

УДК 616.28-009:616.892.32

<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2023-5-76-84>

Тугоухость и деменция – сопряженность развития: неизбежность и возможная обратимость, желаемое и действительное

В. И. Егоров¹, А. В. Козаренко¹

¹ Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского, Москва, 129110, Россия

У лиц старше 65 лет нарушения слуха встречаются в 30% случаев. Нарушения слуха отражаются на психоэмоциональном статусе пациентов, усугубляя прогрессирование когнитивного дефицита. Один из вариантов лобно-височной деменции (ЛВД) патогенетически обусловлен синдромом внутричерепной гипотензии (СВГ). Заболеваемость СВГ оценивается приблизительно 2–5 случаев на 100 000 жителей. Одним из осложнений СВГ является синдром слабоумия с провисанием мозга (BSD), клинически схожего с ЛВД. СВГ регулярно сопровождают кохлеовестибулярные нарушения, среди которых преобладают аудиологические отклонения. Для подтверждения СВГ весомое значение имеет позиционная аудиометрия. В отличие от типичной ЛВД, для которой эффективная терапия неизвестна, результаты лечения BSD положительны в 81% случаев. Авторы публикации отмечают улучшение концентрации внимания, способности к аналитическим действиям, дневной активности у своих пациентов после курсового лечения СВГ. Для более раннего выявления, или подтверждения, упомянутой патологии на диагностическом этапе авторы предлагают увеличение количества исследований за счет аудиометрических тестов.

Ключевые слова: хроническая сенсоневральная тугоухость, когнитивные функции, деменция, синдром внутричерепной гипотензии, аудиометрические тесты.

Для цитирования: Егоров В. И., Козаренко А. В. Тугоухость и деменция – сопряженность развития: неизбежность и возможная обратимость, желаемое и действительное. *Российская оториноларингология*. 2023;22(5):76–84. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2023-5-76-84>

Development connection of hearing loss and dementia: inevitability and possible reversibility, desire and reality

V. I. Egorov¹, A. V. Kozarenko¹

¹ Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute, Moscow, 129110, Russia

In people over 65 years of age, hearing disorders occur in 30% of cases. Hearing impairment affects the psychoemotional status of patients, exacerbating the progression of cognitive deficits. One of the variants of frontotemporal dementia (FTD) is pathogenetically caused by intracranial hypotension syndrome (IHS). The incidence of IHS is estimated to be approximately 2–5 cases per 100,000 inhabitants. One of the complications of SVH is dementia with sagging brain syndrome (BSD), clinically similar to FTD. IHS is regularly accompanied by cochleovestibular disorders, among which audiological deviations prevail. To confirm IHS, positional audiometry is of great importance. Unlike typical FTD, for which effective therapy is unknown, BSD treatment results are positive in 81% of cases. The authors of the publication note an improvement in concentration of attention, analytical ability, and daytime activity in their patients after the course of treatment of IHS. For earlier detection, or confirmation, of the mentioned pathology at the diagnostic stage, the authors propose an increase in the number of studies due to audiometric tests.

Keywords: chronic sensorineural hearing loss, cognitive functions, dementia, intracranial hypertension syndrome, audiometric tests.

For citation: Egorov V. I., Kozarenko A. V. Development connection of hearing loss and dementia: inevitability and possible reversibility, desire and reality. *Russian Otorhinolaryngology*. 2023;22(5):76-84. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2023-5-76-84>

Введение

Численность населения России в возрасте старше трудоспособного превышает 25% от общей численности населения [1]. Распространенность

заболеваний органа слуха с увеличением возраста возрастает до 30% [2].

Двустороннее сенсоневральное понижение слуха у лиц старше трудоспособного возраста в

цифрах составляет 1094 человека на 100 000 населения [3]. Сопутствующий хронической сенсоневральной тугоухости (ХСНТ) субъективный ушной шум может не только влиять на восприятие речи, но и затрудняет концентрацию внимания, провоцирует развитие или отягощает течение депрессии. Даже одностороннее снижение слуха затрагивает эмоциональную составляющую качества жизни [4]. Абсолютно подтвержден факт, что нарушения слуха у пациентов пожилого и старческого возраста нередко усугубляют когнитивный дефицит [5]. Подчеркивается, что роль возраста и коморбидных заболеваний при ХСНТ у пациентов старшей возрастной группы нередко недооценивается [6]. Среди заболеваний, наиболее часто ассоциированных с тугоухостью, не называются те, что обусловлены состоянием внутричерепного давления [5].

Упомянув о повышенном риске возникновения депрессивных расстройств у людей с ХСНТ, обратим внимание, что дементные состояния и более мягкие формы снижения интеллекта в виде снижения когнитивной функции (КФ) развиваются длительное время и пациент их часто просто не замечает. Делается акцент на выявлении факторов и понимании патогенетических путей, которые приводят к снижению КФ и деменции у пожилых людей, что должно являться приоритетом общественного здравоохранения [7]. С этим призывом поспорить просто невозможно.

Цель исследования

Провести обзор литературных данных по взаимной сопряженности кохлеовестибулярных расстройств и КФ, показать перспективы диагностики и возможные лечебные эффекты при некоторых дементных состояниях и формах тугоухости, в том числе патогенетически предопределенных особенностями ликвородинамики.

На настоящий момент в ряде работ показано, что коррекция потери слуха с помощью кохлеарной имплантации (КИ) может оказывать протективное действие по отношению к снижению КФ. В этой связи в целях повышения эффективности КИ принципиальным является предварительная оценка когнитивной дисфункции, а не деменции, а пациенты с деменцией отсеиваются на этапе отбора кандидатов на КИ. Подчеркивается, что большая часть тестов для оценки КФ требует от исследуемого наличия слуха [7].

