

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
№ _____

СТАНДАРТИ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

«ХВОРОБА МЕНЬЄРА»

2022

[illegible]

Загальна частина

Назва діагнозу: Хвороба Меньєра

Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»: Н81.0 Хвороба Меньєра

Розробники:

Дєєва Юлія Валеріївна	завідувачка кафедри отоларингології Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д.мед.н., професор, член експертної групи МОЗ України за напрямом «Отоларингологія. Дитяча отоларингологія. Сурдологія», заступник голови робочої групи з клінічних питань;
Березнюк Володимир Васильович	професор кафедри оториноларингології Дніпровського державного медичного університету, д.мед.н.;
Заболотний Дмитро Ілліч	директор державної установи «Інститут отоларингології імені проф. О.С. Коломійченка Національної академії медичних наук України», керівник відділу запальних захворювань ЛОР-органів (за згодою);
Косаковський Анатолій Лук'янович	завідувач кафедри дитячої оториноларингології, аудіології та фоніатрії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Попович Василь Іванович	завідувач кафедри оториноларингології з курсом хірургії голови та шиї Івано-Франківського національного медичного університету;
Шкорботун Володимир Олексійович	завідувач кафедри оториноларингології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Яшан Олександр Іванович	завідувач кафедри оториноларингології, офтальмології та нейрохірургії Тернопільського національного медичного університету;

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна	начальник відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України»;
Шилкіна Олена Олександрівна	заступник начальника відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України».

Рецензенти:

Пухлик Сергій Михайлович завідувач кафедри отоларингології Одеського національного медичного університету, д.мед.н., професор;

Безшапочний Сергій Борисович професор кафедри отоларингології з офтальмологією Полтавського державного медичного університету, д.мед.н., професор.

Дата оновлення стандартів – 2028 рік

Перелік скорочень

ВМ	—	вестибулярна мігрень
ЗОЗ	—	заклад охорони здоров'я
ІТ	—	інтратимпанальна терапія
КМП	—	клінічний маршрут пацієнта
СМ	—	синдром Мен'єра (підозра на хворобу Мен'єра)
СНП	—	сенсоневральна приглухуватість
ХМ	—	хвороба Мен'єра

Стандарт 1. Організація надання медичної допомоги при хворобі Мен'єра

Положення стандарту медичної допомоги

Лікарі різних спеціальностей мають бути обізнані щодо основних клінічних проявів хвороби Мен'єра (ХМ) з метою її ранньої діагностики та призначення подальшого лікування пацієнтам з ХМ.

Медична допомога пацієнтам з ХМ полягає в знятті гострої вестибулярної дисфункції, подальшому обстеженні, лікуванні підтвердженої ХМ та диспансерному нагляді. Медична допомога пацієнтам з ХМ може надаватись лікарями, які надають екстрену, первинну медичну допомогу, отоларингологами, неврологами, реабілітологами, нейрохірургами, які можуть діагностувати, лікувати та/або контролювати пацієнтів із синдромом Мен'єра (СМ) та ХМ.

Надавати інформацію пацієнтам щодо варіантів лікування, які включають зміну дієти та способу життя, ліки, інтратимпанальні (ІТ) ін'єкції або потенційні варіанти хірургічного лікування. При кожному варіанті лікування слід детально пояснити ризики та переваги.

Обґрунтування

ХМ є клінічним станом, що визначається спонтанними нападами запаморочення (кожен тривалістю від 20 хвилин до 12 годин) із задокументованою низько- та середньочастотною сенсоневральною втратою слуху на уражене вухо до, під час, або після одного з епізодів запаморочення. Хвороба може мати перебіг з коливаннями (флюктуацією) слухових симптомів (втрата слуху, шум у вухах або відчуття переповненості) в ураженому вусі. Етіологія цього захворювання до кінця не з'ясована, але вона пов'язана зі збільшенням об'єму ендолімфи, що супроводжується наступними симптомами: запаморочення, втрата слуху, відчуття переповненості або шуму у вухах.

