

Rozpoznawanie choroby Ménière'a

Diagnosis of Ménière's disease

KATARZYNA PIERCHAŁA

Klinika Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Rozpoznanie choroby Ménière'a jest diagnozą kliniczną opierającą się na obecności typowego zespołu objawów i udokumentowanego niedosłuchu. Badania diagnostyczne stosowane w chorobie Ménière'a dzieli się na rutynowe i rozszerzone. Do rutynowych badań diagnostycznych należy audiometria tonalna, słowna i ABR oraz rejestracja oczopląsu samoistnego i próba kaloryczna. Rozszerzone testy obejmują elektrokochleografię, test glicerolowy, rejestrację emisji otoakustycznych, miogennych przedsińkowych potencjałów wywołanych i inne. Ciekawych informacji dostarczają wyniki wizualizacji struktur błoniastych ucha wewnętrznego metodą rezonansu magnetycznego z kontrastem gadolinowym. W diagnostyce choroby Ménière'a nie istnieje test o 100% czułości, jednakże stosowane metody pozwalają na wykluczenie patologii pozaślimakowej i wzbogacają wiedzę na temat fizjologii ucha wewnętrznego.

Słowa kluczowe: *choroba Ménière'a, diagnostyka*

Diagnosis of Ménière's disease is based on the typical clinical symptoms and documented hearing loss. Diagnostic methods used in Ménière's disease can be classified into routine and extended tests. Routine tests include: pure tone audiometry, speech audiometry, ABR, spontaneous nystagmus recording and caloric test. Extended tests include: electrocochleography, glycerol test, otoacoustic emissions, vestibular evoked myogenic potentials and others. Very interesting information may be obtained from high resolution computed tomography and magnetic resonance testing. There is no 100%-sensitive test for diagnosing Ménière's disease, but cited methods allow to exclude retrocochlear pathology and increase our knowledge about the physiology of the inner ear.

Key words: *Meniere's disease, diagnostics*

© Otorinolaryngologia 2009, 8(3): 101-108

www.mediton.pl/orl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Dr med. Katarzyna Pierchała
Katedra i Klinika Otolaryngologii SPCSK
ul. Banacha 1a, 02-097 Warszawa

Wstęp

Definiowanie i rozpoznawanie choroby Ménière'a opiera się na kryteriach Amerykańskiej Akademii Otologii z 1995 roku [1]. Zgodnie z definicją ustaloną przez AAO-HNS, choroba Ménière'a to kliniczny zespół objawów, wynikających z obecności idiopatycznego wodniaka endolimfatycznego. Na zespół objawów klinicznych składają się epizody nawracających, wirowych zawrotów głowy, niedosłuch, pełność w uchu i szum uszny. Obecność szumu usznego i/lub uczucia pełności w zajęтым uchu jest koniecznym elementem dla rozpoznania. Epizody wirowych zawrotów głowy definiuje się jako spontaniczne epizody uczucia wirowania, trwające co najmniej 20 minut, ale często wiele godzin, z towarzyszącymi zaburzeniami równowagi, mogącymi utrzymywać się przez kilka następných

dni. Epizodom wirowych zawrotów głowy zwykle towarzyszą nudności i torsje.

AAO-HNS ustaliła kryteria diagnostyczne dla niedosłuchu w chorobie Ménière'a, a także kryteria dla zmian słuchu w przebiegu choroby Ménière'a (tab. I).

W oparciu o wywiad i wynik audiometrii tonalnej AAO-HNS stworzyła skalę diagnostyczną choroby Ménière'a (tab. II).

Z uwagi na nieprzewidywalny i zróżnicowany przebieg kliniczny choroby Ménière'a, ocena stopnia jej zaawansowania jest trudna. Biorąc pod uwagę, że niedosłuch jest jedynym czytelnym i możliwym do udokumentowania parametrem oraz, że postępujący niedosłuch na ogół odzwierciedla naturalny przebieg choroby, przyjęto stopniowanie choroby na podstawie audiometrycznego proggu słyszenia (tab. III).

Tabela I. Ocena stanu słuchu w chorobie Ménière'a

Kryteria diagnostyczne niedosłuchu	
• próg słyszenia, obliczony jako średnia arytmetyczna dla częstotliwości 0,25; 0,5 i 1 kHz jest podwyższony o co najmniej 15 dB, w porównaniu ze średnim progiem słyszenia dla częstotliwości 1, 2 i 3 kHz	
• przypadkach jednostronnej choroby Ménière'a, średni próg słyszenia dla częstotliwości 0,5; 1; 2 i 3 kHz w uchu zajęтым jest gorszy o co najmniej 20 dB w porównaniu z uchem nie zajęтым chorobą	
• w przypadku obustronnej choroby Ménière'a wartość średniego progu słyszenia dla częstotliwości 0,5; 1; 2 i 3 kHz jest podwyższona o >25 dB w uchu aktywnym w porównaniu z uchem nieaktywnym	
• dla celów orzeczenia lekarskiego, niedosłuch pacjenta musi spełniać audiometryczne kryteria niedosłuchu charakterystycznego dla choroby Ménière'a	
• niedosłuch musi być udokumentowany audiometrycznie	
Kryteria oceny zmian słuchu	
• określenie zmiany w progu w częstotliwościach 0,5; 1; 2 i 3 kHz	
• zmiana średniego progu słyszenia dla ww. czterech częstotliwości o co najmniej 10 dB lub 15% zmiana rozpoznawania słów uważana jest za klinicznie znamienne; w przypadku, gdy średni próg słyszenia i stopień dyskryminacji mowy nie korelują ze sobą, zasadnicze znaczenie dla ogólnej oceny ewolucji choroby powinno opierać się na wyniku audiometrii tonalnej	