Поскольку связь между степенью тугоухости и прогрессирующим снижением КФ у пожилых пациентов научно доказана [5, 8–10] правомочны следующие вопросы.

1. Так как старение – процесс необратимый, стало быть попытки остановить прогрессирующее ухудшение КФ вкупе с тугоухостью обречены на неудачу?

2. Реально ли добиться хотя бы какой-либо обратимости или замедления происходящих изменений? Ведь известно, что ухудшение разборчивости речи может быть непропорционально повышению порогов слухового восприятия тональных сигналов и ассоциировано прежде всего с дегенеративными изменениями нейронных и синаптических структур, в то время как общее тоновое снижение слуха связано с гибелью наружных волосковых клеток преимущественно в области базального завитка улитки [11].

Коморбидный когнитивный дефицит у пациентов пожилого и старческого возраста на фоне измененного психоэмоционального статуса нередко сопряженно оценивается только с возрастом, степенью и формой сенсоневральной тугоухости (СНТ) [5, 12]. Практически признается, что у лиц старшего возраста при наличии когнитивных изменений (при этом, хотелось бы понять – какие отклонения должны доминировать и с какого возраста – пожилого, старческого?) КИ следует рекомендовать осторожно из-за, понятно допустимых, проблем и сложностей как раннего, так и позднего реабилитационного периода. Стало быть, вся функция ЛОР-врачей сводится к доказательному отказу от КИ? Но параллельно, поневоле, нам надо определиться с тактикой при преходящих ухудшениях слуховой функции. Меняющаяся степень тугоухости – факт известный. Так, и в федеральных клинических рекомендациях СНТ по характеру течения заболевания подразделяется на стабильную, прогрессирующую, флюктуирующую и обратимую [13]. Не детализируя особенности выделения указанных форм СНТ, учитывая разные варианты проявления одной и той же патологии, и сурдологической в частности, обратим внимание, что в повседневной практике недостаточно применяется позиционная и «нагрузочная» тональная аудиометрия, несмотря на ее несомненную диагностическую пользу во многих случаях, в первую очередь в целях улучшения понимания этиопатогенеза тугоухости [14].

Установление верного диагноза и, соответственно, правильное определение лечебной тактики – это общая задача всего медицинского сообщества, решение которой в конечном итоге должно значительно уменьшить расходы на лечение и реабилитацию конкретного пациента. Увеличение доли сопутствующих заболеваний и понижение оценки качества жизни с возрастом [5], пожалуй, мало удивительны. А вот почему эта закономерная тенденция у людей одного года рождения и без анамнестических отягощений проявляет себя по-разному, ответа нет. Возможно, это связано с тем, что истинный триггер ухудшения состояния остается невыявленным? Так, сурдологи, отоневрологи (в отдельных случаях и

отохирурги) недостаточно помогают неврологам с определением, к примеру, синдрома внутричерепной гипотензии (СВГ), диагностика и лечение которого, пожалуй, не менее сложны и затратны и при котором в начале нередко фиксируется низкочастотная СНТ? Тем более, нельзя исключить, что среди пациентов, которым в начале по объективным причинам было отказано в КИ, после неврологической помощи достаточной эффективности, могут появиться лица, которым эту операцию выполнить будет можно.

Близкие, по самой идее, мысли постулируются в неврологическом сообществе. Указывается, что у лиц пожилого и старческого возраста коморбидные заболевания встречаются крайне часто и могут быть причиной быстрого ухудшения когнитивного и функционального статуса пациента. Обращается внимание, что у пациентов с сосудистыми когнитивными расстройствами когнитивные нарушения являются ключевым симптомом заболевания, однако они могут быть несвоевременно диагностированы в силу доминирования в жалобах больных соматических и неврологических симптомов [15].

Не погружаясь полностью в необъятную проблематику всех неврологических страданий, подробнее коснемся вопросов, связанных с СВГ. Оценим целесообразность для оториноларингологов общего знакомства с этой патологией. Ведь при ХСНТ мы деменцию и когнитивные расстройства во время приема вынуждены учитывать и невольно проводим по этому поводу, кроме консультации невролога, дополнительные, зачастую неоднократно, достаточно сложные исследования (УЗД МАГ, КТ и МРТ головного мозга), вплоть до методов функциональной нейровизуализации, несмотря на высокую стоимость данных исследований. Можно, конечно, сослаться на неврологические рекомендации о показаниях к применению подобных диагностических методов, среди которых увидим диагностику ранних форм когнитивных расстройств [15]. Но не правильнее ли в начале полностью использовать свои возможности?

Кратко коснемся проблемы широко известной, нередко в повседневной жизни диагностируемой лобно-височной деменции (ЛВД). Она недостаточно регулярно, на наш взгляд, ассоциируется с СВГ. Подчеркнем, что уточнение (лучше – решение) дилеммы его распознавания имеет важное значение не только для практической медицины, но в связи с его осложнениями и атипичными формами приобретает весомую социальную подоплеку.

Среди атипичных клинических проявлений СВГ последние десятилетия отмечают признаки ЛВД, дефицит памяти, паркинсонизм, атаксию [16, 17]. При этом у больных с необъяснимо быстрым развитием ЛВД, особенно когда ей сопутствуют другие неврологические симптомы и

отсутствует мозговая атрофия при МРТ головного мозга, СВГ должен подозреваться сразу [18]. Синонимически встречаются следующие названия такой ситуации: фронтотемпоральный ослабевающий синдром (FBSS- frontotemporal brain sagging syndrome) [16, 19] и слабоумие с провисанием мозга (BSD-brain sagging dementia) [20]. Синдром является осложнением СВГ, симптоматически до близнецовой схожести очень напоминает поведенческий вариант ЛВД (bvFTD – behavioral variant frontotemporal dementia), которая имеет преимущественно пресенильное начало (возраст <65 лет) и при которой пациенты становятся значительным бременем для членов их семей и лиц, осуществляющих уход [18–20]. Появление поведенческих и когнитивных симптомов FBSS является коварным и прогрессирующим, подобно симптомам bvFTD [21]. Тем более что эффективной терапии bvFTD просто не существует.

