

Rijetke bolesti vestibularnog sustava

Rare Diseases of the Vestibular System

Siniša Maslovara^{1*}, Silva Butković Soldo², Sanja Tomasović², Petar Drviš³, Alen Sekelj⁴, Ivana Pajić Matić⁴, Ivan Kristić⁵

¹ Sveučilište Josipa Jurja Strossmayera, Fakultet za dentalnu medicinu i zdravlje, Katedra za kliničku medicinu, Osijek, Hrvatska

² Sveučilište Josipa Jurja Strossmayera, Medicinski fakultet, Katedra za neurologiju, Osijek, Hrvatska

³ Klinička bolnica Sveti Duh, Klinika za otorinolaringologiju i kirurgiju glave i vrata, Zagreb, Hrvatska

⁴ Opća bolnica Dr. Josip Benčević, Odjel za otorinolaringologiju, Slavonski Brod, Hrvatska

⁵ Nacionalna memorijalna bolnica Dr. Juraj Njavro, Poliklinika za otorinolaringologiju, Vukovar, Hrvatska

Sažetak. Vrtoglavica je jedna od najčešćih tegoba na koju se pacijenti žale liječniku. Može se reći da poremećaj ravnoteže tijekom života doživi oko trećina cjelokupne ljudske populacije pa otuda njegov veliki javnozdravstveni značaj. Ne radi se o jednoj bolesti, već se u slučaju vrtoglavice radi o sindromu koji uključuje stotine različitih uzroka. Liječniku kliničaru to može na prvi pogled djelovati zastrašujuće, ali nakon dublje analize shvaćamo da ogromnu većinu vrtoglavica čini deset najčešćih uzroka, dok se svi ostali mogu svrstati u rijetke bolesti prema važećoj definiciji koja kaže da se svaka bolest koja zahvaća < 5 : 10 000 ljudi smatra rijetkom. Ovo nas upućuje na zaključak da ovakve bolesti nikako ne bi trebalo zanemariti u procesu diferencijalno-dijagnostičkog promišljanja. Može se reći da su rijetke bolesti rijetke, ali da su oboljeli od njih vrlo brojni. Otprilike 5000 – 8000 različitih rijetkih bolesti pogađa 6-8 % stanovništva Europske unije, odnosno između 27 i 36 milijuna ljudi. U ovom tekstu pozornost smo posvetili onim rijetkim vestibularnim poremećajima koji su važni za svakodnevno dijagnostičko, posebice diferencijalno-dijagnostičko promišljanje. Neki od ovih poremećaja, iako po našem mišljenju imaju veliku diferencijalno-dijagnostičku važnost, još uvijek nisu uvršteni na listu rijetkih entiteta ORPHA, dok su s druge strane uvršteni dobro nam poznati i etablirani poremećaji ili pak oni potpuno beznačajni za svakodnevnu liječničku praksu zbog svoje enormno niske učestalosti.

Ključne riječi: diferencijalna dijagnoza; dijagnoza; rijetke bolesti; vestibularni sustav; vrtoglavica

Abstract. Dizziness is one of the most common symptoms that patients complain about to their doctors. It can be said that around one third of the entire human population experiences dizziness during their lifetime, and hence its great public health significance. It is not a single disease, however: in the case of dizziness, it is rather a syndrome, which involves hundreds of different causes. It may seem scary to a clinician, but we might realize subsequent to an in-depth analysis that ten dizziness causes are most common, while the remaining ones might be classified as rare diseases, according to the current definition. Consequently, they should not be ignored in a differential-diagnostic process. Actually, any disease that affects < 5:10.000 people is considered rare. It can be said that rare diseases are infrequent, but the patients suffering from them are numerous. Five to eight thousand different rare diseases affect 6-8% of the European Union (EU) population—that is, between 27 and 36 million people. In this article, we have paid attention to those rare vestibular disorders that are significant for quotidian diagnostics, especially with regard to a differential-diagnostic excogitation method. In spite of their major differential-diagnostic importance, some of these disorders are still not included in the ORPHA list of rare entities. On the other hand, the well-known and established disorders, or those that are completely insignificant for everyday medical practice, are enlisted due to their enormously low frequency.

Keywords: Diagnosis; Differential; Dizziness; Rare Diseases; Vestibular System

***Dopisni autor:**

Izv. prof. dr. sc. Siniša Maslovara, dr. med.
Nacionalna memorijalna bolnica
Dr. Juraj Njavro Vukovar, Županijska 35,
32000 Vukovar, Hrvatska
E-mail: sinisamaslovara@yahoo.com

<http://hrcak.srce.hr/medicina>

UVOD

„Kad čujete topot kopita iza sebe, mislite na konje, a ne na zebre.” Theodore Woodward (1914. – 2004.) skovao je ovu mnemotehničku doskočicu 1940-ih kada je svoje studente medicine na Sveučilištu Maryland podučavao tome da razmatrajući uzroke bolesti, prvo pomisle na one česte i očite, prije nego u obzir uzmu neke rijetke i nesvakidašnje. Od tada ovakve nesvakidašnje, „egzotične” uzroke bolesti često kolokvijalno nazivamo „zebra ma”.

Odavno nam je poznato da vrtoglavice nisu jedna jedinstvena bolest, već sindrom koji se sastoji od tristo i više različitih uzroka. Ako promatramo učestalost pojedinih uzroka poremećaja ravnoteže u općoj populaciji, onda na osnovi europske definicije za rijetke bolesti možemo zaključiti da većinu vestibularnih entiteta zapravo ubrajamo u rijetke bolesti, odnosno da ne ubrajamo samo nekolicinu najčešćih uzroka, kao što su: PPPD, BPPV, vestibularna migrena, vestibularni neuronitis, Ménièreova bolest, bilateralne vestibulopatije i vestibularna paroksizmija (Tablica 1)¹.

Sama definicija rijetkih bolesti u kontekstu vestibularnog osjetila je problematična. Konzultiranje baze podataka Orphanet (<https://www.orpha.net>) nije od velike koristi jer se tu navode otorinolaringozima dobro poznati entiteti kao što su *iznenadni idiopatski senzorneuralni gubitak sluha* (ISSNHL – ORPHACode 90050), *vestibularni švanom* (ORPHACode 252175), ili *Ramsey Huntov sindrom* (ORPHACode 3020), a s druge strane uopće se ne spominju neke bolesti labirinta niske incidencije, ali velikog diferencijalno-dijagnostičkog značaja, kao što su *autoimune vrtoglavice*, *sindrom vestibularne atelektaze* ili *Tumarkinov sindrom*.

Premda su uzroci poremećaja ravnoteže u općoj populaciji izrazito brojni i ima ih na stotine, samo je nekolicina njih, kao što su BPPV, PPPD, vestibularna migrena, Ménièreova bolest, vestibularni neuronitis, bilateralne vestibulopatije i vestibularna paroksizmija, vrlo učestala i zajednički predstavlja više od 90 % svih uzroka. Nasuprot tome stoji ogroman broj svih ostalih pojedinačnih uzroka vrtoglavice, koji imaju udio manji od 0,6 % pa im je i prevalencija u općoj populaciji daleko ispod 5 na 10 000 odraslih. Može se reći da čak i vestibularna paroksizmija, sa zastupljenošću od 3,7 %

među svim uzrocima vrtoglavica i nepoznatom prevalencijom, može biti svrstana među rijetke bolesti jer su do sad prikazane samo serije slučajeva i pojedinačni slučajevi^{2,3}. Tako postajemo svjesni značaja dobrog poznavanja rijetkih uzroka vrtoglavica u smislu postavljanja točne dijagnoze i razrješavanja brojnih diferencijalno-dijagnostičkih dilema u vestibulologiji. Na svu sreću, ogroman napredak u vestibularnoj laboratorijskoj dijagnostici, s implementacijom video *Head Impulse* testa (engl. *video Head Impulse Test*; vHIT) i

Može se reći da su rijetke bolesti rijetke, ali da su oboljeli od njih vrlo brojni jer u rijetke bolesti svrstavamo velik broj poremećaja od kojih obolijeva značajan dio opće populacije. Neki od ovih poremećaja, iako imaju veliku diferencijalno-dijagnostičku važnost, još uvijek nisu uvršteni u međunarodnu bazu podataka rijetkih bolesti ORPHA, dok su s druge strane uvršteni dobro poznati i etablirani entiteti.

vestibularnih evociranih mišićni potencijala (engl. *Vestibular Evoked Myogenic Potentials*; VEMP), omogućio je posljednjih desetljeća pravovremeno prepoznavanje „zebra”. Ovome je značajno pridonio i razvoj kliničkih algoritama kao što su HINTS (engl. *Head Impulse test*, *Nistagmus* i *Test of Skew*) ili INFARCT (engl. *Head Impulse Normal*, *Fast-phase Alternating* i *Refixatio during Cover-Test*), pouzdanijih u diferencijalnoj dijagnostici akutnog vestibularnog sindroma (AVS) od slikovnih radioloških pretraga kao što su CT ili MR i/ili kardiovaskularni ABCD² skor (engl. *Age*, *Blood pre-*

Tablica 1. Uzroci vrtoglavica u općoj odrasloj populaciji. Prilagođeno prema Strupp M, Dieterich M, Brandt T²².