Tabela II. Skala diagnostyczna choroby Ménière'a

Stopień	Objawy
Pewna choroba Ménière'a	zdefiniowana klinicznie choroba Ménière'a; potwierdzenie histopatologiczne
Zdefiniowana klinicznie choroba Ménière'a	co najmniej dwa epizody wirowych zawrotów głowy, trwających co najmniej 20 minut, co najmniej raz udokumentowany audiometrycznie niedosłuch, szum uszny lub uczucie pełności w zajęтым uchu; inne przyczyny objawów klinicznych wykluczone
Prawdopodobna choroba Ménière'a	jeden epizod wirowych zawrotów głowy, przynajmniej raz udokumentowany audiometrycznie niedosłuch, szum uszny lub uczucie pełności w zajęтым uchu; inne przyczyny objawów klinicznych wykluczone
Możliwa choroba Ménière'a	epizody wirowych zawrotów głowy bez udokumentowanego audiometrycznie niedosłuchu, lub niedosłuch zmysłowo-nerwowy fluktuacyjny, lub postępujący z zaburzeniami równowagi, ale bez epizodów wirowych zawrotów głowy; inne przyczyny objawów klinicznych wykluczone

Tabela III. Stadia ubytku słuchu

Stadium	Ubytek słuchu
I	≤ 25 dB
II	26-40dB
III	41-70dB
IV	≥ 70dB

Próg słyszenia określa się jako średnią arytmetyczną progu słyszenia dla częstotliwości 0,5; 1; 2 i 3 kHz, w oparciu o najgorszy wynik badania słuchu w okresie ostatnich 6 miesięcy, przed podjęciem leczenia.

Z całą mocą należy podkreślić, że zgodnie z kryteriami AAO-HNS rozpoznanie choroby Ménière'a jest rozpoznaniem klinicznym!!!, a nie elektrofizjologicznym, elektronystagmograficznym czy elektrokochleograficznym. Jest rozpoznaniem klinicznym, a więc stawianym na podstawie typowego wywiadu i udokumentowanego audiometrycznie niedosłuchu. Obserwacje własne, przegląd piśmiennictwa i analiza obszernego materiału Pracowni Elektronystagmografii Kliniki ORL AM w Warszawie z okresu 25 [2] lat wskazują, że nadmierna ostrożność w rozpoznawaniu choroby Ménière'a powoduje, że częstość jej występowania i rozpoznawania w Polsce różni się znacznie od częstości występowania w krajach zachodniej Europy i USA. Choroba Ménière'a występuje w populacji europejskiej u około 0,5-1 osoby na 1000 mieszkańców [3]. Oznacza to, że w 2-milionowym mieście, jakim jest Warszawa powinno się odnotować około 2000 przypadków, podczas gdy w ciągu 25 lat w obszarze Polski Centralnej przypadków choroby Ménière'a odnotowano zaledwie 269 (3,3% populacji osób z zawrotami głowy i zaburzeniami równowagi) [2]. Wg Gianoli [4] BPPV i choroba Ménière'a to najczęstsze przyczyny zawrotów głowy. Friberg i Stahle [5] podają, że choroba Ménière'a jest wielokrotnie częstsza, niż otosklerozą. Derebery i wsp. [6] tylko w okresie 1994-1998 zgromadzili prawie 1500 przypadków choroby Ménière'a, a w USA, gdzie połowa populacji to rasa czarna, która sporadycznie choruje na chorobę Ménière'a [7] odnotowuje się około 45000 przypadków nowych zachorowań rocznie [8].

Wydaje się, że przyczyny tego zjawiska można upatrywać w stereotypach myślowych i bałaganie terminologicznym. Wciąż pokutuje przeświadczenie, że choroba Ménière'a jest tak rzadką chorobą, że prawdopodobnie w obawie przed błędnym rozpoznaniem nie jest rozpoznawana, pomimo typowego obrazu klinicznego. Po drugie, wciąż brak precyzji w definiowaniu tego, co jest chorobą Ménière'a a co zespołem menierowskim. Przyjęło się dzielić zespół objawów klinicznych na chorobę Ménière'a w przypadku wodniaka idiopatycznego i zespoły menierowskie w przypadku obecności wodniaka o znanej lub prawdopodobnej przyczynie. Poniżej przedstawiono czynniki etiologiczne zespołów menierowskich i wodniaka endolimfaticznego (tab. IV) [4].

Każdy z wymienionych wyżej czynników może być przyczyną rozwoju wodniaka endolimfaticznego i typowego zespołu objawów klinicznych, a idio-

Tabela IV. Przyczyny choroby Ménière'a

uraz	akustyczny, złamanie kości skroniowej, chirurgiczny ucha wewnętrznego
choroby autoimmunologiczne	AIED*, zespół Cogana, toczeń
infekcje	przewlekłe zapalenie ucha, kiła, zapalenie błędnika (bakteryjne lub wirusowe)
choroby metaboliczne	otoskleroza, choroba Pageta, hiperlipidemia
nowotwory	guz nerwu słuchowego, białaczka
zaburzenia rozwojowe	dysplazja Mondiniego, zespół wielkiego wodociągu przedsionka
choroby endokrynne	choroby tarczycy, cukrzyca
zaburzenia naczyniowe	współistnienie z migreną
zaburzenia autonomiczne	skaza naczyniowa w naczyniach ucha wewnętrznego
przyczyny idiopatyczne	choroba Ménière'a (czynniki genetyczne)

* – autoimmune inner ear disease

patyczny wodniak endolimfatyczny jest tylko jedną z nich. Według tych kryteriów, choroba Ménière'a rzeczywiście jest chorobą rzadką. Pamiętać jednak należy, że chory oczekuje skutecznego leczenia niezależnie od tego, czy jego choroba wynika z idiopatycznego wodniaka, czy z zespołu menierowskiego, u podłoża którego leży wodniak nieidiopatyczny. Dla chorego to wciąż ta sama choroba – choroba Ménière'a. Paparella i wsp. [9] zaproponowali w 1999 roku zastąpienie podziału na chorobę Ménière'a i zespoły menierowskie podziałem na zewnątrz i wewnątrzpochodną chorobę Ménière'a, co z jednej strony odpowiada poprzedniemu podziałowi, a z drugiej wprowadza pewien porządek w myśleniu. Wydaje się więc, że różnice w częstości rozpoznawania choroby Ménière'a w Polsce i w krajach zachodniej Europy i USA wynikają także z faktu stosowania innej, tej zaproponowanej przez Paparellę terminologii.

