

Συνήθεις Αιθουσαίες Παθήσεις

Δημήτρης Μπαλατσούρας

Διευθυντής Ακοολογικού-Νευροτολογικού Τμήματος, ΓΝ Πειραιά «Τζάνειο»

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Στην παρούσα εργασία παρουσιάζονται οι τρεις συνηθέστερες αιθουσαίες παθήσεις, ο καλοήθης παροξυσμικός ίλιγγος θέσεως (ΚΠΙΘ), η νόσος Meniere (NM) και η αιθουσαία νευρίτιδα (AN).

Ο ΚΠΙΘ, ο οποίος αποτελεί την συνηθέστερη περιφερική αιθουσαία διαταραχή, μπορεί να περιγραφεί σαν παροδικός ίλιγγος που παρουσιάζεται με ταχεία αλλαγή της θέσης της κεφαλής και συσχετίζεται με χαρακτηριστικό παροξυσμικό νυσταγμό θέσεως. Η σωληνολιθίαση του οπίσθιου ημικύκλιου σωλήνα θεωρείται η πλέον πειστική παθογενετική θεωρία του, ενώ η ανάπτυξη καταλλήλων θεραπευτικών χειρισμών είχαν σαν αποτέλεσμα την αποτελεσματική του θεραπεία. Εντούτοις, έχει βρεθεί και η προσβολή του οριζοντίου και του προσθίου ημικύκλιου σωλήνα σε σημαντικό ποσοστό και η αναγνώριση και θεραπεία των ποικιλιών αυτών συμπλήρωσαν την κλινική εικόνα της παθήσεως.

Η NM είναι μία χρόνια πάθηση που χαρακτηρίζεται από επεισοδιακές προσβολές ίλιγγου, κυμαινόμενη βαρηκοΐα, εμβοές, αίσθημα ωτικής πίεσης και προοδευτική απώλεια των αιθουσοκοχλιακών λειτουργιών. Η παρουσία ενδολεμφικού υδρώπα αποτελεί το παθολογικό της υπόστρωμα. Η NM συνεχίζει να αποτελεί μία διαγνωστική και θεραπευτική πρόκληση. Ασθενείς με την νόσο κυμαίνονται από ελάχιστα συμπτωματικά, λιαν λειτουργικά άτομα, έως βαρέως πάσχοντες αναπήρους ασθενείς. Οι σύγχρονες θεραπευτικές στρατηγικές είναι σχεδιασμένες για τον έλεγχο της οξείας και υποτροπιάζουσας αιθουσοπάθειας, αλλά προσφέρουν ελάχιστη βοήθεια στην προοδευτική κοχλιακή δυσλειτουργία.

Η AN αποτελεί την συνηθέστερη αιτία οξέος αυτομάτου ίλιγγου, που αποδίδεται σε οξεία μονόπλευρη απώλεια της αιθουσαίας λειτουργίας. Χαρακτηριστικά σημεία και συμπτώματα είναι οξεία έναρξη περιστροφικού ίλιγγου, αστάθεια θέσεως και ναυτία καθώς και οριζοντιοκυκλικός νυσταγμός προς την μη πάσχουσα πλευρά, φυσιολογική δοκιμασία ωθήσεως κεφαλής και απουσία απόδειξης για κεντρική αιθουσαία ή οφθαλμοκινητική δυσλειτουργία. Η AN εκλεκτικά προσβάλλει τον άνω αιθουσαίο λαβύρινθο και τις προσαγωγές οδούς του. Συμπτωματική φαρμακοθεραπεία ενδείκνυται μόνον κατά τη διάρκεια της οξείας φάσης για την ανακούφιση του ίλιγγου και της ναυτίας/εμέτων. Η αιθουσαία αποκατάσταση επιταχύνει την ίαση. Η αποτελεσματικότητα των τοπικών και συστηματικών στεροειδών απαιτεί περαιτέρω αξιολόγηση.



Λέξεις ευρετηρίου: αιθουσαία νόσος, καλοήθης παροξυσμικός ίλιγγος θέσεως, νόσος Meniere, αιθουσαία νευρίτιδα

 Παραπομπή

Δ. Μπαλατσούρας. Συνήθεις αιθουσαίες παθήσεις. *Επιστημονικά Χρονικά* 2017;22(S1): 134-168

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Στην παρούσα εργασία θα παρουσιαστούν οι συνηθέστερες αιθουσαίες παθήσεις που συναντά στην καθημερινή πράξη ο ωτορινολαρυγγολόγος, αλλά και ο παθολόγος, ο νευρολόγος και ο γενικός ιατρός [1]. Αυτές είναι ο καλοήθης παροξυσμικός ίλιγγος θέσεως (ΚΠΙΘ), η νόσος Meniere και η αιθουσαία νευρίτιδα. Εξ αυτών, ο ΚΠΙΘ αποτελεί την συνηθέστερη αιτία ίλιγγου, η οποία αντιμετωπίζεται στα Εξωτερικά Ιατρεία και συνήθως δεν χρήζει νοσηλείας, ενώ η αιθουσαία νευρίτιδα αποτελεί την συνηθέστερη αιτία εισαγωγής προς νοσηλεία.

Ι.ΚΑΛΟΗΘΗΣ ΠΑΡΟΞΥΣΜΙΚΟΣ ΙΛΙΓΓΟΣ ΘΕΣΕΩΣ
ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ο ΚΠΙΘ χαρακτηρίζεται από συχνά επεισόδια ίλιγγου βραχείας διάρκειας, που προκαλούνται από ορισμένες κινήσεις της κεφαλής [2-5]. Συνοδεύεται από χαρακτηριστικό παροξυσμικό νυσταγμό θέσεως, τα γνωρίσματα του οποίου είναι ο λανθάνων χρόνος, η παροξυσμικότητα, η κόπωση, η αναστρεψιμότητα και η προσαρμογή. Η πάθηση είναι συνήθως ιδιοπαθούς αιτιολογίας, αλλά ενίοτε μπορεί να οφείλεται σε διάφορες παθήσεις όπως κρानιεγκεφαλικές κακώσεις, ιογενή νευρολαβυρινθίτιδα, ή σπονδυλοβασική ισχαιμία και καταστάσεις όπως μετεγχειρητική κατάκλιση ή παρατεταμένος κλινωστατισμός για άλλες μη σχετιζόμενες παθήσεις. Υπάρχει, επίσης, ισχυρή συσχέτιση

μεταξύ ΚΠΙΘ και νόσου Meniere, η οποία αποδίδεται στην εκφυλιστική και αποφρακτική δράση του ενδολεμφικού ύδρωπα. Επίσης, ο ΚΠΙΘ απαντάται συχνά σε ασθενείς που πάσχουν από ημικρανίες, στους οποίους και υποτροπιάζει ευκολότερα μετά την αρχικά επιτυχή θεραπεία, αποδίδεται δε σε σπασμό των αγγείων του έσω ωτός. Τέλος, συχνά επέρχεται ΚΠΙΘ μετά από ωτοχειρουργικές επεμβάσεις, πιθανώς λόγω βλάβης του ελλειπτικού κυστιδίου. Η ηλικία έναρξης της παθήσεως είναι συνήθως μεταξύ 50 και 70 ετών, απαντάται δε συχνότερα στις γυναίκες, αλλά σε νεωτέρους ασθενείς και σε ασθενείς με ιστορικό τραυματισμού η συχνότητα είναι ίση μεταξύ ανδρών - γυναικών. Αποτελεί συχνό πρόβλημα των ηλικιωμένων.

Οι περισσότερες περιπτώσεις ΚΠΙΘ οφείλονται σε προσβολή του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα, αλλά αρκετά συχνή είναι και η προσβολή του οριζοντίου ημικυκλίου σωλήνα, που μπορεί να φθάνει ή και να υπερβαίνει το 10% του συνόλου των περιπτώσεων [6]. Η συχνότητα προσβολής του προσθίου ημικυκλίου σωλήνα είναι κατά πολύ μικρότερη, μη υπερβαίνοντας το 2-3%, ενώ υπάρχουν και περιπτώσεις αμφοτερόπλευρης προσβολής, ή και προσβολής περισσότερων του ενός ημικυκλίων σωλήνων στο ίδιο ουσ.

Η γνώση του ΚΠΙΘ είναι πολύ σημαντική, διότι οι περισσότερες περιπτώσεις θεραπεύονται εύκολα, με ορισμένους χειρισμούς που εφαρμόζονται στον πάσχοντα στο Εξωτερικό Ιατρείο, δίχως ανάγκη νοσηλείας.

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ [7]

Παρότι συχνά αναφέρεται ο Adler, σαν ο πρώτος που περιέγραψε τον ΚΠΠΘ, εντούτοις είναι ο Barany, το 1921, στον οποίο θα πρέπει να αποδοθεί η πρώτη σαφής και λεπτομερής περιγραφή της παθήσεως, σαν παροξυσμικός ίλιγγος που συνοδεύεται από νυσταγμό κατά την αλλαγή θέσεως της κεφαλής, την απέδωσε δε σε βλάβη των ωτολίθων. Οι Dix και Hallpike το 1952 χρησιμοποίησαν πρώτοι τον όρο "καλοήθης παροξυσμικός ίλιγγος θέσεως" και περιέγραψαν λεπτομερώς τα σημεία και συμπτώματα της παθήσεως αυτής. Περιέγραψαν επίσης έναν χειρισμό, ο οποίος προξενεί έντονο επεισόδιο ίλιγγου, ο οποίος χρησιμοποιείται ακόμη και σήμερα και φέρει το όνομά τους. Ο Shuknecht [8] το 1969 υπέθεσε ότι ο ΚΠΠΘ οφείλεται σε βλάβη του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα και εισήγαγε τον όρο κυπελλολιθίαση. Οι Hall και συν. το 1979 [9] παρουσίασαν την πλέον πειστική θεωρία της σωληνολιθίασεως, σε αντίθεση προς την θεωρία της κυπελλολιθίασεως του Shuknecht. Εκτός από αυτήν την κλασσική μορφή ΚΠΠΘ προσβολής του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα, οι McClure από τις ΗΠΑ [10] και ο Cipparrone και συν. από την Ιταλία, περιέγραψαν ανεξάρτητα κατά το 1985 τον ΚΠΠΘ του οριζοντίου ημικυκλίου σωλήνα, με παρόμοιο παθογενετικό μηχανισμό. Τελικά, οι Brandt και συν. παρουσίασαν αρχικά τον ΚΠΠΘ του προσθίου ημικυκλίου σωλήνα το 1994, το ίδιο δε έτος τον ανέφεραν οι Herdman και συν., οι οποίοι στη συνέχεια ασχολήθηκαν επισταμένως με την κλινική αυτή οντότητα.

Το 1980 οι Brandt και Daroff πρότειναν την πρώτη αποτελεσματική θεραπεία για τον ΚΠΠΘ, η οποία συνίστατο

σε μια σειρά φυσιοθεραπευτικών ασκήσεων, που επαναλαμβάνονταν πολλές φορές την ημέρα, για δύο ή τρεις εβδομάδες. Εναλλακτικά, οι Semont και συν. το 1988, εισήγαγαν έναν θεραπευτικό χειρισμό, αλλά η μεγαλύτερη ανακάλυψη ήταν ο χειρισμός επανατοποθέτησεως ωτοκονίας του Epley το 1992. Ο χειρισμός αυτός έχει υποστεί διάφορες ελάσσονες τροποποιήσεις από ερευνητές, με σκοπό να βελτιωθεί η αποτελεσματικότητά του. Όσον αφορά τον ΚΠΠΘ του οριζοντίου ημικυκλίου σωλήνα, ο Baloh το 1993, και οι Lempert και Vannucchi ανεξάρτητα το 1994, παρουσίασαν χειρισμούς θέσεως για την θεραπεία του τύπου αυτού ΚΠΠΘ. Τελικά, η Herdman το 1997 ανέφερε θεραπεία του ΚΠΠΘ του προσθίου ημικυκλίου σωλήνα με τον ίδιο χειρισμό επανατοποθέτησεως ωτοκονίας που χρησιμοποιείται συνήθως για τον συνήθη ΚΠΠΘ του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΚΑΙ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΟΥ ΚΠΠΘ ΤΟΥ ΟΠΙΣΘΙΟΥ ΗΜΙΚΥΚΛΙΟΥ ΣΩΛΗΝΑ [11-12]

Ο ασθενής περιγράφει αιφνίδιες, έντονες προσβολές ίλιγγου, που οφείλονται σε εκτέλεση ορισμένων κινήσεων, όπως κατά την κατάκλιση, την υπερέκταση της κεφαλής ή κατά την πρωινή έγερση. Οι ασθενείς συχνά είναι δυνατόν να αναγνωρίσουν ποιό ους πάσχει, βάσει της κινήσεως από την οποία εκλύεται ο ίλιγγος. Συχνά, επίσης, οι ασθενείς περιγράφουν και αίσθημα αστάθειας. Παρότι η οξεία προσβολή διαρκεί ολίγα μόνον δευτερόλεπτα, μετά την προσβολή και για αρκετά μεγάλο χρονικό διάστημα μπορεί να επακολουθήσει αίσθημα ναυτίας και διαταραχής της ισορροπίας. Εκτός από τα

κυρίως ενοχλήματα, οι ασθενείς συνήθως παρουσιάζουν άγχος και αβεβαιότητα, διότι δεν γνωρίζουν ότι πρόκειται για καλοήγη πάθηση.

Για την διάγνωση της παθήσεως χρησιμοποιείται ο χειρισμός Dix-Hallpike, ο οποίος εκτελείται μετακινώντας ταχέως τον ασθενή από την καθεστηκία θέση σε θέση οριζόντια με την κεφαλή σε υπερέκταση και διαδοχικά εστραμμένη προς το ένα ή το άλλο ουσ. Τότε, ο εξεταζόμενος ασθενής αισθάνεται έντονο ίλιγγο και ναυτία, προκαλείται δε παροξυσμικός νυσταγμός θέσεως, η ταχεία φάση του οποίου έχει δύο στοιχεία, ένα στροφικό προς το κατώτερο, προσβεβλημένο ουσ (γεωτροπικός), και ένα κάθετο προς τα άνω (προς το μέτωπο). Η φορά της περιστροφής στο στροφικό στοιχείο του νυσταγμού είναι ωρολογιακή στον αριστερό χειρισμό Dix-Hallpike και αντιωρολογιακή στον δεξιό χειρισμό Dix-Hallpike, εφόσον βέβαια το αποτέλεσμα του χειρισμού είναι θετικό.

Ο τύπος αυτός του νυσταγμού παρουσιάζει τα κατωτέρω στοιχεία τα οποία είναι χαρακτηριστικά για την πάθηση και απαραίτητα για να τεθεί η διάγνωση:

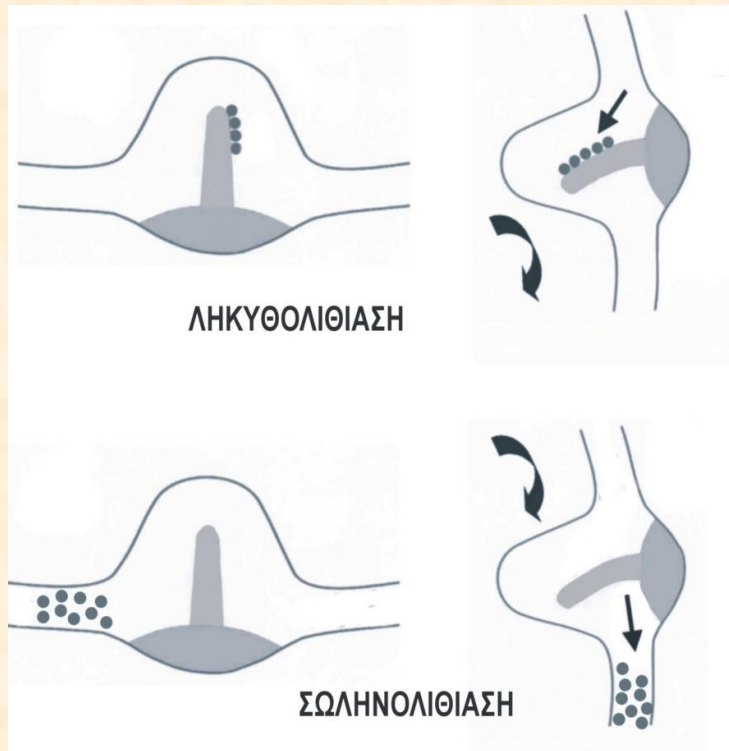
- Βραχύς λανθάνων χρόνος, συνήθως ολίγων δευτερολέπτων, μέχρι την εκδήλωση του νυσταγμού.
- Παροξυσμικότητα, δηλαδή αρχίζει με μικρή ένταση, στην συνέχεια η έντασή του αυξάνει, και στη συνέχεια μειώνεται και εξαφανίζεται.
- Κόπωση, η διάρκειά του δηλαδή είναι περιορισμένη.
- Αναστροφή κατά την έγερση στην καθεστηκία θέση.

- Προσαρμογή κατά τις επαναληπτικές δοκιμασίες, δηλαδή σε κάθε επανάληψη της δοκιμασίας, η έντασή του μειώνεται ή ο νυσταγμός εξαφανίζεται εντελώς.

Η διάγνωση της παθήσεως είναι καθαρά κλινική, η δε νυσταγμογραφική καταγραφή του νυσταγμού θέσεως του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα δεν χρησιμεύει διαγνωστικά, αφ' ενός μεν λόγω παρουσίας δύο συνιστωσών, μιας καθέτου και μιας στροφικής, αφ' ετέρου δε λόγω αδυναμίας καταγραφής της στροφικής συνιστώσας [13]. Η διαφορική διάγνωση, ιδίως σε άτυπες μορφές, θα πρέπει να γίνει από άλλες περιφερικές αιθουσαίες παθήσεις, όπως η νόσος Meniere, η λαβυρινθίτιδα, η αιθουσαία νευρωνίτιδα, και σπανίως, από όγκους του οπισθίου εγκεφαλικού βόθρου. Επίσης, συχνά ο ΚΠΠΘ συνυπάρχει και με άλλες παθήσεις του έσω ωτός. Ο απεικονιστικός έλεγχος με MRI είναι αναγκαίος μόνον σε άτυπες μορφές, επί υποψίας οπισθοκοχλιακής βλάβης.