На этом фоне, с точки зрения нарастающих проблем экономики здравоохранения скептики задаются вопросом, экономически эффективно ли выполнять исследования головного мозга у пациентов с деменцией, особенно если познавательное тестирование согласуется с рентгенологически установленными дегенеративными изменениями [22]?

Средний возраст BSD в отчетах о случаях заболевания составляет всего 55 лет (диапазон 38–66). Классическая клиническая картина пациента с BSD – мужчина в возрасте 50 лет. Да, клинические картины BSD и bvFTD определенным образом различаются [20]. В настоящей работе мы не детализируем нюансы их дифференциальной диагностики и особенности лечения, что является неврологической прерогативой. Но акцентируем внимание читателя, что, во-первых, ортостатическая головная боль и низкое давление при люмбальной пункции подтверждают диагноз СВГ, но их отсутствие не исключает возможного BSD. А во-вторых, распознавание признаков и симптомов BSD и умение отличить его от bvFTD имеют первостепенное значение, поскольку эти два состояния имеют разные исходы и прогнозы [20], что играет первостепенную роль для формата вечных отношений «врач–больной–родственники–социальное общество»

В этой плоскости в литературе обсуждается ряд вопросов. При признаваемой ятрогенной или травматической этиологии может ли FBSS развиваться спонтанно? Сколько пациентов имеет bvFTD-синдром из-за FBSS, но без цефалгического синдрома и «стволовых» проявлений? У скольких пациентов есть FBSS без bvFTD-синдрома? Существуют ли заболевания, предрасполагающие к развитию FBSS [23–25]? Ответы, очевидно, пока на стадии их подготовки.

Заболееваемость СВГ оценивается приблизительно 2–5 случая на 100 000 человек в странах Запада [26]. Это – одна из самых мимикрирующих патологий, и в настоящее время принято считать, что она очень плохо диагностируется [27]. С генезом СВГ достаточной ясности нет. Можно согласиться с работой, где он был определен как травматический у 14% больных, расценен как вторичный у 24% пациентов и отнесен к строго самопроизвольному в 62% случаев [28]. При этом одна треть всех пациентов упоминает о незначительных пусковых механизмах, таких как напряженная физическая активность, подъем умеренных тяжестей, кашель, чихание или процедуры мануального терапевта [29, 30]. На таком фоне, по данным ученых Великобритании, больше чем половина респондентов сообщила, что они должны были изменить свои трудовые обязанности из-за СВГ и больше чем четверть сообщила, что они потеряли свою работу [31]. С этим коррелирует сообщение A. Franzini et al. (2013), которые информировали, что все 80 пациентов с СВГ, находившихся под их наблюдением, при госпитализации были высоко инвалидизированы, но 90% из них через несколько недель после лечения возвратились к нормальной жизни [32].

Некоторые исследователи считают, что настоящее число СВГ значительно выше и он «молодеет» [29, 33–35]. Сравним с данными по широко известной, обсуждаемой и всех пугающей своим появлением деменцией. Точные сведения по распространенности различных форм деменций в РФ отсутствуют [15]. Однако известно, что лобно-височная деменция (ЛВД) является второй по распространенности пресенильной деменцией (с дебютом болезни до 65 лет) и составляет до 25% от всех деменций этой возрастной группы [15, 36]. Согласно некоторым данным, заболеваемость ЛВД равна 3,5/100 000 человек в год [15, 37]. А распространенность всех вариантов ЛВД составляет 10,8 на 100 000 населения в год [15].

Все клинические вариации СВГ в настоящей работе мы не рассматриваем. Напомним, что типичным признаком для СВГ считается ортостатическая головная боль [38–40]. Оториноларингологам полезно знать, что у пациентов с ортостатическими цефалгиями и симптомами, имитирующими водянку лабиринта, возможно развитие именно СВГ [41, 42], который нередко верифицируется при помощи контрастной МРТ ГМ [41]. Кроме того, некоторые пациенты вообще не страдают ни от какой головной боли [40], а предъявляют жалобы только на кохлеовестибулярные симптомы [43].

Помимо головной боли, могут присутствовать и другие симптомы, такие как: боль в области шеи (60%), тошнота и рвота (50%), ухудшение слуха (40%) и нарушения зрения (28%)

[30, 44]. Частота их наличия, по данным разных исследователей, варьирует. Так, D. Shukla et al. (2021) отметили тошноту/рвоту у 50,6% обследованных, боль в шее / ее скованность у 33%, шум в ушах у 19%, головокружение у 14%, нарушения слуха у 10,7%. Ими же допускается возможное наличие у этой категории больных когнитивных симптомов [45]. С. Li et al. (2019) указывают, что по их наблюдениям у 17,5% страдающих СВГ имеет место головокружение, у 10,0% больных – онемение и слабость конечностей, у 5% пациентов – дискомфорт шеи, у 2,5% присутствуют визуальные симптомы (нарушения зрения, фотофобия, диплопия). Они же подтверждают значимость при подозрении на СВГ проведения МРТ как единственного эффективного метода диагностики внутричерепной гипотензии [46], представив свои данные, согласно которым контрастное МРТ-сканирование при СВГ показывает диффузное увеличение пахименингеальной области в 95,83% случаев, а различную степень утолщения твердой мозговой оболочки у 24,9% пациентов [33].