Biorąc pod uwagę skalę diagnostyczną choroby Ménière'a wg kryteriów AAO-HNS, możliwość postawienia pewnego rozpoznania za życia chorego nie jest możliwe, bowiem wymaga ono potwierdzenia histopatologicznego. Większość przypadków rozpoznawanych i leczonych to zdefiniowana klinicznie lub prawdopodobna choroba Ménière'a, którą podejrzewamy na podstawie typowych objawów klinicznych charakterystycznych dla obecności wodniaka endolimfatycznego.

Niezależnie od obowiązujących aktualnie trendów w rozpoznawaniu choroby Ménière'a, wciąż poszukuje się metody, która w sposób nie budzący wątpliwości potwierdzałaby obecność wodniaka endolimfatycznego, stanowiącego istotę choroby.

Badania nad opracowaniem takiej metody zyskują szczególne znaczenie w procesie przewidywania rozwoju wodniaka w drugim uchu, co ma kolosalne znaczenie dla rokowania i wyboru optymalnej metody leczenia, tym bardziej, że ryzyko obustronności choroby rośnie wraz z czasem jej trwania [5].

Badania diagnostyczne stosowane w rozpoznawaniu choroby Ménière'a można podzielić na te, które służą potwierdzeniu ślimakowej lokalizacji niedosłuchu (próby nadprogowe, próg odruchu z mięśnia strzemiączkowego, ABR, OAE) oraz na testy potwierdzające obecność wodniaka endolimfatycznego (elektrokochleografia, test glicerolowy). Wg Sousa i wsp. [cyt. za 10] badania diagnostyczne w chorobie Ménière'a dzieli się na rutynowe i rozszerzone. Do rutynowych badań diagnostycznych należą audiometria tonalna i słowna, audiometria odpowiedzi wywołanych z pnia mózgu (ABR) oraz analiza oczopląsu, głównie z użyciem nystagmografii (elektro-lub video) i test kaloryczny. Do testów rozszerzonych należą: technika pomiaru prędkości fali wędrownej (TWV), elektrokochleografia (ECoG) i test glicerolowy. Przedstawiono także znaczenie otoemisji akustycznej (OAE) i miogennych przedsionkowych potencjałów wywołanych (VEMP).

Testy audiologiczne

Struktura audiogramu. Wg kryteriów AAO-HNS, audiometria tonalna ma zasadnicze znaczenie dla rozpoznania choroby Ménière'a [1]. We wczesnej fazie choroby Ménière'a niedosłuch może mieć charakter fluktuacyjny. Fluktuacja obecna jest u około 50-70% pacjentów [11,12], ale jej obecność lub brak nie jest elementem niezbędnym dla rozpoznania [1].

We wczesnym stadium choroby niedosłuch ma charakter niskoczęstotliwościowy [13]. Wg Barbera i wsp. [cyt. za 13] może mieć charakter niskotonowy, lub nisko- i wysokotonowy z zaoszczędzeniem średnich częstotliwości audiometrycznych, dając w rezultacie kształt audiogramu, przypominający odwróconą literę V, przy czym ubytek w zakresie niskich częstotliwości jest zwykle większy, niż w zakresie częstotliwości wysokich. Wg Stahle i wsp. [14] we wczesnym stadium choroby 28% chorych prezentuje audiogram o kształcie odwróconej litery V, 20% izolowany niedosłuch niskotonowy, a 21% płaski typ audiogramu.

W miarę rozwoju choroby niedosłuch postępuje, odzwierciedlając jej naturalny przebieg, stabilizując się na poziomie około 52 dB po około 5 latach trwania choroby, czemu towarzyszy ustępowanie fluktuacji, jeśli wcześniej istniała [14]. Wg Katsarkisa i wsp. [cyt. za 13] nawet w tych przypadkach ubytek słuchu w zakresie niskich częstotliwości jest

większy, niż w zakresie częstotliwości wysokich. Wg Mateijsen'a i wsp. [15] ani kształt, ani głębokość niedosłuchu nie korelują z czasem trwania choroby, nie zawsze też obserwuje się taki ubytek dyskryminacji mowy, jakiego można by oczekiwać na podstawie wyniku audiometrii tonalnej.

Nierzadko stwierdza się rezerwę w zakresie niskich częstotliwości, przy współistnieniu niedosłuchu niskotonowego. Tłumaczy się to wysokim ciśnieniem wywieranym na płytkę strzemiączka w przypadku rozdęcia wodniaka endolimfatycznego [16].

Całkowity ubytek słuchu w przebiegu choroby Ménière'a jest rzadki i winien sugerować inne podłoże niedosłuchu [13].

Audiometria mowy i próby nadprogowe. Najbardziej charakterystyczną krzywą w audiometrii mowy jest tzw. krzywa dzwonu. Kształt krzywej wynika ze zjawiska wyrównania głośności. Tony wysokie o dużym natężeniu słyszane są niewspółmiernie głośno i niewyraźnie. Skutkiem tego, krzywa po osiągnięciu pewnego maximum zrozumiałości, przy dalszym wzmacnianiu opada z uwagi na coraz mniejszą zrozumiałość słów. Spotyka się także krzywą o dużym nachyleniu, osiągającą jednakże 100% dyskryminacji, lub krzywą osiągającą plateau przy wyższych natężeniach [17]. Spotyka się także krzywą dwuszczytową [18].