Bolest ili sindrom	Učestalost (%)
Benigni paroksizmalni pozicijski vertigo	17
Fobička posturalna vrtoglavica	15
Središnji vestibularni sindrom	12,4
Vestibularna migrena	11,4
Ménièreova bolest	10,1
Vestibularni neuronitis	8,3
Obostrana vestibularna hipofunkcija	7,1
Vestibularna paroksizmija	3,7
Psihogene vrtoglavice	2,9
Perilimfatička fistula	0,5

Tablica 2. Rijetke bolesti vestibularnog sustava prema načinu javljanja

Akutne	Povratne	Kronične
<i>Neuritis vestibularis part. inf.</i>	Vertibularna paroksizmija	Bilateralna vestibulopatija
Akutni otolitički poremećaj	Tumarkinova kriza	CANVAS**
Labirintitis	Sindrom trećeg prozora	Vestibularna atelektaza
Infarkt labirinta	AIED*	
Labirintno krvarenje	Intralabirintni švanom	
Akutna bilateralna vestibularna hipofunkcija	Tumori endolimfatičkog sakusa	
	Rijetki oblici BPPV-a	

* Autoimune bolesti unutrašnjeg uha; ** Sindrom cerebelarne ataksije s neuropatijom i vestibularnom arefleksijom

ssure, *Clinical features of the transient ischemic attack, Duration of symptoms*) tijekom prvih 48 sati bolesti. U posljednje vrijeme razvoj mobilnih uređaja i aplikacije kao što je *DizzyCam*, omogućuju pacijentima da samostalno snime pokrete svojih očiju, što ponekad može biti ključno u postavljanju dijagnoze. Rijetke bolesti vestibularnog sustava se, kao i bolesti vestibularnog sustava općenito, mogu svrstati u tri kategorije: akutne, povratne i kronične (Tablica 2).

U ovom preglednom članku pozornost smo posvetili onim rijetkim vestibularnim poremećajima koji su od značaja za svakodnevno dijagnostičko, posebice diferencijalno-dijagnostičko promišljanje ili su pak zanimljivi kao nedovoljno istraženi koncepti. Već smo napomenuli da su neki od ovih poremećaja, iako po našem mišljenju od velikog diferencijalno-dijagnostičkog značaja, još uvijek neuvršteni u popis rijetkih entiteta ORPHA, dok s druge strane imamo uvrštene dobro poznate i etablirane entitete ili one koji su zbog svoje enormno niske učestalosti potpuno beznačajni za svakodnevnu liječničku praksu.

RAMSEY HUNTOV SINDROM (ORPHA: 3020; MKB: B02.2)

James Ramsay Hunt je 1907. godine opisao stanje pacijenta s akutnom perifernom kljenuti ličnoga živca praćenom kožnim i sluzničnim osipom i pripisao ga reaktivaciji infekcije koljenastoga ganglija ličnoga živca ljudskim virusom herpesa tipa 3 (virusom *varicella zoster*)⁴. U njegovu čast, sindrom kljenuti ličnoga živca, praćen eritematozno-vezikuloznom osipom kože zvukovoda, uške i sluznice usta, dobio je naziv Ramsay Huntov sindrom II (*Herpes zoster oticus*). Ovaj sin-

drom poznat je i kao *neuralgia geniculata* ili *nervus intermedius neuralgia*.

Poteškoće započinju jakim, gorućim bolom u dubini zahvaćenoga uha, nakon čega se pojave crvenilo kože i vezikulozne eflorescencije u predjelu zahvaćenog zvukovoda i uške, karakteristične za vodene kozice. Netom se javlja poremećaj mimike zahvaćene strane lica, poremećaj osjeta okusa u prednjim dvjema trećinama jezika (koje senzorički inervira *chorda tympani*, ogranak ličnog živca) te suhoća usne šupljine i zahvaćenoga oka (male slinovnice sluznice usne šupljine i suzna žlijezda oka parasimpatički su inervirane putem velikog petroznog živca, ogranka ličnog živca). Vestibulokohlearni živac zahvaćen je u oko 50 % slučajeva, što se najčešće manifestira mučninom i povraćanjem⁵, a rjeđe nesigurnim hodom i stajanjem, vrtoglavicom i nistagmusom^{6,7}.

U pristupu Ramsay Huntovom sindromu uvijek je potrebno razmišljati o Bellovoj kljenuti ličnoga živca i vestibularnom neuronitisu. U usporedbi s Bellovom kljenuti, Ramsay Huntov sindrom očituje se klinički težim oblikom kljenuti ličnog živca, koji se puno sporije i lošije oporavlja, ali ih je u početnoj fazi bolesti ponekad vrlo teško razlikovati. Tomu u prilog govori do sada jedina objavljena prospektivna studija koja navodi da samo 14 % pacijenata s Ramsay Huntovim sindromom ima kožne ili sluznične promjene prije pojave kljenuti ličnog živca⁸, a ovo stanje poznato je i kao *zoster sine herpate*. U slučaju akutnog vestibularnog neuronitisa, tipičnog predstavnika perifernih vestibularnih oštećenja, diferencijalno-dijagnostičke dileme nisu toliko izražene. Naime, kod Ramsay Huntovog sindroma lezija ličnoga živca vrlo je često združena s lezijama vestibularnoga i slušno-

ga živca, a ponekad i nekih drugih kranijalnih živaca (V, IX, XI i XII), što vodi na pomisao o multicentričnoj reaktivaciji virusa^{9,10}.

Zbog virusne etiologije bolesti, u liječenju se preporučuje primjena antivirusnih lijekova i kortikosteroida, iako još ne postoje randomizirane prospektivne studije koje bi potvrdile ispravnost ovakvog načina liječenja. Štoviše, liječenje akutnog vestibularnog neuronitisa antivirusnim lijekovima pokazalo se potpuno neučinkovito. Ponekad su u slučaju jakih vrtoglavica potrebni antivertiginozni lijekovi, a u slučaju jakih bolova analgetici. U rijetkim situacijama združene afekcije ličnoga i trigeminalnoga živca (kad postoji i oftalmički herpes), neophodna je oftalmološka evaluacija oka zahvaćene strane. Dijagnoza keratitisa i uveitisa usmjerava kliničara na adekvatno liječenje – terapija kortikosteroidima kontraindicirana je u keratitisa jer je to stanje infiltracije rožnice virusima, dok je u slučajevima uveitisa koji je rezultat reakcije antigen-protutijelo (vrlo često postoji jasan Hutchinsonov znak zahvaćene uveje uz vezikule na vršku nosa) – kortikosteroid terapija izbora.

Kožne se promjene u cijelosti saniraju nakon kraćeg vremena, ali posljedice oštećenja facijalnog i vestibulokohlearnoga živca vrlo često zaostaju u većoj ili manjoj mjeri. Učinkovitost liječenja je utoliko veća ukoliko se ono ranije započne. Ukoliko je inicijalna terapija provedena unutar 72 sata od pojave kljenuti lične muskulature, obično dovodi do potpunog oporavka^{6, 8, 11}.

IDIOPATSKA BILATERALNA VESTIBULARNA HIPOFUNKCIJA (ORPHA: 171684; MKB10: H81.8; MKB11: AB34.0)

U više od polovice slučajeva bilateralne vestibularne hipofunkcije (engl. *bilateral vestibular hypofunction*; BVH) uzrok bolesti ostaje nepoznat, idiopatski^{12, 13}. Za slučajeve stečenog BVH nepoznatog uzroka Baloh je predložio naziv *idiopatska bilateralna vestibularna hipofunkcija* (engl. *idiopathic bilateral vestibular hypofunction*; IBVH)¹⁴. Među poznatim uzrocima, BVH je najčešće posljedica djelovanja vestibulotoksičnih lijekova, ponajviše aminoglikozidnih antibiotika kao što su streptomycin, gentamicin, tobramicin i dr. Oštećenje labirinta mogu izazvati i kemoterapeutici kao što su cisplatin, vinkristin i dr., diuretici Henleove

petlje, nesteroidni protuupalni lijekovi, kao i salicilati u velikim dozama. U prilog činjenici da će udio idiopatskih uzroka s vremenom postajati sve manji govori nedavno iskazana sumnja da je antiaritmik amiodaron vrlo vestibulotoksičan te odgovoran za nastanak oko 10 % BVH koji su ranije smatrani idiopatskim¹⁵.