Y. Taguchi et al. (2013) при обследовании 30 пациентов тоже регистрировали кохлеовестибулярные нарушения довольно регулярно: головокружение (в 30% случаев), шум в ушах (в 20%) и потерю слуха (в 3%) [47]. Т. Yagi et al. (2018) сообщили, что среди 37 больных 22 пациента предъявили жалобы на нарушение слуха или шум в ушах, 9 человек – на тошноту и рвоту [38]. Из 16 пациентов у J. H. Choi et al. (2015) только пятеро (31,3%) сообщили о нейроотологических симптомах наряду с ортостатической головной болью, но в то же время лабораторная оценка аудиовестибулярных ухудшений продемонстрировала их у десяти обследованных (62,5%) [48]. На этом фоне, по мнению отдельных авторов, аудиологические отклонения при СВГ имеют место значительно чаще. По данным A. Franzini et al. (2013), они составили 56% [32]. E. Ferrante et al. (2010) информируют, что слуховые нарушения отмечены ими приблизительно в 70% случаев СВГ, а иногда эти расстройства являются единственным признаком СВГ [49]. Продолжая исследовать комментируемую проблему, в 2016 году Ferrante E. et al. сообщили о жалобах на ухудшение слуха и субъективный ушной шум у 25 пациентов среди 28 больных СВГ, при этом усиление ортостатической цефалгии пробой Вальсальвы провоцировалось только у 20 из них [50]. Следует обратить внимание на определенную «ступенчатость» нивелирования кохлеовестибулярных расстройств даже при верном диагнозе СВГ и целенаправленно проводимом лечении [44].

При СВГ чаще описывается односторонняя или двусторонняя низкочастотная СНТ, как правило, с позиционными изменениями слуховых

порогов, то есть их ухудшением при вертикальном положении тела [42, 47, 48, 51]. Весомость для подтверждения СВГ не только позиционной, но и «нагрузочной» (по нашим данным – чаще) аудиометрии доказывает и собственный опыт наблюдения за 36 пациентами с СВГ. Отметим также и информативность для выявления СВГ позиционной отоакустической эмиссии. Во всех случаях нами зафиксирована разной степени выраженности, но всегда достоверная, положительная динамика слуховой функции. Специально КФ мы не оценивали и психологическое тестирование не проводили, при начальном отборе пациентов ориентировались на кохлеовестибулярный и цефалгический синдромы. Однако практически все пациенты после курсового лечения отмечали улучшение концентрации внимания и способности к аналитическим действиям, дневной активности.

Диагностической значимости аудиометрической составляющей для подтверждения наличия у пациента СВГ добавляют сложности с определением уровня утечки цереброспинальной жидкости. Информация об этом выражено различается. Одним авторам не удалось уточнить место «ликворных потерь» у 9 пациентов из 37 обследованных [38], у других невыявленным место положения спинномозговой утечки осталось приблизительно в 50% случаев [28], третьи сообщают, что уровень утечки не удалось определить у всех пациентов [50]. А увеличение количества лейкоцитов и белка в ликворе при СВГ было обнаружено только в 59,5% исследований [38].

Нет достаточной ясности и с состоянием вестибулярной функции при СВГ. В одних сообщениях зафиксировано, что калорические пробы были нормальными у всех обследованных. Одновременно этими же авторами подчеркивается, что ни в одном исследовании не предпринято попыток объективного документирования вестибулярной дисфункции при СВГ [47]. Отсутствие патологических сдвигов при битермальной калорической стимуляции у 9 проверенных пациентов с СВГ подтверждают и другие исследователи. Вместе с этим они же извещают, что при окулографии среди этих больных задокументирован спонтанный и/или позиционный нистагм у шестерых (37,5%), включая слабый спонтанный вертикальный нистагм с позиционной модуляцией ($n = 4$) и чистым позиционным нистагмом ($n = 2$). Кроме этого, ими же отмечен один пациент с рецидивным спонтанным головокружением и шумом в ушах, имитирующих болезнь Меньера, у которого зафиксирован однонаправленный горизонтально-ротаторный нистагм [48].

Дополнительно на размышления наводят извещения о статокINETической неустойчивости при СВГ. К примеру, A. A. Capizzano et al. (2016)

сообщают, что 5 пациентов из 8 имели аномалии походки с атаксической походкой и дисбалансом, приводящим к частым падениям. При этом не было значительных различий в увеличении дуральной области, субдуральных гематом или грыж миндалин мозжечка, хотя у четверых неврологически объяснимые двигательные расстройства присутствовали, регистрировалась и СНТ [16].

Поскольку, на что выше уже обращалось внимание, ХСНТ, когнитивные расстройства, дементные изменения нередко «соседствуют», подобные пациенты не часто на приеме у оториноларинголога. Перед ним может возникнуть задача первому определить вектор ведения больного, в том числе предположить возможные причинно-следственные связи кохлеовестибулярных нарушений.

Обсуждение

Общезвестно, при bvFTD проводится только «утешительное» лечение, без каких-либо оптимистических прогнозов. А вот результаты лечения FBSS (он же BSD) обращают на себя большое внимание. A. Lashkarivand, P. K. Eide сообщают, что у них во время лечения этой категории больных у 14% пациентов наблюдалось частичное и у 67% полное исчезновение симптомов заболевания. Таким образом, до 81% пациентов имели ту или иную форму эффекта от лечения [20]. Отсюда у синдрома, имитирующего bvFTD, есть возможности лечения и потенциал излечения с впечатляющим результатом. Своевременное распознавание и диагностика, естественно, позволят проводить эффективное вмешательство до прогрессирования заболевания. Кроме того, в большинстве случаев, отмечено быстрое улучшение в познавательной сфере пациентов почти немедленно после начала лечения СВГ [52].