W przypadku choroby jednostronnej, gdy upośledzenie słuchu nie jest zbyt duże i wartości nadprogowe nie przekraczają wydolności audiometru można wykonać próbę Fowlera. W próbie SISI zdolność różnicowania natężeń osiąga wartości 60-100% [17]. W próbie Lüschera-Zwiśłockiego uzyskuje się wyniki wskazujące na ślimakowe uszkodzenie narządu słuchu [17,19].

Audiometria impedancyjna i tympanometria wieloczęstotliwościowa. Zastosowanie audiometrii impedancyjnej w diagnostyce choroby Ménière'a nie ogranicza się jedynie do pomiaru progu odruchu z mięśnia strzemiączkowego. Stosując rutynowy bodziec akustyczny 220Hz wykazano, że w przypadku jednostronnej choroby, maksymalna podatność układu jest obniżona, zwłaszcza u chorych skarżących się na pełność w uchu [20]. Co więcej, podatność układu spada także u chorych z długim wywiadem chorobowym i głębokim niedosłuchem odbiorczym, prawdopodobnie na skutek zwiększonej impedancji okienka owalnego [20].

Zjawisko wyrównania głośności powoduje obniżenie progu odruchu strzemiączkowego [21-23]. Badanie odruchu z mięśnia strzemiączkowego może być pomocne w różnicowaniu pomiędzy chorobą Ménière'a, a nagłą głuchotą. Zjawisko wyrównania

głośności, będące przyczyną obniżenia progu odruchu strzemiączkowego w badaniach Chen i wsp. [23] obecne jest u 86% chorych z prawdopodobną chorobą Ménière'a, podczas gdy w grupie nagłej głuchoty zjawisko wyrównania stwierdzono jedynie u 21%.

Tympanometria wieloczęstotliwościowa pozwala na badanie częstotliwości rezonansowej ucha środkowego, na badanie konduktancji (przewodności rzeczywistej tj. straty energii na drodze dźwięku w wyniku rozproszenia i tarcia) i susceptancji (przewodności pozornej, która zależy od masy układu drgającego i jego sprężystości) dla wybranych częstotliwości, co daje możliwość oceny masy i sprężystości układu. W przebiegu choroby Ménière'a, na skutek obecności wodniaka endolimfatycznego, który wywiera wzmożone ciśnienie na okienko okrągłe i owalne parametry tympanometrii wieloczęstotliwościowej ulegają zmianie. Częstotliwość rezonansowa ucha środkowego spada a wartość konduktancji wzrasta. Zwiększoną wartość konduktancji uważa się za czuły test w przypadku objawowej postaci wodniaka [22].

Audiometria odpowiedzi wywołanych z pnia mózgu (ABR). Audiometria odpowiedzi wywołanych z pnia mózgu w codziennej praktyce służy przede wszystkim do wykrywania pozaślimakowych uszkodzeń narządu słuchu, pomimo niskiej czułości i specyficzności metody w porównaniu z czułością rezonansu magnetycznego. W wieloośrodkowej pracy prospektywnej czułość metody ABR oceniono na 74%, zaś jej specyficzność na 71% [24]. Jednakże powszechność tej metody, jej ogólna dostępność, brak inwazyjności i powtarzalność, a także niski koszt w porównaniu z kosztem MR czynią technikę ABR powszechnie stosowaną i niepodważalnie użyteczną.

Wg Sousa i wsp. [cyt. za 10] w przebiegu choroby Ménière'a w zapisie ABR spotyka się następujące rodzaje zapisów:

- latencja fali V w uchu chorym jest równa lub nawet krótsza, niż w uchu zdrowym (w przypadku jednostronnej choroby), co tłumaczy się elektrofizjologicznym wyrównaniem; ten rodzaj zapisu spotyka się najczęściej
- wydłużenie latencji fali V w uchu chorym
- wydłużenie latencji fali I, III i V; tak zwany „przewodzeniowy” typ zapisu można tłumaczyć przemieszczeniem podstawy strzemiączka w kierunku ucha środkowego przez rozdęty wodniak endolimfatyczny

Otoemisja akustyczna. Badanie otoemisji akustycznej, podobnie jak elektrokochleografia nie zostały umieszczone w wytycznych AAO-HNS z powodu ograniczonej dostępności tych metod oraz braku

standaryzacji. Nie mniej jednak istnieją doniesienia o próbie wykorzystania otoemisji wywołanej trzaskiem (TEOAE), produktów zniekształceń nieliniowych (DPOAE) i otoemisji spontanicznej (SOAE) w diagnostyce wodniaka endolimfatycznego [25-29]. Kubo i wsp. [27] stwierdzili zawężenie pasma głównych częstotliwości emisji akustycznej w uszach zmienionych wodniakowo do 0,8-1,1 kHz, w porównaniu z uszami zdrowymi, gdzie zakres ten wynosi 1,0-1,6 kHz. Haginomori i wsp. [28] badali SOAE w uszach zmienionych wodniakiem i uszach zdrowych. Nie stwierdzili znamiennej statystycznie różnicy pomiędzy normą i patologią wodniakową, choć częstość SOAE w uszach zmienionych wodniakowo była nieco większa, zwłaszcza w zakresie niskich częstotliwości.

Wynik TEOAE oraz DPOAE wydają się korelować z wynikiem audiogramu. Jeśli ubytek słuchu jest większy, niż 30 dB w danej częstotliwości TEOAE zwykle jest nieobecna, ale w przebiegu MD może być obecna przy niedosłuchu nawet około 40 dB. Szczególnie interesująca jest obecność mniejszej amplitudy emisji w drugim, „normalnym” uchu [30]. Badanie to może stanowić czuły test rozpoczynającej się choroby w drugim, dotąd zdrowym uchu.

Badanie DPOAE nie ma zastosowania w rozpoznawaniu wodniaka endolimfatycznego, ale badania Fettermana [29] sugerują, że niespodziewana obecność DPOAE w zakresie niskich częstotliwości może mieć znaczenie lokalizujące.

