

doi: 10.17116/otorino201782380-83

Объективный ушной шум, обусловленный миоклонусом мышц ушной раковины

Д.м.н., проф. Н.В. БОЙКО

Кафедра болезней уха, горла, носа (зав. — проф. А.Г. Волков) Ростовского государственного медицинского университета Минздрава России, Ростов-на-Дону, Россия, 344000

Цель обзора — систематизировать данные об этиопатогенезе мышечного ушного шума, клинике, диагностике и лечении данной патологии. Источником мышечного ушного шума чаще всего является тремор (миоклонус) мягкого неба или миоклонус среднего уха, изредка — миоклонус наружных мышц уха и головы. Мышечный ушной шум ощущается как шелчки в ухе, он никогда не бывает тональным, может выслушиваться окружающими. Фармакотерапия мышечного ушного шума не всегда эффективна. Приведено описание редкого наблюдения объективного ушного шума, обусловленного миоклонусом мышц ушной раковины. Больной жаловался на ощущение шелчков в правом ухе, синхронизированных с произвольными сокращениями мышц над ушной раковиной и в заушной области. В момент появления шелчков в ухе пальпаторно ощущалось сокращение мышцы в заушной области и над ушной раковиной. Наличие миоклонуса мышцы подтверждено электромиографией. На МРТ патологии стволовых структур головного мозга не выявлено. Больной на протяжении 5 нед принимал клоназепам и баклофен, однако улучшения не почувствовал. Исчезновение шума достигнуто инъекцией ботулотоксина в область *m. auricularis posterior* и *m. temporalis*.

Ключевые слова: объективный ушной шум, миоклонус.

Objective tympanophonia caused by myoclonus of the auricular muscles

N.V. BOIKO

Rostov State Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Rostov-on-Don, Russia, 344000

The objective of the present literature review was to systematize the available data on the etiology, pathogenesis, clinical features, diagnostics, and treatment of muscular tympanophonia. The commonest source of muscular tympanophonia is the tremor (myoclonus) of the soft palate or the middle ear; sometimes this condition can be a consequence of myoclonus of the external ear muscles or head muscles. Pharmacotherapy of muscular tympanophonia does not invariably result in the favourable outcome. The author describes a rare observation of objective tympanophonia attributable to myoclonus of the auricular muscle. The patient complained of sensation of clicking sounds in the affected right ear in synchrony with involuntary contractions of the muscles above the auricle and in the postaural region. The contractions of these muscular groups were palpable at the moments when the patient felt snaps in the ear. The presence of myoclonus of the auricular muscles was confirmed in the electromyographic studies. Multispiral computed tomography did not reveal pathological changes in the brain stem structures. The patient took the prescribed doses of clonazepam and baclofen during 5 weeks; however, this treatment failed to substantially improve his condition. Tympanophonia was eliminated by means of administration of botulinum toxin into the *m. auricularis posterior* and *m. temporalis* region.

Keywords: objective tympanophonia, myoclonus.

Шум в ушах, или тиннитус, — это фантомное звуковое восприятие при отсутствии поступающего извне звукового стимула [1]. Шум в ушах разделяют на две категории: субъективный и объективно выслушиваемый. Большинство больных страдают от субъективного ушного шума, по статистике он сопутствует 5—15% населения [2], в то время как объективный ушной шум встречается гораздо реже.

Объективно выслушиваемый шум может иметь сосудистое и мышечное происхождение. Сосудистый пульсирующий шум наблюдается при артериовенозных аневризмах, артериосинусных соустьях [3, 4], а также при параганглиомах среднего уха [5]. Транзиторный сосудистый

ушной шум может быть обусловлен приемом лекарств, артериальной гипертонией, анемией или интеркуррентными заболеваниями, например мигренью [6].

В основе объективного мышечного ушного шума лежит произвольное, нерегулярное сокращение мышц (миоклонус), которое воспринимается больным как шелчки в ухе. В базе PubMed с 1955 по 2016 г. мы обнаружили 104 публикации с описанием случаев объективного ушного шума, вызванного миоклонусом различных мышечных групп.

Источником мышечного ушного шума чаще всего является тремор (миоклонус) мягкого неба или миоклонус среднего уха. Однако в литературе встречаются единич-

ные описания ушного шума, связанного с движением век [7], с миоклонусом наружных мышц уха (*m. auricularis anterior, superior, posterior*) и мышц головы — *m. temporalis* и *m. occipitalis* [8–10].