Bilateralne vestibularne lezije daleko su manje učestale, a simptomi su im puno blaži od onih

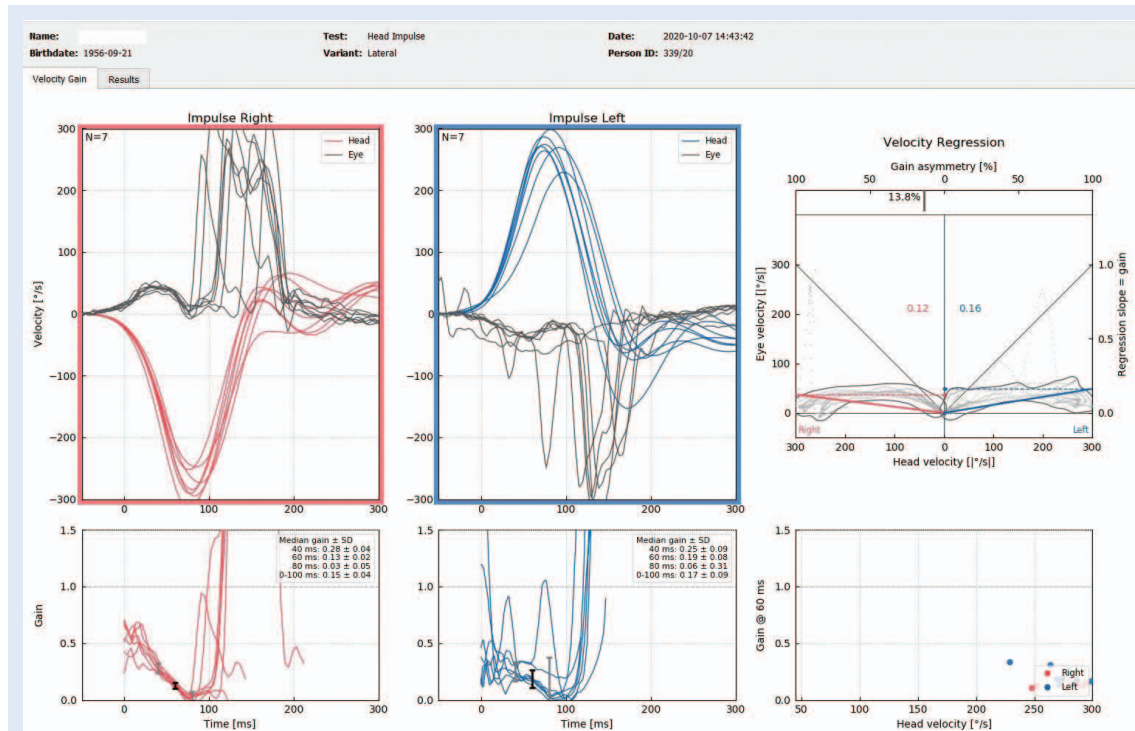
Unatoč današnjim velikim dijagnostičkim mogućnostima, mnoge od rijetkih bolesti vestibularnog sustava i dalje ostaju neprepoznate i možda se upravo našom krivnjom još uvijek neopravdano nalaze na popisu rijetkih bolesti ORPHA.

kod jednostrane vestibularne lezije, pa su stoga i slabije proučene. Gubitak funkcije obaju labirinta dovodi do gašenja vestibulookularnoga i vestibulospinalnoga refleksa, pa se javlja poremećaj ravnoteže u obliku nestabilnosti i nesigurnosti pri hodu, osobito u mraku i po neravnoj ili mekoj podlozi. Klinički tijek IBVH može se svrstati u dva osnovna tipa: progresivni i sekvencijski. Progresivni tip uključuje stalnu progresiju nestabilnosti, bez napadaja vrtoglavice. S druge strane, sekvencijski tip uz stalnu nestabilnost uključuje i povremene napadaje vrtoglavice koja može različito dugo trajati, od nekoliko sati do duže od jednog dana. Ponekad (u oko 25 % slučajeva), u skladu s uzrokom koji je doveo do IBVH, može joj biti pridruženo i oštećenje sluha. Uz manji ili veći nedostatak posturalne kontrole i nesigurnosti pri hodu praćenih mučninom i/ili drugim vegetativnim simptomima, koji se javljaju kod gotovo svih bolesnika, u kliničkoj slici BVH dominantne su značajke poremećaji vida, među kojima se ističu vertikalne oscilopsije i zamućenje vidne slike (25 – 50 % oboljelih), koji nastaju pri naglim pokretima glave, zbog obostranoga nedostatnog VOR-a^{16, 17}. Pri ležanju u postelji bolesnici ne primjećuju nikakve smetnje. Pokazalo se da BVH dovodi do cirkumskriptne atrofije hipokampusa, što ima za posljedicu oštećenje prostornoga pamćenja i orijentacije¹⁸. U slučaju BVH praćenoga oštećenjem sluha, uvijek treba misliti na autosomno recesivne nasljedne čimbenike.

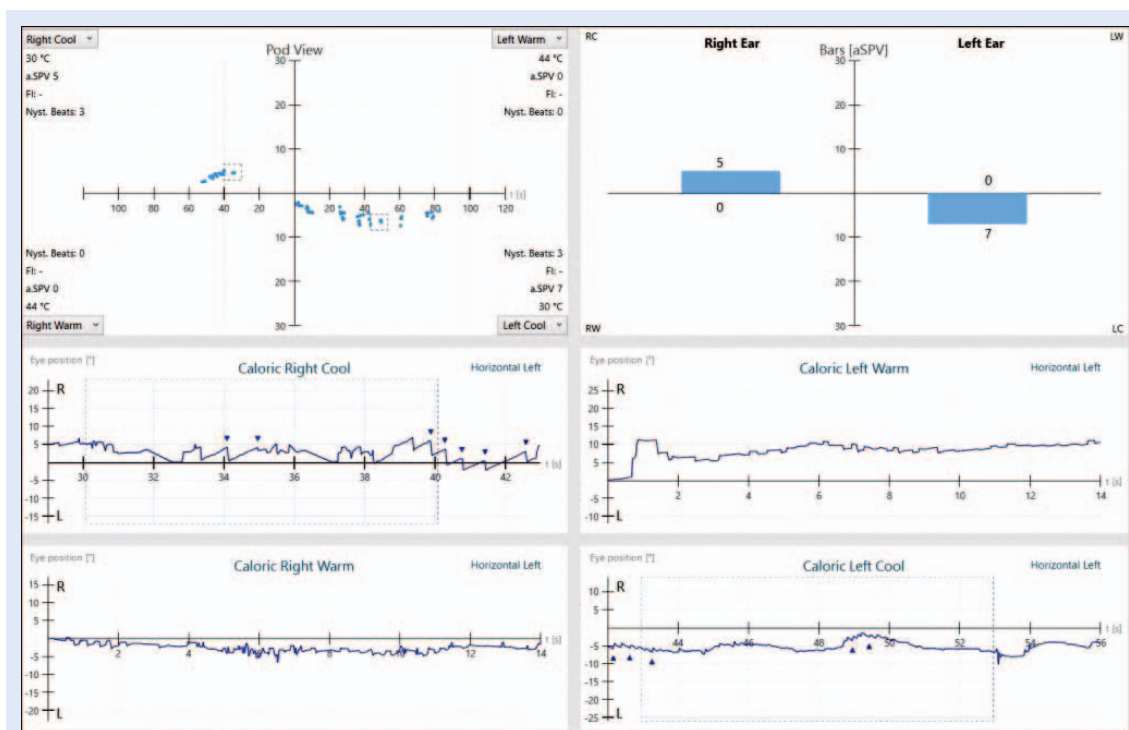
Prema preporukama Odbora za klasifikaciju Bárányjeva društva iz 2017. god. za postavljanje dijagnoze BVH, uz prisutnost kroničnoga poremećaja ravnoteže, praćenog nesigurnošću pri hodu i stajanju, zamućenjem vida i/ili oscilopsijama, poteškoćama pri kretanju u mraku i na mekoj i/ili neravnoj podlozi, potrebno je dokazati i značajan deficit ili nedostatak funkcije obaju labirinata. Za visokofrekventno područje ovo može biti dokazano *head impulse* testom ili još preciznije video *head impulse* testom. U tom slučaju vestibularni doprinos (engl. *gain*) horizontalnoga angularnog VOR-a (odnos brzine pokreta glave u odnosu na brzinu pokreta oka, koja je kod zdravih osoba na razini 1,0) nakon 60 ms mora biti $\leq 0,6$ (pri kutnoj brzini od 150-300°/s) (Slika 1). Za niskofrekventno područje dokaz BVH jest nalaz zbroja maksimalnih vršnih brzina sporoga sastojka nistagmusa pri podražavanju toplom i hladnom vodom, obostrano $\leq 6^\circ/\text{s}$, u kaloričkom testu prema Fitzgerald-Hallpiku (Slika 2).