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ ΤΟΥ ΚΠΠΘ ΤΟΥ ΟΠΙΣΘΙΟΥ ΗΜΙΚΥΚΛΙΟΥ ΣΩΛΗΝΑ [14-15]

Υπάρχουν δύο θεωρίες για την πρόκληση του ΚΠΠΘ, η κυπελλιολιθίαση και η σωληνολιθίαση. Σύμφωνα με την παλαιότερη θεωρία της κυπελλιολιθιάσεως (Σχήμα 1), έχει διαπιστωθεί παρουσία βασεοφίλων εναποθέσεων στο κυπέλλιο του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα. Οι εναποθέσεις αυτές είναι ωτοκονία, η οποία έχει αποσπαστεί από την ακουστική κηλίδα του ελλειπτικού κυστιδίου, λόγω εκφυλίσεως, και έχει εναποτεθεί στο κυπέλλιο του οπισθίου



Σχήμα 1. Θεωρίες διεγέρσεως του οπίσθιου ημικυκλίου σωλήνα στον καλοήγη παροξυσμικό ίλιγγο θέσεως.

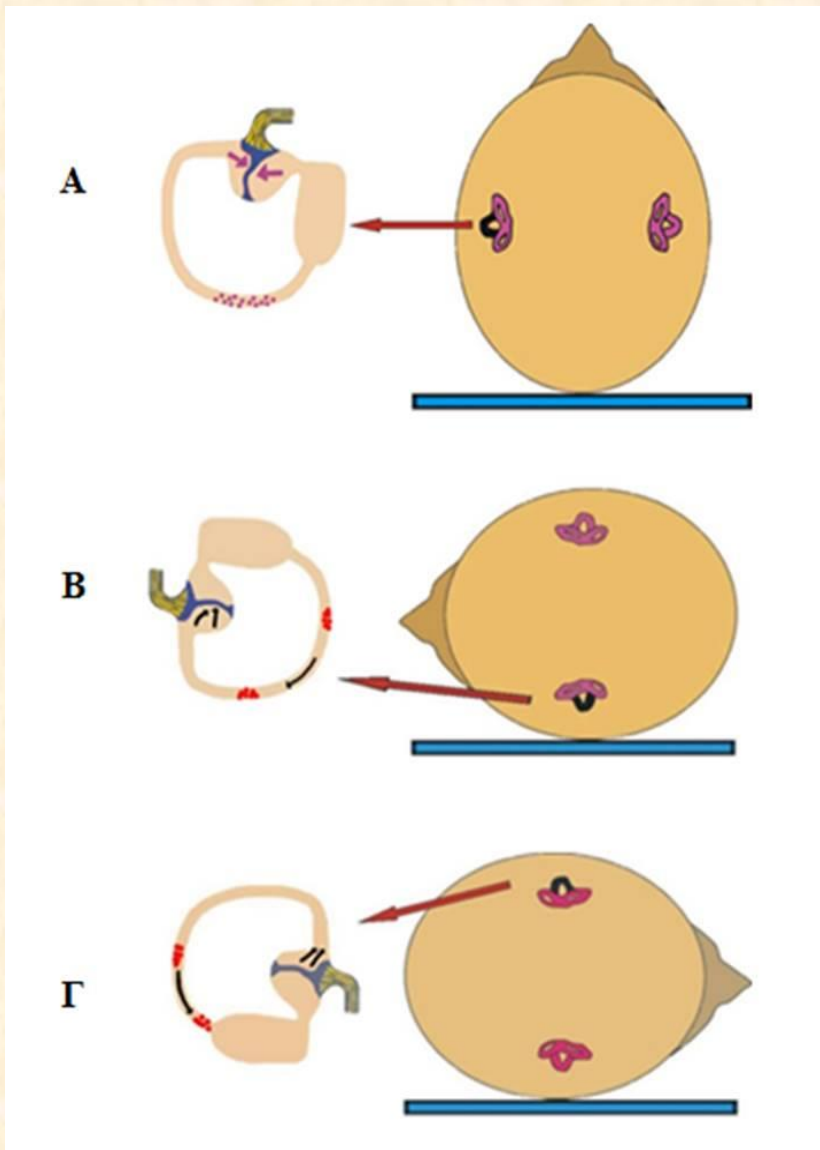
Ανω. Κυπελλολιθίαση. **Αριστερά:** Προσκόλληση καταλοίπων ωτοκονίας στο κυπέλλιο, η οποία το καθιστά ευαίσθητο στη βαρύτητα. **Δεξιά:** Κάμψη του κυπελλίου μετά από περιστροφή του σωλήνα.

Κάτω. Σωληνολιθίαση. **Αριστερά:** Η θέση των καταλοίπων ωτοκονίας πριν από την περιστροφή του σωλήνα. **Δεξιά:** Κίνηση των καταλοίπων και κάμψη του κυπελλίου μετά την περιστροφή του σωλήνα.

ημικυκλίου σωλήνα, καθιστώντας τον ευαίσθητο στη βαρύτητα. Είναι δυνατόν, επομένως, ορισμένες κινήσεις της κεφαλής να προκαλέσουν μετακίνηση του συστήματος ενδολέμφου-κυπελλίου με συνέπεια την δημιουργία ίλιγγου και νυσταγμού. Ο λανθάνων χρόνος προ της ενάρξεως του νυσταγμού αντανακλά τον χρόνο που απαιτείται για την μετατόπιση της ωτοκονιακής μάζας και του κυπελλίου λόγω αδρανείας, ενώ η προσαρμογή αποδίδεται είτε στην διασπορά των σωματιδίων εκ του κυπελλίου εντός της ενδολέμφου, είτε σε κεντρική αιθουσαία προσαρμογή.

Σύμφωνα με την νεώτερη θεωρία της σωληνολιθίασεως (Σχήμα 2), τα χαρακτηριστικά του ΚΠΠΘ του οπίσθιου ημικυκλίου σωλήνα εξηγούνται καλύτερα από την παρουσία καταλοίπων ωτοκονίας, τα οποία πλέουν ελεύθερα εντός της ενδολέμφου

του οπίσθιου ημικυκλίου σωλήνα, χωρίς να είναι προσκολλημένα στο κυπέλλιο. Τα κατάλοιπα αυτά αποκολλώνται από την ωτοκονιακή στιβάδα κατόπιν εκφυλίσεως ή κακώσεως της κεφαλής, καθιζάνουν στον οπίσθιο ημικύκλιο σωλήνα, όπου σχηματίζουν βύσμα, το οποίο επιπλέει στον ληκυθόφυγο κλάδο του σωλήνα αυτού. Κατά τον χειρισμό Dix-Hallpike, η ενδόλεμφος έλκει το κυπέλλιο, λόγω καθόδου των τεμαχίων ωτοκονίας, τα οποία κινούνται υπό την επίδραση της βαρύτητας. Ο λανθάνων χρόνος του νυσταγμού εξηγείται από την αδράνεια αυτή του βύσματος. Η διέγερση του κυπελλίου σταματά, όταν το βύσμα φθάσει στην κατώτερα θέση του και σε τούτο οφείλεται η περιορισμένη χρονική διάρκεια του νυσταγμού. Η προσαρμογή αποδίδεται σε διασπορά των τεμαχίων ωτοκονίας εντός της ενδολέμφου, η δε επανεμφάνιση του ίλιγγου μετά την κατάκλιση οφείλεται στον



Σχήμα 2. Μηχανισμός σωληνολιθίασεως και θεραπεία του ΚΠΙΘ του οριζοντίου ημικυκλίου σωλήνα σε περίπτωση προσβολής του αριστερού ωτός (ο πάσχων αριστερός οριζόντιος ημικόκλιος σωλήνας απεικονίζεται με μαύρο χρώμα).

A. Ο ασθενής στην ύπτια θέση, με τα κατάλοιπα ωτοκονίας στο οπίσθιο τμήμα του αριστερού οριζοντίου ημικυκλίου σωλήνα.

B. Όταν η κεφαλή στρέφεται προς την πάσχουσα πλευρά τα σωματίδια μετακινούνται προς την λήκυθο, προκαλώντας ληκυθομόλο ροή και δημιουργώντας έντονο οριζόντιο γεωτροπικό νυσταγμό.

Γ. Όταν η κεφαλή στρέφεται προς την υγιή πλευρά, τα κατάλοιπα φέρονται προς την αντίθετη διεύθυνση προκαλώντας ληκυθόφυγο ροή, με αποτέλεσμα την δημιουργία νυσταγμού, πάλι γεωτροπικού, αλλά λιγότερο εντόνου. Αναγκαστική παρατεταμένη παραμονή στη θέση αυτή είναι το κύριο σημείο του χειρισμού Vannucchi, δια του οποίου η αποκολλημένη ωτοκονία εισέρχεται στο ελλειπτικό κυστιδίο.

εκ νέου σχηματισμό βύσματος. Ο ΚΠΙΘ απαντά συχνότερον στον οπίσθιο ημικόκλιο σωλήνα, λόγω της επίδρασης της βαρύτητας, η οποία συμβάλλει στην συγκέντρωση της αποσπασμένης ωτοκονίας στον χαμηλότερα ευρισκόμενο, ιδίως κατά την κατάκλιση, οπίσθιο ημικόκλιο σωλήνα, σπανιότερα στον οριζόντιο και ακόμη πιο σπάνια στον πρόσθιο [16].

ΚΛΙΝΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ ΤΟΥ ΚΠΙΘ ΤΟΥ ΟΡΙΖΟΝΤΙΟΥ ΗΜΙΚΥΚΛΙΟΥ ΣΩΛΗΝΑ [6, 17]

Σε αρκετές περιπτώσεις, ο ΚΠΙΘ οφείλεται σε προσβολή του οριζοντίου ημικυκλίου σωλήνα. Η συχνότητά του είναι μεγαλύτερη από ότι αρχικά επιστεύετο, ορισμένοι δε συγγραφείς έχουν παρουσιάσει μεγάλες σειρές ασθενών με την πάθηση αυτή. Οι ίδιοι αιτιολογικοί παράγοντες

ενοχοποιούνται, όπως και στον ΚΠΘ του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα, με συνέπεια να θεωρείται όμοιος ο παθογενετικός μηχανισμός. Ο ασθενής δύναται να εγερθεί, να ξαπλώσει, να σκύψει ή να ευθιασθεί, με ελάχιστα συμπτώματα, αλλά η στροφή της κεφαλής και προς τις δύο πλευρές στην ύπτια θέση, προκαλεί ίλιγγο ο οποίος είναι εντονότερος προς την παθολογική πλευρά.

Η διάγνωση εδώ, τίθεται με την δοκιμασία πλαγίας κατακλίσεως. Ο ασθενής τοποθετείται σε ύπτια θέση και στην συνέχεια, στρέφουμε ταχέως την κεφαλή του προς την πλευρά που εξετάζουμε. Εάν το αποτέλεσμα είναι θετικό, τότε παρουσιάζεται παροξυσμικός νυσταγμός θέσεως, ο οποίος είναι κατά κανόνα οριζόντιος και σπάνια οριζοντιοκυκλικός.

Η ταχεία φάση του νυσταγμού αυτού είναι προς τα κάτω (γεωτροπικός νυσταγμός), αλλά συχνά διαπιστώνεται μετά από μερικά δευτερόλεπτα αναστροφή του νυσταγμού, χωρίς αλλαγή της θέσεως της κεφαλής. Ο δευτερεύων αυτός νυσταγμός είναι απογεωτροπικός και έχει μικρότερο ένταση και συχνότητα. Ο τύπος αυτός του ίλιγγου χαρακτηρίζεται από βραχύ λανθάνοντα χρόνο, αιφνίδια έναρξη και διάρκεια μεγαλύτερη των 30 sec. Ο ίλιγγος μπορεί να είναι εντονότερος από τον ίλιγγο της προσβολής του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα, και συνοδεύεται συνήθως από συμπτώματα εκ του αυτονόμου νευρικού συστήματος. Στη συνέχεια εκτελείται η δοκιμασία και προς την αντίθετη πλευρά, οπότε παράγεται πάλι οριζόντιος γεωτροπικός νυσταγμός, αλλά μικρότερης εντάσεως.

Η θεωρία της σωληνολιθιάσεως μπορεί επίσης να εξηγήσει τον ΚΠΘ του οριζοντίου

ημικυκλίου σωλήνα (Σχήμα 2). Εκφυλιστικά στοιχεία ωτοκονίας εισέρχονται στον προσβεβλημένο οριζόντιο ημικύκλιο σωλήνα, όταν ο ασθενής είναι ύπτιος. Με την ταχεία περιστροφή της κεφαλής προς την παθολογική πλευρά, η βαρύτητα και η γωνιακή επιτάχυνση της κεφαλής προκαλούν την κάθοδο της μάζας προς την λήκυθο. Η μετακίνηση αυτή του βύσματος συνεχίζεται μέχρι το κατώτερο σημείο, προξενώντας ληκυθομόλο κάμψη του κυπελλίου, με αποτέλεσμα την εμφάνιση παροξυσμικού γεωτροπικού νυσταγμού.

Όταν διατηρήσουμε την στροφή της κεφαλής προς την παθολογική πλευρά, είναι δυνατόν να παρατηρηθεί έντονος απογεωτροπικός νυσταγμός. Αυτό οφείλεται είτε σε προσαρμογή εκ του κεντρικού νευρικού συστήματος, είτε σε αναστροφή της διεύθυνσεως της κινήσεως του βύσματος, λόγω αυτομάτου εισροής ενδολέμφου μεταξύ βύσματος και μεμβρανωδών τοιχωμάτων του ημικυκλίου σωλήνα, που διευκολύνεται από τις ελαστικές δυνάμεις του κυπελλίου.

Είναι δυνατόν να παρατηρήσουμε τον ίδιο τύπο νυσταγμού κατά την επιστροφή της κεφαλής στην αρχική της θέση. Κατά την στροφή της κεφαλής προς την υγιή πλευρά, η μάζα εκτοπίζεται περαιτέρω προς το ληκυθόφυγο άκρο του ημικυκλίου σωλήνα, με ληκυθόφυγο εκτόπιση του κυπελλίου και γεωτροπικό νυσταγμό.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ ΤΟΥ ΚΠΘ ΤΟΥ ΠΡΟΣΘΙΟΥ ΗΜΙΚΥΚΛΙΟΥ ΣΩΛΗΝΑ [18]

Σε μερικές περιπτώσεις, έχει υποτεθεί η προσβολή του προσθίου ημικυκλίου σωλήνα

σύμφωνα με τα κλινικά ευρήματα. Στο τύπο αυτό ΚΠΠΘ η διεύθυνση της ταχείας φάσεως του νυσταγμού είναι προς τα κάτω και στροφική γεωτροπική (ο άνω πόλος των οφθαλμών κινείται προς το κατώτερο ους), όταν στον ασθενή εφαρμόζεται ο χειρισμός Dix-Hallpike. Αυτό είναι συμβατό με διέγερση του προσθίου ημικυκλίου σωλήνα του κατωτέρου ωτός, δεδομένου ότι κατάλοιπα ωτοκονίας στον πρόσθιο ημικόκλιο σωλήνα μετακινούνται στην κατώτερη θέση του μακρού σκέλους του σωλήνα, παράγοντας μετακίνηση της ενδολέμφου και διέγερση των τριχωτών κυττάρων, με τελικό αποτέλεσμα στροφικό, γεωτροπικό νυσταγμό με την ταχεία φάση συγχρόνως προς τα κάτω. Η διαφορική διάγνωση μεταξύ ΚΠΠΘ προσθίου και οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα πρέπει να βασισθεί στη διεύθυνση του καθέτου στοιχείου του νυσταγμού, δεδομένου ότι το στροφικό στοιχείο είναι ίδιο και για τους δύο τύπους. Εάν ο νυσταγμός έχει ταχεία φάση προς τα κάτω, τούτο αποτελεί ένδειξη προσβολής του προσθίου ημικυκλίου σωλήνα και, αντίθετα, εάν ο νυσταγμός έχει ταχεία φάση προς τα άνω, τούτο αποτελεί ένδειξη προσβολής του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ [5, 19]

Παλαιότερα, η θεραπεία του ΚΠΠΘ ήταν μόνον συμπτωματική, ενώ πρακτικά ανεμένετο η αυτοίωση της παθήσεως, η οποία ήταν δυνατόν να επέλθει λόγω κεντρικής αντισταθμίσεως. Σε επίμονες περιπτώσεις, η μόνη λύση ήταν η χειρουργική αντιμετώπιση, είτε με την χειρουργική διατομή του ομόπλευρου οπίσθιου ληκυθαίου νεύρου, το οποίο νευρώνει τον οπίσθιο ημικόκλιο

σωλήνα, είτε με την απόφραξη του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα. Όπως προαναφέρθηκε, η πρώτη αποτελεσματική θεραπεία για τον ΚΠΠΘ ήταν οι ασκήσεις Brandt-Daroff, ακολούθησαν δε οι χειρισμοί επανατοποθέτησεως ωτοκονίας, με τους οποίους αντιμετωπίζεται ικανοποιητικά η πλειοψηφία των ασθενών.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η διάγνωση για τους διαφόρους τύπους ΚΠΠΘ είναι δυνατόν να γίνει εύκολα, η δε θεραπεία μπορεί να δοθεί με ασφάλεια, μετά από κάποια πρακτική εξάσκηση. Εν τούτοις θα πρέπει να δοθεί προσοχή σε περίπτωση ατύπων ευρημάτων, όπως επίμονος νυσταγμός, που διατηρείται καθ' όσον ο ασθενής παραμένει στην θέση που προκάλεσε τον νυσταγμό, ή νυσταγμός ο οποίος αλλάζει διεύθυνση. Εάν όλα τα κριτήρια του ΚΠΠΘ τα οποία περιεγράφησαν προηγουμένως δεν εκπληρούνται, ο ασθενής θα πρέπει να παραπεμφθεί για νευρολογική εξέταση, δεδομένου ότι στην περίπτωση αυτή είναι πιθανή η παρουσία κεντρικού νυσταγμού θέσεως.