Миоклонус мягкого неба проявляется его ритмичными, неконтролируемыми сокращениями. В литературе выделяют 2 формы миоклонуса — симптоматический, обусловленный поражением в области моста головного мозга или мозжечка, и эссенциальный, возникающий у пациентов без внутричерепной патологии [11, 12].

Клиническим проявлением тремора мягкого неба является ощущение непроизвольных движений мягкого неба в сочетании с ринолалией или без таковой (20% пациентов), щелчков в ухе (46,7% пациентов) или присутствии обоих симптомов (33,3% больных) [13]. У 53,3% пациентов при осмотре выявляются синхронные с мягким небом движения мышц глотки [13]. Тремор мягкого неба сохраняется во сне, но исчезает при глотании и в положении больного на спине. Считается, что объективный ушной шум в виде щелчков в ухе при треморе мягкого неба обусловлен вторичными движениями стенок слуховой трубы [14].

Попытки лечения данной группы больных назначением анксиолитиков, антиконвульсантов, равно как хирургические вмешательства и применение маскирующего белого шума, оказались малоэффективными. Ряд исследователей [11, 13, 15] поделились положительным опытом применения инъекций ботулотоксина при миоклонусе мягкого неба. Ботулотоксин ингибирует высвобождение ацетилхолина из пресинаптических нервных терминалей, вызывая «химическую денервацию» мышцы на несколько недель. При введении ботулотоксина в мягкое небо возможны побочные эффекты в виде появления открытой гнусавости, небо-глоточной недостаточности, приводящей к попаданию проглатываемой пищи в полость носа, дисфагии, а также субъективное усиление шума в противоположном ухе в результате эффекта демаскировки. Обычно эти нежелательные явления стихают в течение 10–14 дней. Выраженность побочных эффектов может быть сведена к минимуму прицельным введением ботулотоксина в зону максимальной миоклонической активности под контролем электромиографии [15, 16]. Доза препарата должна быть индивидуально подобрана для каждого пациента методом титрования [11, 13, 15].

Схема введения ботулотоксина зависит от преобладающей жалобы больного: при ушном шуме препарат вводят трансорально в *m. tensor veli palatini* в латеральной части мягкого неба медиальнее проекции крючка крылового отростка, при преобладании ощущения непроизвольных движений мягкого неба инъекцию производят по обе стороны *uvula* [13]. Доза и точки последующих инъекций зависят от эффекта первого введения и зоны преобладания мышечных сокращений.

Миоклонус среднего уха (*middle ear myoclonus* — МЕМ) — еще одна из возможных причин возникновения объективного ушного шума. Этот термин предложен для обозначения тиннитуса, возникающего вследствие дисфункции одной или обеих внутриушных мышц: *m. tensor tympani* и *m. stapedius*. Ушной шум при миоклонусе среднего уха описывают как ритмичный, регулярный или нерегулярный, продолжительный или эпизодический, односторонний или двусторонний [17]. Данный вид патологии можно заподозрить по характерным клиническим харак-

теристикам (ощущение щелчков в ухе), а также на основании данных импедансометрии и отомикроскопии (при миоклонусе *m. tensor tympani*).

Патофизиологические и акустические механизмы миоклонуса среднего уха не известны. Исследователям данного феномена предстоит ответить на ряд вопросов [18]: являются ли миоклонус мягкого неба и миоклонус среднего уха проявлением одного патологического процесса или это разные патологические состояния. Являются ли щелчки в ухе производным миоклонуса мягкого неба (т.е. воспроизводятся ли они следствием ударов стенок слуховой трубы) или это результат сокращения мышцы, напрягающей барабанную перепонку. Могут ли сокращения мышцы стремечка воспроизводить щелчки в ухе.

А. Ellenstein и соавт. [17] полагают, что миоклонус среднего уха можно объяснить миоклонусом перитубарных мышц, сходным с эссенциальным тремором мягкого неба. В то же время имеется клиническое наблюдение [19], когда ушной шум, обусловленный миоклонусом среднего уха, был успешно купирован аппликацией губки с ботулотоксином, подведенной к сухожилию *m. stapedius* через имеющуюся у больного перфорацию барабанной перепонки, что позволяет связать появление типичного мышечного шума именно с миоклонусом мышцы стремечка.