Patološki nalaz kaloričkog testa treba, ako je to moguće, nadopuniti rotacijskim ispitivanjem. Prednost ove metode u odnosu na kalorički test jest u

tome što je ona više fiziološka, oba labirinta podražava istovremeno, i to na visokim frekvencijama, dok se kalorički test koristi jednostranim podražajima vrlo niskih frekvencija (0,003 Hz). Nalaz koji potvrđuje BVH jest koeficijent vestibularnoga doprinosa horizontalnoga angularnog VOR-a (omjer brzine sporoga sastojka nistagmusa koji se javlja u smjeru suprotnome od rotacije i brzine rotacije) $\leq 0,1$ pri sinusoidnome podraživanju na rotacijskoj stolici (frekvencijom od 0,1Hz, najvećom brzinom od 50°/sec.), uz fazno zaostajanje za $> 68^\circ$ i vremensku konstantu (vrijeme potrebno da se brzina sporoga sastojka nistagmusa smanji na 37 % od maksimalne vrijednosti) < 5 s. Dijagnozu vjerojatnoga BVH može se postaviti iako je uz kliničke simptome bolesti pozitivan nalaz HIT-a. U cilju otkrivanja preostalog dijela vestibularne funkcije mogu biti korisni i drugi testovi kojima se ispituju više frekvencije, primjerice test dinamičke oštine vida (engl. *Dynamic Visual Acuity; DVA*), vestibularni evocirani mišićni potencijali (engl. *Vestibular Evoked Myogenic Potentials; VEMP*) i dr¹⁹. Premda kortikosteroidi kod dijela oboljelih donose značajan oporavak, ne može se dati opća preporu-



Slika 1. Video HIT – pokazuje ostatke podražljivosti kupularnih osjetila bočnih kanala kod BVH, obostrano izrazito niskih vrijednosti prinosa VOR-a nakon 60 ms; desno na razini $0,13 \pm 0,02$, a lijevo na $0,19 \pm 0,08$, uz brojne *covert* i *overt* sakade



Slika 2. Dvotoplinski kalorički test u sklopu VNG pretrage – pokazuje BVH, s vestibularnom osjetljivošću na razini 5 %/s desno i 7 %/s lijevo (podražljivost postoji samo pri podražavanju hladnom vodom)

ka za njihovu primjenu u liječenju BVH jer i dalje ne možemo sa sigurnošću tvrditi je li do poboljšanja došlo zahvaljujući njihovom djelovanju ili je riječ o spontanome oporavku²⁰. U zbrinjavanju oboljelih od BVH najvažniju ulogu imaju vestibularne vježbe, koje pomažu pacijentima da prevladaju nastali labirintni deficit, ponajviše vježbama hoda i vježbama održavanja ravnoteže u otežanim uvjetima, koristeći se krajnjim mogućnostima vizualne i senzomotorne supstitucije. U posljednje vrijeme su, uz obećavajuće rezultate, učinjeni prvi koraci u neposrednoj električnoj stimulaciji vestibularnoga živca ugradnjom umjetnoga labirinta^{21, 22}. Paralelno se razvijala i druga metoda posredne osjetilne stimulacije vestibularnoga sustava elektrotaktilnim podražavanjem (engl. *electrotactile stimulation*; *ETS*)²³, pri čemu se koristi mogućnost elektroda postavljenih na površinu tijela da kodiraju električnu energiju nastalu promjenom električnoga polja u osjetilu dodira u osjetni podražaj koji oboljela osoba ne može dobiti na uobičajen način i zatim ga kao signal šalju u mozak. Sve studije provedene do danas pokazale su kod bolesnika koji su se koristili metodom ETS-a, značajno poboljšanje stanja ravnoteže, kao i kvalitete života vezane uz zdravlje²⁴.

DEHISCENCIJA GORNJEGA POLUKRUŽNOG KANALA (ORPHA: 420402; MKB-10: H83.8)

Po prvi put ju je detaljno opisao Minor sa suradnicima²⁵. Dehiscencija gornjega polukružnog kanala (engl. *Superior Canal Dehiscence*; *SCD*) vjerojatno je najčešći, ali i najrjeđe dijagnosticiran oblik javljanja perilimfatičke fistule. Moglo bi se reći da ovdje i nije riječ o pravoj fistuli, već o manjem prekidu kontinuiteta ili istanjenju koštano-glabirinta u predjelu vrha gornjeg polukružnog kanala, koji je u neposrednom dodiru sa srednjom lubanjskom jamom. Otprilike oko 2 % cjelokupne populacije ima istanjenje ove koštane stijenke, što predstavlja predispoziciju za nastanak SCD-a^{26, 27}. Nešto je češća pojava kod žena u odnosu na muškarce (1,2 : 1,0) i češće je lijevostrana²⁸. U više od pola slučajeva javlja se poslije umjerene mehanotraume ili barotraume glave. Prema slična fistuli u predjelu ovalnog ili okruglog prozora, SCD je manje uznemirujuća bolest. Glavni su simptomi vrtoglavice praćene nistagmusom, koje se javljaju pri povećanju tlaka u uhu i prsnom košu, pri kašlju, kihanju ili uslijed djelovanja jakih zvukova (Tulliov fenomen), kao i

smetnje vida u obliku oscilopsija, dok se kronični poremećaj ravnoteže javlja vrlo rijetko. Više od 50 % bolesnika ima autofoniju, tako da ponekad čuju i otkucaje svoga srca, pa i pokrete vlastitih očiju. Zbog provodne lezije sluha, nakon prislanjanja glazbene ugađalice na prsnu kost ili neki drugi površinski izloženi dio skeleta, pacijent nerijetko čuje zvuk u oboljelom uhu. Vrlo često su ovi pacijenti nestabilni i nesigurni pri hodu i stajanju, što se pogoršava pri izvođenju određenih aktivnosti, a poboljšava u mirovanju.

Dijagnoza se može postaviti pomoću CT-a visoke rezolucije kojim se prikaže dehiscencija u apikalnom dijelu gornjega polukružnog kanala, ali ova pretraga, nažalost, još uvijek nije apsolutno pouzdana zbog brojnih lažno pozitivnih nalaza. Radiološke su studije pokazale da se debljina kosti iznad SCD-a smanjuje s godinama²⁹. Na SCD ukazuje i nalaz okularnog VEMP-a (oVEMP) sa sniženim pragom i povećanim amplitudama valova zahvaćene strane, što odražava preosjetljivost labirinta na podražaj zvukom (pozitivan Tulliov fenomen), s osjetljivošću i specifičnošću većom od 90 %^{30,31}. Ponekad se javi provodna lezija sluha na oboljeloj strani, gdje je kohlearna pričuva (engl. *ear-bone gap*) to veća što je veća dehiscencija, što stvara diferencijalno-dijagnostičke nedoumice u pogledu otoskleroze. Međutim, ovdje nam pomaže već spomenuti nalaz oVEMP pretrage, koja se kod otoskleroze niti ne može učiniti, upravo zbog nazočnosti provodne lezije sluha.

Simptomi se tijekom vremena uglavnom pogoršavaju ili ostaju kronično nepromijenjeni. Iz toga proizlaze dva moguća pristupa u zbrinjavanju SCD-a. Prvi je prilagodba postojećim simptomima oštećenja ravnoteže i sluha, uz izbjegavanje svih situacija i okolnosti koje ih mogu izazvati (kihanje, kašljanje, ispuhivanje nosa, tjelesno naprezanje, vožnja brzim liftom, zrakoplovom, buka, ronjenje). Drugi je kirurško zatvaranje fistule koje se može učiniti na više načina, pristupom kroz srednju lubanjsku jamu ili u posljednje vrijeme sve popularnijim transmastoidnim pristupom³². Ovo je situacija gdje je poželjno dijagnozu potvrditi od strane više stručnjaka iz različitih institucija jer otokirurška intervencija ne spada u hitne zahvate, s obzirom na to da bolest ne ugrožava neposredno život bolesnika.