Несколько абстрагируясь от основной идеи настоящей работы «тугоухость–деменция», заметим, что общая эффективность лечения СВГ оценивается до 75–77% случаев [35, 53, 54]. Имеющееся при этом синдроме ухудшение слуха объясняется влиянием патологически низкого ликворного давления на перилимфатическое [55]. Одним из основных методов лечения СВГ является «эпидуральный кровяной пластырь» – процедура ЕВР, представляющая собой введение аутокрови в спинномозговой канал. Это минимально инвазивный метод лечения СВГ, невосприимчивого к медикаментозному лечению, который обеспечивает облегчение от первоначальных симптомов до 90% пациентов. Раннее лечение с помощью «эпидуральных кровяных пластырей» сокращает продолжительность заболевания и сводит к минимуму потенциальный риск осложнений [45]. При этом влияние ЕВР для

уменьшения слухового дефицита определяется как значительное. Подчеркивается, что для положительной слуховой динамики требуется больше времени, чем для уменьшения частоты и интенсивности цефалгий. Авторы этой работы отслежили своих пациентов до 1–2 лет после выписки [50].

Вышесказанное позволяет вспомнить аксиому, что врачебная помощь начинается с установления диагноза. Какие есть мнения по рассмотренной проблеме? А. Lashkarivand, P. K. Eide (2022) считают, что диагноз BSD должен быть поставлен на основании клинических признаков и симптомов, а также рентгенологических данных. Для установления диагноза BSD необходимо сделать внутривенную краниоспинальную МРТ с контрастным усилением и наличие провисания мозга является абсолютным для постановки диагноза [20]. А. Franzini et al. (2013) говорят, что нет никакой потребности искать радиологические доказательства и место утечки спинномозговой жидкости, фактически МРТ головного мозга и клинических данных достаточно, чтобы установить диагноз СВГ [32]. Шире к вопросу подходит S. J. Wang (2021), который полагает, что несколько методов нейровизуализации могут помочь в диагностике и локализации утечки ликвора, включая МРТ головного мозга, МРТ позвоночника, КТ-миелографию, цифровую субтракционную миелографию и радионуклидную цистернографию [56]. P. G. Kranz, L. Gray, T. J. Amrhein (2018) считают, что в настоящее время нет никакого единственного диагностического метода, исключаяющего СВГ с высоким уровнем чувствительности, и напоминают, что, хотя ортостатическая головная боль наиболее распространена при СВГ, но она не единственный его клинический признак и ацефалгия тоже не должна отвергать этот диагноз [57].

Кроме всего сказанного, последнее мнение подкрепляют и «исключения» из общих

правил диагностики этого синдрома. К примеру, М. Т. Liaquat, S. Jain (2022) упоминают о нескольких случаях, когда у пациентов с СВГ были неортостатические головные боли, нормальное давление ликвора и отсутствовали признаки менингеального поражения при МРТ [58]. L. D'Antona et al. (2021) тоже доложили, что СВГ не следует брать в расчет на основании неортостатической головной боли, нормальных результатов нейровизуализации или нормального давления при люмбальной пункции, которое, по данным авторов, может быть низким (67% случаев), нормальным (32% пациентов) и высоким (3% больных) [40].

Заключение

На наш взгляд, при таком возможном «разбросе» результатов проводимых исследований, «мозаичности» клинической картины самой болезни, серьезности обсужденной патологии в случае допустимой ее манифестации, а также учитывая, иногда «забываемый в повседневной жизни», но основополагающе превентивный, то есть донозологический, характер медицинской деятельности, итогово вполне будет оправдано на диагностическом этапе увеличение количества исследований за счет аудиометрических тестов, конечно относительно времяемких, но недорогостоящих и неинвазивных, при этом достаточно информативных для более раннего выявления (или подтверждения?) нередко инвалидизирующей патологии при ее дальнейшем развитии. Используемый нами диагностический подход согласуется с мыслью А. А. Capizzano et al. (2016), считающих, что атипичный СВГ, включая FBSS (или BSD), являясь сложным синдромом, может (или должен?) быть включен в категорию потенциально обратимых, излечимых причин деменции [16].

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Щербакоев Е. М. Старшие поколения населения России. *Демоскоп Weekly*. 2019:797–798. Shcherbakova E. M. Starshie pokoleniya naseleniya Rossii. *Demoskop Weekly*. 2019:797-798. (In Russ.) <http://demoscope.ru/weekly/2019/0797/barom01.php>
2. Абдулкеримов Х. Т., Бобошко М. Ю., Таварткиладзе Г. А., Климанцев С. А., Цыганкова Е. Р. Сенсоневральная тугоухость у взрослых: клинические рекомендации. М., 2016. 27 с. Abdulkerimov Kh. T., Boboshko M. Yu., Tavartkiladze G. A., Klimantsev S. A., Tsygankova E. R. Sensonevral'naya tugoukhost' u vzroslykh: klinicheskie rekomendatsii. Moscow, 2016. 27 p. (In Russ.) <https://mosgorzdrav.ru/ru-RU/science/default/download/52.html>
3. Бобошко М. Ю., Риехакайнен Е. И. Речевая аудиометрия в клинической практике. СПб.: Диалог, 2019. 80 с. Boboshko M. Yu., Riekhakainen E. I. Rehevaya audiometriya v klinicheskoi praktike. Saint Petersburg: Dialog, 2019. 80 p. (In Russ.)
4. Щербакоев Я. Л., Мегрелишвили С. М., Кузовков В. Е., Карпищенко С. А. Оценка качества жизни и психического здоровья у взрослых пациентов с приобретенной односторонней глухотой. *Российская оториноларингология*. 2019;18;6(103):74-78. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2019-6-74-78>

