую очередь, поведенческая терапия, направленная на модификацию образа жизни пациента с ВМ

При сопутствующих эмоционально-личностных, соматоформных и тревожно-депрессивных расстройствах рекомендуются когнитивно-поведенческая терапия (КПТ), психотерапия и методы психологической релаксации

Показано, что регулярные аэробные физические нагрузки повышают эффективности профилактической терапии Пациентам с мигренью показаны упражнения с умеренной интенсивностью, тренировки на выносливость, например, на беговой дорожке, велоэргометре, скандинавская ходьба, общефизические упражнения; релаксационные и функциональные тренировки. Количество тренировок: максимум 3-4 раза в неделю; продолжительность сеанса: от 20 до 60 минут

В качестве дополнительного метода профилактического лечения ВМ, оправдано применение неинвазивной высокочастотной ритмической транскраниальной магнитной стимуляции (ТМС). Для купирования приступов и профилактики мигрени рекомендуется аппаратная внешняя стимуляция тройничного нерва

**3.1.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)**

Четкое подробное разъяснение диагноза имеет терапевтический эффект. Необходимо объяснить, что упражнения на улучшение вестибулярной функции, визуального контроля, а также дыхательные, медитативные практики и практики тренировки осознанности дают положительный результат.

Лечебная физкультура способствует десенсибилизации нервной системы к провоцирующим факторам (движения, езда в транспорте и др.).

Психологические подходы, такие как когнитивно-поведенческая терапия, консультирование и осознанность, могут быть полезны для решения проблем страха падения и других источников тревоги

* 1. **Медикаментозная терапия**

Медикаментозная терапия головокружений зависит от конкретной нозологии.

**3.2.1. Лечение доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения (ДППГ)**

Таблица 2 – Препараты для лечения ДППГ […].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
| **Препараты 2 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.2. Лечение болезни Меньера (БМ)**

Таблица 3 – Препараты для лечения болезни Меньера […].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
| Блокаторы гистаминовых H1-рецепторов | дименгидринат | 50-100 мг 2-3 раза в сутки | С |
| Транквилизатор, производное бензодиазепина | Диазепам | 10 мг в/м в первые сутки (максимально – до 3 суток) | С |
| Калийсберегающие диутерик  | триамтерен | по схеме | С |
| Тиазидные диуретик | гидрохлортиазид | по схеме | С |
| ингибиторов карбоангидразы | ацетазоламид | по схеме | С |
| **Препараты 2 линии** |
| антагонистом НЗ-гистаминовых рецепторов вестибулярных ядер ЦНС | Бетагистин | 24 мг 2 раза в день (48 мг – суточная доза)  | А |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.3. Лечение острой односторонней вестибулопатии**

Таблица 4 – Препараты для лечения вестибулярного нейронита […].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
| **Препараты 2 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.4. Лечение двусторонней вестибулопатии**

Таблица 5 – Препараты для лечения двусторонней вестибулопатии […].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
| **Препараты 2 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.5. Лечение лабиринтита**

Таблица 6 – Препараты для лечения лабиринтита […].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
| **Препараты 2 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.6. Лечение перилимфатической фистулы**

Таблица 7 – Препараты для лечения перилимфатической фистулы […].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
| **Препараты 2 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.7. Лечение острой сенсоневральной тугоухости (ОСНТ) с вестибулопатией**

Таблица 8 – Препараты для лечения ОСНТ с вестибулопатией

[В острой фазе лечение внезапной потери слуха с вестибулярным поражением соответствует лечениювнезапной потери слуха без вестибулярного поражения. Терапия проводится путем системного введенияпреднизолона в высоких дозах (>= 250 мг в течение нескольких дней), (>= 250 мг в течение нескольких дней), (AWMF 2014, Plontke 2017,Marx, Younes et al. 2018, Chandrasekhar, Tsai Do et al. 2019). Местное (интратимпанальное)локальное (интратимпанальное) введение глюкокортикостероидов в качестве вторичной терапии (при отсутствии ответа) может улучшить прогноз (Li, Feng et al. 2015). …

Схемы лечения .Клинический протокол от 05.03.2020г “ Нейросенсорная и смешанная тугоухость у взрослых”].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
| **Препараты 2 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.8. Лечение синдрома Минора**

Таблица 9 – Препараты для лечения синдрома Минора […].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
| **Препараты 2 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.9. Лечение невриномы слухового нерва**

Таблица 10 – Препараты для лечения невриномы слухового нерва […].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
| **Препараты 2 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.10. Лечение вестибулярной пароксизмии**

Таблица 11 – Препараты для лечения вестибулярной пароксизмии […].