SINDROM MAL DE DÉBARQUEMENT (OPHA: 210272; MKB-10: H81.8; MKB-11: AB31.4)

Sindrom slijetanja (iskrcavanja) (franc. *mal de débarquement*; MdDS) još uvijek je dosta nerazjašnjena pojava poremećaja ravnoteže koja se manifestira kao kontinuirani doživljaj kretanja, uglavnom linearnog, praćen nizom vegetativnih simptoma (mučnina, povraćanje, hladan znoj, blijeda koža, pojačana salivacija, pa i glavobolja), obično neposredno nakon prestanka pasivnog kretanja osobe kroz prostor (najčešće brodom, rjeđe željeznicom, avionom, automobilom i sl.), koji se najčešće javi 12-36 sati nakon prestanka vožnje^{33,34}, ali može se pojaviti i odloženo, nekoliko dana iza toga, a traje najmanje mjesec dana³⁵. Slična je pojava zabilježena i kod astronauta koji se nakon dužeg boravka u bestežinskom stanju vrate na normalnu zemaljsku gravitaciju. Doživljaj kretanja pacijenti najčešće opisuju kao ljuljanje, poskakivanje, njihanje, "djelovanje gravitacije", "valovito kretanje podloge", "poskakivanje kao na visećem mostu" ili "hodanje za vrijeme zemljotresa". Pojava je najčešća kod žena (80 %) u dobi od 40 do 60 godina pa se u posljednje vrijeme dosta povezuje s migrenom. Možemo je zamisliti kao poremećaj ravnoteže kod gospođe srednjih godina, koja je upravo došla s krstarenja. Bolest je vrlo rijetka i predstavlja manje od 1 % svih vrtoglavica. Pokazalo se da su osobe s migrenom u značajno većem postotku (24-60 %) doživjele jake napadaje bolesti kretanja u odnosu na zdravu populaciju (8-24 %), a učestalost u odnosu na druge uzroke vrtoglavica u tercijarnim ustanovama joj je oko 1,3 %. *Mal de débarquement* razlikuje se od ostalih bolesti unutarnjeg uha s poremećajem ravnoteže po tome što se kod nje simptomi umanjuju ako se bolesnik ponovo izloži pasivnom kretanju, a najizraženiji su u mirovanju³⁶. Na sreću, u većini slučajeva smetnje ne traju dugo i spontano prestaju nakon 6-12 mjeseci³⁴, ali ponekad mogu prijeći i u kronični oblik i potrajati godinama³⁷. Većina pacijenata razvije i različite oblike jake vizualne intolerancije na pokrete ili kompleksnu vizualnu okolinu (kretanje u šopingcentrima ili gledanje 3D filmova u kinu). Vrlo teško ispunjavaju više zadataka odjednom i imaju osjećaj stalnog umora i pospanosti, što im stvara

probleme na poslu. Pojedini autori smatraju da je bolest posljedica loše adaptacije na dugotrajnu i preveliku izloženost informacijama o pokretima, kod osoba s osjetljivim vestibularnim sustavom. Drugi je, kao i bolest kretanja, smatraju posljedicom vizualno-vestibularnoga konflikta. Slično kao i kod vestibularne migrene, bolest se pogoršava vezano uz menstrualni ciklus i hormonski status, konzumiranjem određenih namirnica ili pića, djelovanjem emocionalnog stresa i poremećajem sna, iz čega se može zaključiti da je patofiziologija MdDS-a vrlo slična onoj kod vestibularne migrene. Dijagnoza se postavlja na osnovi vrlo karakteristične anamneze u kojoj se nakon izlaganja pasivnom kretanju ili virtualnoj stvarnosti javlja nerotatorna vrtoglavica u trajanju od najmanje mjesec dana. Dodatne laboratorijske ili radiološke pretrage potpuno su nepotrebne, posebice ako uzmemo u obzir da se bolest javlja i kod mladih i potpuno zdravih osoba. Treba reći da danas većina autora bolest smatra posljedicom loše adaptacije mozga na ponovni boravak na čvrstom tlu, a ne posljedicom oštećenja vestibularne funkcije.

Klinički tijek potpuno je nepredvidljiv, a prognoza je lošija ukoliko bolest duže traje, međutim, zabilježena su i pojedinačna spontana izlječenja čak i nakon dvije godine od pojave bolesti.

Ne postoji lijek izbora u liječenju MdDS-a i ne postoje randomizirane kliničke studije o tome, ali se pokazalo da simptomi bolesti mogu biti značajno smanjeni primjenom vrlo malih doza benzodiazepina, npr. *klonazepama* u dozi 0,25-0,5 mg 2 x dnevno, *diazepama* u dozi 2-5 mg ili *lorazepama* u dozi 0,5-1 mg 2-3 x dnevno^{34,37}. Selektivni inhibitori ponovne pohrane serotonina ovdje su se pokazali potpuno neučinkoviti, kao i vestibularni supresanti. Prilagođene vestibularne vježbe, npr. vježbe hoda s okretanjem glave ili pak lagane opće vestibularne vježbe poput *tai chi*, imaju vrlo ograničen učinak na manju skupinu bolesnika s vrlo izraženim simptomima poremećaja posture, strahom od padanja i vizualnim nepodnošenjem pokreta u okolini, dok klasične vestibularne vježbe adaptacijskog i habituacijskog tipa nemaju gotovo nikakvog učinka na simptome bolesti, što je i razumljivo s obzirom na to da oni nisu provocirani niti pokretom niti poremećajem VOR-a. Recidivi bolesti mogu se smanjiti uzimanjem dostatnog

odmora prije, za vrijeme i nakon vožnje, uz male doze benzodiazepina, ako je to moguće.

PERILIMFATIČKA FISTULA (SINDROM TREĆEG PROZORA)

Perilimfatička fistula (lat. *fistula perilymphatica*; engl. *perilymph fistula*; PLF) predstavlja nenormalnu komunikaciju između endolimfatičkoga prostora unutrašnjeg uha i zračnog prostora srednjeg uha, praćenu otjecanjem perilimfe, što dovodi do oštećenja ravnoteže i/ili sluha. Dva najosjetljivija mjesta su membrane u predjelu ovalnog do okruglog prozora. Dijagnoza PLF-a teško se postavlja, ali se može uspostaviti u određenim okolnostima u kojima ima posve određenu lokalizaciju. Međutim, čak i tad je najčešće potrebna eksploracija šupljine srednjeg uha kako bi se dijagnoza potvrdila³⁸. Pojavljuje se u predjelu ovalnoga ili okruglog prozora, ali i na bilo kojem drugom mjestu labirinta. Može biti kongenitalna ili stečena, kao posljedica: a) otokirurškog zahvata, posebice stapedektomije nakon koje dislocirana proteza omogućava otjecanje perilimfe, b) traume glave, bilo da je riječ o mehaničkoj traumi praćenoj frakturom sljepoočne kosti ili barotraumi zbog promjena tlaka vanjske sredine ili intrakranijalno i c) kronične upale srednjeg uha s kolesteatomom, koja za posljedicu ima destrukciju koštane stijenke labirinta, i to najčešće (u oko 90 % slučajeva) u predjelu bočnog polukružnog kanala koji je u najbližem kontaktu sa srednjim uhom. To ne znači da ne treba misliti i na fistulu u predjelu ovalnog prozorčića, promontorija ili drugih polukružnih kanala³⁹. Takozvane spontane perilimfatičke fistule najvjerojatnije su posljedica manje traume ili jačeg tjelesnog naprezanja. Klinički se PLF manifestira lezijom sluha različitog stupnja, ponekad praćenom šumom i doživljajem punoće u zahvaćenom uhu. Vrtoglavica se javlja povratno, u napadajima koji traju različito dugo, od sekunde do jednog dana, a mogu poprimiti i kronični, fluktuirajući tijek. Istovremena pojava i slušnih simptoma olakšava dijagnozu, ali se to rijetko događa. Stoga je za dijagnozu vrlo značajno učiniti detaljnu otoskopiju kojom se mogu uočiti znakovi traume, kolesteatom ili bilo kakva druga lokalna patologija. Iako je nisko specifična i nisko osjetljiva proba fistule može dati korisne dijagno-

stičke podatke³⁹. Pritiskom prsta na tragus uške ili povećanjem tlaka zraka u uhu pneumootoskopom (ili Politzerovim balonom) može se izazvati vrtoglavicu (Hennebertov znak, kod heredolues) ili horizontalni nistagmus usmjeren na bolesnu stranu, dok se pri aspiraciji nistagmus usmjerava ka zdravoj strani. Tada govorimo o pozitivnom simptomu fistule, kojeg možemo dobiti u svega 36 % pacijenata⁴⁰, dok negativna proba ne isključuje mogućnost PLF-a. Audiometrijsko ispitivanje pokazuje mješovito, provodno-zamjedbeno oštećenje sluha, ponajviše u visokim frekvencijama, srednjeg do težeg stupnja. Nalaz VNG-a je nekarakterističan, a ponekad se u kaloričkom testu mogu naći znaci jednostrane labirintne hipofunkcije. CT visoke rezolucije, uz presjeke od 0,5 do 1 mm, može biti od velike koristi. Često se konačna dijagnoza postavi tek početkom kirurškoga zbrinjavanja pri timpanoskopiji uz pozitivan Valsalvin postupak. S obzirom na raznolikost simptoma koji se javljaju, PLF možemo smatrati odgovornim za veliki dio nedijagnosticiranih vrtoglavica.

Liječenje se sastoji od mirovanja u postelji s uzdignutim uzglavljem oko tjedan dana uz izbjegavanje ikakvog tjelesnog napora, kihanja, kašljanja i sl. u trajanju od šest tjedana. Može se pribjeći i primjeni omekšivača stolice.