Badania Inoue i wsp. [31] oraz Van Huffelena i wsp. [25] dowodzą, że pod wpływem zmian ciśnienia wewnątrz błędnikowego dochodzi do zmian OAE. Zjawisko to można wykorzystać w diagnostyce choroby Ménière'a.

Elektrokochleografia. Elektrokochleografia jest metodą rejestracji krótkolatencyjnych odpowiedzi wywołanych ze ślimaka i nerwu słuchowego. Największe zastosowanie znalazła w diagnostyce choroby Ménière'a i neuropatii słuchowej. W diagnostyce wodniaka endolimfatycznego przedmiotem analizy są potencjały SP (potencjał sumacyjny), AP (złożony potencjał czynnościowy nerwu słuchowego) oraz stosunek SP/AP, natomiast potencjał mikrofoniczny nie znajduje zastosowania w diagnostyce choroby Ménière'a [29,32,33].

W elektrokochleografii stosuje się dwie metody pomiarowe – transtympanalną i ekstratympanalną. Potencjały rejestrowane za pomocą techniki transtympanalnej mają 10-krotnie większą amplitudę [33], natomiast sam stosunek SP/AP pozostaje niezmienny, niezależnie od metody [34].

Biorąc pod uwagę, że w uchu zmienionym wodniakowo błona podstawna jest rozdęta i przemieszczona w kierunku schodów bębienka, a rząski komórek słuchowych przemieszczone, można oczekiwać zwiększonej wartości potencjału SP. W praktyce jednak mniejsze znaczenie ma pomiar samego potencjału SP z uwagi na duże różnice śród- i międzyosobnicze [18]. Zasadnicze znaczenie jak dotąd ma pomiar stosunku SP/AP, który w zapisie przedstawia się jako poszerzenie kompleksu SP/AP. Uważa się, że wartości powyżej 0,35 stosunku SP/AP w metodzie zewnątrz bębienkowej i powyżej 0,51 w metodzie transtympanalnej są wartościami wskazującymi na obecność wodniaka endolimfatycznego [35]. Brak jest jednak standaryzacji w klinicznej ocenie SP/AP, na co wskazują różne wartości czułości i specyficzności wg różnych autorów [34]. Chung i wsp. [36] stosowali metodę zewnątrz bębienkowej rejestracji u 158 pacjentów i otrzymywali wartość 0,34 stosunku SP/AP. Czułość i specyficzność metody ocenili odpowiednio na 71% i 96%. Ponieważ wyniki ich badań korelowały z obrazem klinicznym, natomiast nie korelują one ze stadiem choroby, z obecnością fluktuacji niedosłuchu ani z czasem trwania objawów, autorzy pracy wysunęli wniosek, że zewnątrz bębienkowa elektrokochleografia może odgrywać ważną rolę w rozpoznawaniu choroby u chorych, u których objawy nie spełniają jeszcze kryteriów zdefiniowanej klinicznie choroby Ménière'a.

Nawet po wielu latach trwania choroby dodatni wynik SP/AP stwierdza się nadal u około 76.9% pacjentów, przy czym wielkość SP/AP nie zależy od czasu jej trwania [10].

Doniesienia ostatnich lat wskazują na poszukiwanie sposobu poprawy czułości metody. Conlon i wsp. [37] oraz Ferraro i wsp. [32] wskazują na zasadność zastąpienia trzasku krótkim tonem o częstotliwości 1 lub 2 kHz, lub na ocenę zmiany latencji AP w odpowiedzi na trzask o zmiennej polaryzacji.

Testy przedsionkowe

Elektronystagmografia/videonystagmografia. Nystagmografia z rejestracją oczopląsu samoistnego i analizą symetrii/asymetrii przedsionkowej (CP) lub/i przewagi kierunkowej (DP) nie odgrywa istotnej roli w rozpoznawaniu choroby Ménière'a, tym bardziej, że nie wykazano korelacji pomiędzy czasem trwania choroby a wielkością deficytu przedsionkowego, a upośledzenie pobudliwości błędnika stwierdza się zaledwie u 50% pacjentów [cyt. za 10]. Mateijnsen i wsp. [38] analizowali oczopląs samoistny u chorych z jedno- i obustronną chorobą Ménière'a i dowiedli, że nie ma on charakteru lokalizującego, choć w przypadku choroby jednostronnej częściej skierowany jest w stronę przeciwną do uszkodzenia, podczas, gdy w obustronnej postaci choroby w stro-

nę ucha „ostatnio zajętego”. Podczas ataku kierunek oczopląsu samoistnego może być zmienny, zarówno tożsronny, jak i przeciwstronny do ucha aktywnego [39]. Spotyka się nadpobudliwość przedsionkową po stronie zajętego ucha, lub w uchu zdrowym, co tłumaczy się czasową dysfunkcją mózdkową w przebiegu dekomensacji przedsionkowej [40].

Nystagmografia, która rejestruje odpowiedzi oczopląsowe indukowane jedynie z kanału półkolistego poziomego daje jedynie wycinek informacji o tym co dzieje się w obwodowej części narządu przedsionkowego, nie pozwala natomiast na ocenę funkcji pozostałych kanałów półkolistych ani narządów otolityowych. Warto więc pamiętać, że chorzy z chorobą Ménière’a, poza typowymi atakami menierowskimi, doświadczają różnorodnych dolegliwości ze strony układu równowagi, w tym zawrotów ze zmiany położenia (BPPV) czy zaburzeń równowagi wynikających z braku dostatecznej kompensacji uszkodzenia obwodowego, aż po napady Tumarkina [9].

Isotalo i wsp. [41] analizowali wyniki testu wahadła i testu sakkadowego w grupie normy i w grupie chorych z chorobą Ménière’a. Stwierdzili wydłużenie latencji w teście sakkadowym oraz zmniejszenie amplitudy w teście wahadła wśród chorych z chorobą Ménière’a w porównaniu z grupą normy. Oznacza to, że obwodowe zaburzenia przedsionkowe, w tym choroba Ménière’a mogą upośledzać sprawność kontroli dowolnych ruchów gałek ocznych, tłumacząc tym samym dolegliwości w postaci zaburzeń śledzenia w przestrzeni.