- Shcherbakova Ya. L., Megrelishvili S. M., Kuzovkov V. E., Karpishchenko S. A. The assessment of life quality and mental health in adult patients with acquired unilateral hearing loss. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2019;18(6):74-78. (In Russ.) <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2019-6-74-78>
5. Владимирова Т. Ю., Мартынова А. Б. Качество жизни и коморбидный статус у лиц старшей возрастной группы с хронической сенсоневральной тугоухостью. *Российская оториноларингология*. 2020;19(5):36-43. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-5-36-43>
Vladimirova T. Yu., Martynova A. B. Quality of life and comorbid status in persons of the older age group with chronic sensorineural hearing loss. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2020;19(5):36-43. (In Russ.) <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-5-36-43>
6. Besser J., Stropahl M., Urry E., Launer S. Comorbidities of hearing loss and the implications of multimorbidity for audiological care. *Hearing Research*. 2018;369:3-14. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.06.008>
7. Кузовков В. Е., Сугарова С. Б., Лиленко А. С., Луппов Д. С. Влияние снижения слуха на когнитивную функцию и ее оценка. *Российская оториноларингология*. 2020;19;2(105):80-84. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-2-80-84>
Kuzovkov V. E., Sugarova S. B., Lilenko A. S., Luppov D. S. The impact of hearing loss on cognitive function and its assessment. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2020;19;2(105):80-84. (In Russ.) <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-2-80-84>
8. Карпищенко С. А., Щербакова Я. Л., Мегрелишвили С. М. Снижение слуха как основная причина когнитивных нарушений у пожилых пациентов. *Российский медицинский журнал*. 2020;10.
Karpishchenko S. A., Shcherbakova Ya. L., Megrelishvili S. M. Snizhenie slukha kak osnovnaya prichina kognitivnykh narushenii u pozhilykh patsientov. *Rossiiskii meditsinskii zhurnal*. 2020;10. (In Russ.)
9. Uhlmann R. F., Larson E. B., Rees Th. S., Koepsell Th. D., Duckert L. G. Relationship of hearing impairment to dementia and cognitive dysfunction in older adults. *JAMA*. 1989; 261;13:1916-1919. <https://doi.org/10.1001/jama.261.13.1916>
10. Amieva H., Ouvrard C. Does Treating Hearing Loss in Older Adults Improve Cognitive Outcomes? A Review. *J Clin Med*. 2020;9(3):805. <https://doi.org/10.3390/jcm9030805>
11. Keithley E. M. Pathology and mechanisms of cochlear aging. *J Neurosci Res*. 2020;98(9):1674-1684. <https://doi.org/10.1002/jnr.24439>
12. Владимирова Т. Ю., Мартынова А. Б. Распространенность и классификация асимметричных форм сенсоневральной тугоухости в старшей возрастной группе. *Российская оториноларингология*. 2021;20;5(114):8-12. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2021-5-8-12>
Vladimirova T. Yu., Martynova A. B. Prevalence and classification of asymmetric forms of sensorineural hearing loss in older age group. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2021;20;5(114):8-12. (In Russ.) <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2021-5-8-12>
13. Сенсоневральная тугоухость у взрослых. Клинические рекомендации. Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов, 2021. 37 с.
Sensonevral'naya tugoukhost' u vzroslykh. Klinicheskie rekomendatsii. Natsional'naya meditsinskaya assotsiatsiya otorinolaringologov. 2021. 37 p. (In Russ.)
14. Егоров В. И., Рязанцев С. В., Козаренко А. В., Лиленко С. В., Козаренко М. А., Польщикова А. Ю. Особенности дифференциальной диагностики перилимфатических фистул окон лабиринта невоспалительного генеза. *Вестник оториноларингологии*. 2021;86(4):17-22. <https://doi.org/10.17116/otorino20218604117>
Egorov V. I., Ryazantsev S. V., Kozarenko A. V., Lilenko S. V., Kozarenko M. A., Pol'shchikova A. Yu. Peculiarities of differential diagnostics of perilymphatic fistulas of the labyrinth windows of non-inflammatory genesis. *Vestnik Otorino-Laringologii*. 2021;86(4):17-22. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/otorino20218604117>
15. Когнитивные расстройства у лиц пожилого и старческого возраста. Клинические рекомендации. 2020. МЗ РФ. Общероссийская общественная организация «Российская ассоциация геронтологов и гериатров», Общественная организация «Российское общество психиатров». 317 с.
Kognitivnye rasstroistva u lits pozhilogo i starcheskogo vozrasta. Klinicheskie rekomendatsii. 2020. MZ RF. Obshcherossiiskaya obshchestvennaya organizatsiya „Rossiiskaya assotsiatsiya gerontologov i geriatrov“, Obshchestvennaya organizatsiya „Rossiiskoe obshchestvo psikhiatrov“. 317 p. (In Russ.)
16. Capizzano A. A, Lai L., Kim J., Rizzo M., Gray L., Smoot M. K., Moritani T. Atypical presentations of intracranial hypotension: Comparison with classic spontaneous intracranial hypotension. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2016;37(7):1256-1261. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4706>
17. Ozyigit A., Michaelides C., Natsiopoulou K. Spontaneous Intracranial Hypotension Presenting With Frontotemporal Dementia: A Case Report. *Front. Neurol*. 2018;9:673. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00673>
18. Carlos Perez-Vega, Pilar Robles-Lomelin, Isabel Robles-Lomelin, Victor Garcia Navarro. Spontaneous intracranial hypotension: key features for a frequently misdiagnosed disorder. *Neurol Sci*. 2020;41(9):2433-2441. <https://doi.org/10.1007/s10072-020-04368-8>
19. Wicklund M. R., Mokri B., Drubach D. A., Boeve B. F., Parisi J. E., Josephs K. A. Frontotemporal brain sagging syndrome An SIH-like presentation mimicking FTD. *Neurology*. 2011;76(16):1377-1382. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3182166e42>
20. Lashkarivand A., Eide P. K. Brain Sagging Dementia-Diagnosis, Treatment, and Outcome: A Review. *Neurology*. 2022;98(19):798-805. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000200511>