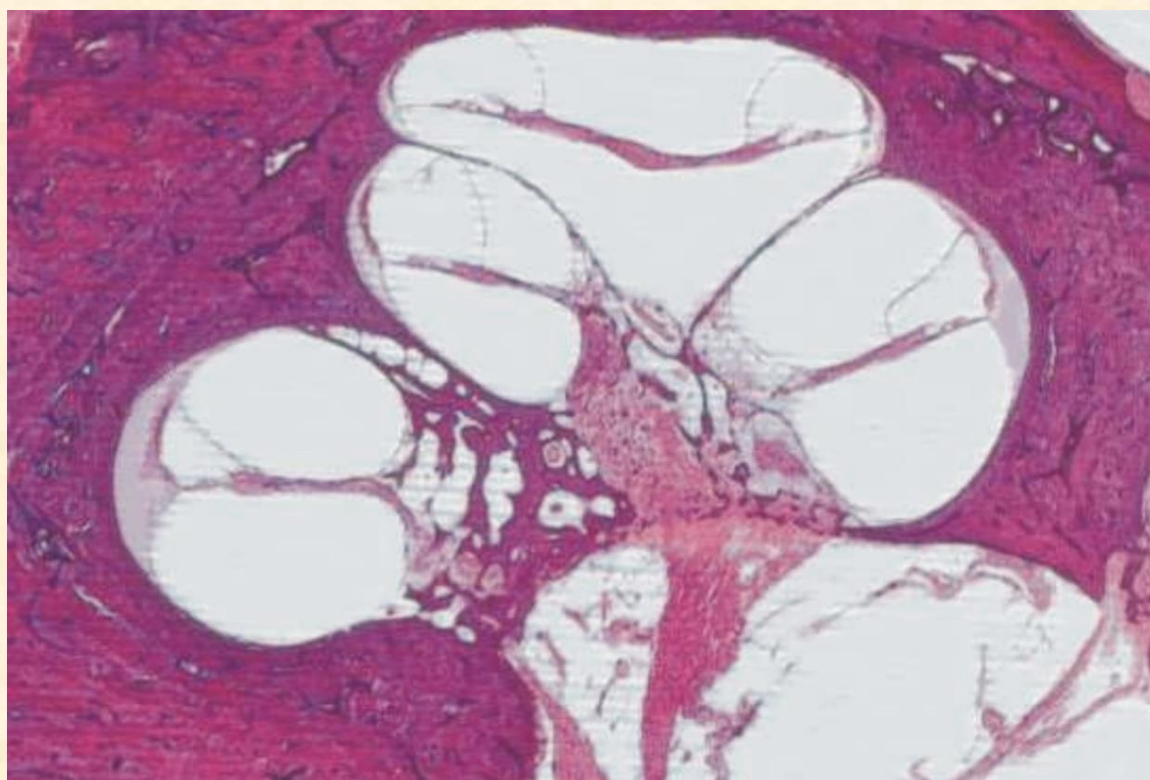
II. ΝΟΣΟΣ MENIERE

ΕΙΣΑΓΩΓΗ [20-22]

Η νόσος Meniere αποτελεί το ιδιοπαθές σύνδρομο του ενδολεμφικού ύδρωπα και εκδηλώνεται με επαναληπτικά αυτόματα επεισόδια λιγγού, αζοσμειουμένη βαρηκοΐα, αίσθημα ωτικής πληρώσεως ή πιέσεως και εμβοές. Πρόκειται για κληρονομική και γενετική πολυπαραγοντική πάθηση, στην εκδήλωση της οποίας

συμβάλλουν διάφοροι ενδογενείς και εξωγενείς παράγοντες. Η πρώτη ορθή περιγραφή της νόσου οφείλεται στον Prosper Meniere το 1861, ο οποίος την απέδωσε στο έσω ους, ενώ μέχρι τότε απεδίδετο σε εγκεφαλική βλάβη. Το 1938 οι Hallpike και Cairns δημοσίευσαν την πρώτη παθολογοανατομική περιγραφή του ενδολεμφικού ύδρωπα σε 2 περιπτώσεις που κατέληξαν μετά από διατομή του αιθουσαίου νεύρου, ενώ το ίδιο έτος παρουσίασε παρόμοιο περιστατικό ο Yamagawa.

Το βασικότερο παθολογοανατομικό εύρημα της παθήσεως είναι ο ενδολεμφικός ύδρωπας, που αφορά κυρίως το σφαιρικό κυστιδίο και τον κοχλιακό πόρο (Σχήμα 3), ενώ συχνά ανευρίσκονται και ρήξεις του μεμβρανώδους λαβυρινθου μεταξύ ενδολεμφικού και περιλεμφικού χώρου. Σε προχωρημένο στάδιο διαπιστώνεται απώλεια τριχωτών κυττάρων του κοχλία και κυττάρων του ελικοειδούς γαγγλίου, ιδιαίτερα στην κορυφή του κοχλία.



Σχήμα 3. Ενδολεμφικός ύδρωπας, κυρίως στην μέση και κορυφαία έλικα του κοχλία.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ [22]

Η επιδημιολογική μελέτη της παθήσεως είναι δύσκολη, διότι η πορεία της χαρακτηρίζεται από εξάρσεις και μακροχρόνια διαστήματα υφέσεως,

υπάρχουν αρκετές άτυπες μορφές, ενώ κατά καιρούς τα διαγνωστικά κριτήρια της νόσου αλλάζουν (AAO-HNS: 1972, 1985, 1995, 2015). Επίσης, συνήθως οι μελέτες είναι

ανασκοπικές, με αποτέλεσμα την μελέτη του επιπολασμού και όχι της επίπτωσης. Σύμφωνα με όλα τα δεδομένα, ο επιπολασμός ανέρχεται σε 100-200 περιστατικά ανά 100.000 πληθυσμού, ενώ η επίπτωση σε 3-10 περιστατικά ανά 100.000 πληθυσμού, κατ' έτος.

Σημαντικά επιδημιολογικά στοιχεία της παθήσεως είναι:

- Έναρξη της νόσου στα 20-60 έτη (μέση τιμή 50 έτη, με εύρος 4-88 έτη)
- Στα παιδιά είναι σπάνια
- Ίση κατανομή στα φύλα, ή ελαφρά υπεροχή των θηλέων (με πρωιμότερη έναρξη)
- Γενετική προδιάθεση στο 7-20%
- Επικρατεί ελαφρά το αρ. ους
- Φυλή: συχνότερη στους λευκούς, σπανιότερη στους μαύρους (παρότι τούτο τελευταία έχει αμφισβητηθεί) και τους Ινδιάνους των ΗΠΑ

Όταν η πάθηση οφείλεται σε συγκεκριμένη αιτία αποκαλείται σύνδρομο Meniere, ενώ όταν δεν ανευρίσκεται αιτιοπαθολογικός παράγοντας αποκαλείται νόσος Meniere. Στην νόσο Meniere υπάρχουν προδιαθεσικοί παθολογοανατομικοί και γενετικοί παράγοντες.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

A. Ενδογενείς και γενετικοί αιτιολογικοί παράγοντες [23-24]

Η παρουσία τους χαρακτηρίζει την νόσο Meniere, σε αντίθεση με το σύνδρομο Meniere, το οποίο αποδίδεται σε εξωγενείς

αιτιολογικούς παράγοντες. Η μελέτη κροταφικών οστών με νόσο Meniere και η συσχέτισή τους με φυσιολογικά κροταφικά, έδειξε ότι υπάρχουν ορισμένα παθολογοανατομικά ευρήματα, τα οποία δύνανται να συσχετίζονται αιτιολογικά με την πάθηση. Τα κυριότερα από τα ευρήματα αυτά είναι:

- Αλλοιώσεις του ενδολεμφικού θύλακα και του υδραγωγού της αίθουσας (μικρός και έκτοπος υδραγωγός αίθουσας, υποπλασία ενδολεμφικού θύλακα, πτωχή αγγείωση, εωσινόφιλες εναποθέσεις, περιθυλακικός ινώδης συνδετικός ιστός).
- Διαταραχές των σκοτεινοχρόων κυττάρων, τα οποία παράγουν την ενδόλεμφο
- Απουσία φλέβας παρααιθουσαίου σωληναρίου
- Υψηλός βολβός σφαγίτιδας προς τα έσω
- Διαταραχές πνευματώσεως του κροταφικού
- Απομυελίνωση νευραξόνων του αιθουσαίου νεύρου

Τέλος, υπάρχουν σαφείς αποδείξεις γενετικής προδιαθέσεως για την νόσο Meniere, όπως η ανεύρεση οικογενειακού ιστορικού, σε περίπου 7% των πασχόντων (οικογενής νόσος Meniere, σε αντίθεση με την σποραδική μορφή της νόσου). Η κληρονομική μεταβίβαση γίνεται κατά τον επικρατούντα αυτοσωματικό χαρακτήρα, με γονιδιακή διεισδυτικότητα 60%. Άλλα θετικά στοιχεία είναι η φυλετική κατανομή (πάθηση, κυρίως, της Καυκασίας φυλής), η παρουσία της παθήσεως σε μονοζυγωτικούς διδύμους και το φαινόμενο της προωρότητας (anticipation), εμφάνιση δηλαδή της παθήσεως σε κάθε νεότερη γενεά σε

μικρότερη ηλικία (συχνά και με μεγαλύτερη βαρύτητα). Επίσης, υπάρχει συσχέτιση της νόσου Meniere και HLA αντιγόνων, συσχέτιση νόσου Meniere και ημικρανίας, ιδιαίτερα δε με την οικογενή ημιπληγική ημικρανία, ενώ από γονιδιακές μελέτες έχει ανευρεθεί η συσχέτιση της νόσου και μεταλλάξεως του γονιδίου COCH στο χρωμόσωμα 14 στην θέση DFNA9, η οποία ενοχοποιείται και για την αυτοσωματική επικρατούσα όψιμη προοδευτική νευροαισθητήριο βαρηκοία. Από όλα τα ανωτέρω δεδομένα, φαίνεται λοιπόν, ότι η γενετική βάση της νόσου Meniere είναι πολύπλοκη και πιθανόν ενέχονται πλέον του ενός γονίδια. Γενετική προδιάθεση σε συνδυασμό με άλλους παράγοντες μπορεί να συμβάλει στην εκδήλωση της παθήσεως.

B. Εξωγενείς αιτιολογικοί παράγοντες [24-26]

Συνοπτικά, οι σημαντικότεροι εξωγενείς αιτιολογικοί παράγοντες για την εκδήλωση συνδρόμου Meniere είναι:

α. **Μέση ωτίτιδα**, αφ' ενός μεν λόγω εξαπλώσεως προϊόντων της φλεγμονής από το μέσον ους στον κοχλία, διά της στρογγύλης θυρίδας, αφ' ετέρου δε λόγω ορώδους λαβυρινθίτιδας, η οποία είναι δυνατόν να προκαλέσει μεταβολή της φυσικής και ηλεκτρολυτικής συνθέσεως της ενδολέμφου, δυσχέρεια της απεκκρίσεως της από τον ενδολεμφικό θύλακα και δημιουργία ύδρωπα.

β. **Ωτοσκλήρυνση**: Μετά μακροχρόνια νόσηση, είναι δυνατόν ασθενείς με ωτοσκλήρυνση να αναπτύξουν ύδρωπα του λαβυρίνθου, είτε λόγω ωτοσκληρυντικών

εστιών, που περιβάλλουν τον υδραγωγό της αίθουσας και προκαλούν δυσλειτουργία του ενδολεμφικού πόρου και θύλακα, και επακόλουθη διαταραχή της απεκκρίσεως της ενδολέμφου, είτε λόγω προσβολής του ενδοστέου, με επακόλουθη μεταβολή των χημικών χαρακτηριστικών της ενδολέμφου και περιλέμφου.

γ. **Τραύμα**: Φυσικό ή ακουστικό τραύμα είναι δυνατόν να συμβάλει στην εκδήλωση της παθήσεως, με διαφόρους μηχανισμούς, όπως η βιοχημική δυσλειτουργία των κυττάρων που παράγουν ή απορροφούν ενδόλεμφο, η αποκόλληση του αισθητικού επιθηλίου με επακόλουθη ελάττωση της απεκκρίσεως της ενδολέμφου και ύδρωπα, η αιμορραγία του μεμβρανώδους λαβυρίνθου και η συριγγοποίηση του οστεϊνού λαβυρίνθου.

δ. **Μονοξείδιο του αζώτου**: Το μονοξείδιο του αζώτου (NO) έχει δείχθει ότι επηρεάζει την αιματική ροή του κοχλία, οι δε σχετικές μεταβολές των ισομερών μορφών του έχουν σαν συνέπεια ιστολογικές και ηλεκτροφυσιολογικές αλλαγές, καθώς και τοξική επίδραση στην αγγειώδη ταινία, με αποτέλεσμα την εκδήλωση Meniere.

ε. **Βαζοπρεσσίνη**: Η ορμόνη αυτή ρυθμίζει την ομοιοστασία του ύδατος, αυξάνοντας την διαβατότητά του στους νεφρούς, έχουν δε διαπιστωθεί αυξημένες συγκεντρώσεις της στο πλάσμα ασθενών με νόσο Meniere, με πιθανή αιτιολογική συσχέτιση.

στ. **Ιογενείς λοιμώξεις**: Σύμφωνα με την θεωρία της ιογενούς αιτιολογίας της νόσου, υπάρχει προσβολή του έσω ωτός από τον ιό, είτε αιματογενώς (αμφοτερόπλευρη

νόσηση), είτε διά της στρογγύλης θυρίδος (μονόπλευρη νόσηση), με αποτέλεσμα βλάβες στην αγγειώδη ταινία, τα σκοτεινοχρόα κύτταρα και τον ενδολεμφικό πόρο και θύλακα.

ζ. Ανοσολογικοί μηχανισμοί:

Σύμφωνα με τις σύγχρονες απόψεις, ο ενδολεμφικός θύλακας, όχι μόνον παίζει σημαντικό ρόλο στην ομοιοστασία των υγρών του έσω ωτός, αλλά αποτελεί την θέση της ανοσοδραστικότητας του έσω ωτός. Υπάρχουν οι εξής ενδείξεις:

- Έχει διαπιστωθεί η παρουσία κυτταροπλασματικών γεφυρών μεταξύ λεμφοκυττάρων και μακροφάγων στον ενδολεμφικό θύλακα, γεγονός ενδεικτικό επεξεργασίας αντιγόνων.

- Κατόπιν ειδικής αντιγονικής προκλήσεως στο έσω ους πειραματοζώων, έχει διαπιστωθεί η αύξηση της IgG στο περιλεμφικό υγρό του έσω ωτός.

- Η ακεραιότητα του ενδολεμφικού θύλακα είναι αναγκαία για την ανάπτυξη φλεγμονώδους αποκρίσεως και στην συνέχεια τοπικής ανοσίας στο έσω ους.

- Στην νόσο Meniere έχουν διαπιστωθεί παθολογοανατομικά ευρήματα κατά τον ενδολεμφικό θύλακα, ενδεικτικά ανοσολογικών μηχανισμών βλάβης, όπως υποεπιθηλιακή ίνωση, πτωχή αγγείωση, λέπτυνση και διάσπαση του επιθηλίου.

Υπάρχουν επίσης δύο σημαντικά χαρακτηριστικά του ενδολεμφικού θύλακα, που τον καθιστούν επίσης, ευένδοτο σε ανοσολογική προσβολή.

- Τα αγγεία του είναι θυριδωτά, και επομένως δύνανται να αποτελέσουν θέση εναποθέσεως ανοσολογικών συμπλεγμάτων.

- Ο ενδολεμφικός θύλακας είναι υπερωσμωτικός σε σχέση με το πλάσμα, γεγονός που διευκολύνει την εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων.

Λόγω της αδυναμίας εκτελέσεως ιστολογικών εξετάσεων, οι διαγνωστικές μας δυνατότητες για την ανόσου αιτιολογίας πάθηση του έσω ωτός, στηρίζονται σε έναν συνδυασμό στοιχείων από την κλινική εικόνα, τις εργαστηριακές εξετάσεις και την ανταπόκριση στην θεραπεία.

- **Κλινική εικόνα:** Κριτήρια λίαν ενδεικτικά αποτελούν (1) η παρουσία προοδευτικώς επιδεινούμενης αμφοτερόπλευρης νόσου, (2) συμπτώματα ενδολεμφικού ύδρωπα μη ανταποκρινόμενα στην συνήθη θεραπεία, (3) παρουσία και άλλων ανοσολογικών διαταραχών, (4) εποχιακά συμπτώματα αλλεργίας σε τροφές, ή εισπνεόμενα αλλεργιογόνα.

- Εργαστηριακές εξετάσεις:

- Μη ειδικές δοκιμασίες: ταχύτητα καθιζήσεως ερυθρών, αυτοαντισώματα (ρευματοειδής παράγων, αντιπυρηνικά και αντιθυρεοειδικά αντισώματα), κυκλοφορία ανώσων συμπλεγμάτων (IgG, IgM, IgA) και επίπεδα συμπληρώματος (CH50, C3, C4, C1q).
- Ειδικές δοκιμασίες: δοκιμασία μετασηματισμού λεμφοκυττάρων, δοκιμασία αναστολής μεταναστεύσεως, ανάλυση αντισωμάτων έναντι κοχλιακών αντιγόνων με έμμεσο ανοσοφθορισμό και ανάλυση Western blot, δοκιμασίες για αλλεργία.
- Ανταπόκριση στην θεραπεία: Η ανταπόκριση στην θεραπεία με

κορτικοστεροειδή αποτελεί ισχυρό διαγνωστικό κριτήριο. Χορηγείται πρεδνιζόνη (1mg/kg/ημέρα) επί 1 μήνα, και η δόση ελαττώνεται βαθμιαία μέχρι 10mg ανά δεύτερη ημέρα. Επί μη ανταποκρίσεως χορηγείται κυκλοφωσφamide ή μεθοτρεξάτη ή διενεργείται, σαν τελευταίο μέσον, πλασμαφαίρεση, προς απομάκρυνση των ανοσοσυμπλεγμάτων από την κυκλοφορία.

