



# Доказване на Morbus Menière чрез електрокохлеография

Diagnosing Morbus Menière through electrocochleography

Ж. Пенкова<sup>1</sup>, П. Руев<sup>2</sup>, Н. Николов<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Клиника по оториноларингология, Университетска болница – Ст. Загора

<sup>2</sup>Отделение УНГ-болести, МБАЛ "Св. Иван Рилски" – Ст. Загора

<sup>3</sup>Клиника по неврология, Университетска болница – Ст. Загора

Zh. Penkova<sup>1</sup>, P. Ruev<sup>2</sup>, N. Nikolov<sup>3</sup>

<sup>1</sup>ENT Clinic, University Hospital, Stara Zagora, Bulgaria, e-mail: zhenxx@yahoo.co.uk

<sup>2</sup>ENT Dept., Hospital „St. Ivan Rilski“, Stara Zagora, Bulgaria, e-mail: petar.rouev@mail.bg

<sup>3</sup>Neurology Clinic, University Hospital, Stara Zagora, Bulgaria

## Abstract

Idiopathic endolymphatic hydrops is a histopathological hallmark of Menière's disease and other volume regulation-related inner ear disorders. It manifests as a triad of symptoms: episodic vertigo, tinnitus and hearing loss. In this study we used electrocochleography in order to diagnose Menière's disease. Electrocochleography is a method of recording the stimulus-related potentials of the cochlea and the auditory nerve. In one of the three presented cases, analysis of the electrocochleographic waveform shows endolymphatic hydrops. In diagnosing Menière's disease, electrocochleography is a fairly consistent indicator of the presence of endolymphatic hydrops, in addition to the anamnesis and examination of patients.

**Key words:** endolymphatic hydrops, Morbus Menière, electrocochleography

## Резюме

Идиопатичният ендолимфатичен хидропс е хистопатологичният белег на Мениеровата болест и на други нарушения на обемната регулация на течностите във вътрешното ухо. Клинично се проявява с триада от симптоми, включваща епизодично вертиго, тинитус и намаление на слуха. В настоящото проучване използвахме електрокохлеография за доказване на Мениеровата болест. Това е електрофизиологичен метод, регистриращ потенциали от кохлеата и слуховия нерв в отговор на звукови стимули. Анализът на електрокохлеографската крива показва хидропс на лабиринта в един от представените три случая. Електрокохлеографията е сравнително постоянен индикатор за наличието на ендолимфатичен хидропс и допълва данните от анамнеза и физикалния преглед при доказването на Мениеровата болест.

**Ключови думи:** ендолимфатичен хидропс, Мениерова болест, електрокохлеография

## Увод

Мениеровата болест, както повечето заболявания на вътрешното ухо, е с неизяснена етиология. През 1861 г. Проспер Мениер описва класическата триада от епизодично вертиго, тинитус и намаление на слуха, която отнася за първи път към заболяванията на лабиринта [1]. По-късно Hallpike and Cairns през 1938 г. откриват хидропс на ендолимфатичната система в темпоралната кост на пациенти с Мениерова болест [2]. Така ендолимфатичният хидропс се приема за хистопатологичен белег на това заболяване. Той се визуализира post mortem и се характеризира с разширение на scala media и разтягане на Райснеровата мембрана. Повишеното налягане в ендолимфатичната система не е ограничено само в кохлеата, а обхваща и участъци от вестибуларния лабиринт като sacculus, utriculus и ампулата на полуокръжните канали, и е известно като хидропс на лабиринта [3]. Електрокохлеографията е метод за доказване на ендолимфатичен хидропс при пациенти с анамнеза за Мениерова болест. Той регистрира евокирани (продизвикани) потенциали от кохлеата и слуховия нерв [4]. Отговорът, който се отчита след звукова click-стимулация, се състои от следните компоненти: микрофонен кохлеарен потенциал (cochlear microphonics, CM), сумационен потенциал (summating potential, SP) и потенциал от слуховия нерв или смесен акционен потенциал (compound action potential, CAP). В



настоящото проучване приложихме електрокохлеографско изследване при трима пациенти с анамнестични и аудиометрични данни за Мениерова болест.