Miogenne przedsionkowe potencjały wywołane (VEMP). Analiza miogennych przedsionkowych potencjałów wywołanych opiera się na rejestracji odruchu woreczkowo-szyjnego. Bodziec akustyczny powoduje wzbudzenie potencjału, który od woreczka, drogą nerwu przedsionkowego dolnego, zespołu jąder przedsionkowych, dalej drogą szlaku przedsionkowo-rdzeniowego przyśrodkowego i jądra oraz włókien nerwu dodatkowego, dociera do mięśnia mostkowo-obojęczkowo-sutkowego, powodując jego skurcz.

Pamiętać jednak należy, że wodniak endolimfatyczny może obejmować różne obszary ucha wewnętrznego, w tym woreczka, zarówno u różnych osób jak i u tej samej osoby na różnych etapach trwania choroby, a tym bardziej przed, w trakcie lub po ustąpieniu ataku, stąd też jednoznaczny wzorzec odpowiedzi VEMP w przebiegu choroby Ménière’a nie istnieje.

Wzrost amplitudy miogennego potencjału przedsionkowego we wczesnej podrażnieniowej fazie choroby tłumaczy się rozdęciem błon woreczka [42], ale może on zniknąć nieodwracalnie lub wykazywać

zmniejszoną amplitudę na skutek pęknięcia jego błon [43] lub też wykazywać prawidłowe, normalne parametry w przypadku, gdy woreczek nie jest objęty wodniakiem [44]. Nie wykazano korelacji pomiędzy wynikami VEMP a czasem trwania choroby, choć po około 6 latach trwania choroby nieprawidłowe zapisy VEMP spotyka się u 60% pacjentów [45].

Przedmiotem szczególnego zainteresowania jest użyteczność VEMP w procesie rozpoznawania wodniaka w przypadku nagłego niedosłuchu odbiorczego i różnicowania z innymi przyczynami nagłego odbiorczego upośledzenia słuchu [23] lub wykrywania wodniaka w kontralateralnym uchu u chorych z jednostronną postacią choroby, zwłaszcza, że częstość występowania dodatnich wyników VEMP w uszach dotąd bezobjawowych jest podobna do częstości histopatologicznego wykrywania ograniczonego wodniaka woreczka w bezobjawowym za życia uchu [46].

Test glicerolowy

Użyteczność glicerolu w diagnostyce wodniaka endolimfatycznego została opisana w 1966 roku. Wcześniej znajdował zastosowanie w okulistyce i neurochirurgii [47]. Zainteresowanie testem glicerolowym wzrosło znacznie wraz z wprowadzeniem elektrokochleografii do baterii badań diagnostycznych w chorobie Ménière’a [48-51], a ostatnio miogennych przedsionkowych potencjałów wywołanych [52,53]. Inne substancje odwadniające, jak mocznik, furosemid czy mannitol nie zyskały takiej popularności jak test glicerolowy z uwagi na mniejszą efektywność, ponieważ spośród wymienionych tu substancji, jedynie glicerol gwarantuje odpowiedni wzrost osmolalności osocza. (co najmniej do 10 mOsm/kg).

Glicerol podaje się doustnie, w ilości 1,5 ml/kg w równej objętości z wodą lub sokiem, a największy efekt odwodnienia przypada na 1,5 h po przyjęciu substancji, zatem w tym czasie powinno się wykonać ponowne badanie słuchu [54]. Za dodatni wynik testu glicerolowego w chorobie Ménière’a wg klasyfikacji AAO-HNS [55] uważa się poprawę prognozy słyszenia w audiometrii tonalnej o 15 dB i/lub 15% poprawę dyskryminacji mowy. Poprawy w audiometrii tonalnej lub słownej można częściej oczekiwać u chorych wykazujących fluktuację, natomiast brak poprawy słuchu po przyjęciu glicerolu może wynikać z niewystarczającego odwodnienia lub z faktu, że słuch chorego w chwili wykonania testu jest w aktualnie najlepszym dla niego stanie.

U części chorych przyjęcie glicerolu powoduje bardzo nieprzyjemne odczucia subiektywne, pod postacią bólu głowy, nudności a nawet wymiotów. Sporadycznie odnotowuje się pogorszenie słuchu, co

tłumaczy się przedostawaniem się cząsteczek glicerolu w obręb scala media, co powoduje wzrost objętości płynu i nasilenie rozmiarów wodniaka [54].

Badania obrazowe

Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości i rezonans magnetyczny wysokiej rozdzielczości. Prace Krombacha i wsp. [56] wskazują, że najczęstszymi odchyleniami w badaniu tomografii komputerowej u osób z chorobą Ménière'a, w porównaniu z osobami zdrowymi są krótszy i węższy lub też niewidoczny wodociąg przedzionka oraz zmniejszona pneumatyzacja kości skroniowej.

Ciągłe doskonalenie rozdzielczości rezonansu magnetycznego pozwala już na wizualizację struktur błoniastych ucha wewnętrznego. Zou i wsp. [57] oraz Niyazow i wsp. [58] uwidocznili doświadczalnie indukowany wodniak endolimfatyczny u świnek morskich. Nakashima i wsp. [59] podawali transtympanalnie kontrast gadolinowy 9 pacjentom z chorobą ucha wewnętrznego, a następnie wizualizowali ucho

wewnętrzne przez kolejnych kilka dni. Ich doświadczenie pozwoliło nie tylko na identyfikację wodniaka endolimfatycznego ale także na prześledzenie dystrybucji kontrastu w poszczególnych obszarach ucha wewnętrznego. Ta i inne prace pozwalają mieć nadzieję, że w najbliższej przyszłości metoda obrazowania wodniaka endolimfatycznego metodą rezonansu magnetycznego stanie się rutynową metodą diagnostyczną w diagnostyce choroby Ménière'a.