η. Θεωρία δυσλειτουργίας των ινοκυττάρων του ελικοειδούς συνδέσμου:

Κατά την θεωρία αυτή, ο ενδολεμφικός ύδρωπας αποτελεί δευτεροπαθές φαινόμενο, ενώ η πρωτοπαθής βλάβη είναι η δυσλειτουργία των ινοκυττάρων τύπου I (και λιγότερο των τύπου II) στον ελικοειδή σύνδεσμο, τα οποία είναι σημαντικά για την διατήρηση της ομοιοστασίας των υγρών του κοιλία [26]. Η πρωταρχική βλάβη, λοιπόν, των ινοκυττάρων (αγνώστου αιτιολογίας) προκαλεί μεταβολές της κυτταροχημείας της περιλήμφου και διαταραχές των ενζύμων NKCC1, JNK και ταυρίνης. Το αποτέλεσμα είναι διαταραχές επανακυκλοφορίας K⁺ μεταξύ αγγειώδους ταινίας και μέσης κλίμακας, με συνέπεια την εκδήλωση οσμωτικών διαταραχών και ενδολεμφικού ύδρωπα.

θ. Σπανιότερα αίτια είναι η **λευχαιμία**, λόγω διήθησης από λευχαιμικά κύτταρα και η **σύφιλις**, λόγω συφιλιδικής οστεϊτιδας της λαβυρινθικής κάψας, με δευτερογενή ενδολεμφικό ύδρωπα.

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ [27]

Η ερμηνεία των συμπτωμάτων της νόσου στηρίχτηκε παλαιότερα στην θεωρία

της ρήξεως των μεμβρανών του υμενώδους λαβυρίνθου και στην θεωρία της πίεσεως και μηχανικής εκτοπίσεως των αισθητηρίων οργάνων. Κατά τα τελευταία έτη προτάθηκε ο παθογενετικός μηχανισμός της απόφραξης του ενδολεμφικού πόρου, της επακόλουθης έκκρισης της ορμόνης σακκίνης και της απότομης λύσης της στάσης της ενδολέμφου. Σύμφωνα, λοιπόν, με την θεωρία αυτή, σε περιπτώσεις όπου ο ενδολεμφικός πόρος είναι ανώμαλα στενός, επέρχεται απόφραξη του από κυτταρικά κατάλοιπα, οπότε ο απομονωμένος θύλακας ενεργεί κατά δύο τρόπους για την αποκατάσταση της βατότητας του ενδολεμφικού πόρου:

- Εκκρίνει γλυκοπρωτείνες, οι οποίες αυξάνουν την ποσότητα της ενδολέμφου
- Εκκρίνει την ορμόνη σακκίνη, η οποία είναι νατριουρητική ορμόνη, που αυξάνει την παραγωγή της ενδολέμφου.

Το αποτέλεσμα είναι η πρόσθετη παραγωγή ενδολέμφου, η αύξηση της πίεσεως στην περιοχή του κωλύματος και τελικά η απότομη κάθαρση του κωλύματος. Η αιφνίδια κίνηση της ενδολέμφου προς τον θύλακα προκαλεί κρίση ιλίγγου. Σε κάπως βαρύτερες μορφές, η αποκατάσταση είναι μόνον μερική, με αποτέλεσμα να υφίσταται ο ιλίγγος, αλλά να υπάρχει πάντοτε μικρού βαθμού ενδολεμφικός ύδρωπας στον κοιλία, και επομένως βλάβη της ακοής. Σε προχωρημένες πλέον μορφές, δεν είναι δυνατή η αποκατάσταση της βατότητας του πόρου, ο θύλακας αποφράσσεται και το ους επηρεάζεται από τον ενδολεμφικό ύδρωπα (βαρηκοΐα), αλλά εξαφανίζονται οι κρίσεις ιλίγγου.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ [28,29]

Υπάρχουν πολλές δυσκολίες στη διάγνωση της νόσου, διότι χαρακτηρίζεται από συχνές διακυμάνσεις και αυτόματες υποχωρήσεις, δεν είναι δυνατή η πλήρης μελέτη της σε πειραματόζωα, λόγω ελλείψεως δε διαγνωστικής δοκιμασίας gold standard, δεν είναι δυνατός ο προσδιορισμός της ευαισθησίας και ειδικότητας κάθε μεθόδου.

Για τους λόγους αυτούς, χρησιμοποιούνταν μέχρι πρόσφατα τα διαγνωστικά κριτήρια της Committee on hearing and equilibrium της AAO-HNS του 1995, τα οποία είναι κυρίως κλινικά [30]. Σύμφωνα με αυτά, υπάρχουν 4 επίπεδα βεβαιότητας στην διάγνωση της παθήσεως, certain, definite, probable και possible. Πρόσφατα, το 2015, τα κριτήρια αυτά άλλαξαν, τα δε νεώτερα περιλαμβάνουν μόνον 2 κατηγορίες, definite και probable [31].

Βέβαιη νόσος Meniere (definite):

- ≥ 2 επεισόδια αυτομάτου ιλιγγου διάρκειας 20' έως 12 hr
- Βαρηκοία ακοομετρικά επιβεβαιωμένη στις χαμηλές ή μέσες συχνότητες, στο πάσχον ουσ, τουλάχιστον άπαξ, πριν - κατά την διάρκεια - ή μετά την κρίση
- Κυμαινόμενα ωτικά συμπτώματα (βαρηκοία - εμβοές - ωτική πληρότητα) στο πάσχον ουσ
- Αποκλεισμός άλλης αιθουσαίας διάγνωσης

Πολύ πιθανή νόσος Meniere (probable):

- ≥ 2 επεισόδια ιλιγγου ή ζάλης διάρκειας 20' έως 24 hr
- Κυμαινόμενα ωτικά συμπτώματα (βαρηκοία - εμβοές - ωτική πληρότητα) στο πάσχον ουσ
- Αποκλεισμός άλλης αιθουσαίας διάγνωσης

Οι διαγνωστικές δοκιμασίες διακρίνονται σε ειδικές (που εκτελούνται σε εξειδικευμένα κέντρα) και μη ειδικές.

A. Μη ειδικές δοκιμασίες

1. **Ακοόγραμμα:** Αρχικά παρατηρείται βαρηκοία στις χαμηλές συχνότητες, ενώ συχνά συνυπάρχει και στοιχείο αγωγιμότητας. Σε προχωρημένο στάδιο εμφανίζεται επίπεδο ακοόγραμμα ή ακοόγραμμα κορυφής, με καλύτερη ακοή στα 2 kHz και πτώση στις γειτονικές συχνότητες. Η παρατηρούμενη βαρηκοία έχει χαρακτηριστικά κοχλιακού τύπου.

2. **Δοκιμασίες ακουστικής αντιστάσεως:** Συχνά παρατηρείται αύξηση των στοιχείων της susceptance και reactance. Πάντως, οι δοκιμασίες αυτές δεν έχει αποδειχθεί ότι βοηθούν διαγνωστικά.

3. **Φωνητική ακοομετρία:** Οι πάσχοντες παρουσιάζουν μειωμένη ικανότητα αναγνώρισης λέξεων (word recognition).

4. **Έλεγχος του αιθουσο-οφθαλμικού αντανακλαστικού:** Η γνωστότερη μέθοδος εξετάσεώς του είναι η νυσταγμογραφία, τα συνήθη ευρήματα της οποίας είναι η υπαισθησία του πάσχοντος ωτός (30-50%) και η παρουσία αυτομάτου νυσταγμού. Πάντως, είναι δυνατόν και σε προχωρημένα

περιστατικά, να μην ανευρίσκονται παθολογικά ευρήματα.

Ενδιαφέρον παρουσιάζει η **μελέτη του αυτομάτου νυσταγμού**, ο οποίος μπορεί να έχει τρεις φάσεις:

1η φάση: Ερεθιστικού τύπου (ταχεία φάση προς την πάσχουσα πλευρά)

2η φάση: Παραλυτικού τύπου (ταχεία φάση προς την υγιά πλευρά)

3η φάση: Αντισταθμιστικός (ταχεία φάση προς την πάσχουσα πλευρά)

Η χαμηλή ευαισθησία της νυσταγμογραφίας αποδίδεται στο ότι τα θερμικά ερεθίσματα είναι χαμηλών συχνοτήτων (μέχρι 1 Hz), ενώ το αιθουσο-οφθαλμικό αντανάκλαστικό θα πρέπει να εξετασθεί σε μεγαλύτερες συχνότητες (μέχρι 10 Hz). Η εξέταση αυτή είναι δυνατόν να γίνει με την ενεργητική περιστροφή υψηλών συχνοτήτων, η οποία εκτελείται με την τοποθέτηση συσκευής επί της κεφαλής του εξεταζομένου για την μέτρηση της γωνιακής ταχύτητας των στροφών της κεφαλής που του ζητούνται να εκτελέσει και την βιντεονυσταγμογραφική καταγραφή των οφθαλμικών κινήσεων. Επίσης, με την χρήση ειδικού εδράνου υψηλής συχνότητας περιστροφής, είναι δυνατή η παθητική περιστροφή υψηλών συχνοτήτων, η οποία έχει μεγαλύτερη ακρίβεια. Και στις δύο αυτές εξετάσεις ανευρίσκεται σε πάσχοντες από την νόσο, ελαττωμένο κέρδος του αντανάκλαστικού και αυξημένη καθυστέρηση φάσεως.

5. Ακουστικά προκλητά δυναμικά εγκεφαλικού στελέχους: Εκτελούνται για διαφορική διάγνωση από οπισθοκοχλιακή

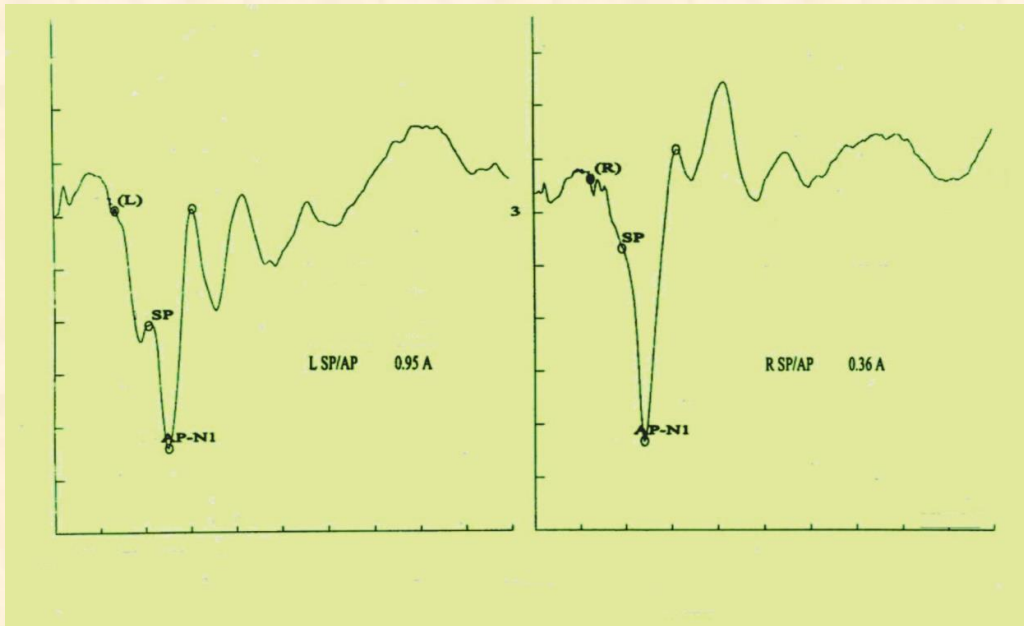
βλάβη. Συχνά ανευρίσκεται βραχύτερος λανθάνων χρόνος του κύματος V, φαινόμενο που αποκαλείται ηλεκτροφυσιολογικό recruitment.

6. Εργαστηριακός έλεγχος: Εκτελείται ένας βασικός εργαστηριακός έλεγχος προς αποκλεισμό μεταβολικών και συστηματικών νοσημάτων, ο οποίος περιλαμβάνει γενική αίματος, ΤΚΕ, μέτρηση θυρεοειδικών ορμονών, χοληστερίνη, τριγλυκερίδια, σάκχαρο και δοκιμασία απορροφήσεως φθοριζόντων τρεπονηματικών αντισωμάτων.

B. Ειδικές δοκιμασίες

1. Τεστ γλυκερόλης: Χορηγείται 15 g/kg γλυκερόλης 95% σε ίση ποσότητα ύδατος και εκτελείται ακούγραμμα προ της χορηγήσεως, και μετά 90 και 180 min. Το τεστ θεωρείται θετικό εάν υπάρχει βελτίωση άνω των 10 dB στους ακ. ουδούς 2 συχνοτήτων από 250 έως 2000 Hz. Στο 47-60% των ασθενών με Meniere, η δοκιμασία είναι θετική, δεν εφαρμόζεται, όμως, ευρέως, διότι έχει χαμηλή ευαισθησία και παρουσιάζει δυσάρεστες παρενέργειες στους ασθενείς, όπως κεφαλαλγία, ναυτία, εμέτους και συχνουρία.

2. Ηλεκτροκοχλιογραφία: Συνίσταται στην καταγραφή των ηλεκτρικών δυναμικών στην περιφερική μούρα του ακουστικού συστήματος (0.2 - 4.0 ms). Καταγράφονται τρία δυναμικά, το κοχλιακό μικροφωνικό δυναμικό (CM), το αθροιστικό δυναμικό (SP) και το ενεργό δυναμικό του VIII (AP). Μεγάλη σημασία για την διάγνωση της παθήσεως έχει το SP, το οποίο είναι αυξημένο στους ασθενείς, λόγω παραμορφώσεως του κοχλιακού πόρου, και ιδιαίτερα ο λόγος



Σχήμα 4. Αυξημένο αθροιστικό δυναμικό (SP) και μεγάλος λόγος SP/AP σε αριστερό πάσχον ους σε σύγκριση με το δεξιό ους.

SP/AP, ο οποίος σε ασθενείς με την πάθηση υπερβαίνει το 0.40 (Σχήμα 4).

3. Αιθουσαία μυογενή και προκλητά δυναμικά (VEMPs): Με την εξέταση αυτή ελέγχεται το σφαιρικό κυστίδιο. Παρατηρείται κατά την διάρκεια των κρίσεων απουσία τους στα 2/3 των ασθενών, ενώ επανέρχονται αρχικά, μετά την κρίση, ή απουσιάζουν μονίμως, επί προχωρημένης νόσου. Σε φάση υφέσεως ανευρίσκονται συχνά υψηλοί ουδοί των VEMPs και μεταβολή των ουδών στις διάφορες συχνότητες (φαινόμενο frequency tuning). Σε αδυναμία εκτέλεσεως των VEMPS, είναι δυνατή η εκτέλεση των αιθουσαίων προκλητών περιοφθαλμικών δυναμικών, των οποίων η προέλευση δεν είναι σαφής, ως πηγή τους δε πιθανολογούνται και το σφαιρικό και, περισσότερο, το ελλειπτικό κυστίδιο.

4. Ωτοακουστικές εκπομπές: Στα 2/3 των ασθενών με νόσο Meniere απουσιάζουν οι ωτοακουστικές εκπομπές, όπως και αναμένεται, αλλά στο 1/3 των ασθενών καταγράφονται ισχυρές ωτοακουστικές εκπομπές, ακόμη και σε βαρηκοΐες κάτω των 30-40 dB. Τούτο αποδίδεται σε εκλεκτική βλάβη των έσω τριχωτών και όχι των έξω τριχωτών κυττάρων.

5. Δοκιμασία ταχύτητας κινουμένου κύματος (TKK): Η δοκιμασία αυτή στηρίζεται στο ότι ο χρόνιος ενδολεμφικός ύδρωπας προκαλεί ακαμψία της βασικής μεμβράνης, με αποτέλεσμα την αύξηση της TKK σε ασθενείς με νόσο Meniere. Η TKK μπορεί να υπολογισθεί με την χρήση ακουστικών προκλητών δυναμικών (ΑΠΔ), με χρήση ηχητικών ερεθισμάτων κλικς και ηχοκάλυψη με θόρυβο με φίλτρο high-pass στο εξεταζόμενο ους. Διεξάγονται 2 καταγραφές, με ομόπλευρη ηχοκάλυψη με

θόρυβο με φίλτρο high-pass στα 1650 και 6600 Hz, και υπολογίζεται ο λανθάνων χρόνος του κύματος V και στις δύο καταγραφές. Τα παραγόμενα ΑΠΔ αντανακλούν την δραστηριότητα των κοχλιακών τμημάτων, μέχρι την συχνότητα αποκοπής. Όσο ελαττώνεται η συχνότητα αποκοπής, τόσο αυξάνεται ο λανθάνων χρόνος του κύματος V. Η μεταβολή του λανθάνοντος χρόνου του κύματος V στις 2 καταγραφές είναι αντιστρόφως ανάλογη της ΤΚΚ, μεγέθη της δε κάτω του <0.19 ms, θεωρούνται ενδεικτικά ενδολεμφικού ύδρωπα.

6. Δοκιμασία CHAMP (cochlear hydrops masking procedure): Η εκτέλεση διαδοχικών ΑΠΔ σε φυσιολογικά άτομα με ηχοκάλυψη με θόρυβο όλο και μεγαλύτερου φάσματος (και επομένως όλο και μεγαλύτερων τμημάτων του κοχλίου) έχει σαν αποτέλεσμα την διαδοχική αύξηση του λανθάνοντος χρόνου και την μείωση της έντασης. Σε ασθενείς με Meniere, ενώ παρατηρείται μείωση της έντασης, ο λανθάνων χρόνος δεν μεταβάλλεται, λόγω ελαττωμένης ηχοκάλυψης (φαινόμενο undermasking).