Діагноз ХМ встановлюється на підставі даних анамнезу, спеціального оториноларингологічного, аудіологічного та інструментального обстеження з відповідним діагностичним алгоритмом та ефективними варіантами лікування, які можуть включати медичне та/або хірургічне втручання.

Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1. Медичні працівники повинні надавати пацієнтам чітку і зрозумілу інформацію про переваги та недоліки різних видів лікування, модифікації способу життя пацієнтів, таким чином пацієнт буде повністю володіти необхідною інформацією для прийняття спільних рішень щодо свого подальшого лікування, що, у свою чергу, призводитиме до кращого комплаєнсу пацієнта та кращих результатів лікування.

2. Пацієнти і, за згодою, члени сім'ї/особи, які здійснюють догляд, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо їхнього стану, плану лікування і подальшого спостереження, навчання навичок, необхідних для поліпшення результатів медичної допомоги, контактів для отримання додаткової інформації та консультації.

3. Скласти індивідуальний план лікування, погоджений пацієнтом із врахуванням проблем та психологічних потреб.

Стандарт 2. Діагностика хвороби Мен'єра

Положення стандарту медичної допомоги

Діагноз ХМ встановлюється на підставі скарг, анамнезу, даних огляду та аудіометричних даних.

ХМ або СМ діагностується у пацієнтів із 2 або більше епізодами запаморочення тривалістю від 20 хвилин до 12 годин (СМ) або до 24 годин (ХМ) і зниженням слухової функції без флуктуації (під час атаки), шум у вухах або тиск у ураженому вусі, якщо ці симптоми не пояснюються іншим розладом.

В анамнезі та фізикальному огляді слід оцінити неврологічні (тобто інсульт, мігрень), інші невроотологічні/отологічні (тобто пухлини мозочково-мозочкового кута, доброякісне пароксизмальне позиційне запаморочення), онкологічні, запальні або інфекційні чи судинні причини. Інші причини гострого запаморочення, які можуть імітувати ХМ зазначено у додатку 1.

Обґрунтування

Дані спеціального оториноларингологічного обстеження та результати аудіометрії (зниження слухосприйняття на низьких та середніх частотах) не є специфічними для СМ та ХМ, що значно утрудняє діагностику захворювання.

Діагноз ХМ ставиться клінічно, оскільки захворювання частіше проявляється односторонніми вушними симптомами, які можуть тривати протягом кількох десятиліть. Напади ХМ, як правило, є випадковими та епізодичними (приблизно 6-11 на рік), з періодами ремісії, які можуть тривати від місяців до років. Таким чином, діагноз ХМ зазвичай не ставлять під час першого звернення, необхідний певний час (місяці або навіть роки) клінічного спостереження, щоб повністю оцінити клінічні прояви, що приведуть до остаточного діагнозу. Щоб раціоналізувати лікування, важливо клінічно розрізняти ХМ від інших незалежних причин запаморочення, які можуть імітувати ХМ.

Внаслідок варіабельності клінічної картини у пацієнтів з ХМ і СМ, важливо в повному обсязі проводити диференційну діагностику для встановлення точного діагнозу (додаток 3).

Вестибулярна мігрень (ВМ) є поширеною причиною запаморочення, яка може імітувати ХМ. ХМ може бути помилково діагностовано у пацієнтів, які мають ВМ. Відповідна оцінка ВМ може призвести до більш якісного лікування.

Аудіограма необхідна для постановки діагнозу певної ХМ. Визначення порогів чистого тону та показників розпізнавання мови призведе до більш точної діагностики та належного, своєчасного направлення на слухову реабілітацію (слухові апарати та/або кохлеарні імпланти) та може мати значні наслідки для варіантів лікування.