Podsumowanie

Pomimo coraz bogatszej baterii testów diagnostycznych, stosowanych w diagnostyce choroby Ménière'a, jej rozpoznanie wciąż opiera się na obrazie klinicznym i udokumentowanym niedosłuchu. Wszystkie opisane powyżej metody diagnostyczne, pomimo, że nie mają zasadniczego wpływu na rozpoznanie, to jednak służą wykluczeniu pozaślakowych przyczyn niedosłuchu i w niezaprzeczalny sposób wzbogacają naszą wiedzę na temat fizjologii ucha wewnętrznego.

Piśmiennictwo

1. Committee on Hearing and Equilibrium: Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Ménière's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113: 181-5.
2. Pierchała K. Analiza przyczyn zawrotów głowy i zaburzeń równowagi – na materiale Pracowni Elektronystagmografii Kliniki Otolaryngologii Akademii Medycznej w Warszawie z lat 1970-1994. Praca doktorska. Warszawa 1997.
3. Morrison AW. Anticipation in Meniere's disease. *J Laryngol Otol* 1995; 109: 499-502.
4. Gianoli GJ. Fluctuating vestibular disease. (w) *Practical Management of the Dizzy Patient*. Goebel JA (red.). Lippincot Williams & Wilkins, 2001; 211-24.
5. Friberg U, Stahle J. The epidemiology of Meniere's disease. (w) *Meniere's Disease*. Harris JP (red.). Kugler Publications, The Hague, The Netherlands, 1999; 17-28.
6. Derebery MJ, Berliner KI. Prevalence of allergy in Meniere's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 123: 69-75.
7. Caparosa RJ. Medical treatment for Meniere's disease. *Laryngoscope* 1963; 73: 666-72.
8. Ervin SE. Meniere's Disease. Identifying classic symptoms and current treatments. *AAOHN Journal* 2004; 52(4): 156-8.
9. Paparella MM, Sajjadi H. The natural history of Meniere's disease. (w) *Meniere's Disease*. Harris JP (red.). Kugler Publications, The Hague, The Netherlands, 1999; 29-38.
10. Muzzi E, Rinaldo A, Ferlito A. Meniere's disease: diagnostic instrumental support. *Am J Otolaryngol* 2008; 29: 188-94.
11. Haye R, Quist-Hanssen S. The natural course of Meniere's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1976; 82: 289-93.
12. Green JD Jr, Blum DJ, Harner SG. Longitudinal follow-up of patients with Meniere's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 104: 783-8.
13. Ruckenstein MJ, Shea JJ Jr. Clinical manifestation of Meniere's disease. (w) *Meniere's Disease*. Harris JP (red.). Kugler Publications, The Hague, The Netherlands, 1999; 263-6.
14. Stahle J, Friberg U, Svedberg A. Long-term progression of Meniere's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1991; Suppl 485: 78-83.
15. Mateijsen DJM, Van Hengel PWJ, Van Huffelen WM, Wit HP, Albers FWJ. Pure-tone and speech audiometry in patients with Meniere's disease. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2001; 26: 379-87.
16. Muchnik C, Hildesheimer M, Rubinstein M, Arenberg IK. Low frequency air-bone gap in Meniere's disease without middle ear pathology. A preliminary report. *Am J Otol* 1989; 10: 1-4
17. Bystrzanowska T. *Audiologia kliniczna*. PZWL Warszawa 1978; 201-4.
18. Pruszewicz A. Choroba Ménière'a. (w) *Otoneurologia*. Janczewski G, Latkowski B (red.). Bel Corp, 1998; 429-48.
19. Pruszewicz A, Świdziński P. *Audiometria nadprogowa*. (w) *Audiologia kliniczna*. Zarys. Pruszewicz A (red.). Wydawnictwa AM w Poznaniu, 2003; 188-207.
20. Hall CM. Maximum compliance and Meniere's disease. *Laryngoscope* 1978; 88: 1512-7.
21. Namysłowski G, Fira R. *Audiometria impedancyjna*. (w) *Audiologia kliniczna*. Śliwińska-Kowalska M. (red.). Mediton Oficyna Wydawnicza, Łódź 2005.
22. Franco-Vidal V, Legarlanterez C, Blanchet H, Convert C, Torti F, Darrouzet V. Multifrequency admittanceometry in Meniere's disease: a preliminary study for a new diagnostic test. *Otol Neurotol* 2005; 26: 723-7.
23. Chen CN, Young YH. Differentiating the cause of acute sensorineural hearing loss between Meniere's disease and sudden deafness. *Acta Otolaryngol* 2006; 126: 25-31.