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ [32-33]

Κατά τα τελευταία έτη έχουν βελτιωθεί πολύ οι απεικονιστικές μέθοδοι, είναι δε δυνατόν να μας βοηθήσουν σημαντικά στην διαφορική διάγνωση της νόσου. Τα ευρήματα εκ της αξονικής τομογραφίας είναι οι ελαττωμένες διαστάσεις των κροταφικών άμφω, και, συχνά, η απουσία απεικόνισης του υδραγωγού της αίθουσας και η ελαττωμένη πνευμάτωση της περί τον υδραγωγό περιοχής.

Επίσης, πρέπει να γίνεται μαγνητική τομογραφία MRI, για τον αποκλεισμό οπισθοκοχλιακής βλάβης και για την απεικόνιση του μεμβρανώδους λαβυρίνθου. Ιδιαίτερα στους νεωτέρους μαγνητικούς τομογράφους με αυξημένη ισχύ μαγνητικού πεδίου (3 Tesla), η καλύτερη ανάλυσή τους μπορεί σημαντικά να βοηθήσει στην διάγνωση, διότι διαπιστώνεται η παρουσία παραμορφωμένης αρχιτεκτονικής του μεμβρανώδους έσω ωτός.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ [21-22]

Τα συμπτώματα κατά σειράν ενοχλήσεως στους ασθενείς είναι:

- Υποτροπιάζων αυτόματος επεισοδιακός ίλιγγος
- Εμβοές
- Αυξομειούμενη βαρηκοΐα
- Αίσθημα ωτικής πληρώσεως ή πιέσεως
- Διπλακουσία, ίλιγγος θέσεως (μη ανταποκρινόμενος σε χειρισμούς)

Συχνά παρουσιάζονται πρόδρομα συμπτώματα, όπως ένα επεισόδιο βαρηκοΐας, ή ίλιγγου ή ωτικής πιέσεως. Μόνον στο 1/3 των ασθενών εκδηλώνεται εξ αρχής η πλήρης μορφή. Στα 2/3 των πασχόντων η νόσος εκδηλώνεται αρχικά με αιθουσαία συμπτώματα (70%) ή βαρηκοΐα και εμβοές (30%). Ενίοτε εκδηλώνονται μόνον αιθουσαία ή μόνον κοχλιακά συμπτώματα. Στο σύνδρομο Lermoyez, η ακοή του ασθενούς, βελτιώνεται αντί να επιδεινώνεται κατά την διάρκεια κρίσεως της παθήσεως. Οι άτυπες μορφές συχνά εξελίσσονται σε τυπικές

μορφές, αλλά όχι πάντα. Σε μικρό ποσοστό (5-10%) εμφανίζονται οι κρίσεις Tumarkin, κατά τις οποίες ο ασθενής πίπτει αφηνιδίως επί του εδάφους, δίχως απώλεια της συνειδήσεως.

Κοχλιακή συμπτωματολογία: Συνήθως παρατηρείται βαρηκοΐα, αρχικά χαμηλών συχνοτήτων και μετά επίπεδη ή τύπου κορυφής (με καλύτερη ακοή στα 2 kHz). Σε μικρό ποσοστό, μόνον, παρουσιάζεται πλήρης κώφωση. Ενίοτε, προηγείται επεισόδιο οξείας κωφώσεως, το οποίο αποκαθίσταται αρχικά, και κατόπιν εξελίσσεται σε νόσο Meniere. Οι παρατηρούμενες εμβοές είναι χαμηλών συχνοτήτων.

Αιθουσαία συμπτωματολογία:

Παρουσιάζονται αυτόματα παροδικά επεισόδια ίλιγγου, η διάρκεια των οποίων είναι 1-2 ώρες (50%), ενώ στο 25% των ασθενών η διάρκεια είναι μικρότερη (πάντως άνω των 20') και στο υπόλοιπο 25% μεγαλύτερη. Η συχνότητα των κρίσεων ποικίλλει, από 1 κρίση ανά εβδομάδα, έως 1 κρίση ανά μερικά έτη. Συχνά διαπιστώνονται μακροχρόνιες υφέσεις της νόσου.

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ [21-22]

Η διαφορική διάγνωση θα πρέπει να γίνεται από άλλα κεντρικά αίτια, όπως ακουστικό νευρίνωμα, κατά πλάκας σκλήρυνση, σύνδρομο πέσεως αγγειακής αγκύλης, αγγειακή ανεπάρκεια, δυσπλασία Arnold-Chiari, ανευρύσματα, όγκους παρεγκεφαλίδος ή εγκ. στελέχους, αυχενικό ίλιγγο και παροδικά εγκεφαλικά αγγειακά επεισόδια. Επίσης, η νόσος Meniere, θα

πρέπει να διαφοροδιαγνωσθεί από περιφερικά αίτια, όπως καλοήγη παροξυσμικό ίλιγγο θέσεως, λαβυρινθίτιδα, αυτοάνοση πάθηση του έσω ωτός, περιλεμφικό συρίγγιο, ωτοσκλήρυνση, ίλιγγο εξ ημικρανίας, τραυματισμό του κροταφικού οστού, λοιμώξεις ή χειρ. επεμβάσεις μέσου ωτός. Άλλες συστηματικές παθήσεις μπορεί να υποδύονται ίδια κλινική εικόνα, όπως λευχαιμία, νόσος Paget, νόσος Letterer-Siwe, νόσος Lindau-von Hippel, σακχαρώδης διαβήτης, υπερ- ή υπο-θυρεοειδισμός, σφίλις, σύνδρομο Cogan, αναιμία και διάφορες αυτοανόσους παθήσεις.

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ [34-35]

Η θεραπεία δύναται να διακριθεί σε:

- Συντηρητική θεραπεία
 - Θεραπεία οξείας φάσεως
 - Θεραπεία χρόνιας φάσεως
 - Άλλοι τύποι θεραπείας
- Ενδοτομπανικές εγχύσεις
- Χειρουργική θεραπεία

Δεδομένου ότι η νόσος χαρακτηρίζεται από μακροχρόνιες υφέσεις, όλες οι ανωτέρω μορφές θεραπείας θα πρέπει να συγκρίνονται με το αποκαλούμενο placebo effect, το οποίο σύμφωνα με διάφορες μελέτες είναι δυνατόν να ανέρχεται σε ποσοστό 60%.

Συντηρητική θεραπεία οξείας φάσεως [21,36]

Περιλαμβάνει χορήγηση κατασταλτικών του λαβυρίνθου (διαζεπάμη 5 mg ανά 3 h) και αντιεμετικών. Οι κυριότερες κατηγορίες των αντιεμετικών που

χρησιμοποιούνται είναι τα αντιϊσταμινικά (διμενυδρινάτη 50-100 mg x 3-4, διφενυδραμίνη 50 mg x 4, μεκλιζίνη 25-100 mg/ημ.), τα αντιδοπαμινεργικά (δροπεριδόλη 5 mg IV, μετοκλοπραμίδη 10 mg x 3-4) και τα αντιχολινεργικά (σκοπολαμίνη, γλυκοπυρρολάτη). Σκόπιμη είναι και η χορήγηση κορτικοστεροειδών, λόγω του σημαντικού ποσοστού αλλεργίας και των ανοσολογικών μηχανισμών που υπεισέρχονται στην πάθηση. Αρχικά χορηγείται 60-80 mg μεθυλπρεδνιζολόνης IM και στη συνέχεια πρεδνιζόνη (1mg/kg/ημ) επί 10 ημέρες. Τις επόμενες 10 ημέρες γίνεται σταδιακή μείωση της δόσεως και εάν ο ακοολογικός έλεγχος δείξει βελτίωση, συνεχίζουμε με 10-20 mg πρεδνιζόνη ανά 2η ημέρα, ενώ διαξάγεται πλήρης ανοσολογικός έλεγχος. Επί μη ανταπόκρισης καταφεύγουμε σε άλλο θεραπευτικό σχήμα.

Συντηρητική θεραπεία χρόνιας φάσεως

Φαρμακευτική

Στηρίζεται στην βεταϊστίνη και στα διουρητικά. Η βεταϊστίνη (12 mg x 3, 6-12 μήνες) έχει αποδειχθεί ότι βελτιώνει την μικροκυκλοφορία του έσω ωτός και αναστέλλει τις νευρικές ώσεις στους αιθουσαίους πυρήνες, ενώ δεν προκαλεί καταστολή και δεν επιβραδύνει την αιθουσαία αντιρρόπηση. Επί μη θεραπευτικής ανταπόκρισεως είναι δυνατή η αύξηση της δόσης (έχει προταθεί μέχρι και τριπλασιασμός: 36 mg x 3) και η παράταση της θεραπείας.

Τα διουρητικά συχνά αποτελούν την πρώτη επιλογή (υδροχλωρο-θειαζιδη+αμιλοριδη 50+5 mg x 1, φουροσεμίδη 20-80 mg/ημ. σε 3-

4 δόσεις, χλωρθαλιδόνη 50 mg x 1, ακεταζολαμίδη 250 mg x 1). Άλλα εν χρήσει φάρμακα με αμφιλεγόμενα, όμως, αποτελέσματα, είναι τα αγγειοδιασταλτικά (νικοτινικό οξύ), οι αναστολείς διαύλων Ca (νιμοδιπίνη), οι αναστολείς αγγειοτασίνης, λιποφλαβίνες και βιταμίνες, νευροληπτικά, αντικαταθλιπτικά και λίθιο, ουρία. Έχει επίσης δοκιμασθεί η λήψη μεγάλης ποσότητας ύδατος καθημερινά (35 mL/kg/ημέρα, πέραν της συνήθους προσλήψεως υγρών) επί 2 έτη, με επιτυχία, λόγω ρυθμίσεως των επιπέδων της αντιδιουρητικής ορμόνης.

Δίαιτα και τροποποίηση τρόπου ζωής

Ελάττωση νατρίου, αποφυγή καφεΐνης, νικοτίνης και αλκοόλ, αποφυγή μεγάλων γευμάτων και η διατροφή με συχνότερα μικρά γεύματα, αποφυγή στρες και φαρμάκων, όπως τα σαλικυλικά. Εάν τα ανωτέρω δεν αποδώσουν, καταφεύγουμε σε ασκήσεις αιθουσαίας αποκατάστασης, ενώ αναγκαία είναι και η ψυχολογική υποστήριξη των ασθενών.

Ακουστικά βαρηκοίας

Η χρήση τους σε ασθενείς με την πάθηση παρουσιάζει τα εξής προβλήματα:

- Η νόσος χαρακτηρίζεται από αυξομειούμενη βαρηκοία
- Συχνά υπάρχει βαρηκοία χαμηλών συχνοτήτων
- Συνήθως η βαρηκοία είναι μονόπλευρη ή ασύμμετρη
- Υπάρχει ελαττωμένο δυναμικό εύρος
- Η αναγνώριση λέξεων είναι ελαττωμένη

- Υπάρχουν συνοδά ψυχολογικά προβλήματα

Την λύση σε όλα τα προβλήματα αυτά δίδουν τα σύγχρονα ψηφιακά ακουστικά βαρηκοΐας:

- Υπάρχει η δυνατότητα της ασύρματης τεχνολογίας σε ακουστικά CROS ή BICROS
- Είναι διαθέσιμες πολλαπλές (2-20) ζώνες επεξεργασίας σήματος
- Υπάρχει δυνατότητα εφαρμογής διαφόρων τύπων συμπίεσης
- Είναι δυνατός ο έλεγχος του feedback
- Υπάρχουν διαθέσιμοι αλγόριθμοι μειώσεως θορύβου
- Διατίθενται πλέον εξελιγμένα κατευθυντικά μικρόφωνα

Εναλλακτικά φάρμακα

Μεταξύ αυτών έχουν χρησιμοποιηθεί με άλλοτε άλλα αποτελέσματα Ginkgo biloba, νιασίνη (βιταμίνη Β3), βιοφλαβονοειδή, λιποφλαβονοειδή, πιπερρόριζα (ginger root), βελονισμός, accupressure και Tai chi.

Άλλοι τύποι θεραπείας

Στηρίζονται σε αύξηση της πιέσεως του μέσου ωτός, η οποία προκαλεί αποσυμφόρηση των αγγείων του λαβυρίνθου, και βελτιωμένη παροχέτευση της ενδολέμφου. Έτσι επέρχεται αύξηση της περιλημφικής πιέσεως, με αποτέλεσμα καλύτερη παροχέτευση της ενδολέμφου και ελαττωμένη παραγωγή της. Προς την θεραπευτική αυτή κατεύθυνση έχουν χρησιμοποιηθεί θάλαμος υποατμοσφαιρικής πίεσης και η συσκευή Meniett. Με αυτήν εφαρμόζονται παλμοί

χαμηλής πίεσης 2-3 φορές την ημέρα, οι οποίοι μεταβιβάζονται προς το έσω ουσ, μέσω σωληνίσκου αερισμού, ο οποίος έχει τοποθετηθεί στον τυμπανικό υμένα.

Ενδοτυμπανικές εγχύσεις [37]

Πραγματοποιούνται εγχύσεις είτε με γενταμυκίνη, είτε με στεροειδή. Έχει μεγάλη σημασία η επιλογή των ασθενών, διότι πρέπει να γίνεται διαφοροδιάγνωση από άλλες παθήσεις, να εξαιρούνται κάθε περίπτωση και πάντοτε να έχει προηγηθεί αποτυχία της συντηρητικής αγωγής (συνήθως διεξάγεται σε μικρό ποσοστό ασθενών, μετά 6 μήνες μη ανταπόκρισης). Ο μεγαλύτερος κίνδυνος των ενδοτυμπανικών εγχύσεων είναι η πιθανότητα περαιτέρω μειώσεως της ακοής (30%), αλλά και κωφώσεως (3-5%). Άλλες επιπλοκές είναι η αιφνίδια απώλεια της αιθουσαίας λειτουργίας, λόγω καθυστέρησης της αντιρρόπησης και η πιθανότητα μόνιμης διάτρησης της τυμπανικής μεμβράνης. Από τα ανωτέρω φαίνεται ότι προϋπόθεση για την επιλογή των ασθενών αποτελεί η καλή ακοή από το μη πάσχον ουσ, ενώ αντένδειξη είναι η βαρηκοΐα. Σχετική προϋπόθεση είναι η φυσιολογική αιθουσαία λειτουργία του άλλου ωτός. Επί αμφίπλευρης πάθησης θα πρέπει να γίνει επιλογή του βαρύτερα πάσχοντος ωτός. Λόγω πιθανότητας ατελούς κεντρικής αντιρρόπησης, η κακή γενική κατάσταση ασθενούς και η μεγάλη ηλικία (άνω των 70) αποτελούν αντενδείξεις ενδοτυμπανικών εγχύσεων. Επίσης, αντένδειξη αποτελούν διάφορα συστηματικά νοσήματα, όπως σακχαρώδης διαβήτης, μεταβολικά νοσήματα, καρδιοαγγειακές παθήσεις, ψυχιατρικές παθήσεις, σοβαρά προβλήματα όρασης, ορθοπαιδικές επεμβάσεις και νευρολογικές παθήσεις

Ο πιθανολογούμενος μηχανισμός δράσης συνίσταται σε βλάβη των σκοτεινοχρόων κυττάρων, τα οποία είναι υπεύθυνα για την παραγωγή της ενδολέμφου, σε όλους τους υποδοχείς, πλην του σφαιρικού κυστιδίου. Η μεταφορά του φαρμάκου γίνεται διά της στρογγύλης θυρίδας, διά του δακτυλιοειδούς συνδέσμου της ωοειδούς θυρίδας ή διά των αγγείων. Η μεγαλύτερη πυκνότητα του φαρμάκου παρατηρείται μετά 48 h, ενώ ο χρόνος ημίσειας ζωής στην περίληφο ποικίλλει από 75 λεπτά έως 12 ώρες και ο χρόνος ημίσειας ζωής στους ιστούς μέχρι 30 ημέρες. Για τους λόγους αυτούς είναι δυνατή η όψιμη εκδήλωση βαρηκοίας, ακόμη και μετά την λήξη της θεραπείας. Έχουν χρησιμοποιηθεί πολλοί τρόποι ενδοτυμπανικής εφαρμογής με διαφορετικά σκευάσματα, τρόπο χορήγησης, δοσολογία, αριθμό δόσεων και πρωτόκολλα παρακολούθησης και εκτίμησης του θεραπευτικού αποτελέσματος.

Εκτός από την γενταμικίνη, έχουν χρησιμοποιηθεί και στεροειδή, τα οποία όμως, δεν αποτελούν καθολικά αποδεκτή μέθοδο και έχουν αμφιλεγόμενα αποτελέσματα. Η εφαρμογή τους γίνεται με συγκεκριμένες ενδείξεις, π.χ. αδυναμία λήψεως κορτικοστεροειδών συστηματικά, ή όταν υπάρχει βαρηκοία. Οι πιθανολογούμενοι μηχανισμοί δράσης είναι η αποκατάσταση των ηλεκτρολυτικών διαταραχών εντός της ενδολέμφου, η αύξηση της μεταφοράς ιόντων Na^+ στους πέριξ της ενδολέμφου ιστούς και η βελτίωση και αποκατάσταση της φυσιολογικής λειτουργίας της αγγειώδους ταινίας. Χρησιμοποιούνται κυρίως η μεθυλπρεδνιζολόνη, η οποία επιτυγχάνει μεγαλύτερες συγκεντρώσεις στην ενδόλεμφο και η δεξαμεθαζόνη, η οποία

εμφανίζει ταχύτερη απορρόφηση από την αγγειώδη ταινία.

Χειρουργική θεραπεία [38]

Οι κυριότερες επεμβάσεις είναι η αποσυμπίεση του ενδολεμφικού θύλακα, η αιθουσαία νευρεκτομή και η λαβυρινθεκτομή. Σε όλες τις επεμβάσεις απαραίτητη προϋπόθεση για την επιλογή των ασθενών είναι η παρουσία ισχυρών κρίσεων ίλιγγου, οι οποίες δεν μπορούν να αντιμετωπισθούν συντηρητικά, για χρονική περίοδο τουλάχιστον 6 μηνών.