21. Sugiyama A., Tamiya A., Yokota H., Mukai H., Otani R., Kuwabara S. Frontotemporal Brain Sagging Syndrome as a Treatable Cause Mimicking Frontotemporal Dementia: A Case Report. *Case Rep Neurol.* 2022;14(1):82-87. <https://doi.org/10.1159/000521968>
22. Lippa C. F., Grossman M. Uplifting news for frontotemporal dementia. The sagging brain syndrome. *Neurology.* 2011;76(16):1370-1371. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3182167175>
23. Rando T. A., Fishman R. A. Spontaneous intracranial hypotension: report of two cases and review of the literature. *Neurology.* 1992;42(3 Pt 1):481-487. <https://doi.org/10.1212/wnl.42.3.481>
24. Mokri B., Maher C. O., Sencakova D. Spontaneous CSF leaks: underlying disorder of connective tissue. *Neurology.* 2002;58(5):814-816. <https://doi.org/10.1212/wnl.58.5.814>
25. Schievink W. I., Maya M. M., Barnard Z. R., Moser F. G., Jean-Pierre S., Waxman A. D., Nuño M. Behavioral variant frontotemporal dementia as a serious complication of spontaneous intracranial hypotension. *Oper Neurosurg (Hagerstown).* 2018;15(5):505-515. <https://doi.org/10.1093/ons/opy029>
26. Ducros A., Biousse V. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure. *Lancet Neurol.* 2015;14(6):655-668. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(15\)00015-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(15)00015-0)
27. Schievink W. I., Maya M. M., Louy C. Cranial MRI predicts outcome of spontaneous intracranial hypotension. *Neurology.* 2005;64(7):1282-1284. <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000156906.84165.C0>
28. Shima K., Ishihara S., Tomura S. Pathophysiology and diagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Acta Neurochir Suppl.* 2008;102:153-156. https://doi.org/10.1007/978-3-211-85578-2_31
29. Beck J., Hani L., Ulrich C. T., Fung C., Jesse C. M., Piechowiak E., Z'Graggen W., Meier N., Raabe A. Diagnostic challenges and therapeutic possibilities in spontaneous intracranial hypotension. *Clinical & Translational Neuroscience.* 2018;1-11. <https://doi.org/10.1177/2514183X18787371>
30. Chaudhary N., Cooper P., Lownie S. P., Ng W., Duggal N. Spontaneous Intracranial Hypotension: Case Series of Rare Clinical Presentations. *Can J Neurol Sci.* 2011;38(1):54-58. <https://doi.org/10.1017/s0317167100011070>
31. Cheema S., Joy C., Pople J., Snape-Burns J., Trevarthen T., Mathar M. Patient experience of diagnosis and management of spontaneous intracranial hypotension: a crosssectional online survey. *BMJ.* 2022;12(1):e057438. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2021-057438>
32. Franzini A., Messina G., Chiapparini L., Bussone G. Treatment of spontaneous intracranial hypotension: evolution of the therapeutic and diagnostic modalities. *Neurol Sci.* 2013;34(1):151-155. <https://doi.org/10.1007/s10072-013-1364-2>
33. Li C., Raza H. K., Chansysouphanthong T., Zu J., Cui G. A clinical analysis on 40 cases of spontaneous intracranial hypotension syndrome. *Somatosens Mot Res.* 2019;36(1):24-30. <https://doi.org/10.1080/08990220.2019.1566122>
34. Maryam Rahman, Sharatchandra S. Bidari, Ron G. Quisling, William A. Friedman. Spontaneous Intracranial Hypotension: Dilemmas in Diagnosis. *Neurosurgery.* 2011;69:4-14. <https://doi.org/10.1227/NEU.0b013e3182134399>
35. McCann M., Kelly K., Sokol D., Hughes M. A. Management of spontaneous intracranial hypotension: a series of 31 cases over 15-years with a challenging outlier. *Br J Neurosurg.* 2021;35(3):251-253. <https://doi.org/10.1080/02688697.2020.1784845>
36. Ratnavalli E., Brayne C., Dawson K., Hodges J. R. The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology.* 2002;58(11):1615-1621. <https://doi.org/10.1212/wnl.58.11.1615>
37. Mercy L., Hodges J. R., Dawson K., Barker R. A., Brayne C. Incidence of early-onset dementias in Cambridgeshire, United Kingdom. *Neurology.* 2008;71(19):1496-1499. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000334277.16896.f4>
38. Yagi T., Horikoshi T., Senbokuya N., Murayama H., Kinouchi H. Distribution Patterns of Spinal Epidural Fluid in Patients with Spontaneous Intracranial Hypotension Syndrome. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2018;58:212-218. <https://doi.org/10.2176/nmc.0a.2017-0227>
39. Vukovic-Cvetkovic V., Schytz H. W. Airplane flights triggering spontaneous intracranial hypotension: Observations from the Danish headache centre. *Acta Neurol Scand.* 2022;146(1):92-98. <https://doi.org/10.1111/ane.13626>
40. D'Antona L., Merchan M. A. J., Vassiliou A., Watkins L. D., Davagnanam I., Toma A. K., Matharu M. S. Clinical Presentation, Investigation Findings, and Treatment Outcomes of Spontaneous Intracranial Hypotension Syndrome A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Neurol.* 2021;78(3):329-337. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2020.4799>
41. Tarhan E., Bastan B., Aktas A. R., Tarhan B., Safak M. A. Spontaneous intracranial hypotension syndrome with bilateral hearing loss and hyperacusia: A case report and review of the literature. *Int. Adv. Otol.* 2011;7(2):271-277.
42. Isildak H. Spontaneous Intracranial Hypotension Syndrome Accompanied by Bilateral Hearing Loss and Venous Engorgement in the Internal Acoustic Canal and Positional Change of Audiography. *J Craniofac Surg.* 2010;21(1):165-167. <https://doi.org/10.1097/SCS.0b013e3181c50e11>
43. Mokri B. Spontaneous low pressure, low csf volume headaches: spontaneous CSF leaks. *Headache.* 2013; 53(7):1034-1053. <https://doi.org/10.1111/head.12149>
44. Limaye K., Samant R., Lee R. W. Spontaneous intracranial hypotension: diagnosis to management. *Acta Neurol Belg.* 2016;116(2):119-125. <https://doi.org/10.1007/s13760-015-0577-y>
45. Shukla D., Sadashiva N., Saini J., Kamath S. Spontaneous Intracranial Hypotension – A Dilemma. *Neurol India.* 2021;69(Supplement):456-462. <https://doi.org/10.4103/0028-3886.332255>
46. Рамазанов Г. Р., Шевченко Е. В., Измайлова А. М., Степанов В. Н., Ковалева Э. А., Муслимов Р. Ш., Петриков С. С. Внутрочерепная гипотензия. *Вестник Смоленской государственной медицинской академии.* 2021;20;1:159–167. <https://doi.org/10.37903/vsgma.2021.1.24>