Трудности изучения миоклонуса среднего уха связаны с тем, что в литературе имеются лишь единичные описания немногочисленных наблюдений этой разновидности ушного шума (как правило, 1–2 случая), где не всегда четко описана феноменология и не идентифицирована пораженная мышца [17].

Самое большое число наблюдений больных с миоклонусом среднего уха представлено в работе S. Park и соавт. [20] — 58 человек за период с 2004 по 2011 г. Авторы отметили, что чаще всего заболевание возникало после стресса или воздействия шума (51,8 и 27,6% соответственно). В отличие от субъективного ушного шума, фармакотерапия у больных анализируемой выборки оказалась эффективной в 75% случаев [20]; в этих случаях лечение проводили антиконвульсантами и миорелаксантами.

При неэффективности консервативного лечения миоклонуса внутриушных мышц возможно хирургическое вмешательство — селективная тенотомия пораженной мышцы. Перед хирургическим вмешательством необходимо четко дифференцировать миоклонус стапедальной мышцы и мышцы, напрягающей барабанную перепонку. Н. Hidaka и соавт. [21], проанализировав собственный опыт лечения 23 больных с ушным шумом, обусловленным миоклонусом внутриушных мышц, и данные литературы, выделили факторы, имеющие диагностическое значение для определения показаний к тенотомии: парез лицевого нерва в анамнезе, провоцирующие возникновение ушного шума факторы, визуализация миоклонуса во время хирургического вмешательства. Два первых фактора из вышеперечисленных особенно важны для определения показаний к селективной тенотомии *m. stapedius* ($p < 0,05$ и $p < 0,01$ соответственно). Возможным осложнением тенотомии *m. stapedius* является появление гиперacusии [22] или даже фонофобии, что значительно снижает качество жизни больного.

Миоклонус мышц ушной раковины встречается чрезвычайно редко. В литературе это явление характеризуется различными терминами: ушной тик, синдром движущего-

ся уха, мышечная дистония, дискинезия уха [23–26]. Миоклонус мышц ушной раковины, как следует из его названия, нередко сопровождается видимым ритмичным движением ушной раковины; как правило, он исчезает во время сна и при задержке дыхания [10].

Лечение объективного ушного шума представляет большие трудности. Одним из направлений лечения мышечного ушного шума является фармакотерапия, но оценка ее эффективности весьма противоречива, доказательная база ее использования недостаточна [2, 10].

J. Espinosa-Sánchez и соавт. [2] проанализировали эффективность использования анестетиков, антиконвульсантов, антидепрессантов, антигистаминных препаратов, бензодиазепинов, диуретиков, кортикостероидов для снижения интенсивности ушного шума. По данным литературы, внутривенное введение лидокаина дает кратковременный эффект, но этот метод не получил распространения из-за высокой вероятности развития побочных явлений. Карбамазепин и габапентин могут быть весьма эффективными в ряде случаев у больных с миоклонусом, но в контролируемых исследованиях достоверных отличий от плацебо не зарегистрировано. Трициклические антидепрессанты, ингибиторы обратного захвата серотонина и бензодиазепины также не продемонстрировали доказательной эффективности, хотя многие больные отмечают улучшение эмоционального фона при приеме этих препаратов.

Приводим собственное клиническое наблюдение случая объективного ушного шума, обусловленного миоклонусом мышц ушной раковины.

Больной К., 62 лет, обратился с жалобами на ощущение щелчков в правом ухе, синхронизированных с непроизвольными сокращениями мышц над ушной раковиной и в заушной области. Эти симптомы появились 6 мес назад, они исчезают ночью. Травм головы и приема лекарственных препаратов, способных провоцировать возникновение миоклонуса, у больного не было.

При осмотре: барабанные перепонки и носоглотка без видимой патологии. Асимметрии сокращения или подергиваний мышц мягкого неба, глотки, гортани и шеи, нарушения функции черепных нервов не выявлено. В момент появления щелчков в ухе пальпаторно ощущается сокращение мышц в заушной области и над ушной раковиной. При электромиографии выявлены короткие залпы

спонтанной мышечной активности длительностью 50–100 мс в *m. auricularis posterior* и *m. temporalis*. При тональной пороговой аудиометрии обнаружена двусторонняя сенсоневральная тугоухость I степени. На МРТ патологии ствольных структур головного мозга не выявлено. Больной на протяжении 5 нед принимал клоназепам и баклофен по назначению невролога, однако улучшения не почувствовал. В связи с неэффективностью проводимого лечения мы произвели инъекции ботулотоксина согласно схеме, предложенной K. Lee [10]: 10 ед. ботулотоксина в область *m. auricularis posterior* и 10 ед. в область *m. temporalis*. Через 8 дней больной отметил исчезновение щелчков в ухе. Побочных эффектов не отмечено.