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
| **Препараты 2 линии** |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**3.2.11. Лечение вестибулярной мигрени**

Лечение ВМ включает купирование острых симптомов и профилактику приступов.

Фармакотерапия для пациентов с симптомами острой ВМ используется для пациентов с длительными или тяжелыми симптомами, а также при сочетании приступа ВМ с мигренозной головной болью во время приступа. Для купирования головной боли при приступе ВМ применяются те же препараты, что и для купирования приступа мигрени (см. КП РК диагностики и лечения мигрени). Для уменьшения вестибулярных симптомов применяются антигистаминные препараты; при выраженной тошноте и рвоте - противорвотные препараты группы блокаторов дофаминовых рецепторов; в тяжелых случаях - бензодиазепины (табл. 12.1).

Таблица 12.1 – Препараты для купирования приступов ВМ

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
| Антигистаминные средства системного действия; блокатор Н1 - гистаминовых рецепторов  | Дименгидринат | 50-100 мг 2-3 р/деньМаксимальная суточная доза 350 мг | С |
| Триптаны | Ризатриптан |  |  |
| Противорвотное средство, центральный блокатор дофаминовых рецепторов  | Метоклопрамид | 10-20 мг внутрь или 10 мг внутримышечно до 3 раз в суткиМаксимальная суточная доза 0,5 мг / кг массы тела  | С |
| Противорвотное средство, центральный блокатор дофаминовых рецепторов  | Домперидон | 20-30 мг внутрь за 15-30 минут до едыПри выраженной рвоте до 3-4 раз в суткиМаксимальная суточная доза 80 мг | С |
| **Препараты 2 линии** |
| Транквилизатор, производное бензодиазепина | Диазепам  | 4 мг внутрь 2 р/день10 мг внутримышечно однократноМаксимальная суточная доза 60 мг | С |
| Транквилизатор, производное бензодиазепина | Лоразепам | 2,5 мг внутрь 1-3 р/деньМаксимальная суточная доза 10 мг | С |
| Нейролептик | Прохлорперазин | 5-10 мг внутрь 3-4 раза/сут | С |

Профилактическое лечение ВМ необходимо пациентам с частыми эпизодами (от трех до шести в месяц или чаще) или если острое лечение неэффективно. Показания к профилактической терапии должны отражать показания для других форм мигренозной головной боли, которые учитывают частоту, продолжительность и инвалидизирующий характер приступов (табл.12.2).

Таблица 12.2 – Препараты для профилактики приступов ВМ.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
| β-адреноблокаторы | Метопролол | 100-200 мг внутрь. Максимальная суточная доза 400 мг. Курс лечения не ограничен во времени и зависит от особенностей течения заболевания. Продолжительность курса лечения устанавливается индивидуально | В |
| Пропранолол | 80-160 мг внутрь до еды 1 раз в сутки. Продолжительность курса лечения устанавливается индивидуально | В |
| Противосудорожные препараты | Топирамат\* | 100-200 мг в сутки в два приема внутрь независимо от приема пищи. Начинают лечение с дозы 25 мг / сут перед сном в течение недели. Затем дозу подбирают в зависимости от клинического эффекта | В |
| Моноклональные антитела | Фреманезумаб | подкожно 225 мг 1 раз в месяц или 675 мг 1 раз в 3 месяца в течение 12-18 месяцев | В |
| **Препараты 2 линии** |
| β-адреноблокаторы | Атенолол | 100 мг в сутки. Максимальная суточная доза 200 мг. Доза подбирается индивидуально. | В |
| Антидепрессанты | Амитриптилин | 50-150 мг в сутки. Доза подбирается индивидуально. Максимальная суточная доза 400 мг. Продолжительность приема не менее 3-х месяцев. | В |
| Венлафаксин | 75-150 мг в сутки. Доза подбирается индивидуально. Максимальная суточная доза 375 мг в 2-3 приема. Поддерживающее лечение может продолжаться 6 и более месяцев. | В |
| Противосудорожные препараты | Вальпроевая кислота\* | 400-1500 мг в сутки внутрь. Режим дозирования индивидуальный | В |