Критерії якості медичної допомоги Обов'язкові:

1. Збір анамнезу для конкретизації скарг, характеру запаморочення, визначення ознак центрального або периферичного вестибулярного синдромів включає: детальні/конкретні запитання про напади запаморочення, включаючи характер початку (спонтанний або спровокований), тривалість запаморочення (секунди, хвилини, години або цілий день) та наявність супутніх отологічних симптомів (флуктуація слуху, шум у вухах, закладеність вуха) безпосередньо перед, під час або після нападу запаморочення; також необхідно з'ясувати, чи спровоковано появу запаморочення положенням голови і чи відчував пацієнт падіння під час цих епізодів; інформацію щодо хірургічних втручань, прийому ліків, сімейний анамнез, наявність можливих захворювань, що можуть імітувати ХМ, які також супроводжуються змінною втратою слуху, шумом у вухах та закладеністю вуха, включаючи ВМ, отосифіліс та гострий лабіринтит (додаток 1). Втрата свідомості (непритомність без спогадів про реальну подію) не є симптомом ХМ.

2. Аудіометричне тестування має включати: камертональні проби, тональну порогову аудіометрію, мовну аудіометрію, імпедансометрію (тимпанометрія, функція слухової труби, отоакустичний рефлекс). Перед проведенням будь-яких додаткових досліджень (інструментальних, радіологічних та інших) необхідно попередньо проводити отоскопію.

Бажані:

3. Магнітно-резонансна томографія внутрішнього слухового ходу та задньої черепної ямки пацієнтам з ХМ та аудіометрично підтвердженою асиметричною сенсоневральною втратою слуху для диференційної діагностики з неопластичними процесами.

Стандарт 3. Лікування пацієнтів з хворобою Мен'єра

Положення стандарту медичної допомоги

Лікування ХМ полягає у попередженні або зменшенні тяжкості та частоти нападів запаморочення, зменшенні або запобіганні втрати слуху, шуму у вухах і зниженню слуху та покращенні якості життя.

Підходи до лікування ХМ включають модифікації способу життя (наприклад, дієта) та фармакотерапію, за неефективності – хірургічні або комбіновані методи лікування.

Вибір методу лікування відбувається з урахуванням наявності двостороннього захворювання та залежить від частоти та характеру нападів запаморочення та рівня втрати слуху у пацієнта.

Пацієнтам, які не відповідають діагностичним критеріям ВМ, слід запропонувати неінвазивні терапевтичні методи лікування перед прийняттям рішення щодо хірургічного або малоінвазивними втручаннями на внутрішньому вусі.

Обґрунтування

Пацієнтам із стійкими нападами, які призводять до інвалідизації після кількох місяців консервативної терапії, можна розглядати інші більш інвазивні або комплексні методи лікування. Одним з основних критеріїв щодо вибору лікування є стан слуху. У пацієнтів із нормальним слухом пропонуються слухозберігаючі процедури. Ці втручання включають заходи, спрямовані на патогенетичний вплив зі збереженням слухової функції внутрішнього вуха шляхом приглушення вестибулярної функції або вироблення ендолімфи. І навпаки, у пацієнтів зі значними порушеннями слуху часто застосовують хірургічне або хімічне лікування. Метою деструктивних підходів є спроба перетворити динамічне флуктуаційне ураження внутрішнього вуха (активна ХМ) у статичний стан шляхом руйнування внутрішнього вуха. При цьому більшість методів лікування призначені для контролю запаморочення, а не інших симптомів, пов'язаних з ХМ (наприклад, втрата слуху, шум у вухах), хоча вони не менш неприємні для пацієнтів.

Обмеження в харчуванні та зниження стресу є консервативними допоміжними варіантами лікування з мінімальним ризиком і вартістю, які можуть допомогти покращити симптоми у деяких пацієнтів з ХМ та зменшити потребу в більш агресивних, деструктивних або дороговартісних методах лікування. Обстеження на алергію та лікування у пацієнтів з анамнезом або симптомами, що вказують на алергію, ймовірно, принесуть користь пацієнту щодо симптомів алергії, з додатковим потенційним впливом на зменшення симптомів ХМ.

ІТ-терапія стероїдами стабілізує ендотелій судин і покращує кохлеарний кровотік за рахунок протизапальних ефектів, а також впливу на гомеостаз кохлеарних іонів і рідини.