Većina fistula spontano zarašćuje, a ako simptomi potraju duže od šest tjedana, sluh se pogoršava. U slučaju kolesteatoma, barotraume ili penetrantne ozljede uha, treba pribjeći kirurškom zahvatu koji čini eksplorativna timpanotomija s postavljanjem fascije, masnoga tkiva ili gela foam u predio oko ovalnoga i okruglog prozora, što daje dobre rezultate u 50-70 % slučajeva. U pravilu, nakon otokirurškog zahvata može se očekivati veći oporavak vestibularnog u odnosu na kohlearno oštećenje^{39,41}.

VESTIBULARNI PAROKSIZMI

Vestibularni paroksizmi (lat. *paroxysmia vestibularis*; engl. *vestibular paroxysmia*; VP) jedan su od rjeđih uzroka povratne vrtoglavice. Analogno neuralgiji petog moždanog živca, javljaju se iznenadni, jaki i učestali napadaji položajne vrtoglavice praćene preosjetljivošću na kretanje, koji su najčešće posljedica krvožilne kompresije početnoga dijela vestibularnog živca. Ovaj su koncept

postavili neurokirurzi na osnovi dobrog odgovora na kiruršku dekompresiju vestibularnog živca. Međutim, nalaz vaskularne kompresije vestibularnog živca i u oko 20 % asimptomatskih osoba postmortalnom obdukcijom dovodi ovaj koncept u pitanje⁴². Bolest se također može pojaviti kao posljedica oštećenja vestibularnog živca nastalog upalom, kompresijom od strane tumora, iradijacijom ili jatrogeno, otokirurškim zahvatom. Napadaji vrtoglavice su kratki, u trajanju od jedne do nekoliko sekundi ili minuta, a javljaju se više puta dnevno, spontano ili provocirani okretanjem glave⁴³. Najčešći je pridruženi simptom (kod oko 75 % bolesnika) nesigurnost pri stajanju i hodu. Dijagnoza VP-a dosta je teška jer se bolesnici obično jave izvan napadaja bolesti, kad je klinički i laboratorijski nalaz uredan. S obzirom na vrlo heterogenu skupinu simptoma koji su obuhvaćeni ovim sindromom, Brandt i Dietrich predlažu sljedeće kriterije za postavljanje dijagnoze⁴⁴:

1. kratki i učestali napadaji kružne ili tamo-amo vrtoglavice koji traju u sekundama ili minutama
2. napadaji ovise o položaju glave i mijenjaju se s promjenom njezine pozicije (diferencijalno-dijagnostički treba voditi računa o mogućem BPPV-u)
3. hiperakuzija i/ili šum prisutni su stalno ili tijekom trajanja napadaja
4. prisutan je mjerljiv deficit sluha i ravnoteže, što pomaže u određivanju zahvaćene strane (manji ispad u srednjim frekvencijama tonuskog audiograma i kašnjenje I. i III. vala evociranih slušnih potencijala moždanog debla)
5. dobar odgovor na niske doze (2 x 300 mg/dan) karbamazepina ili okskarbazepina, kao i kod neuralgije petog moždanog živca (*diagnosis ex juvantibus*)
6. dobar odgovor na mikrovaskularnu dekompresiju živca (ako konzervativne metode liječenja nisu učinkovite), pristupom kroz retromastoidnu kraniotomiju, nakon što je sa sigurnošću utvrđena strana lezije^{22,43}.

Nedavno je Odbor za klasifikaciju vestibularnih poremećaja Bárányjeva društva²³ ažurirao ove kriterije ustvrdivši da je za postavljanje dijagnoze VP-a potrebno:

- a) najmanje deset napadaja spontano nastale kružne ili tamo-amo vrtoglavice

- b) trajanje manje od jedne minute
- c) stereotipan način javljanja kod pojedinog pacijenta
- d) dobar odgovor na liječenje karbamazepinom i okskarbazepinom
- e) lošije podudaranje s drugim dijagnozama.

Postavljanje dijagnoze VP-a može biti potpomognuto izazivanjem hiperventilacijskog nistagmusa, koji se javlja u oko 70 % pacijenata, kao i metodom *Constructive interference in steady state* MR (CISS MRI) kojom se uspjelo prikazati vaskularnu kompresiju vestibularnog živca u gotovo svih (osim jednog) bolesnika uključenih u studiju (95 %) ^{3, 43}.

Prema nekim autorima, uz karbamazepin dobar terapijski odgovor postiže se i flunarizinom ⁴⁵. Drugi autori pak predlažu okskarbazepin zbog puno manje nuspojava ⁴⁶. Mikrovaskularna dekompresija vestibularnog živca ^{47, 48} rizična je jer uključuje neurokirurški pristup području moždanog debla. Budući da trenutno dijagnostički kriteriji zahtijevaju pozitivan odgovor na lijekove, operacija se čini razumnom samo u slučajevima kad su sve druge racionalne mogućnosti doživjele neuspjeh.

POTRES LABIRINTA

Traumatske ozlijede glave ponekad zahvate i unutrašnje uho. Kad postoji radiološki dokumentirana fraktura u području pužnice ili vestibuluma, očekivano se javljaju znaci oštećenja sluha, tinitus i vrtoglavica. Nasuprot tome, stanje nakon traume glave, kad se javi zamjedbeno oštećenje sluha u pretežito visokim frekvencijama, praćeno manjim ili većim vestibularnim smetnjama, bez vidljivih razaranja struktura labirinta, označavamo potresom labirinta ⁴⁹. Zamjedbena lezija sluha bilježi se ponekad čak i na nezahvaćenom uhu. Premda su različite studije pokušale objasniti mehanizam nastanka oštećenja sluha pri potresu labirinta, on je još uvijek nejasan i vrlo često potiče nerazumijevanje kod srodnih disciplina ⁵⁰. Vrtoglavica nastala djelovanjem tupe sile može se objasniti djelovanjem nekoliko mehanizama, od kojih neki objašnjavaju i zamjedbenu leziju sluha. Prvo, može nastati petehijalnim krvarenjem u predjelu korijena vestibularnog živca na ulazu u moždano deblo, nastalim strižnim (engl. *shearing*) učinkom, što je malo vjerojatno zbog relativno slabe

pomičnosti moždanog debla. Drugo, može nastati neposrednom lezijom osjetnih stanica kupularnih i/ili otolitičkih osjetila. Treće, vrlo je česta pojava otkidanja otokonija iz otolitičkih osjetila i nastanak BPPV-a ⁵¹. Četvrto, zbog poremećaja endolimfatičkog toka, može se pojaviti endolimfatički hidrops, stanje koje odgovara Ménièreovom sindromu ^{52, 53}. Peto, može doći do stvaranja perilimfatičke fistule u predjelu *ante fenestram* ovalnog ili u predjelu okruglog prozora ⁵⁴. Poremećaj ravnoteže nije toliko učestao pri potresu labirinta i zastupljen je kod oko trećine oboljelih. Pokazalo se da je oporavak sluha puno bolji kod osoba koje nemaju prateće smetnje ravnoteže pa one predstavljaju loš prognostički znak. Moglo bi se reći da što jača prijenosna sila uzrokuje potres labirinta, to je zamjedbeno oštećenje sluha veće i teže se liječi, a također je i veći broj slučajeva s pridruženim Ménièreovim sindromom i BPPV-om ⁵⁵.

U kliničkoj slici u početku bolesti se uz oštećenje sluha i vrtoglavicu može zapaziti jednosmjernan, horizontalni nistagmus usmjeren prema oštećenom uhu, ali on kasnije mijenja smjer na suprotnu, zdraviju stranu, karakteristično za periferne lezije. U slučaju lezije otolitičkih osjetila, položavajućim probama može se dobiti karakterističan položavajući nistagmus.

Iako sam naziv entiteta implicira zahvaćenost unutrašnjeg uha, simptome je često vrlo teško razlikovati od simptoma koji se javljaju kod lezije na višim strukturama slušnog puta, što možda i nije tako važno jer im je liječenje isto. U liječenju se primjenjuju metode vestibularne rehabilitacije, ali se ponekad mora pribjeći i neurektomiji dijela vestibularnog živca.

NEURITIS DONJEG DIJELA VESTIBULARNOG ŽIVCA (lat. *neuritis vestibularis partis inferioris*)

Premda upala vestibularnog živca u pravilu zahvaća njegov gornji dio u predjelu ganglija (lat. *ganglion vestibulare Scarpae*), razvojem tehnologije i pojavom novih dijagnostičkih mogućnosti kao što su cervikalni VEMP i video HIT, postali smo svjesni postojanja jednog novog, ne tako učestalog entiteta gdje lezija izolirano zahvaća samo donji dio vestibularnog živca. Dijagnozu ovog novo uspostavljenog entiteta potvrđujemo nalazom:

- jednostrano patološkog cervikalnog VEMP-a (koji ispituje otolitičko osjetilo sakulusa i kupularno osjetilo stražnjeg kanala) uz potpuno uredan nalaz okularnog VEMP-a
- urednim nalazom video HIT-a za sva kupularna osjetila osim kupularnog osjetila stražnjeg kanala jednog labirinta
- potpuno urednim nalazom kaloričkog testa prema Fitzgerald-Hallpikeu.