Αποσυμπίεση του ενδολεμφικού θύλακα:

Είναι συντηρητική επέμβαση και ενδείκνυται ιδιαίτερα σε αμφοτερόπλευρη νόσο. Τα αποτελέσματά της είναι αμφισβητήσιμα και υπάρχουν υποστηρικτές της, αλλά και αντίθετοι. Τα ποσοστά επιτυχίας επομένως διαφέρουν σύμφωνα με τις διάφορες εργασίες, από 90%, μέχρι και παρόμοια του placebo. Υπάρχουν διάφοροι τύποι επεμβάσεων στον ενδολεμφικό θύλακα, όπως η αποσυμπίεση, η παράκαμψη (shunt), η παροχέτευση και η αφαίρεσή του. Πιθανές επιπλοκές της επεμβάσεως είναι η διαφυγή ΕΝΥ, βλάβη του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα, μηνιγγίτιδα και βαρηκοία.

Αιθουσαία νευρεκτομή:

Είναι λίαν αποτελεσματική μη καταστροφική επέμβαση, διότι διατηρείται η ακοή, αλλά έχει περισσότερες επιπλοκές και είναι τεχνικά δύσκολη. Σκοπός της είναι η αντιμετώπιση του ίλιγγου με διατήρηση της ακοής, ενδείκνυται δε σε μονόπλευρη νόσο Meniere, με ανυποχώρητο ίλιγγο. Αντενδείξεις είναι η παρουσία αμφοτερόπλευρης αιθουσαίας νόσου, και η παρουσία νόσων του ΚΝΣ, λόγω

ελαττωμένης κεντρικής αντιστάθμισης μετά την επέμβαση. Η χειρουργική προσπέλαση είναι κρανιοτομή με οπισθολαβυρινθική ή οπισθο-σιγμοειδική προσπέλαση, αναφέρονται δε υψηλά ποσοστά επιτυχίας 78 - 90%. Πιθανές επιπλοκές είναι η βαρηκοία, διαφυγή ΕΝΥ, παράλυση του προσωπικού, κεφαλαλγίες και μηνιγγίτιδα.

Λαβυρινθεκτομή: Είναι καταστροφική επέμβαση και διενεργείται μόνον σε περιπτώσεις με κώφωση του πάσχοντος ωτός. Αντενδείξεις είναι η αμφοτερόπλευρη αιθουσαία νόσος και νόσοι του ΚΝΣ, λόγω ελαττωμένης κεντρικής αντιστάθμισης. Τα ποσοστά επιτυχίας φθάνουν τα 97%, οι δε πιθανές επιπλοκές είναι η διαφυγή ΕΝΥ και η βλάβη του προσωπικού.

ΙΙΙ. ΑΙΘΟΥΣΑΙΑ ΝΕΥΡΙΤΙΔΑ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ [39-40]

Ο όρος «αιθουσαία νευρίτιδα» αποδίδεται στην χαρακτηριστική κλινική εικόνα, η οποία παρουσιάζεται όταν επέρχεται απότομη διακοπή της λειτουργίας του ενός λαβυρίνθου. Η πάθηση περιγράφηκε πρώτα από τον Ruttin σε μια συνάντηση της Austrian Otological Society το 1908 και αργότερα από τον Nylen το 1924, ενώ οι Dix και Hallpike την ονόμασαν «αιθουσαία νευρωνίτιδα», με σκοπό να την διαφοροδιαγνώσουν διαγνωστικά από την νόσο Meniere. Επειδή δεν πρόκειται για σαφή και αποδεδειγμένη φλεγμονή, ο όρος δεν θεωρείται ικανοποιητικός και έχουν χρησιμοποιηθεί κατά καιρούς διάφορες άλλες

ονομασίες, όπως αιθουσαία νευροπάθεια, οξεία μονόπλευρη αιθουσαία παράλυση, οξεία μονόπλευρη περιφερική αιθουσοπάθεια και επιδημικός ίλιγγος. Επίσης, συχνά αποκαλείται ως αιθουσαία νευρωνίτις. Στην περιγραφή της παθήσεως θα χρησιμοποιήσουμε τον όρο «αιθουσαία νευρίτιδα», ο οποίος έχει καθιερωθεί στην διεθνή βιβλιογραφία και είναι ταυτόσημος με τον όρο «αιθουσαία νευρωνίτις» που χρησιμοποιείται περισσότερο στην Ελληνική βιβλιογραφία, ο οποίος όμως δεν είναι όμως ικανοποιητικός, διότι υπάρχει ισχυρή απόδειξη ότι δεν προσβάλλονται τα γαγγλιακά κύτταρα, αλλά τμήματα του αιθουσαίου νεύρου.

Η πάθηση χαρακτηρίζεται από: 1) αιφνίδιο και παρατεταμένο ίλιγγο, διαρκείας αρκετών ημερών, 2) απουσία ακοολογικών συμπτωμάτων και ευρημάτων, 3) προσβολή κυρίως ατόμων μέσης ηλικίας (μέση ηλικία έναρξης το 41ο έτος), με μεγαλύτερη συχνότητα την δεκαετία 30-40 και ίση συχνότητα στα δύο φύλα, ή ελαφρά υπεροχή των αρρένων (55%), 4) συσχέτιση με πρόσφατη ή ταυτόχρονη λοίμωξη του ανώτερου αναπνευστικού, 5) αιθουσαία πάρεση ή σημαντική υπαισθησία στο πάσχοντος, 6) απουσία άλλων νευρολογικών συμπτωμάτων ή ευρημάτων. Συνήθως εμφανίζεται ως μονήρης παρατεταμένη προσβολή, έχουν περιγραφεί όμως και υποτροπές, καθώς και αμφοτερόπλευρη αιθουσαία προσβολή. Είναι η δεύτερη ή τρίτη κατά σειράν συχνότητας πάθηση, μεταξύ των ασθενών με ίλιγγο, μετά τον καλοήγη παροξυσμικό ίλιγγο θέσεως, και κατά μερικούς ερευνητές μετά και την νόσο Meniere.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ [41-42]

Χαρακτηρίζεται από αιφνίδια εμφάνιση ιλιγγου, συνήθως κατά την διάρκεια της νύχτας, ή κατά την πρωινή έγερση. Ο ιλιγγος μπορεί να ενισχυθεί βαθμιαία εντός ολίγων ωρών, και να φθάσει το μέγιστο της εντάσεως του εντός του πρώτου 24ώρου, συνοδεύεται δε από ναυτία και εμέτους. Ενίοτε προηγείται διάστημα 1-7 ημερών με πρόδρομη ζάλη. Οι ασθενείς περιγράφουν τον ιλιγγο ως αίσθηση περιστροφής του περιβάλλοντος, ή ως αίσθηση περιστροφής των ιδίων προς την υγιά πλευρά (που αντιστοιχεί στην πλευρά της ταχείας φάσεως του νυσταγμού). Υπάρχει επίσης τάση πτώσεως κατά την βάδιση προς την πάσχουσα πλευρά, εφ' όσον βεβαίως οι ασθενείς είναι δυνατόν να σταθούν και να περπατήσουν. Συνήθως, αρχικά οι πάσχοντες είναι συνεχώς κλινήρεις, και μάλιστα σε πλαγία κατάκλιση προς το υγιές ούς (σε αντίθεση με τους πάσχοντες από νόσο Meniere, που ξαπλώνουν προς το πάσχον ούς), έχουν δε τους οφθαλμούς κλειστούς. Ο ιλιγγος επιτείνεται με τις κινήσεις της κεφαλής, διαρκεί δε τουλάχιστον 24 ώρες, σε αντίθεση με τις κρίσεις της νόσου Meniere, που διαρκούν ολίγες ώρες.

Το χαρακτηριστικό αντικειμενικό εύρημα της παθήσεως είναι ο νυσταγμός, δηλαδή η επαναληπτική ρυθμική ταλάντωση των οφθαλμών, η οποία χαρακτηρίζεται από βραδεία μετακίνηση προς μία διεύθυνση (βραδεία φάση) και ταχεία επαναφορά προς την αρχική θέση (ταχεία φάση). Ο νυσταγμός της αιθουσαίας νευρίτιδας είναι οριζοντιοκυκλικός, με ταχεία φάση προς την υγιά πλευρά και βραδεία φάση προς την πάσχουσα πλευρά, έχει δε όλα τα χαρακτηριστικά του περιφερικού νυσταγμού.

Δηλαδή, ελαττώνεται με την προσήλωση (όταν ο ασθενής προσηλώνει το βλέμμα του σε ένα σημείο) και αντιθέτως, ενισχύεται με το κλείσιμο των οφθαλμών ή με την χρήση υάλων Frenzel, τα οποία εμποδίζουν την οπτική προσήλωση. Επίσης, ο νυσταγμός ακολουθεί τον νόμο του Alexander, ο οποίος ισχύει στους περιφερικούς νυσταγμούς, δηλαδή ενισχύεται όταν ο ασθενής στρέφει το βλέμμα του προς την πλευρά της ταχείας φάσεως (δηλαδή την υγιή πλευρά), ενώ εξασθενεί όταν κοιτάζει προς την πλευρά της βραδείας φάσεως (την πάσχουσα πλευρά).

Κατά την έναρξη της παθήσεως όλοι οι ασθενείς, λόγω του εντόνου ιλιγγου και των συμπτωμάτων εκ του αυτονόμου νευρικού συστήματος, αναγκάζονται να μένουν κλινήρεις. Εν τούτοις, εάν τους ζητηθεί είναι δυνατόν να εγερθούν και να περπατήσουν ολίγα βήματα, τούτο μάλιστα είναι πολύ σημαντικό για την διαφορική διάγνωση από κεντρικές βλάβες, και ιδιαίτερα από έμφρακτα της παρεγκεφαλίδας. Όταν τα συμπτώματα καλύτερεύσουν, μετά πάροδο μερικών ημερών, η κλινική εξέταση δείχνει κατά την δοκιμασία Romberg την τάση του πάσχοντος να πίπτει προς την πλευρά του πάσχοντος ωτός, και κατά την δοκιμασία Unterberger (επιτόπιο βάδισμα σημειωτών) την τάση να στρέφεται προς την πάσχουσα πλευρά. Οι αντιδράσεις αυτές αποτελούν αντισταθμιστικές ενέργειες προς το υποκειμενικό συναίσθημα περιστροφής του πάσχοντος προς την υγιά πλευρά.

Η πάθηση στην παιδική ηλικία είναι σπάνια, εμφανιζόμενη στις ηλικίες 3-15 ετών και επηρεάζοντας συχνότερα τους άρρενες. Οι βασικές της διαφορές σε σχέση με τους ενήλικες είναι: 1) Το ποσοστό των ασθενών στους οποίους έχει προηγηθεί λοίμωξη του

ανωτέρου αναπνευστικού είναι μεγαλύτερο. 2) Η αποκατάσταση του ιλίγγου και του αυτομάτου νυσταγμού είναι ταχύτερη. 3) Η πρόγνωση της πλήρους αποκατάστασης της λαβυρινθικής λειτουργίας, όπως αποδεικνύεται από τις θερμικές δοκιμασίες κατά τον νυσταγμογραφικό έλεγχο, είναι καλύτερη.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ [43]

Η μελέτη του αυτομάτου νυσταγμού της παθήσεως μπορεί να γίνει με την ηλεκτρονυσταγμογραφία ή βιντεονυσταγμογραφία. Οι καταγραφές δείχνουν, συνήθως, ότι η ταχύτητα βραδείας φάσεως, η οποία αποτελεί την πιο αξιόπιστη νυσταγμογραφική παράμετρο, παρουσιάζει σημαντικές διακυμάνσεις μεταξύ των πασχόντων και εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από το επίπεδο δραστηριότητας του εξεταζομένου. Το μέγεθός της κατά την καταγραφή του αυτομάτου νυσταγμού προσεγγίζει, συνήθως, τις 10o/sec, παρόμοιο μέγεθος με αυτό που παρατηρείται μετά από αιθουσαία νευρεκτομή. Η ταχύτητα βραδείας φάσεως είναι δυνατόν αρχικά να είναι σημαντικά υψηλότερη, στη συνέχεια δε να ελαττωθεί βαθμιαία, κατά τις πρώτες ημέρες μετά την έναρξη της παθήσεως. Σημαντική εξέταση αποτελούν οι θερμοψυχροί διακλυσμοί των ώτων, σε θερμοκρασία 7o C άνωθεν και κάτωθεν της θερμοκρασίας του σώματος. Με την εξέταση αυτή διερευνάται η λειτουργία εκάστου λαβυρίνθου, το σύνθηδες δε εύρημα είναι η αιθουσαία πάρεση, η οποία εκφράζει το ποσοστό απώλειας της λαβυρινθικής λειτουργίας του πάσχοντος ωτός. Παρά την σημαντική χρησιμότητα των θερμοψυχρών διακλυσμών για την διάγνωση

και παρακολούθηση των ασθενών, θα πρέπει να ληφθούν υπόψιν τα εξής: 1) Οι θερμικές δοκιμασίες εξαρτώνται σε μεγάλο βαθμό από την μορφολογία του έξω ωτός και την πνευμάτωση του μέσου ωτός. 2) Οι αποκρίσεις του πάσχοντος ωτός υπόκεινται σε μεγάλη μεταβλητότητα, σε σύγκριση με άλλα άτομα που υποβάλλονται στην εξέταση, και η μόνη αξιόπιστη μέθοδος εκτιμήσεως είναι η σύγκριση με το έτερον υγιές ουσ. Εν τούτοις, έχει δειχθεί ότι η αιθουσαία λειτουργία του υγιούς ωτός παρουσιάζει σημαντική προσαρμοστικότητα, σε μονόπλευρες βλάβες. Για παράδειγμα, σε αιθουσαία νευρεκτομή ευρέθηκε ότι η ταχύτητα βραδείας φάσεως του υγιούς ωτός ελαττώθηκε πρόσκαιρα στο 70% της προεγχειρητικής τιμής της, ώστε να διευκολυνθεί η προσαρμογή του οργανισμού στις νέες συνθήκες. 3) Ο αυτόματος νυσταγμός, ο οποίος είναι πάντοτε παρών στην αιθουσαία νευρίτιδα, επηρεάζει πάντοτε τις θερμικές δοκιμασίες, και θα πρέπει να συνυπολογισθεί. Η προκόπτουσα υπεροχή νυσταγμικής κατεύθυνσης (λόγω επικράτησης των νυσταγμών με ταχεία φάση προς την υγιά πλευρά) είναι αναμενόμενο εύρημα και δεν θα πρέπει να εμβάλει υπόνοιες κεντρικής βλάβης. 4) Οι θερμικές αντιδράσεις εξαρτώνται πάντοτε από το επίπεδο δραστηριότητας του εξεταζομένου, ο οποίος θα πρέπει να παραμένει σε εγρήγορση.

Εκτός από τις θερμικές δοκιμασίες του νυσταγμογραφικού ελέγχου, χρήσιμες είναι και οι αιθουσο-οπτικές δοκιμασίες, όπως οι εκκρεμοειδείς κινήσεις και ο οπτοκινητικός νυσταγμός. Υπάρχουν, όμως, και πλέον εξειδικευμένες αλλά όχι ευρέως διαδεδομένες εξετάσεις του λαβυρίνθου, οι οποίες έχουν χρησιμοποιηθεί, όπως η γαλβανική

δοκιμασία, η δοκιμασία του περιστρεφόμενου εδράνου και η υποκειμενική οπτική κάθεται, στις οποίες παρουσιάζονται διάφορα παθολογικά ευρήματα. Αντίθετα, η δυναμική υπολογιστική ισορροπομετρία δεν έχει βοηθήσει στην διάγνωση. Παρότι εξ ορισμού η αιθουσαία νευρίτιδα αποτελεί λαβυρινθική πάθηση με φυσιολογική ακοή, εν τούτοις υπάρχουν σημεία ήπιας ή και υποκλινικής κοχλιακής βλάβης. Αυτό έχει δειχθεί από την ακουομετρία υπερυψηλών συχνοτήτων (10-15 kHz), από την ανεύρεση παθολογικών αντανακλαστικών του μυός του αναβολέα, από ανωμαλίες κατά την καταγραφή ακουστικών προκλητών δυναμικών του εγκεφαλικού στελέχους, καθώς και από την παρουσία, ενίοτε, εμβοών. Οι εργαστηριακές εξετάσεις δεν βοηθούν γενικά στην διάγνωση της παθήσεως, αλλά βοηθούν στην διαφορική διάγνωση, και θα πρέπει να διεξάγεται μια γενική αίματος, σάκχαρο ορού και καρδιολογικός έλεγχος. Ο απεικονιστικός έλεγχος, ο οποίος συνίσταται σε μαγνητική τομογραφία, είναι αναγκαίος μόνον για τον αποκλεισμό κεντρικού ιλίγγου, λόγω παρεγκεφαλιδικής αιμορραγίας, εμφράκτων και όγκων, βλαβών του εγκεφαλικού στελέχους, όγκων της γεφυρο-παρεγκεφαλιδικής γωνίας και κατά πλάκας σκλήρυνσης. Γενικά ο απεικονιστικός έλεγχος δεν είναι απολύτως απαραίτητος σε νεώτερα άτομα, των οποίων η κλινική εικόνα είναι τυπική και δεν συνοδεύεται από άλλα συμπτώματα, και εφόσον δεν υπάρχουν παράγοντες αυξημένου κινδύνου για αγγειακά επεισόδια.

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ [44]

Σύνδρομο Wallenberg. Οφείλεται σε θρόμβωση της οπισθίας κάτω παρεγκεφαλιδικής αρτηρίας, ή της σπονδυλικής αρτηρίας. Η διαφορική διάγνωση τίθεται λόγω της παρουσίας και άλλων νευρολογικών ευρημάτων, όπως παρεγκεφαλιδική αταξία, ομόπλευρο σύνδρομο Horner, πάρεση του συζυγούς βλέμματος, διπλωπία, δυσφαγία και δυσφωνία. Το κυριότερο σύμπτωμα είναι η έντονη τάση των πασχόντων να πείπουν προς την πλευρά της βλάβης, ενώ υπάρχουν ισχυρές εκούσιες και ακούσιες σακκαδικές κινήσεις προς την πάσχουσα πλευρά, και υπομετρικές προς την υγιά πλευρά.