ІТ-гентаміцин зменшує симптоми запаморочення у пацієнтів з ХМ і є менш інвазивним, ніж хірургічна деструкція. ІТ ін'єкції гентаміцину добре переносяться, знижують симптоми запаморочення та мають низьку частоту вираженого зниження слуху. Пацієнтам із двосторонньою ХМ необхідно бути обережними, оскільки хімічна деструкція несе ризик значної двосторонньої вестибулярної гіпофункції та втрати слуху. Більше того, незважаючи на ефективність ІТ-гентаміцину, вестибулярний статус іншого (не ураженого) вуха обов'язково слід оцінити попередньо, перш ніж рекомендувати лікування вестибулотоксичними препаратами, щоб уникнути ризик потенційної двосторонньої гіпофункції.

Лабіринтектомія є стандартом для контролю активного запаморочення при ХМ. Лабіринтектомію слід розглянути у тих пацієнтів, у яких є стійке запаморочення, рефрактерне до консервативних методів лікування (включаючи обмеження натрію, зміни в дієті, пероральні та ІТ-ліки), а також з порушеним слухом. З огляду на те, що лабіринтектомія зменшує слух і вестибулярну функцію, вона часто протипоказана, якщо у пацієнта є лише одне краще чуюче вухо (яке й уражене ХМ) та/або при наявності двосторонньої ХМ.

Критерії якості медичної допомоги**Обов'язкові:****1. Модифікація способу життя:**

дієтотерапія полягає у обмеженні споживання натрію хлориду та зменшення/виключення кофеїну, а також обмеження вживання алкоголю;

контроль алергії у пацієнтів з анамнезом інгаляційної або харчової алергії;

зниження впливу стресових факторів.

2. Симптоматичне лікування запаморочення: антигістамінні засоби: дименгідринат; дифенгідрамін; бензодіазепіни.

3. Пацієнтам з активною ХМ, яка не реагує на неінвазивне лікування, розглянути призначення глюкокортикостероїдів ІТ (додаток 2).

4. Для зменшення симптомів або запобігання нападів ХМ можна розглянути призначення діуретиків.

5. Пацієнтам з активною ХМ, яка не реагує на консервативну терапію, слід призначити гентаміцин інтратимпанально.

6. Пацієнтам з активною ХМ, у яких консервативна терапія була невдалою, а ІТ-введення кортикостероїдів та гентаміцину не принесли бажаних результатів, слід розглянути проведення лабіринтектомії. Перед операційним втручанням провести консультування щодо деталей операції, потенційних ускладнень та прогнозованого результату втручання.

7. Пацієнтам із ХМ з хронічним дисбалансом запропонувати вестибулярну реабілітацію/фізичну терапію.

8. Консультування пацієнтів із ХМ зі зниженням слуху щодо використання слухових апаратів.

Бажані:

9. У разі розвинення у пацієнтів сенсоневральної приглухуватості (СНП) слід розглянути можливість використання слухових апаратів та кохлеарних імплантів.

Індикатори якості медичної допомоги

1. Наявність у закладі охорони здоров'я (ЗОЗ) клінічного маршруту пацієнта (КМП) з хворобою Мен'єра.

Паспорти індикаторів якості

1. Наявність у ЗОЗ КМП з хворобою Мен'єра.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандартів медичної допомоги «Хвороба Мен'єра».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів у регіоні. Якість надання медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам КМП, відповідність КМП чинним Стандартам медичної допомоги даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження КМП в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2022 рік – 90%;

2023 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора.

ЗОЗ, що має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються лікарями, які надають первинну медичну допомогу, лікарями-отоларингологами (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-отоларингологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-отоларингологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих в районі обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-отоларингологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-отоларингологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з хворобою Мен'єра (наданий екземпляр КМП). Джерелом інформації є КМП, наданий лікарями, які надають первинну медичну допомогу, лікарями-отоларингологами (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам).

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік літературних джерел, використаних при розробці стандартів медичної допомоги

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Хвороба Мен'єра», 2022.