Zbog zahvaćenosti donjeg dijela vestibularnog živca koji polazi od sakulusa i stražnjeg polukružnog kanala, često se može zapaziti spontani nistagmus usmjeren prema dolje (lat. *infranistagmus* – lny), koji je najčešće osobina središnjih vestibularnih lezija, pa mogućnost ovakvih vrlo ozbiljnih, ponekad i po život opasnih lezija svakako treba isključiti. Pri tome svakako treba učiniti pretrage HINTS plus i tragati za bilo kojim neurološkim simptomom ili znakom.

Liječenje je kao i kod vestibularnog neuronitisa u početku simptomatsko, tijekom prvih nekoliko dana bolesti, dok se ne smire vegetativni simptomi, nakon čega treba što prije započeti s postupcima vestibularne rehabilitacije, najjednostavnijim adaptacijskim vježbama stabilizacije pogleda.

SINDROM VESTIBULARNE ATELEKTAZE

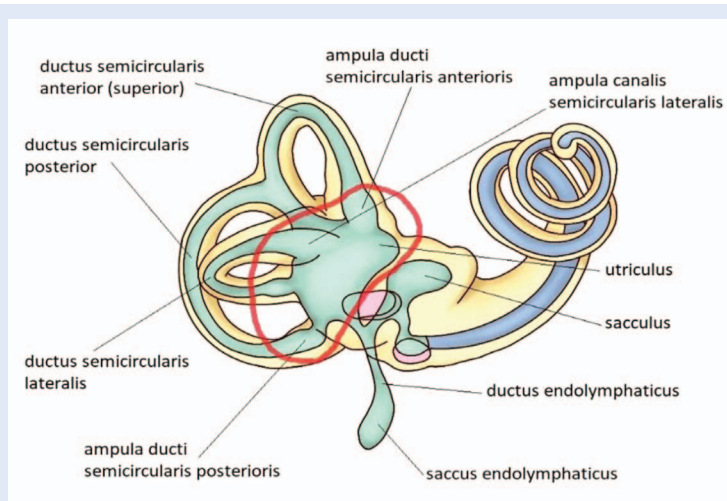
Ovaj rijedak entitet opisan je prvi put 1988. godine na temelju analize serije patohistoloških preparata temporalnih kostiju i predstavlja nalaz

kolabirane endolimfatičke membrane u predjelu ampula svih polukružnih kanala i utrikulusa, dok je predio sakulusa potpuno očuvan⁵⁶ (Slika 3).

Neki autori spekuliraju kako kolaps endolimfatičke membrane u predjelu ovalnog prozorčića omogućava veće približavanje stapesa vestibulumu i time pojačano stimuliranje otolitičkog osjetila, što se klinički ispoljava vrtoglavicom i tlakom izazvanim nistagmusom kao u slučajevima perilimfatičke fistule⁵⁷. Talijanski biolog Pietro Tullio 1929. god. opisao je pojavu vrtoglavice izazvane zvukom kod golubova, kojima bi učinio mali otvor na polukružnim kanalima⁵⁸. Njemu u čast, fenomen djelovanja zvuka na vestibularno osjetilo, koji je najznačajniji simptom dehiscencije gornjeg polukružnog kanala, nazvan je Tulliov fenomen^{25,59}. Nekolicina radova u posljednje vrijeme sugerira da je vestibularna atelektaza u podlozi slučajeva udružene bilateralne vestibulopatije s perilimfatičkom fistulom, ali bez radiološkog dokaza. U budućnosti će biti potrebno vestibularnu atelektazu potvrditi anatomski, za što nam odnedavno pruža priliku 3T MR uz pomoć kontrasta⁶⁰. U slučaju nemogućnosti da učinimo 3T MR uz pomoć gadolinijskog kontrasta, ponajviše se možemo osloniti na nalaz VEMP-a (snižen prag i povećana amplituda oVEMP p15-n10 valnog kompleksa, uz uredan nalaz cervikalnog VEMP valnog kompleksa p13n23), koji ukazuje isključivo na leziju utrikulusa, ali ne i sakulusa⁶¹.

TUMARKINOVA OTOLITIČKA KRIZA

Prvi je put opisana kao „sindrom otolitičke katastrofe”^{62,63}. Može se javiti u bilo kojoj fazi Ménièreove bolesti, ali se najčešće događa u kasnijoj. Zbog naglog endolimfatičkog hidropsa, kod ne tako malog broja pacijenata može doći do promjene aferentne aktivnosti na sakularnim osjetilima, što može prouzročiti nagli gubitak mišićnog tonusa u nogama, zbog prekida u vestibulospinalnom refleksnom luku. To se klinički manifestira naglim, nenajavljenim padovima, bez gubitka svijesti (engl. *drop attack*). Pacijenti s Ménièreovom bolešću ovo doživljavaju „kao da ih je netko gurnuo odstraga” ili „kao da ih je nešto oborilo s nogu”, bez doživljaja vrtoglavice ili vegetativnih simptoma. Napadaji traju kratko, nekoliko sekundi, nakon čega se pacijent ustaje i nastavlja nor-



Slika 3. Dio membranskog labirinta zahvaćen vestibularnom atelektazom (prilagodila Maja Maslovara prema <http://what-when-how.com/neuroscience/auditory-and-vestibular-system-sensory-system-part-1>)

malno obavljati aktivnost koju je radio prije toga. Međutim, naglo izbijanje napadaja može za posljedicu imati i ozbiljne ozlijede. Slično se može dogoditi i nakon uspješno učinjenog repozicijskog postupka za BPPV, na što svakako treba upozoriti pacijente.

Ako se napadaji ne ponavljaju, liječenje je u pravilu nepotrebno. Pacijente jedino treba upozoriti na mogućnost pojave ovakvih napadaja kako bi bili svjesni što im se događa.

Iscrpljujući napadaji odlično se kontroliraju intratimpaničnom aplikacijom gentamicina, što se objašnjava selektivnom vestibulotoksičnošću ovog aminoglikozida na vestibularne osjetne stanice tipa I.

ZAKLJUČAK

Premda se u principu možemo složiti s davnom tvrdnjom Theodora Woodwarda o „prednosti konja nad zebroma u dijagnostici“, izrečenom četrdesetih godina prošlog stoljeća, prema našem mišljenju u njenom bi nastavku danas trebalo stati na uz uobičajene „konje“ ponekad treba pomisliti i na „zebre“, koje u nekim slučajevima i nisu toliko rijetke kao što se u prvi mah čini. Unatoč današnjim neizmjerljivo boljim dijagnostičkim mogućnostima u odnosu na Woodwardovo vrijeme, mnoge od rijetkih bolesti vestibularnog sustava i dalje ostaju neprepoznate i možda se upravo našom krivicom još uvijek neopravdano nalaze na listi rijetkih bolesti ORPHA.

Izjava o sukobu interesa: Autori izjavljuju kako ne postoji sukob interesa.