## Материал и методи

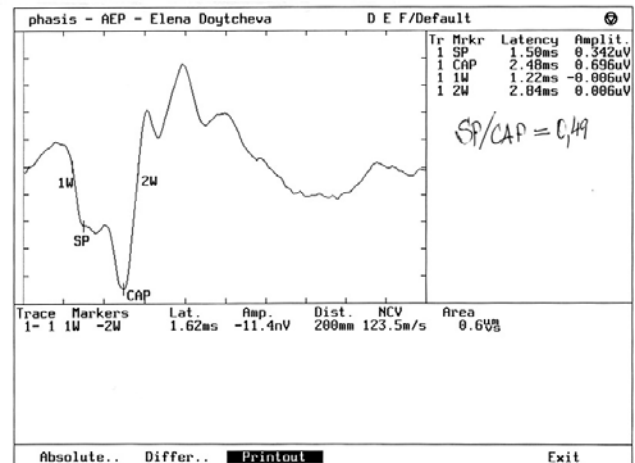
В периода август-октомври 1998 г. бяха изследвани трима пациенти с Мениерова болест. Електрокохлеографията бе предшествана от снемане на специализирана отоневрологична анамнеза NODEC III [5] и аудиометрично изследване. Електрокохлеографията се проведе в електрофизиологичната лаборатория на Клиника по неврология към УМБАЛ – Стара Загора. Активният иглен електрод бе поставен транстимпанално върху промоториума след повърхностна локална анестезия, а референтният електрод – на мастоидния израстък. Използва се click стимулация от слушалка на разстояние 30 cm и 60 cm от външния слухов проход. След регистриране на електрокохлеографска крива се анализираха отделните ѝ компоненти и се изчисли съотношението между сумационния потенциал (SP) и смесения акционен потенциал (CAP). Тъй като абсолютните амплитуди на SP и CAP, когато се изучават поотделно, показват големи вариации, се счита, че съотношението SP/CAP е по-постоянна величина, чиято стойност се повишава при наличие на ендолимфатичен хидропс. Нормално средната стойност на SP/CAP е около 0,25 [4].

## Резултати

### Клиничен случай 1

Е.Т.Д. По данните от специализираната отоневрологична анамнеза NODEC III се касае за жена на 47 год. с оплакване от световъртеж и вегетативна симптоматика, изявяваща се с изпотяване, гадене, повръщане и колапс. Пристъпите са с продължителност до няколко часа. Пациентката съобщава и за „бръмчаш“ шум и намаление на слуха в дясното ухо. Оплакванията ѝ датират от години. Аудиометричното изследване показва звукоприемно намаление на слуха в дясно предимно за ниските честоти. Електрокохлеографията е извършена на 26.08.1998 год. в Електрофизиологична лаборатория на Клиника по неврология към УМБАЛ Стара Загора от д-р Н. Николов и д-р П. Руев вдясно транстимпанално върху промоториума с иглен електрод (активен електрод) и референтен електрод на мастоидния израстък с click стимулация от слушалка на разстояние 30 cm от външния слухов проход. Установи се характерна електрокохлео-

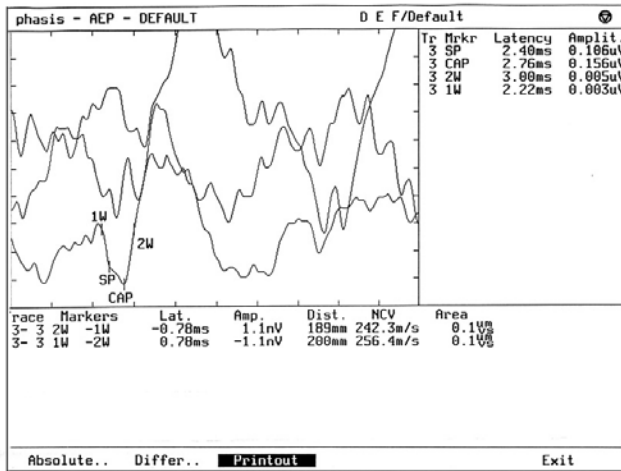
графска крива при 120 и 130 dB с добре изразени SP и CAP. Изчисли се съотношение между тях равно на 0.49, като ширината на акционния потенциал бе 1.62 ms. (Фиг. 1). Заключение от проведеното изследване е: електрокохлеографски данни за хидропс на лабиринта в дясно.