Миоклонус ушной раковины может быть как самостоятельным заболеванием, так и проявлением тремора мягкого неба [27]. Поскольку тремор мягкого неба может распространяться на отдаленные области [28], каждый клинический случай требует дифференциальной диагностики. Однако у нашего больного не было видимых признаков тремора мягкого неба при осмотре, а описаний изолированного миоклонуса мышц ушной раковины при миоклонусе мягкого неба в доступной литературе мы не нашли. Больной четко ощущал судорожные подергивания мышц над ушной раковиной и за ухом, наличие которых подтверждено электромиографией. Косвенным подтверждением правильности определения топика патологического процесса служит и эффективность введения ботулотоксина в пораженные мышцы.

Таким образом, объективный ушной шум, обусловленный миоклонусом мышц, имеет четко очерченные клинические характеристики: он может быть продолжительным или эпизодическим, односторонним или двусторонним, ощущается пациентом как щелчки в ухе, никогда не бывает тональным. Такой шум нередко выслушивается окружающими. В диагностике объективного мышечного ушного шума важное значение имеет визуальное выявление ритмичных, неконтролируемых сокращений отдельных мышечных групп (тремор мягкого неба, движения ушных раковин), отомикроскопия и импедансометрия (для миоклонуса среднего уха), электромиография, МРТ головного мозга.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

- Jastreboff PJ. Phantom auditory perception (tinnitus): mechanisms of generation and perception. *Neurosci Res.* 1990;8:221-254. doi.org/10.1016/0168-0102(90)90031-9
- Espinosa-Sánchez JM, Heitzmann-Hernández T, López-Escámez JA. Pharmacotherapy for tinnitus: much ado about nothing. Article in Spanish. *Rev Neurol.* 2014;59(4):164-174.
- Крюков А.И., Кунельская Н.Л., Араблинский А.И., Янющкина Е.С. Клиническое наблюдение объективного ушного шума. *Вестник оториноларингологии.* 2009;2:62-63.
- Бойко Н.В., Батуева В.А. Носовое кровотечение из посттравматической аневризмы внутренней сонной артерии. *Российская ринология.* 2016;24(2):30-34. doi: 10.17116/rosrino201624130-34
- Колесников В.Н., Бойко Н.В., Писаренко Е.А. Хирургическое удаление тимпанальных параганглиом с сохранением звукопроводящих структур среднего уха. *Российская оториноларингология.* 2011;55(6):69-77.
- Madania G, Connorb SEJ. Imaging in pulsatile tinnitus. *Clinical Radiology.* 2009;64:319-328. doi: 10.1016/j.crad.2008.08.014
- Kim TH, Jang HJ, Park SH, Nam SI. Objective Tinnitus Comitant with Eye Blinking: A Case Report. *Audiol Otol.* 2015;19(2):101-103. doi: 10.7874/jao.2015.19.2.101
- Srirompotong S, Saeseow P, Kharmwan S. Ear wiggling tics: treatment with botulinum toxin injection. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2007;264:385-387. doi.org/10.1007/s00405-006-0200-1