\*NB! Пациентки, принимающие топирамат и вальпроевую кислоту должны быть предупреждены о необходимости мер контрацепции в связи с высоким тератогенным риском данных препаратов.

**3.2.12. Лечение персистирующего постурального перцептивного головокружения (ПППГ)**

Таблица 13 – Препараты для лечения ПППГ

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Фармакотерапевтическая группа** | **МНН** | **Способ применения** | **Уровень доказательности** |
| **Препараты 1 линии** |
| Селективный ингибитор обратного захватасеротонина | Сетралин | 50-100 мг внутрь 1 раз в деньСтартовая доза 25 мгМаксимальная суточная доза 150 мг | В |
| Селективный ингибитор обратного захватасеротонина | Эсциталопрам | 10-20 мг внутрь 1 р/день | В |
| Селективный ингибитор обратного захватасеротонина и норадреналина | Венлафаксин | 75-150 мг внутрь 1 раз в день.Стартовая доза 37,5 мг.Максимальная суточная доза 225 мг | В |
| Селективный ингибитор обратного захватасеротонина и норадреналина | Дулоксетин | 30-60 мг внутрь 1 раз в день | В |
| **Препараты 2 линии** |
| Тетрациклический антидепрессант | Миртазапин | 15-30 мг внутрь 1 раз в день на ночь | С |

* 1. **Хирургическое вмешательство**

**3.3.1. ДППГ**

**3.3.2. Болезнь Меньера (БМ)**

Хирургическое лечение рекомендуется при неэффективности консервативной терапии.

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.

**3.3.3. Острая односторонняя вестибулопатия (вестибулярный нейронит - ВН)**

**3.3.4. Двусторонняя вестибулопатия**

**3.3.5. Лабиринтит**

**3.3.6. Перилимфатическая фистула**

**3.3.7. Острая сенсоневральная тугоухость (ОСНТ) с вестибулопатией**

**3.3.8. Синдром Минора**

При выраженных симптомах, чётко установленном диагнозе и точной идентификации поражённой стороны и конкретного полукружного канала может быть показано хирургическое лечение.

В настоящее время доступны следующие методы:

1. «Canal plugging» — закупорка канала

2. «Resurfacing» — восстановление анатомической поверхности

3. «Capping» — комбинированный метод: окклюзия канала и закрытие (покрытие) дефекта (Mueller, Vibert и др., 2014)

Очень важно, помимо вышеуказанных критериев, правильно отбирать пациентов с клинически значимыми жалобами, которые действительно могут получить пользу от хирургического вмешательства. Постоянная хирургическая окклюзия поражённого полукружного канала имеет решающее значение для успеха лечения.

Одновременная окклюзия и покрытие (capping) канала может в отдельных случаях обеспечить более высокий уровень безопасности.

Выбранный хирургический доступ должен обеспечивать адекватный микроскопический и/или эндоскопический контроль зоны вмешательства. При этом перилимфатический проток не должен быть вскрыт.

На сегодняшний день нет убедительных доказательств преимуществ операции по закрытию круглого окна по сравнению с другими методами доступа — особенно с учётом сохранения слуха и долгосрочных результатов (Ward, 2017).

Повторные операции требуются примерно в 10% случаев, при этом у 30% из них не наблюдается улучшения состояния (Sharon и др., 2016).

ДВПК следует лечить трансмастоидальным или транстемпоральным доступом.
 Синдромы дегисценции латерального и заднего полукружных каналов также подлежат трансмастоидальной хирургической коррекции.