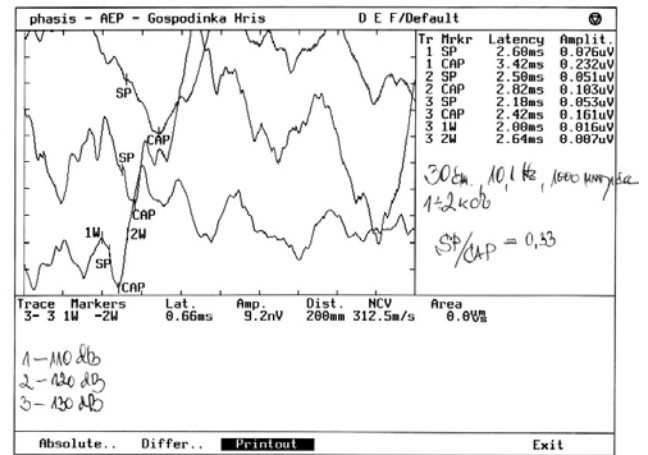
Фиг. 1. Електрокохлеография при клиничен случай № 1 (Е.Т.Д.)

### Клиничен случай 2

Г.П.Г. По данните от специализираната отоневрологична анамнеза NODEC III се касае за мъж на 61 год. с оплакване от световъртежни симптоми като причерняване пред очите и нестабилност на тъмно, като световъртежът се провокира при навеждане и изправяне и при изместване на погледа. Вегетативната симптоматика е представена от гадене и чувство на задушаване. Болният съобщава за челно главоболие и шум в лявото ухо. Склонен към хипотония. Оплакванията са с давност от няколко години. Аудиометрията показва комбинирано намаление на слуха в дясно. Електрокохлеографията бе извършена на 30.09.1998 год. в Електрофизиологична лаборатория на Клиника по неврология към УМБАЛ Стара Загора от д-р Н. Николов и д-р П. Руев вдясно транстимпанално върху промоториума с иглен електрод (активен електрод) и референтен електрод на мастоидния израстък с click стимулация от слушалка на разстояние 30 cm от външния слухов проход. При 110, 120 и 130 dB вдясно се отведоха характерни криви с изразени SP и CAP. Изчисли се съотношение между тях равно на 0.196 при 130 dB, като ширината на акционния потенциал бе 0.78 ms. (Фиг. 2). Заключение от проведеното изследване е: липсват електрокохлеографски данни за хидропс на лабиринта.



Фиг. 2. Електрокохлеография при клиничен случай № 2 (Г.П.Г.)



Фиг. 3. Електрокохлеография при клиничен случай № 3 (Г.Х.Х.)

### Клиничен случай 3

Г.Х.Х. По данните от специализираната отоневрологична анамнеза NODEC III се касае за жена на 52 год. с оплакване от световъртеж, изразяващо се с чувство на потъване, залитане на дясно, при черняване пред очите и нестабилност. Вегетативната симптоматика включва изпотяване, гадене, повръщане. Пристъпът се провокира от извиване на главата и обръщане на погледа. Продължителен е и протича на периоди. Пациентката съобщава и за „звънящ“, „бръмчащ“ и „свиркащ“ шум в дясното ухо и наличие на челно-цервикално главоболие. Оплакванията датират от десетки години. Жената е с анамнеза за хипертонична болест. Аудиометричното изследване показва звукоприемно намаление на слуха вдясно предимно за ниските честоти. Електрокохлеографията бе извършена на 15.10.1998 год. в Електрофизиологична лаборатория на Клиника по неврология към УМБАЛ Стара Загора от д-р Н. Николов и д-р П. Руев в дясно транстимпанално върху промоториума с иглен електрод (активен електрод) и референтен електрод на мастоидния израстък с click стимулация (10.1 Hz) от слушалка на разстояние 30 cm и 60 cm от външния слухов проход. При 110, 120 и 130 dB в дясно се отведоха характерни криви с изразени SP и CAP. За 130 dB се изчисли съотношение между тях равно на 0.33, като ширината на акционния потенциал бе 0.66 ms (Фиг. 3). Заключение от проведеното изследване е: липсват електрокохлеографски данни за хидропс на лабиринта в дясно.