9. Gandhi SE, Kellett MW, Kobylecki C. Botulinum toxin-responsive ear myoclonus following otitis externa. Letter to the Editor. *Parkinsonism and Related Disorders*. 2014;20:265-266. doi.org/10.1016/j.parkreldis.2013.11.013
10. Lee K, Chang J, Park S, Im GJ, Choi HJ, Kim JH, Kim H-J. Bilateral muscular tinnitus due to myoclonus of extrinsic auricular muscles. *Auris Nasus Larynx*. 2014. Available online: www.elsevier.com/locate/anl doi.org/10.1016/j.anl.2014.10.009
11. Penney SE, Bruce IA, Saeed SR. Botulinum toxin is effective and safe for palatal tremor: a report of five cases and a review of the literature. *Journal of Neurology*. 2006;253(7):857-860. doi.org/10.1007/s00415-006-0039-9
12. Zadikoff C, Lang AE, Klein C. The «essentials» of essential palatal tremor: a reappraisal of the nosology. *Brain*. 2006;129(4):832-840. doi.org/10.1093/brain/awh684
13. Sinclair CF, Gurey LE, Blitzer A. Palatal myoclonus: algorithm for management with botulinum toxin based on clinical disease characteristics. *Laryngoscope*. 2014;124(5):1164-1169. doi: 10.1002/lary.23485
14. MacDonald JT. Objective Tinnitus Due to Essential Palatal Tremor in a 5-Year-Old. *Pediatric Neurology*. 2006;36(3):175-176. doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2006.10.009
15. Anis MM, Pollak N. Treatment of palatal myoclonus with botulinum toxin injection. *Case Rep in Otolaryngol*. 2013;23:150-155. doi: 10.1155/2013/231505
16. Wan TK, Chen JT, Wang PC. EMG-guided salpingopharyngeus Botox injection for palatal myoclonus. *B-ENT*. 2013;9(1):67-69.
17. Ellenstein A, Yusuf N, Hallett M. Middle ear myoclonus: two informative cases and a systematic discussion of myogenic tinnitus. *Tremor and Other Hyperkinet Mov (NY)*. 2013;3. Accessed June 10, 2016. <http://tremorjournal.org/article/view/103>
18. Oliveira CA, Negreiros Júnior J, Cavalcante IC, Bahmad FJR, Venosa AR. Palatal and middle-ear myoclonus: a cause for objective tinnitus. *Int Tinnitus J*. 2003;9(1):37-41.
19. Liu HB, Fan JP, Lin SZ, Zhao SW, Lin Z. Botox transient treatment of tinnitus due to stapedius myoclonus: Case report. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2011;113:57-58. doi: 10.1016/j.clineuro.2010.07.022
20. Park SN, Bae SC, Lee GH, Song JN, Park KH, Jeon EJ, Park YS, Yeo SW. Clinical characteristics and therapeutic response of objective tinnitus due to middle ear myoclonus: a large case series. *Laryngoscope*. 2013;123(10):2516-2520. doi: 10.1002/lary.23854
21. Hidaka H, Honkura Y, Ota J, Gorai S, Kawase T, Kobayashi T. Middle ear myoclonus cured by selective tenotomy of the tensor tympani: strategies for targeted intervention for middle ear muscles. *Otol Neurotol*. 2013;34(9):1552-1558. doi: 10.1097/MAO.0000000000000126
22. Silverstein H. Laser stapedotomy minus prosthesis (laser STAMP): a minimally invasive procedure. *Am J Otol*. 1998;19(3):277-282. doi.org/10.1055/b-0034-47857
23. Chaudhuri KR, Leigh PN, Gibb WR. The moving ear syndrome: a focal dyskinesia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1996;60:106-110. doi.org/10.1136/jnnp.60.1.106
24. Supaporn S, Patachareeporn S, Samerduan K, Somchai S. Ear wiggling tics: treatment with botulinum toxin injection. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2006;264:385-387. doi.org/10.1007/s00405-006-0200-1
25. Alonso-Navarro H, Puertas I, Cabrera-Valdivia F, de Toledo-Heras M, Garcia-Albea E, Jimenez-Jimenez FJ. Posterior auricular muscle 'dystonia'. *Eur J Neurol*. 2007;14:14-15. doi.org/10.1111/j.1468-1331.2007.01821.x
26. Godeiro-Junior C, Felicio AC, Felix EP, Manzano GM, Silva SM, Borges V, Ferraz HB, Barsottini OGP. Moving ear syndrome: the role of botulinum toxin. *Mov Disord*. 2008;23:122-124. doi.org/10.1002/mds.21773
27. Kirk A, Heilman KM. Auricular myoclonus. *Can J Neurol Sci*. 1991;18:503-504.
28. Riley HA, Brock S. Rhythmic myoclonus of the muscles of the palate, pharynx, larynx and other regions: a clinical report of three cases. *Arch Neurol Psychiatry*. 1933;29:726-741. doi.org/10.1001/archneurpsyc.1933.02240100045004

Поступила 15.01.17