Альтернативным методом, направленным на уменьшение эффектов третьего подвижного окна, является транстимпанальное усиление круглого окна (*round window reinforcement*, Silverstein, Kartush и др., 2014). Однако в настоящее время имеющиеся клинические данные не позволяют рекомендовать этот метод в качестве стандартного лечения, и он должен рассматриваться индивидуально в каждом конкретном случае.

**3.3.9. Невринома слухового нерва**

**3.3.10. Вестибулярная пароксизмия**

**3.3.11. Вестибулярная мигрень**

Не предусмотрено.

**3.1.12. Персистирующее постуральное перцептивное головокружение (ПППГ)**

Не предусмотрено.

**3.4. Дальнейшее ведение, прогноз.**

*Реабилитационные мероприятия*, направленные на улучшение вестибулярной функции, баланса и качества жизни пациента, страдающего головокружением (см. п.3.1. немедикаментозное лечение).

**3.5. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов лечения.**

Задача терапии заключается в оптимальном контроле симптомов, улучшении качества жизни пациентов, контролю побочных эффектов терапии.

**4. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ.**

**4.1. Показания для плановой госпитализации:**

**4.2. Показания для экстренной госпитализации:**

**5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:**

**5.1.** **Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента**

**5.2. Немедикаментозное лечение** (режим, диета) – см. п. 3.1. Немедикаментозное лечение на амбулаторном уровне.

**5.3. Медикаментозное лечение** – см. п. 3.2. Медикаментозное лечение на амбулаторном уровне.

**5.4. Хирургическое вмешательство**

**5.5. Дальнейшее ведение:** Реабилитационные мероприятияпосле хирургического лечения неспецифические – в зависимости от вида проведенного вмешательства.

**5.6. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- оптимальный контроль симптомов,

- поддержание качества жизни пациентов,

- контроль побочных эффектов терапии,

- профилактика осложнений.

**6. Организационные аспекты протокола**

**6.1. Список разработчиков протокола с указание квалификационных данных:**

1. Аженов Талапбек Муратович, главный оториноларинголог РГП «Больница МЦ УДП РК» на ПХВ, профессор, заведующий кафедрой ЛОР болезней НАО «Медицинский Университет Астана», президент ОО «Казахская Национальная научная ассоциация: Оториноларингология – Хирургия Головы и шеи».
2. Бексултанова Алмагуль Дюсембаевна, Врач оториноларинголог высшей категории, секретарь ОО «Казахская Национальная научная ассоциация: Оториноларингология- хирургия головы и шеи».
3. Когай Дмитрий Вилориевич, врач оториноларинголог высшей категории, член ассоциации ОО «Казахская Национальная научная ассоциация: Оториноларингология – Хирургия Головы и шеи».
4. Кенжалиева Алтын Бахтыгалиевна, врач сурдолог-оториноларинголог, член ассоциации ОО "Казахстанского общества аудиологов", РГП «Больница МЦ УДП РК» на ПХВ.
5. Тусупбекова Анар Калиевна, Врач невролог, магистр МВА, член асссоциации «Академия неврологов Астаны».
6. Жакенова Сайра Сахипкереевна, К.м.н., лор – отоневролог, старший преподаватель курса ЛОР болезней, руководитель ТОО «Лор-clinic Жакеновой». Председатель «Евразийской ассоциации оторинолагингологов», член ассоциации ольфактологов.
7. Каримова Алтынай Сагидуллаевна, кандидат медицинских наук, врач невролог (взрослый) высшей категории, старший преподаватель кафедры биомедицины, биофизики и нейронауки НАО «Казахский национальный университет имени Аль-Фараби», член Лиги неврологов prim (координатор), Всемирной Федерации неврологии (WFN) (делегат с правом голоса от РК), Международного сообщества двигательных расстройств и Болезни Паркинсона (International Parkinson and Movement Disorder Society).
8. Абдрахманов Еркебулан Каирович, Врач ЛОР-сурдолог, отоневролог высшей категории., член Немецкого общества оториноларингологов
9. Искакова Алуа Канатовна, клинический фармаколог Больница МЦ УДП РК.
10. Айманова Таңшолпан Бауыржанқызы - Главный специалист отдела науки и инновации, магистр биотехнологии

**6.2.** **Конфликт интересов:** отсутствует.

**6.3. Рецензенты:**

1.