### Дискусия

Ендолимфатичният хидропс е най-известното нарушение на обемната регулация на вътрешното ухо. Хистопатологично се среща при различните му заболявания и особено при Мениеровата болест [6]. Ултраструктурни проучвания показват атрофия и загуба на стереоцилии в сетивните клетки главно в нискочестотните региони на кохлеата [7]. Това е и вероятната причина за ранно настъпващата дисфункция на вътрешното ухо при пациенти с Мениерова болест. Съществуват различни теории за възникването на ендолимфатичния хидропс. Появата му се дължи или на повишена продукция, и/или на нарушена резорбция на ендолимфа. Като отговорни за производството, абсорбцията и регулацията на обема и състава на ендолимфата се обсъждат два анатомично разделени участъка. От една страна, stria vascularis внася калиеви йони в ендолимфата, като се предполага и наличието на воден транспорт [8]. В същото време абсорбцията на ендолимфа се извършва от saccus endolymphaticus, като облитерацията на ендолимфатичния сак у морски свинчета предизвиква ендолимфатичен хидропс [9]. Редица изследвания показват, че антидиуретичният хормон (ADH) вероятно участва в хомеостатичните механизми във вътрешното ухо [10]. Установена е връзка между повишените плазмени нива на ADH при пациенти с Мениерова болест и клиничната симптоматика [11]. Освен това внасянето на екзогенен ADH предизвиква ендолимфатичен хидропс у морски свинчета [12, 13]. Следователно ADH медираната регулация на течностите във вътрешното ухо може да е свързана с патогенезата на заболявания с ендолимфатичен хидропс като Мениеровата болест.



Хидропсът на лабиринта е състояние, което се открива хистологично при изследване на темпорална кост *post mortem*. Електрокохлеографията е метод, който ни дава възможност да установим наличие на хидропс при пациенти чрез поставяне на електрод транс тимпанално върху промоториума и отчитане на потенциали от кохлеата и слуховия нерв в отговор на звуков стимул. В нашето проучване използвахме този електрофизиологичен метод при трима пациенти с анамнеза за Мениерова болест. В един от тези 3 случая електрокохлеографското изследване показва ендолимфатичен хидропс, т. е. повишена стойност на съотношението SP/CAP. Явно е, че съществува голяма вариабилност при отчитане на електрокохлеографските компоненти, както и на тяхната интерпретация при различните пациенти с Мениерова болест. Това може да се обясни с динамиката на патологичните процеси при пациентите, страдащи от това заболяване [14]. Подобна вариабилност в резултатите е описана и при електрокохлеографски изследвания при животински модел на експериментално пре-

дизвикан хидропс [15]. При хора е установено, че в ранните стадии на болестта сетивните клетки са все още интактни, но SP е повишен вследствие на разместване на кохлеарното подразделение поради повишеното ендолимфатично налягане [15]. С прогресирането на хидропса се намалява слуховата чувствителност поради загубата на косъмчевите клетки и слуховите неврони. Това води до диспропорционално намаление на амплитудите на SP и CAP, а оттам и до повишаване стойността на съотношението SP/CAP в по-напредналите стадии на заболяването [14]. Електрокохлеографията се е доказала като метод, използван както за доказване наличието на ендолимфатичен хидропс, така и в процеса на хирургичното лечение при пациенти с Мениерова болест. Тя може да се прилага преди, по време и след самата операция. Електрокохлеографията допринася за диагностицирането на Мениеровата болест, допълвайки анамнестичните и аудиометрични данни. В същото време тя дава възможност и за оценка на последващото развитие на това прогресиращо с времето заболяване.