24. Cueva RA. Auditory brainstem response versus magnetic resonance imaging for the evaluation of asymmetric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 2004; 114: 1686-92.
25. Van Huffelen WM, Mateijns NJ, Wit HP. Classification of patients with Meniere's disease using otoacoustic emissions. *Audiol Neurootol* 1998; 3: 419-430.
26. Horst JW, de Kleine E. Audiogram fine structure and spontaneous otoacoustic emissions in patients with Meniere's disease. *Audiology* 1999; 38: 267-270.
27. Kubo T, Sakashita T, Kusuki M, Nakai Y. Frequency analysis of evoked otoacoustic emissions in Meniere's disease. *Acta Otolaryngol Suppl* 1995; 519: 275-81.
28. Haginomori SI, Makimoto K, Tanaka H, Araki M, Takenaka H. Spontaneous otoacoustic emissions in humans with endolymphatic hydrops. *Laryngoscope* 2001; 111: 96-101.
29. Fetterman BL. Distortion-product otoacoustic emissions and cochlear microphonics: relationships in patients with and without endolymphatic hydrops. *Laryngoscope* 2001; 111: 946-54.
30. Harris FB, Probst R. Transiently evoked otoacoustic emissions in patients with Meniere's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1992; 112: 36-44.
31. Inoue Y, Kanzaki J, O-Uchi T, Ogawa K, Ogata A, Yoshihara S, Satoh Y. Clinical application of transiently evoked otoacoustic emissions after glycerol administration for diagnosis of sensorineural hearing loss. *Auris Nasus Larynx* 1997; 24 (2): 143-9.
32. Ferraro JA, Durant JD. Electrocochleography in the evaluation of patients with Meniere's disease/endolymphatic hydrops. *J Am Acad Audiol* 2006; 17: 45-68.
33. Kochanek K. Słuchowe potencjały wywołane. (w) *Audiologia kliniczna*. Śliwińska-Kowalska M. (red). Mediton Oficyna Wydawnicza, Łódź 2005.
34. Kim HH, Kumar A, Batista RA, Wiet RJ. Electrocochleography in patients with Meniere's disease. *Am J Otolaryngol* 2005; 26: 128-31.
35. Wuyts FL, Van de Heyning PH, Van Spaendonck MP, Molenberghs G. A review of electrocochleography: instrumentation setting and meta-analysis of criteria for diagnosis of endolymphatic hydrops. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1997; Suppl. 526: 14-20.
36. Chung WH, Cho DY, Choi JY, Hong SH. Clinical usefulness of extratympanic electrocochleography in the diagnosis of Meniere's disease. *Otol Neurotol* 2004; 25: 144-9.
37. Conlon BJ, Gibson WPR. Electrocochleography in the diagnosis of Meniere's disease. *Acta Otolaryngol* 2000; 120: 480-483.
38. Mateijns DJM, Hengel PWJ, Kingma H, Oreel MA, Wit HP, Albers FW. Vertigo and electronystagmography in uni- and bilateral Meniere's disease. *ORL* 2001; 63: 341-348.
39. Meissner R. Behavior of the nystagmus in Meniere's attack. *Arch Otorhinolaryngol* 1981; 233: 173-7.
40. Huygen PL, Nicolassen MG, Verhagen WI, Theunissen EJJM. Contralateral hyperactive caloric responses in unilateral labyrinthine weakness. *Acta Otolaryngol* 1989; 107: 1-4.
41. Isotalo E, Pyykkö I. Oculomotor pathology in Meniere's disease. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1997; Suppl 529: 123-126.
42. Welgampola MS, Colebatch JG. Characteristics and clinical application of vestibular-evoked myogenic potentials. *Neurology* 2005; 64: 1682-8.
43. Rauch SD, Silveira MB, Zhou G, Kujawa SG, Wall C 3rd, Guinan JJ, Herrmann BS. Vestibular evoked myogenic potentials versus vestibular test battery in patients with Meniere's disease. *Otol Neurotol* 2004; 25: 981-6.
44. Kuo SW, Yang TH, Young YH. Changes in vestibular evoked myogenic potentials after Meniere's attacks. *An Otol Rhinol Laryngol* 2005; 114: 717-21.
45. Rauch SD. Vestibular evoked myogenic potentials. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 14: 299-304.
46. Lin MY, Timmer FC, Oriol BS, Zhou G, Guinan JJ, Kujawa SG i wsp. Vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) can detect asymptomatic saccular hydrops. *Laryngoscope* 2006; 116: 987-92.
47. Klockhoff I, Lindblom U. Endolymphatic hydrops revealed by glycerol test; preliminary report. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1966; 61: 459-62.
48. Morrison AW, Moffat DA, O'Connor AF. Clinical usefulness of electrocochleography in Meniere's disease: an analysis of dehydrating agents. *Otolaryngol Clin N Am* 1980; 13(4): 703-721.
49. Morrison AW. Predictive tests for Meniere's disease. *Am J Otol* 1986; 7: 5-9.
50. Moffat DA, Gibson WPR, Ramsden RT, Morrison AW, Booth JB. Transtympanic electrocochleography during glycerol dehydration. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1978; 85: 158-66.
51. Gibson WPR, Morrison AW. Electrocochleography and the glycerol test; a case study. *Br J Audiol* 1983; 17: 95-9.
52. Magliulo G, Cuiuli G, Gagliardi M, Ciniglio-Appiani G, D'Amico R. Vestibular evoked myogenic potentials and glycerol testing. *Laryngoscope* 2004; 114: 338-43.
53. Magliulo G, Cianfrone G, Gagliardi M, Cuiuli G, D'Amico R. Vestibular evoked myogenic potentials and distortion-product otoacoustic emissions combined with glycerol testing in endolymphatic hydrops: their value in early diagnosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113: 1000-5.
54. Morrison AW. Diagnostic and laboratory evaluation of Meniere's disease. (w) *Meniere's Disease*. Harris JP (red.). Kugler Publications, The Hague, The Netherlands, 1999; 291-304.
55. Alford RR. Report of the Subcommittee on Equilibrium and its Measurements. *Meniere's disease: criteria for diagnosis and evaluation of therapy for reporting results*. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1972; 76: 1462-4.
56. Krombach GA, van den Boom M, Di Martino E, Schmitz-Rode T, Westhofen M, Prescher A, Günther RW, Wildberger JE. Computed tomography of the inner ear: size of anatomical structures in the normal temporal bone and in the temporal bone of patients with Meniere's disease. *Eur Radiol* 2005; 15: 1505-13.
57. Zou J, Pyykkö I, Bretlau P, Klason T, Bjelke B. In vivo visualization of endolymphatic hydrops in guinea pigs: magnetic resonance imaging evaluation at 4.7 tesla. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003; 112: 1059-65.
58. Niyazov DM, Andrews JC, Strelloff D, Sinha S, Lufkin R. Diagnosis of endolymphatic hydrops in vivo with magnetic resonance imaging. *Otol Neurotol* 2001; 22: 813-7.
59. Nakashima T, Naganawa S, Sugiura M, Teranishi M, Sone M, Hayashi H i wsp. Visualization of endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease. *Laryngoscope* 2007; 117: 415-20.