2.

**6.4. Указания условий пересмотра протокола.**

Пересмотр протокола через 5 лет после его разработки или при наличии новых методов диагностики и лечения с доказанной эффективностью.

**6.5.** **Список использованной литературы.**

|  |  |
| --- | --- |
|  | [1The Bárány Society - International Classification of Vestibular Disorders (ICVD), 2016-2022https://www.thebaranysociety.org/icvd-consensus-documents][2 Strupp M., Brandt T. Vestibular paroxysmia: Diagnosis, treatment, and pathophysiology. Neurology. 2020;95(4):164-174.][https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32632763/][3. Choi J.S., Lee S.H., Koo J.W. Vestibular paroxysmia: clinical characteristics and treatment outcomes. Journal of Neurology. 2021;268(1):67-74.][https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33047844/][4. Young Y.H. Vascular Compression Syndromes of Cranial Nerves. Frontiers in Neurology. 2021;12:719421.][<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35029396/>][5. Lempert T, et al. Vestibular paroxysmia: Diagnostic criteria. J Vestib Res. 2016;26(5-6):409–415. PMID: 28262641][<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28262641/>][6. Zingler V.C., Brandt T. Diagnosis and treatment of vestibular paroxysmia. Current Opinion in Neurology. 2020;33(1):116-121.][<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31737530/>][7. Vestibular paroxysmia: a systematic review. PMC, 2025.] [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC11814022/][8 World-wide survey on the treatment of peripheral vestibular disorders. PMC, 2025.] [<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC11832385/>][9. Carlson ML, et al. Vestibular Schwannoma: Current Trends in Diagnosis and Management. Mayo Clin Proc. 2021;96(3):665–677. DOI: 10.1016/j.mayocp.2020.11.016][10. Rivas A, et al. Vestibular schwannoma: Natural history and contemporary management paradigms. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2020;91(9):917–925. DOI: 11.1136/jnnp-2020-323782][12. Barany Society. Classification and Diagnostic Criteria for Vestibular Disorders. Journal of Vestibular Research. 2022. https://www.jvr-web.org][13 National Institute on Deafness and Other Communication Disorders (NIDCD). Vestibular Schwannoma (Acoustic Neuroma). 2024] [https://www.nidcd.nih.gov/health/vestibular-schwannoma-acoustic-neuroma-and-neurofibromatosis][14 Carlson ML, et al. Vestibular Schwannoma: Current Trends in Diagnosis and Management. Mayo Clin Proc. 2021;96(3):665–677. DOI:10.1016/j.mayocp.2020.11.016][15 Rivas A, et al. Vestibular schwannoma: Natural history and contemporary management paradigms. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2020;91(9):917–925. DOI: 10.1136/jnnp-2020-323782][16 Barany Society. Classification and Diagnostic Criteria for Vestibular Disorders. Journal of Vestibular Research. 2022. https://www.jvr-web.org][17 Evans DGR, et al. Mosaicism in neurofibromatosis type 2: Implications for diagnosis and treatment. J Med Genet. 2020;57(4):203–210. DOI: 10.1136/jmedgenet-2019-106395][18 Goldbrunner R., Weller M., Regis J. et al. EANO guideline on vestibular schwannoma (VS). // Neuro-Oncology. – 2020. – Vol. 22(1). – P. 31–45. DOI:] [10.1093/neuonc/noz153.][19 The Bárány Society. ICVD Consensus Documents – International Classification of Vestibular Disorders. – [Электронный ресурс] – URL:]https://www.thebaranysociety.org/icvd-consensus-documents][20. Tolisano A.M., Makishima T., Isaacson B. et al. Vestibular Schwannoma: What We Know and Where We Are Heading. // Otolaryngologic Clinics of North America. – 2020. – Vol. 53(3). – P. 595–613. DOI: 10.1016/j.otc.2020.02.002.][21. Stangerup S.E., Caye-Thomasen P. Vestibular Schwannoma. // StatPearls [Internet]. – 2023. – URL: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562312]   |