#### Литература

1. Menière P. Memoire sur les lésions de l'oreille interne donnant lieu à des symptômes de congestion cerebrale apoplectiforme. *Gaz. Med. Paris*, 1861, 16: 597-601.
2. Hallpike C.S., Cairns H. Observations on the pathology of Menière's syndrome. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1938, 31: 1317-1331.
3. Hall J.W. III; Handbook of auditory evoked responses. Allyn and Bacon; Needham Heights, Massachusetts, 1992.
4. Ferraro J., Best L.G., Arenberg I.K. The use of electrocochleography in the diagnosis, assessment and monitoring of endolymphatic hydrops. *Otolaryngol. Clin. North. Am.*, 1983, 16: 69-82.
5. Hahn A., Schneider D., Claussen C.F. Neurootologic findings in patients with so called Menière-like disease. *Acta Otolaryngol. Suppl.* 1995, 520(1): 134-5.
6. Hamann K., Arnold W. Menière's disease. *Adv. Otorhinolaryngol.*, 1999, 55:137-168.
7. Dunnebie E.A., Segenhout J.M., Dijk F., Albers F.W.J. Sensory cell damage in two-phase endolymphatic hydrops; a morphologic evaluation of a new experimental model by low-voltage scanning techniques. *Otol. Neurotol.*, 2001, 22: 655-661.
8. Beitz E., Zenner H.P., Schultz J.E. Aquaporin-mediated fluid regulation in the inner ear. *Cell. Mol. Neurobiol.*, 2003, 23: 315-329.
9. Kimura R.S., Schuknecht H. Membranous hydrops in the inner ear of the guinea pig after obliteration of the endolymphatic sac. *Pract. Otolaryngol.*, 1965, 27: 343-354.
10. Kitano H., Suzuki M., Kitanishi T., Yazawa Y., Kitajima K., Isono T., Takeda T., Kimura H., Tooyama I. Regulation of inner ear fluid in the rat by vasopressin. *Neuroreport*, 1999, 10: 1205-1207.
11. Takeda T., Kakigi A., Saito H. Antidiuretic hormone (ADH) and endolymphatic hydrops. *Acta Otolaryngol.*, 1995, 519: 219-222.
12. Kumagami H., Loewenheim H., Beitz E., Wild K., Schwartz H., Yamashita K., Schultz J., Paysan J., Zenner H.P., Ruppertsberg J.P. The effect of anti-diuretic hormone on the endolymphatic sac of the inner ear. *Pflugers Arch.*, 1998, 436: 970-975.
13. Penkova Zh., Hirt B., Mueller M., Loewenheim H., Lazarov N. Vasopressin induced endolymphatic hydrops in guinea pigs. *Compt. rend. Acad. bulg. Sci.*, 2009, 62(3): 401-404.
14. Levine S.C., Margolis R.H., Fournier E.M., Winzenburg S.M. Tympanic electrocochleography for evaluation of endolymphatic hydrops. *Laryngoscope*, 1992, 102: 614-622.
15. Horner K. C. Functional changes associated with experimentally induced endolymphatic hydrops. *Hear. Res.*, 1993, 68: 1-18.

---

#### Жени Пенкова

Клиника по оториноларингология,  
Университетска болница  
Стара Загора,  
ул. „Армейска“ 11  
e-mail: zhenxx@yahoo.co.uk

---

#### Петър Руев

Отделение УНГ-болести,  
МБАЛ „Св. Иван Рилски“  
Стара Загора  
бул. „Св. П. Евтимий“ 84  
e-mail: petar.rouev@mail.bg

---

#### Никола Николов

Клиника по неврология,  
Университетска болница  
Стара Загора  
ул. „Армейска“ 11

---