LITERATURA

1. Strupp M, Teufel J, Habs M, Feuerecker R, Muth C, van de Warrenburg BP et al. Effects of acetyl-DL-leucine in patients with cerebellar ataxia: a case series. *J Neurol* 2013;260:2556-2561.
2. Brandt T, Dieterich M. Vestibular paroxysmia: vascular compression of the eighth nerve?. *Lancet* 1994;343:798-799.
3. Best C, Gawehn J, Krämer HH, Thömke F, Ibis T, Müller-Forell W et al. MRI and neurophysiology in vestibular paroxysmia: contradiction and correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013;84:1349-1356.
4. Hunt JR. Geniculate neuralgia (neuralgia of the nervus facialis): a further contribution to the sensory system of the facial nerve and its neuralgic conditions. *Arch Neurol Psychiatry* 1937;37:253-85.
5. Walther LE, Prosowsky K, Walther A, Gudziol H. Untersuchungen zum Zoster oticus [Herpes zoster oticus: symptom constellation and serological diagnosis]. *Laryngorhinootologie* 2004;83:355-362.
6. Murakami S, Honda N, Mizobuchi M, Nakashiro Y, Hato N, Gyo K. Rapid diagnosis of varicella zoster virus infection in acute facial palsy. *Neurology* 1998;51:1202-1205.
7. Xanthopoulos J, Noussios G, Papaioannides D, Exarchakos G, Assimakopoulos D. Ramsay Hunt syndrome presenting as a cranial polyneuropathy. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2002;56:319-323.
8. Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:149-154.
9. Hunt JR. On herpetic inflammations of the geniculate ganglion: a new syndrome of its complications. *J Nerv Ment Dis* 1907;34:73-96.
10. Wagner G, Klinge H, Sachse MM. Ramsay Hunt syndrome. *J Dtsch Dermatol Ges* 2012;10:238-244.
11. Murakami S, Honda N, Mizobuchi M, Nakashiro Y, Hato N, Gyo K. Rapid diagnosis of varicella zoster virus infection in acute facial palsy. *Neurology* 1998;51:1202-1205.
12. Bach-y-Rita P, Kaczmarek KA, Tyler ME, Garcia-Lara J. Form perception with a 49-point electrostatic stimulus array on the tongue: a technical note. *J Rehabil Res Dev* 1998;35:427-430.
13. Brandt T, Schautzer F, Hamilton DA, Brüning R, Markowitsch H J, Kalla R et al. Vestibular loss causes hippocampal atrophy and impaired spatial memory in humans. *Brain* 2005;128:2732-2741.
14. Baloh RW, Jacobson K, Honrubia V. Idiopathic bilateral vestibulopathy. *Neurology* 1989;39:272-5.
15. Guinand N, Boselie F, Guyot JP, Kingma H. Quality of life of patients with bilateral vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2012;121:471-477.
16. Guyot JP, Perez Fornos A. Milestones in the development of a vestibular implant. *Curr Opin Neurol* 2019;32:145-153.
17. Jen JC. Bilateral vestibulopathy: clinical, diagnostic, and genetic considerations. *Semin Neurol* 2009;29:528-533.
18. Kirchner H, Kremmyda O, Hufner K, Stephan T, Zingler V, Brandt T et al. Clinical, electrophysiological and MRI findings in patients with cerebellar ataxia and a bilaterally pathological head-impulse test. *Ann N Y Acad Sci* 2001;1233:127-138.
19. Zwergal A, Strupp M, Brandt T. Advances in pharmacotherapy of vestibular and ocular motor disorders. *Expert Opin Pharmacother* 2019;20:1267-1276.
20. Ruehl RM, Guerkov R. Amiodarone-induced gait unsteadiness is revealed to be bilateral vestibulopathy. *Eur J Neurol* 2017;24:7-8.
21. Straube A, Bronstein A, Straumann D. European Federation of Neurologic Societies. Nystagmus and oscillopsia. *Eur J Neurol* 2012;19:6-14.
22. Strupp M, Dieterich M, Brandt T. The treatment and natural course of peripheral and central vertigo. *Dtsch Arztebl Int* 2013;110:505-516.
23. Strupp M, Kim JS, Murofushi T, Straumann D, Jen JC, Rosengren SM et al. Bilateral vestibulopathy: Diagnostic criteria Consensus document of the Classification Committee of the Bárány Society. *J Vestib Res* 2017;27:177-189.
24. Syms CA, House JW. Idiopathic Dandy's syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;116:75-78.
25. Minor LB, Solomon D, Zinreich JS, Zee DS. Sound- and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124:249-258.

26. Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;126:137-147.
27. Hirvonen TP, Weg N, Zinreich SJ, Minor LB. High-resolution CT findings suggest a developmental abnormality underlying superior canal dehiscence syndrome. *Acta Otolaryngol* 2003;123:477-481.
28. Karimnejad K, Czerny MS, Lookabaugh S, Lee DJ, Mikulec AA. Gender and laterality in semicircular canal dehiscence syndrome. *J Laryngol Otol* 2016;130:712-716.
29. Davey S, Kelly-Morland C, Phillips JS, Nunney I, Pawaroo D. Assessment of superior semicircular canal thickness with advancing age. *Laryngoscope* 2015;125:1940-1945.
30. Zuniga MG, Janky KL, Nguyen KD, Welgampola MS, Carey JP. Ocular versus cervical VEMPs in the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence syndrome. *Otol Neurotol* 2013;34:121-126.
31. Chien WW, Carey JP, Minor LB. Canal dehiscence. *Curr Opin Neurol* 2011;24:25-31.
32. Chilvers G, McKay-Davies I. Recent advances in superior semicircular canal dehiscence syndrome. *J Laryngol Otol* 2015;129:217-225.
33. Gordon CR, Spitzer O, Doweck I, Melamed Y, Shupak A. Clinical features of mal de débarquement: adaptation and habituation to sea conditions. *J Vestib Res* 1995;5:363-369.
34. Hain TC, Hanna PA, Rheinberger MA. Mal de débarquement. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125:615-620.
35. Van Ombergen A, Van Rompaey V, Maes LK, Van de Heyning PH, Wuyts FL. Mal de débarquement syndrome: a systematic review. *J Neurol* 2016;263:843-854.
36. Cha YH, Brodsky J, Ishiyama G, Sabatti C, Baloh RW. Clinical features and associated syndromes of mal de débarquement. *J Neurol* 2008;255:1038-1044.
37. Cha YH. Mal de débarquement. *Semin Neurol* 2009;29:520-527.
38. Minor LB. Labyrinthine fistulae: pathobiology and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;11:340-346.
39. Fitzgerald DC, Getson P, Brasseux CO. Perilymphatic fistula: a Washington, DC, experience. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997;106:830-837.
40. Dornhoffer JL, Milewski C. Management of the open labyrinth. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112:410-414.
41. Seltzer S, McCabe BF. Perilymph fistula: the Iowa experience. *Laryngoscope* 1986;96:37-49.
42. De Carpentier J, Lynch N, Fisher A, Hughes D, Willatt D. MR imaged neurovascular relationships at the cerebellopontine angle. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1996;21:312-316.
43. Hüfner K, Barresi D, Glaser M, Linn J, Adrion C, Mansmann U et al. Vestibular paroxysmia: diagnostic features and medical treatment. *Neurology* 2008;71:1006-1014.
44. Brandt T, Dieterich M. VIIIth nerve vascular compression syndrome: vestibular paroxysmia. *Baillieres Clin Neurol* 1994;3:565-575.
45. He LY, Dong WW, Huang W, Luo Y, Lü FJ. Clinical manifestations and imaging features of peripheral vestibular paroxysmia: a report of 7 cases. *Zhonghua yi xue za zhi* 2009;89:909-11.
46. Brandt T, Strupp M, Dieterich M. Vestibular paroxysmia: a treatable neurovascular cross-compression syndrome. *J Neurol* 2016;263:90-96.
47. Møller AR. The cranial nerve vascular compression syndrome: I. A review of treatment. *Acta Neurochir (Wien)* 1991;113:18-23.
48. Brackmann DE, Kesser BW, Day JD. Microvascular decompression of the vestibulocochlear nerve for disabling positional vertigo: the House Ear Clinic experience. *Otol Neurotol* 2001;22:882-887.
49. Fitzgerald DC. Head trauma: hearing loss and dizziness. *J Trauma* 1996;40:488-496.
50. Kochhar LK, Deka RC, Kacker SK, Raman EV. Hearing loss after head injury. *Ear Nose Throat J* 1990;69:537-542.
51. Dispenza F, De Stefano A, Mathur N, Croce A, Gallina S. Benign paroxysmal positional vertigo following whiplash injury: a myth or a reality?. *Am J Otolaryngol* 2011;32:376-380.
52. DiBiase P, Arriaga MA. Post-traumatic hydrops. *Otolaryngol Clin North Am* 1997;30:1117-1122.
53. Chung J, Jung HJ, Kim CS, Kim YH. A Case of Post-Traumatic Meniere's Disease. *Korean J Audiol* 2014;18:41-44.
54. Hornibrook J. Perilymph fistula: fifty years of controversy. *ISRN Otolaryngol* 2012;2012:281248.
55. Choi MS, Shin SO, Yeon JY, Choi YS, Kim J, Park SK. Clinical characteristics of labyrinthine concussion. *Korean J Audiol* 2013;17:13-17.
56. Merchant SN, Schuknecht HF. Vestibular atelectasis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988;97:565-576.
57. Wenzel A, Ward BK, Schubert MC, Kheradmand A, Zee DS, Mantokoudis G et al. Patients with vestibular loss, tullo phenomenon, and pressure-induced nystagmus: vestibular atelectasis?. *Otol Neurotol* 2014;35:866-872.
58. Tullio P. Das Ohr und die Entstehung der Sprache und Schrift. Berlin: Urban & Schwarzenberg, 1929.
59. Kaski D, Davies R, Luxon L, Bronstein AM, Rudge P. The Tullio phenomenon: a neurologically neglected presentation. *J Neurol* 2012;259:4-21.
60. Eliezer M, Poillon G, Lévy D, Guichard JP, Toupet M, Houdart E et al. Clinical and radiological characteristics of patients with collapse or fistula of the saccule as evaluated by inner ear MRI. *Acta Otolaryngol* 2020; 140:262-269.
61. Maslovara S, Butkovic-Soldo S, Pajic-Matic I, Sestak A. Vestibular atelectasis: Decoding pressure and sound-induced nystagmus with bilateral vestibulopathy. *Laryngoscope* 2019;129:1685-1688.
62. Tumarkin A. The otolithic catastrophe: A new syndrome. *Br Med J* 1936;2:175-177.
63. Black FO, Efron MZ, Burns DS. Diagnosis and management of drop attacks of vestibular origin: Tumarkin's otolithic crisis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1982;90:256-262.