- Ramazanov G. R., Shevchenko E. V., Izmailova A. M., Stepanov V. N., Kovaleva E. A., Muslimov R. Sh., Petrikov S. S. Intracranial hypotension. *Vestnik Smolenskoj gosudarstvennoj meditsinskoj akademii*. 2021;20;1:159-167. (In Russ) <https://doi.org/10.37903/vsgma.2021.1.24>
47. Taguchi Y., Fushiki H., Takashim S., Tanaka K. Intracranial Hypotension with Positional Hearing Loss. *Internal Medicine*. 2013;52(13):1541-1542. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.52.0483>
48. Choi J. H., Cho K. Y., Cha S. Y., Seo J. D. Audiovestibular impairments associated with intracranial hypotension. *J Neurol Sci*. 2015;357(1-2):96-100. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2015.07.002>
49. Ferrante E., Arpino I., Citterio A., Wetzl R., Savino A. Epidural blood patch in Trendelenburg position premedicated with acetazolamide to treat spontaneous intracranial hypotension. *Eur J Neurol*. 2010;17(5):715-719. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2009.02913.x>
50. Ferrante E., Olgiati E., Sangalli V., Rubino F. Early pain relief from orthostatic headache and hearing changes in spontaneous intracranial hypotension after epidural blood Patch. *Acta Neurol Belg*. 2016;116(4):503-508. <https://doi.org/10.1007/s13760-016-0617-2>
51. Yamada S., Yasui K., Hasegawa Y. Hearing loss with positional changes due to spontaneous intracranial hypotension improved with treatment; a case report. *Rinsho Shinkeigaku*. 2013;53(1):50-53. <https://doi.org/10.5692/clinicalneuro.53.50>
52. Bond K. M., Benson J. C., Cutsforth-Gregory J. K., Kim D. K., Diehn F. E., Carr C. M. Spontaneous Intracranial Hypotension: Atypical Radiologic Appearances, Imaging Mimickers, and Clinical Look-Alikes. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2020;41(8):1339-1347. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A6637>
53. Urbach H. Intracranial hypotension: clinical presentation, imaging findings, and imaging-guided therapy. *Curr Opin Neurol*. 2014;27(4):414-424. <https://doi.org/10.1097/WCO.000000000000105>
54. Tipirneni A., Shah N. H., Atchaneeyasakul K., Berry A. C., Adams D. J. Intracranial hypotension: diagnosis by trial of Trendelenburg positioning and imaging. *Intern Emerg Med*. 2017;12:259-261. <https://doi.org/10.1007/s11739-016-1456-0>
55. Portier F., de Minteguiaga C., Racy E., Huy P. T., Herman P. Spontaneous intracranial hypotension: A rare cause of labyrinthine hydrops. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2002;111(9):817-20. <https://doi.org/10.1177/000348940211100910>
56. Wang S. J. Spontaneous Intracranial Hypotension. *Continuum (Minneapolis)*. 2021;27(3):746-766. doi: 10.1212/CON.0000000000000979
57. Kranz P. G., Gray L., Amrhein T. J. Spontaneous Intracranial Hypotension: 10 Myths and Misperceptions. *Headache*. 2018;58(7):948-959. <https://doi.org/10.1111/head.13328>
58. Liaquat M. T., Jain S. Spontaneous Intracranial Hypotension. 2022 Jul 4. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. Jan. PMID: 32644492.

Информация об авторах

Егоров Виктор Иванович – доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник, руководитель клиники оториноларингологии, заведующий кафедрой оториноларингологии, Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского (129110, Россия, Москва, ул. Щепкина, д. 61/2); e-mail: evi-lor78@mail.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8825-5096>

Козаренко Алексей Васильевич – кандидат медицинских наук, доцент кафедры оториноларингологии, Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского (129110, Россия, Москва, ул. Щепкина, д. 61/2); e-mail: koz-larisa@yandex.ru
ORCID <https://orcid.org/0000-0001-9691-6643>

Information about authors

Victor I. Egorov – MD, Professor, Chief Research Officer, Head of the Otorhinolaryngology Clinic, Head of the Department of Otorhinolaryngology, Vladimirsky Moscow State Medical University (61/2, Shchepkina str., Moscow, Russia, 129110); e-mail: evi-lor78@mail.ru
ORCID <https://orcid.org/0000-0002-8825-5096>

Alexei V. Kozarenko – MD Candidate, Associate Professor, Head of Department of Otorhinolaryngology, Postgraduate Training Faculty, Vladimirsky Moscow State Medical University (61/2, Shchepkina str., Moscow, Russia, 129110); e-mail: koz-larisa@yandex.ru
ORCID <https://orcid.org/0000-0001-9691-6643>

Статья поступила 11.08.2023

Принята в печать 05.09.2023