Παρεγκεφαλιδικό έμφρακτο, λόγω θρόμβωσης ή εμβολής της προσθίας κάτω παρεγκεφαλιδικής αρτηρίας. Ενίοτε υπάρχουν κεντρικά ευρήματα στον νυσταγμογραφικό έλεγχο, όπως διαταραχές των εκκρεμοειδών οφθαλμικών κινήσεων. Το κυριότερο διαγνωστικό εύρημα, το οποίο το διακρίνει και από την αιθουσαία νευρίτιδα και από το σύνδρομο Wallenberg, είναι η σημαντική μονόπλευρος νευροαισθητήριοις βαρηκοΐα, λόγω ισχαιμίας του λαβυρίνθου, εφ' όσον η λαβυρινθική αρτηρία προέρχεται από την προσθία κάτω παρεγκεφαλιδική αρτηρία. Νευρολογικά ευρήματα είναι η μονόπλευρη πάρεση προσωπικού, ασυνέργεια και ομόπλευρη απώλεια της αισθήσεως του πόνου και της θερμότητας στο πρόσωπο (λόγω προσβολής του τριδύμου) και ετερόπλευρη απώλεια της αισθήσεως του πόνου και της θερμότητας στο σώμα (λόγω προσβολής της χιαστής νωτιοθαλαμικής οδού). Η διάγνωση τίθεται με βεβαιότητα κατόπιν απεικονιστικού ελέγχου με μαγνητική τομογραφία.

Νόσος Meniere. Τα βασικά γνωρίσματα της νόσου αυτής, τα οποία καθιστούν την διαφορική διάγνωση εύκολη, είναι ο υποτροπιάζων χαρακτήρας του ιλιγγου, η σύντομη διάρκεια των κρίσεων (διαρκείας ωρών και όχι ημερών), και η παρουσία ακοολογικών ευρημάτων. Εν τούτοις, η αρχική προσβολή της νόσου Meniere, συχνά είναι δύσκολο να διακριθεί από την αιθουσαία νευρίτιδα.

Ακουστικό νευρίνωμα. Τα στοιχεία που το ξεχωρίζουν είναι αφ' ενός η σπάνια εμφάνιση ιλιγγου, διότι η βλάβη επέρχεται βραδέως με αποτέλεσμα το αιθουσαίο σύστημα του πάσχοντος να προσαρμόζεται στην απώλεια της αιθουσαία λειτουργίας, και αφ' ετέρου η βαρηκοία, η οποία αποτελεί πρόωμη εκδήλωση στα ακουστικά νευρινώματα.

Περιλεμφικό συριγγίο. Στην πάθηση αυτή τα αιθουσαία συμπτώματα είναι λιγότερο έντονα, ενώ ανευρίσκεται σταθερά και παρουσία βαρηκοίας. Στις θερμικές δοκιμασίες της νυσταγμογραφίας, η παρουσία υπαισθησίας είναι σπάνια.

Αιθουσαία ατελεκτασία. Η πάθηση αυτή μπορεί να υποδυθεί την αιθουσαία νευρίτιδα, διότι εμφανίζεται με κρίση έντονου ιλιγγου με συνοδό ναυτία και εμέτους, δίχως βλάβη της ακοής. Εν τούτοις προεξάρχει το σύμπτωμα της αστάθειας, ενώ είναι σπάνια η σημαντική λαβυρινθική υπαισθησία κατά τον νυσταγμογραφικό έλεγχο.

Ημικρανία. Τα κύρια διαφοροδιαγνωστικά ευρήματα είναι το ιστορικό ημικρανιών κατά το παρελθόν, άλλα νευρολογικά συμπτώματα, όπως δυσαρθρία και οπτικές διαταραχές, και απουσία σημαντικής λαβυρινθικής υπαισθησίας.

Παρανεοπλαστικά σύνδρομα. Ο ιλιγγος αποτελεί συχνό σύμπτωμα σε προσβολή της παρεγκεφαλίδος και του εγκεφαλικού στελέχους. Η διαφορική διάγνωση θα τεθεί εύκολα με την παρουσία εμφανών νευρολογικών εκδηλώσεων, όπως προσβολή και άλλων κρανιακών νεύρων, εξωπυραμιδικές εκδηλώσεις και άλλα ευρήματα εκ του εγκεφαλικού στελέχους.

Μεταστατικά καρκινώματα. Οι μεταστάσεις στο κροταφικόν οστόν μπορεί να επιφέρουν οξείες κρανιακές νευροπάθειες, και μεταξύ των άλλων να προσβάλλουν και το αιθουσαίο νεύρο. Η διαφορική διάγνωση θα τεθεί με την παρουσία ιστορικού νεοπλάσματος, πολλαπλών κρανιακών νευροπαθειών (είτε ταυτοχρόνων είτε διαδοχικών) και ωταλγίας.

Κατά πλάκας σκλήρυνση. Εκδηλώνεται συχνά με ιλιγγο, ο οποίος μπορεί να αποτελεί και το πρώτο σύμπτωμα. Άλλα νευρολογικά ευρήματα είναι η παρουσία υψηλών επιπέδων ανοσοσφαιρινών και βασικής πρωτεΐνης μυελίνης στο νωτιαίο υγρό, απομυελινωτικές πλάκες κατά την μαγνητική τομογραφία και παθολογικά ακουστικά προκλητά δυναμικά.

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ-ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ [45-47]

Τα κλινικά ευρήματα της παθήσεως υποδεικνύουν την απότομη διακοπή των νευρικών ερεθισμάτων από τον έναν εκ των δύο λαβυρίνθων προς τον εγκέφαλο. Η παρουσία ιλιγγου και εντόνου αυτομάτου νυσταγμού εξηγείται από την διαταραχή αυτή, η οποία επιφέρει τονική ανισορροπία μεταξύ των δύο λαβυρίνθων και μπορεί να εντοπίζεται από το περιφερικό αιθουσαίο

όργανο στο έσω ους, μέχρι τους αιθουσαίους πυρήνες. Η ακριβής εντόπιση και έκταση της βλάβης δεν γνωστή. Η κύρια βλάβη ευρίσκεται οπωσδήποτε στον οριζόντιο ημικύκλιο σωλήνα, όπως αποδεικνύεται από τον τύπο του νυσταγμού (είναι οριζοντιοκυκλικός περιφερικού τύπου) και από την υπαισθησία που παρατηρείται στις θερμικές δοκιμασίες. Εξειδικευμένες εξετάσεις που έχουν γίνει για την εκτίμηση της λειτουργίας των άλλων ημικυκλίων σωλήνων, αλλά και του ελλειπτικού και σφαιρικού κυστιδίου, δεικνύουν ότι παραμένει κάποια, εάν όχι πλήρης λειτουργικότητα στα τμήματα αυτά, και επομένως η έκταση της παθήσεως είναι σχετικά περιορισμένη. Η συνύπαρξη αιθουσαίας νευρίτιδας και καλοήθους παροξυσμικού ίλιγγου θέσεως (η παρουσία του οποίου οφείλεται σε ανώμαλη διέγερση του οπισθίου ημικυκλίου σωλήνα) αποδεικνύει ότι ο οπίσθιος ημικύκλιος σωλήνας και το κάτω αιθουσαίο νεύρο δεν έχουν προσβληθεί από την πάθηση. Επίσης, μελέτες από κροταφικά οστά υποστηρίζουν την μερική προσβολή του λαβυρίνθου. Η προσβολή αυτή εντοπίζεται στην ανώτερη μοίρα περιλαμβάνοντας τον οριζόντιο και πρόσθιο ημικύκλιο σωλήνα, το ελλειπτικό κυστιδίο και το άνω-πρόσθιο τμήμα του σφαιρικού κυστιδίου, όργανα που αντιστοιχούν στο άνω αιθουσαίο νεύρο.

Εν τούτοις, σε ορισμένες περιπτώσεις φαίνεται ότι η προσβολή είναι περισσότερο εκτεταμένη, περιλαμβάνοντας και τον κάτω κλάδο του αιθουσαίου νεύρου, όπως αποδεικνύεται από ορισμένες ειδικές εξετάσεις, π.χ. απουσία αιθουσαίων προκλητών μυογενών δυναμικών τα οποία προέρχονται από το σφαιρικό κυστιδίο. Η έκταση της προσβολής μπορεί να είναι ακόμη

ευρύτερη, όπως φαίνεται από την συχνή παρουσία βαρηκοίας στις υψηλές συχνότητες και από την συνύπαρξη, η οποία ενίοτε παρατηρείται, αιθουσαίας νευρίτιδας και οξείας νευροαισθητηρίου βαρηκοίας. Υπέρ αυτού συνηγορεί και η συχνή παρουσία πολυνευρίτιδας σε πάσχοντες από αιθουσαία νευρίτιδα με προσβολή των V, IX και X εγκεφαλικών συζυγιών. Επομένως, παρότι η απουσία ακοολογικών και νευρολογικών ευρημάτων αποτελεί κριτήριο διαγνώσεως της παθήσεως, φαίνεται ότι ο λεπτομερής ακοολογικός έλεγχος και η σχολαστική νευρολογική εξέταση δείχνουν ότι κατά την αιθουσαία νευρίτιδα μπορεί να υπάρχει εκτεταμένη προσβολή που να αφορά το κοχλιακό νεύρο και το εγκεφαλικό στέλεχος. Το τελικό συμπέρασμα που εξάγεται από όλα τα ανωτέρω είναι ότι η τυπική αιθουσαία νευρίτιδα, βάσει του ορισμού της οφείλεται σε προσβολή του άνω αιθουσαίου νεύρου. Αντίθετα, υπάρχουν παραλλαγές της παθήσεως με περισσότερα συμπτώματα και κλινικά ευρήματα, οι οποίες δεν θα πρέπει να αποκαλούνται με τον όρο «αιθουσαία νευρίτιδα», αλλά να περιγράφονται ως σύνδρομα οξείας εκπτώσεως της αιθουσαίας λειτουργίας με περισσότερο εκτεταμένη προσβολή του αιθουσοκοχλιακού αισθητηρίου οργάνου, νεύρου ή και επέκταση στο ανώτερο επίπεδο του εγκεφαλικού στελέχους και της παρεγκεφαλίδος.

Η ακριβής αιτιολογία της αιθουσαίας νευρίτιδας δεν είναι γνωστή. Στο παρελθόν έχουν προταθεί διάφορες θεωρίες όπως η αγγειακή βλάβη λόγω λαβυρινθικής ισχαιμίας, η φλεγμονή του αιθουσαίου νεύρου, καθώς και μικροαγγειακές διαταραχές, λόγω φλεγμονής. Στο παρελθόν, ο Schuknecht υποστήριξε ότι η τυπική

αιθουσαία νευρίτιδα είναι αποτέλεσμα ιογενούς νευρίτιδας του άνω αιθουσαίου νεύρου, και οριοθέτησε διάφορες κλινικές οντότητες, όπως οξεία ιογενής λαβυρινθίτις (κοχλιακή ή/και αιθουσαία), οξεία ιογενής νευρίτιδα και όψιμος ενδολεμφικός ύδρωπας ως αποτέλεσμα λαβυρινθίτιδας. Επίσης, υποστήριξε ότι η οξεία ιδιοπαθής νευροαισθητήριος βαρηκοΐα είναι αποτέλεσμα ιογενούς κοχλειΐτιδας, ενώ περιέγραψε και την οξεία αμφίπλευρη διαδοχική αιθουσαία νευρίτιδα, η οποία οδηγεί σε μόνιμη αιθουσαία δυσλειτουργία. Κατά τα τελευταία έτη, η προσοχή των ερευνητών έχει στραφεί προς την ιογενή αιτιολογία της νόσου, και παρότι δεν υπάρχει αναμφισβήτητη απόδειξη, υπάρχουν πολλά επιχειρήματα υπέρ της ιογενούς φλεγμονής.

1. Υπάρχουν επιδημιολογικά δεδομένα, σύμφωνα με τα οποία αυξάνει η συχνότητα της αιθουσαίας νευρίτιδας σε ορισμένες χρονικές περιόδους. Υπάρχει ισχυρή συσχέτιση με πρόσφατη ή ταυτόχρονη λοίμωξη του ανωτέρου αναπνευστικού, η οποία ανέρχεται στο 30% των πασχόντων.

2. Οι μελέτες κροταφικών οστών που έχουν διεξαχθεί σε ορισμένες περιπτώσεις δείχνουν παρόμοια ευρήματα σε κροταφικά προσβεβλημένα από αιθουσαία νευρίτιδα, με αυτά που έχουν προσβληθεί από τον ιό του έρπητος ζωστήρος. Επίσης, μελέτες κροταφικών από ασθενείς με ιστορικό χρόνιου υποτροπιάζοντος ιλιγγίου έδειξαν φλεγμονή και καταστροφή του αιθουσαίου συστήματος, με ήπια προσβολή του κοχλιακού, ευρήματα συμβατά με βλάβες απότοκες φλεγμονής.

3. Εργαστηριακές εξετάσεις του εγκεφαλονωτιαίου υγρού έδειξαν αύξηση της

πρωτεΐνης, 2 εβδομάδες μετά την έναρξη της αιθουσαίας νευρίτιδας. Τούτο αποδόθηκε στην αυξημένη είσοδο πρωτεϊνών εκ του πλάσματος λόγω διασπάσεως του αιματοεγκεφαλικού φραγμού, σε αυξημένη παραγωγή τοπικών ανοσοσφαιρινών (αυξημένος τίτλος αντισωμάτων) ή σε απομυελίνωση του αιθουσαίου νεύρου. Περίπου το 50% των ασθενών με αιθουσαία νευρίτιδα εμφανίζει υψηλούς τίτλους διαφόρων αντισωμάτων, δίχως όμως αύξηση στην IgG ή στους τίτλους αντικών αντισωμάτων στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό.

4. Σε ιστολογικές εξετάσεις αιθουσαίων γαγγλίων, χρησιμοποιώντας την αλυσιδωτή αντίδραση πολυμεράσης (PCR) ανευρέθηκε επανειλημμένα DNA του ιού του απλού έρπητος, ενδεικτικό λανθάνουσας φλεγμονής των από τον ιό.

5. Ενοφθαλμίζοντας ιό του απλού έρπητος σε ώτα μύων δημιουργήθηκε μοντέλο πειραματοζώου για αιθουσαία νευρίτιδα. Συγκεκριμένα, 6-8 ημέρες μετά τον ενοφθαλμισμό στο 5% των πειραματοζώων εμφανίστηκε τάση πτώσεως προς την πλευρά της βλάβης, και μόνον στα συμπτωματικά αυτά πειραματοζώα παρατηρήθηκε εκφύλιση του γαγγλίου του Scarpa και παρουσία αντιγόνων του ιού. Έχει επιτευχθεί εμφάνιση αιθουσαίας συμπτωματολογίας μέσω ενδοπεριτοναϊκού, ενδοεγκεφαλικού, ενδολαβυρινθικού ή ενδοδερμικού ενοφθαλμισμού ποικίλων ιικών παραγώγων.

ΠΟΡΕΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ [40-41]

Συνήθως επέρχεται αυτόματη αποκατάσταση του ιλιγγίου και της αστάθειας εντός ολίγων εβδομάδων. Ο ισχυρός ιλιγγός

διαρκεί ολιγώτερο από μια εβδομάδα στο 70% των ασθενών, με μέση διάρκεια τις 2 περίπου ημέρες, ενώ μόνον στο 4% των ασθενών η κρίση του εντόνου ίλιγγου διαρκεί πέραν των 2 εβδομάδων. Η αποκατάσταση των αιθουσο-νωτιαίων αντιδράσεων επέρχεται ταχύτερα από τις οφθαλμοκινητικές διαταραχές. Σε 2 εβδομάδες οι δοκιμασίες θέσεως είναι φυσιολογικές, ακόμη και σε ασθενείς με μόνιμη πλήρη μονόπλευρη αιθουσαία πάρεση. Ο σημαντικός αυτόματος νυσταγμός, ο οποίος είναι εμφανής δίχως προσήλωση, είτε με τα Frenzel είτε με νυσταγμογραφική καταγραφή, εξαφανίζεται εντός 1 μηνός στην πλειοψηφία των ασθενών. Κατά την διάρκεια όμως 1 έτους ακόμη, είναι δυνατή η καταγραφή μικρότερης έντασης νυσταγμού στο 10-50% των νοσησάντων. Σε μερικές περιπτώσεις διαπιστώνεται παροδικά η παρουσία αντιθέτου φοράς νυσταγμού, με την ταχεία φάση προς την πάσχουσα πλευρά. Ο νυσταγμός αυτός θεωρείται ως νυσταγμός αποκαταστάσεως, και δεικνύει συνήθως την επάνοδο της θερμικής λειτουργίας του προσβληθέντος ωτός. Η θερμική αυτή λειτουργία βελτιώνεται είτε άμεσα, εντός των πρώτων ημερών μετά την έναρξη της νόσου, είτε όψιμα, και εντός αρκετών ετών. Σύμφωνα με τις υπάρχουσες βιβλιογραφικές αναφορές, 1 έτος μετά την έναρξη της νόσου 30-56% των ασθενών έχουν φυσιολογική θερμική αντίδραση του λαβυρίνθου, 29-30% έχουν μερική λαβυρινθική πάρεση και 9-22% παραμένουν με πλήρη πάρεση. Βελτίωση της λαβυρινθικής λειτουργίας έχει παρατηρηθεί και μετά 3-5 έτη.