2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2022 року № 1011 «Про затвердження чотирнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**Генеральний директор
Директорату медичних послуг**

Олександра МАШКЕВИЧ

Додаток 1
до стандартів медичної
допомоги «Хвороба Мен'єра»

**Поширені причини запаморочення/запаморочення та їх відмінності
від ХМ**

Хвороба	Клініка	Диференціація від ХМ
Аутоімунні	Часто прогресуюча двостороння втрата слуху, що реагує на стероїди.	Може проявлятися проблемами із зором, шкірою та суглобами.
Доброякісне пароксизмальне позиційне запаморочення	Позиційне запаморочення, яке триває менше хвилини (тобто секунди).	Не пов'язаний із втратою слуху, шумом у вухах або закладеністю вуха; короткочасні напади запаморочення.
Інфекційні	Вірусний (наприклад, аденовірус) або бактеріальний (наприклад, стафілокок/стрептокок); може призвести до повної втрати слуху та вестибулярного кризу з тривалим запамороченням та/або втратою слуху.	Запаморочення зазвичай зберігається протягом всієї хвороби.
Отосифіліс	Раптова однобічна або двостороння сенсоневральна флюктууюча втрата слуху, шум у вухах та/або запаморочення.	Може супроводжуватися сильною оталгією та лихоманкою.
Інсульт/ішемія	Запаморочення може тривати протягом хвилин із нудотою, блювотою, сильним дисбалансом; може також включати нечіткість зору та дискоординацію рухів.	Напади запаморочення, як правило, не пов'язані із втратою слуху перед або після нападів.
Вестибулярна мігрень	Проявляється нападами, які тривають годинами, але також можуть бути	Супроводжується появою передвісників в виді образів, які часто

	напади тривалістю від декількох хвилин до 24 годин.	носять постійний характер і не змінюються; може супроводжуватися дисфагією, дисфонією або іншими неврологічними симптомами та ознаками. Зазвичай проходить без супутньої втрати слуху, шуму у вухах.
Вестибулярна шваннома	Може проявлятися запамороченням; у більшості пацієнтів наявні: хронічний дисбаланс і асиметрична втрата слуху та шум у вухах.	Пацієнти часто мають мігрень в анамнезі; частіше виникає світлобоязнь, іноді зорова аура. Хронічний вестибулярний дисбаланс трапляється частіше, ніж глибокі епізодичні запаморочення; втрата слуху зазвичай не флюктує.
Лабіринтит	Раптове та сильне запаморочення (до 24 годин) з вираженою втратою слуху.	Запаморочення, нудота з втратою слуху; не епізодична, не флюктує.
Вестибулярний неврит	Тяжке ротаційне запаморочення триває від 12 до 36 годин зі зменшенням порушення рівноваги протягом наступних 4-5 днів.	Запаморочення, нудота без втрати слуху.

Додаток 2
до стандартів медичної
допомоги «Хвороба Мен'єра»

Дозування та частота глюкокортикостероїдів при ІТ введенні

Доза	Дексаметазон Не розведений: 4 мг/мл або 10 мг/мл Змішаний: 16 мг/мл або 24 мг/мл	Метилпреднізолон Запас: 30 мг/мл або 40 мг/мл Змішане: 62,5 мг/мл
Частота	Введіть 0,4-0,8 мл в простір середнього вуха, від одного разу або до 3-4 сеансів кожні 3-7 днів залежно від клінічної відповіді.	

Клінічна класифікація для діагностики певної або ймовірної ХМ

Клінічна класифікація для діагностики певної або ймовірної ХМ включає 2 категорії:

Хвороба Мен'єра:

- 1) два або більше спонтанних нападів запаморочення, кожен тривалістю від 20 хвилин до 12 годин;
- 2) аудіометрично задокументована низько- чи середньочастотна СНП в ураженому вусі принаймні 1 раз до, під час або після 1 епізоду запаморочення;
- 3) коливання слухових симптомів (втрата слуху, шум у вухах або закладеність вух) в ураженому вусі;
- 4) інші причини, виключені іншими дослідженнями.

Синдром Мен'єра:

- 1) принаймні 2 епізоди запаморочення тривалістю від 20 хвилин до 24 годин;
- 2) коливання слухових симптомів (втрата слуху, шум у вухах або закладеність) в ураженому вусі;
- 3) інші причини, виключені іншими дослідженнями.