Η αιθουσαία νευρίτιδα, σε αντιδιαστολή με την νόσο Meniere, χαρακτηρίζεται από ένα μονήρες επεισόδιο

ίλιγγου, παρότι έχουν αναφερθεί και περιπτώσεις με υποτροπιάζοντα επεισόδια ίλιγγου. Συνήθως τα επεισόδια αυτά μικρότερης έντασης και βραχύτερης διάρκειας, μπορεί να συνεχίσουν να εμφανίζονται ακόμη και πέραν των 5 ετών, αλλά σε όλο και μικρότερο ποσοστό ασθενών όσον παρέρχεται ο χρόνος, είναι δε συνηθέστερα σε πάσχοντες με μειωμένη θερμική λαβυρινθική λειτουργία. Ενίοτε η πάθηση λαμβάνει την μορφή της ιδιοπαθούς αμφοτερόπλευρης αιθουσοπάθειας, όταν επέρχεται υποτροπιάζουσα αιφνίδια απώλεια της περιφερικής αιθουσαίας λειτουργίας, με διαδοχική κατάργηση της αιθουσαίας λειτουργίας και στα δύο ότα. Γενικά, πάντως, η τυπική αιθουσαία νευρίτιδα χαρακτηρίζεται από ένα μόνον επεισόδιο ίλιγγου, ενώ ο υποτροπιάζων ίλιγγος θα πρέπει να εμβάλει υπόνοιες για σπονδυλοβασική ανεπάρκεια, ημικρανία, πρόιμη νόσο Meniere ή ακουστικό νευρίνωμα.

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Η βασική αντιμετώπιση της αιθουσαίας νευρίτιδας είναι συμπτωματική. Δύο είναι οι κύριοι στόχοι μας:

□ Η άμεση ανακούφιση του πάσχοντος από τα συμπτώματα, κατά την αρχική φάση. Ο ασθενής συνήθως προσκομίζεται στο Τμήμα Επειγόντων Περιστατικών των Νοσοκομείων κλητήρης, με έντονο ίλιγγο και με κλειστούς οφθαλμούς, πάντοτε δε υπάρχουν συνοδά συμπτώματα εκ του αυτονόμου συστήματος. Θα πρέπει, λοιπόν, ακόμη και προ της ολοκληρώσεως του διαγνωστικού ελέγχου να αντιμετωπισθεί άμεσα, με ενδοφλέβια

ενυδάτωση και παρεντερική χορήγηση κατασταλτικών του λαβυρίνθου ή αντιεμετικών.

□ Η διευκόλυνση της κεντρικής αντιστάθμισης το ταχύτερο δυνατόν, με κινητοποίηση του ασθενούς και ανάληψη όλων των καθημερινών δραστηριοτήτων του.

Σύμφωνα με τα υπάρχοντα δεδομένα, η χορήγηση κορτικοστεροειδών μπορεί να ελαττώσει την μακροχρόνια απώλεια της αιθουσαίας λειτουργίας. Φαίνεται ότι οι αντιφλεγμονώδεις ιδιότητές τους μπορεί να επιφέρουν ελάττωση της φλεγμονής και του οιδήματος του αιθουσαίου νεύρου, οδηγώντας σε ταχύτερη αποκατάσταση και λιγότερη μόνιμη βλάβη. Επίσης, τα κορτικοστεροειδή διευκολύνουν την κεντρική αιθουσαία αντιστάθμιση. Χορηγείται μεθυλπρεδνιζολόνη (Medrol) σε δόση 100 mg/ημέρα, αρχικά, η οποία βαθμιαία ελαττώνεται σε 10 mg/ημέρα, σε διάστημα 3 εβδομάδων συνολικά. Παρά την πολύ πιθανή ιογενή αιτιολογία της νόσου, τουλάχιστον σε ένα μεγάλο ποσοστό περιστατικών, δεν έχει αποδειχθεί από διάφορες μελέτες η χρησιμότητα χορήγησης ειδικών αντιϊκών φαρμάκων, όπως η ακυκλοβίρη και η βαλακυκλοβίρη.

Για την άμεση καταπολέμηση του ιλίγγου χορηγούνται βενζοδιαζεπίνες, οι οποίες καταστέλλουν κεντρικά τις λαβυρινθικές αποκρίσεις, πιθανόν ενισχύοντας τους GABA (γ-αμινοβουτυρικό οξύ) ανασταλτικούς νευροδιαβιβαστές. Χορηγείται, συνήθως, διαζεπάμη (5 mg ανά 4 h, με βραδεία ενδοφλέβια χορήγηση). Επίσης, μπορεί να χορηγηθούν νευροληπτικά φάρμακα, όπως προχλωπεραζίνη ή δροπεριδόλη. Στην υποξεία φάση μπορεί να

χορηγηθούν αντιεμετικά, όπως η διμενυδρινάτη (50-100 mg ανά 4 ώρες, με μέγιστη δόση 400 mg ανά 24ωρο). Εάν βελτιωθούν τα συμπτώματα μπορεί να συνεχίσουμε αμέσως με χορήγηση από του στόματος, ενώ τα φάρμακα αυτά θα πρέπει να διακοπούν το ταχύτερο δυνατόν, εφόσον βελτιωθεί σημαντικά η κατάσταση του ασθενούς, διότι επιβραδύνουν την αιθουσαία αντιστάθμιση.

Εκτός από την φαρμακευτική αγωγή, θα πρέπει να συστηθεί στον πάσχοντα να διεξάγει ασκήσεις αιθουσαίας αποκατάστασης, τις αποκαλούμενες ασκήσεις Cawthorne-Cooksey, οι οποίες παρουσιάστηκαν αρχικά από τον Cawthorne το 1944, εφαρμόζονται δε μέχρι σήμερα με ορισμένες τροποποιήσεις και βελτιώσεις. Οι αιθουσαίες ασκήσεις συνίστανται σε μια σειρά κινήσεων των οφθαλμών, της κεφαλής και του σώματος, οι οποίες έχουν σχεδιασθεί έτσι ώστε να εγείρουν αισθητηριακή ασυμφωνία (π.χ. ασυμφωνία οπτικών και αιθουσαίων ερεθισμάτων). Το αποτέλεσμα είναι η επιτάχυνση της κεντρικής αντιστάθμισης, λόγω διευκόλυνσης της κεντρικής αναπροσαρμογής, αν και τα συμπτώματα κατά την αρχική φάση εκτέλεσης των ασκήσεων είναι δυσάρεστα. Η διαδικασία, πάντως, της κεντρικής αντιστάθμισης για την αποκατάσταση περιφερικών αιθουσαίων βλαβών, είναι μια διαδικασία δυναμική και ασταθής, η οποία δεν είναι πλήρως κατανοητή. Η αντιστάθμιση επιβραδύνεται από την λήψη οινοπνεύματος, φαινοβαρβιτάλης, χλωροπρομαζίνης, διαζεπάμης, ανταγωνιστών διαύλων ασβεστίου και ανταγωνιστών ACTH. Αντίθετα, η καφεΐνη, οι αμφεταμίνες και η ACTH την επιταχύνουν. Σε κάθε περίπτωση,

θα πρέπει οι πάσχοντες να κινητοποιούνται στις καθημερινές τους δραστηριότητες το ταχύτερο δυνατόν και να επανέρχονται

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Nedzelski JM, Barber HO, McIlmoyl L. Diagnoses in a dizziness unit. *J Otolaryngol* 1986;15(2):101-104.
2. Korres SG, Balatsouras DG. Diagnostic, pathophysiologic, and therapeutic aspects of benign paroxysmal positional vertigo. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;131(4): 438-444.
3. Imai T, Takeda N, Ikezono T, Shigeno K, Asai M, Watanabe Y, et al; Committee for Standards in Diagnosis of Japan Society for Equilibrium Research. Classification, diagnostic criteria and management of benign paroxysmal positional vertigo. *Auris Nasus Larynx*. 2016;pii: S0385-8146(16)30107-9.
4. Kim JS, Zee DS. Clinical practice. Benign paroxysmal positional vertigo. *N Engl J Med*. 2014;370(12):1138-1147.
5. von Brevern M. Benign paroxysmal positional vertigo. *Semin Neurol*. 2013;33(3):204-211.
6. Oron Y, Cohen-Atsmoni S, Len A, Roth Y. Treatment of horizontal canal BPPV: pathophysiology, available maneuvers, and recommended treatment. *Laryngoscope*. 2015;125(8):1959-1964.
7. Lanska DJ, Remler B. Benign paroxysmal positioning vertigo: classic descriptions, origins of the provocative positioning technique, and conceptual developments. *Neurology*. 1997;48(5):1167-1177.
8. Shuknecht HF. Cupulolithiasis. *Arch Otolaryngol*. 1969;90(6):765-778.
9. Hall SF, Ruby RRF, McClure JA. The mechanics of benign paroxysmal vertigo. *J Otolaryngol*. 1979;8(2):151-158.
10. McClure JA. Horizontal canal BPV. *J Otolaryngol*. 1985;14(1):30-35.
11. von Brevern M, Bertholon P, Brandt T, Fife T, Imai T, Nuti D, et al. Benign paroxysmal positional vertigo: Diagnostic criteria. *J Vestib Res*. 2015;25(3-4):105-117.
12. Büki B, Mandalà M, Nuti D. Typical and atypical benign paroxysmal positional vertigo: literature review and new theoretical considerations. *J Vestib Res*. 2014;24(5-6):415-423.

13. Korres SG, Balatsouras DG, Ferekidis E. Electronystagmographic findings in benign paroxysmal positional vertigo. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2004;113(4):313-318.
14. Brandt T, Steddin S. Current view of the mechanism of benign paroxysmal positioning vertigo: cupulolithiasis or canalolithiasis. *J Vestib Res.* 1993;3(4):373-382.
15. Otsuka K, Negishi M, Suzuki M, Inagaki T, Yatomi M, Konomi U, et al. Experimental study on the aetiology of benign paroxysmal positional vertigo due to canalolithiasis: comparison between normal and vestibular dysfunction models. *J Laryngol Otol.* 2014;128(1):68-72.
16. Korres S, Balatsouras DG, Kaberos A, Economou C, Kandiloros D, Ferekidis E. Occurrence of semicircular canal involvement in benign paroxysmal positional vertigo. *Otol Neurotol.* 2002;23(6):926-932.
17. Vannucchi P, Giannoni B, Pagnini P. Treatment of horizontal semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo. *J Vest Res.* 1997;7(1):1-6.
18. Korres S, Riga M, Balatsouras D, Sandris V. Benign paroxysmal positional vertigo of the anterior semicircular canal: atypical clinical findings and possible underlying mechanisms. *Int J Audiol.* 2008;47(5):276-282.
19. Hilton MP, Pinder DK. The Epley (canalith repositioning) manoeuvre for benign paroxysmal positional vertigo. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014 Dec 8;(12):CD003162.
20. Paparella MM, Djalilian HR. Etiology, pathophysiology of symptoms, and pathogenesis of Meniere's disease. *Otolaryngol Clin North Am* 2002;35(3):529-545.
21. Sajjadi H, Paparella MM. Meniere's disease. *Lancet* 2008;372(9636):406-414.
22. da Costa SS, de Sousa LC, Piza MR. Meniere's disease: overview, epidemiology, and natural history. *Otolaryngol Clin North Am.* 2002;35(3):455-495.
23. Sando I, Orita Y, Hirsch BE. Pathology and pathophysiology of Meniere's disease. *Otolaryngol Clin North Am.* 2002;35(3):517-528.
24. Morrison AW, Johnson KJ. Genetics (molecular biology) and Meniere's disease. *Otolaryngol Clin North Am.* 2002;35(3):497-516.
25. Arenberg IK, Lemke C, Shambaugh Jr. GE. Viral theory for Menier's disease and endolymphatic hydrops: overview and new therapeutic options for viral labyrinthitis. *Ann NY Acad Sci.* 1997;830:306-313.
26. Merchant SN, Adams JC, Nadol JB Jr. Pathophysiology of Meniere's syndrome: are symptoms caused by endolymphatic hydrops? *Otol Neurotol.* 2005;26(91):74-81.
27. Gibson WPR, Arenberg I, Kaufman. Pathophysiologic theories in the etiology of Meniere's disease. *Otolaryngol Clin North Am.* 1997;30(6):961-967.

28. de Sousa LC, Piza MR, da Costa SS. Diagnosis of Meniere's disease: routine and extended tests. *Otolaryngol Clin North Am.* 2002;35(3):547-564.
29. Le CH, Truong AQ, Diaz RC. Novel techniques for the diagnosis of Ménière's disease. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;21(5):492-496.
30. Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Foundation, Inc. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;113(3):181-185.
31. Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung WH, et al; Classification Committee of the Barany Society; Japan Society for Equilibrium Research; European Academy of Otolology and Neurotology (EAONO); Equilibrium Committee of the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS); Korean Balance Society. Diagnostic criteria for Ménière's disease. *J Vestib Res.* 2015;25(1):1-7.
32. Ishiyama G, Lopez IA, Sepahdari AR, Ishiyama A. Meniere's disease: histopathology, cytochemistry, and imaging. *Ann N Y Acad Sci.* 2015;1343:49-57.
33. Naganawa S, Nakashima T. Visualization of endolymphatic hydrops with MR imaging in patients with Ménière's disease and related pathologies: current status of its methods and clinical significance. *Jpn J Radiol.* 2014;32(4):191-204.
34. Tassinari M, Mandrioli D, Gaggioli N, Roberti di Sarsina P. Ménière's disease treatment: a patient-centered systematic review. *Audiol Neurootol.* 2015;20(3):153-165.
35. Semaan MT, Megerian CA. Ménière's disease: a challenging and relentless disorder. *Otolaryngol Clin North Am.* 2011;44(2):383-403.
36. Greenberg SL, Nedzelski JM. Medical and noninvasive therapy for Meniere's disease. *Otolaryngol Clin North Am.* 2010;43(5):1081-1090.
37. Syed MI, Ilan O, Nassar J, Rutka JA. Intratympanic therapy in Meniere's syndrome or disease: up to date evidence for clinical practice. *Clin Otolaryngol.* 2015;40(6):682-690.
38. Pullens B, Verschuur HP, van Benthem PP. Surgery for Ménière's disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013;(2):CD005395.
39. Böhmer A. Acute unilateral peripheral vestibulopathy. In: Baloh RW, Halmagyi GM. *Disorders of the vestibular system.* New York: Oxford University Press, 1996:529-537.
40. Brandt T. Vestibular neuritis. In: Brandt T, editor. *Vertigo: Its Multisensory Syndromes.* 2nd ed. London: Springer, 2003:67-81.
41. Strupp M, Arbusow V. Acute vestibulopathy. *Curr Opin Neurol.* 2001;14(1):11-20.

42. Ryu JH. Vestibular neuritis: an overview using a classical case. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1993;503:25-30.
43. Silvoniemi P. Vestibular neuronitis. An otoneurological evaluation. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1988;453:1-72.
44. Nadol JB Jr. Vestibular neuritis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;112(1): 162-172.
45. Bartual-Pastor J. Vestibular neuritis: etiopathogenesis. *Rev Laryngol Otol Rhinol.* 2005;126(4):279-281.
46. Fetter M, Dichgans J. Vestibular neuritis spares the inferior division of the vestibular nerve. *Brain.* 1996;119(Pt 3):755-763.
47. Büchele W, Brandt T. Vestibular neuritis-a horizontal semicircular canal paresis? *Adv Otorhinolaryngol.* 1988;42:157-161
48. Strupp M, Magnusson M. Acute Unilateral Vestibulopathy. *Neurol Clin.* 2015;33(3):669-685.
49. Jeong SH, Kim HJ, Kim JS. Vestibular neuritis. *Semin Neurol.* 2013;33(3):185-194.
50. Goudakos JK, Markou KD, Franco-Vidal V, Vital V, Tsaligopoulos M, Darrouzet V. Corticosteroids in the treatment of vestibular neuritis: a systematic review and meta-analysis. *Otol Neurotol.* 2010;31(2):183-189.

Common Vestibular Disorders

Dimitrios G. Balatsouras, MD, PhD

Audiology-Neurotology Department, General Hospital "Tzaneio", Piraeus, Greece

ABSTRACT

The three most common vestibular diseases, benign paroxysmal positional vertigo (BPPV), Meniere's disease (MD) and vestibular neuritis (VN), are presented in this paper.

BPPV, which is the most common peripheral vestibular disorder, can be defined as transient vertigo induced by a rapid head position change, associated with a characteristic paroxysmal positional nystagmus. Canalolithiasis of the posterior semicircular canal is considered the most convincing theory of its pathogenesis and the development of appropriate therapeutic maneuvers resulted in its effective treatment. However, involvement of the horizontal or the anterior canal has been found in a significant rate and the recognition and treatment of these variants completed the clinical picture of the disease.

MD is a chronic condition characterized by episodic attacks of vertigo, fluctuating hearing loss, tinnitus, aural pressure and a progressive loss of audiovestibular functions. Presence of endolymphatic hydrops on postmortem examination is its pathologic correlate. MD continues to be a diagnostic and therapeutic challenge. Patients with the disease range from minimally symptomatic, highly functional individuals to severely affected, disabled patients. Current management strategies are designed to control the acute and recurrent vestibulopathy but offer minimal remedy for the progressive cochlear dysfunction.

VN is the most common cause of acute spontaneous vertigo, attributed to acute unilateral loss of vestibular function. Key signs and symptoms are an acute onset of spinning vertigo, postural imbalance and nausea as well as a horizontal rotatory nystagmus beating towards the non-affected side, a pathological head-impulse test and no evidence for central vestibular or ocular motor dysfunction. Vestibular neuritis preferentially involves the superior vestibular labyrinth and its afferents. Symptomatic medication is indicated only during the acute phase to relieve the vertigo and nausea/vomiting. Vestibular rehabilitation hastens the recovery. The efficacy of topical and systemic steroids requires further validation.



Keywords: vestibular disease; benign paroxysmal positional vertigo, Ménière's disease; vestibular neuritis



Citation

D. Balatsouras. Common Vestibular Disorders. Scientific Chronicles 2017; 22(S1): 134-168

Συγγραφέας επικοινωνίας

Δημήτρης Μπαλατσούρας, E-mail: dbalats@hotmail.com