

H Schaaf: Rezension zu

Ruckenstein, Michael J. (2010)

Ménière's Disease. Evidence Outcomes.

Plural Publishing. San Diego, Oxford, Brisbane. 162 Seiten

Als M. Ménière wird eine Erkrankung des Innenohres bezeichnet, die mit Drehschwindelattacken bei einem Endolymphhydrops und meist einem zunehmenden Funktionsverlust der Hör- und Gleichgewichtsfunktionen einhergeht. Leitsymptome sind nicht vorhersehbare Drehschwindelanfälle, oft mit heftigem Erbrechen, Hörstörungen und einem typischerweise tieffrequenten Tinnitus. Der subjektiv empfundene Charakter der Schwindelempfindung kann sich im Verlauf der meist über viele Jahre anhaltenden Erkrankung sowohl entlang der organischen Einbußen wie auch im Rahmen einer gelingenden Verarbeitung ändern (1).

M. J. Ruckenstein arbeitet und forscht als einer der anerkanntesten Spezialisten auch zu M. Ménière an der Universität von Pennsylvania in Philadelphia. **2010** hat er mit anderen renommierten englischsprachigen Kollegen eine – muss man inzwischen sagen – **fundierte englischsprachige Zwischenbilanz** gezogen mit dem Anspruch, einen evidenzbasierten Zugang zur Analyse des Morbus Ménière zu finden. Dabei haben er und seine Co-Autoren die bis dahin vorliegende (und bis heute nicht wesentlich veränderte) Untersuchungslage zur Pathophysiologie und zur Behandlung einer strengen und kritischen Analyse unterzogen.

Im **historischen Rückblick** konstatiert Marc D. Eisen, dass die wesentlichen Kennzeichen der Erkrankung schon von P. Ménière 1861 beschrieben wurden. Den nächsten Erkenntnisschritt ermöglichten Yamakawa sowie Hallpike und Cairns 1938 an Felsenbeinpräparaten (2). Dabei ist es sicher ein großer Fortschritt, den endolymphatischen Hydrops heute schon beim lebenden Patienten im MRT sichtbar machen zu können (3). Dennoch bleiben trotz mannigfaltiger Untersuchungen auch heute noch mehr Fragen als sichere Antworten. So bleibe die wissenschaftliche Literatur zu Morbus Ménière mit vielen Konjunktiven, empirischen Behandlungen und unkontrollierten anekdotischen Evidenzen versehen.

Zur **Epidemiologie** beschreibt Raj C. Dedhia, dass viele, meist retrospektive Untersuchungen nicht vergleichbar sind, da die Kriterien eines Morbus Ménière zu unterschiedlich gefasst wurden. Dennoch scheint es so zu sein, dass die Inzidenz zwischen 4 bis 28 pro 100.000 anzunehmen ist. Das weibliche Geschlecht scheint leicht öfters betroffen zu sein. Auf der Basis von Audiometrie-Befunden in Kombination mit der Anamnese von Tinnitus und Schwindel hätten wohl 11 % der Patienten bei Beginn der Diagnose einen zweiseitigen Ménière und 14 % würden innerhalb von 7,6 Jahren

einen beidseitigen Menière entwickeln. Eine familiäre Häufung mit einem autosomalen Vererbungsgang konnte in 5 – 15 % der Fälle gesehen werden.

Ruckenstein selbst schreibt zur **Pathophysiologie**, dass die erkennbaren morphologischen Veränderungen nicht unbedingt mit den klinischen Erscheinungen einhergehen. So finden sich ebenso viele Felsenbeinpräparate mit Hydrops-Zeichen bei Patienten mit und ohne Menière Erkrankung.

Ebenso ist die - scheinbar erklärende - Annahme für den Hydrops, dass sich der Flüssigkeitsverlauf der Endolymphe - wie lange angenommen wurde - längs entlang des Endolymphschlauchs bewegt, wohl vernachlässigbar. Eher scheint die Regulation der Endolymphe überwiegend lokal und radial durch die Perilymphe und recycelt in die Scala media durch die Spiralligamente in den Striae vascularis zu erfolgen. So kann das Konzept, dass es durch einen erhöhten endolymphatischen Druck zu einer Ruptur der Reißnerschen Membran kommt, nicht durch die experimentelle Literatur bestätigt werden. Stattdessen muss festgehalten werden, dass der endolymphatische Hydrops, der mit dieser Erkrankung verbunden wird, höchstwahrscheinlich nur ein Epiphänomen ist und nicht der direkte pathophysiologische Mechanismus, der für die Symptome verantwortlich ist. Dies bedeutet, dass eine komplette Neuuntersuchung der Pathophysiologie notwendig ist, die zwar **auch** den endolymphatischen Hydrops erklärt, ihn aber nicht als alleiniges Merkmal beinhaltet. Ungünstiger Weise bestehen bei der - auch deswegen in Betracht gezogenen „Kanalpathologie- Hypothese“ mehr Unklarheiten und Erklärungsprobleme als gesicherte Fakten.

Das Phänomen der „aural fullness“, des Gefühls eines „**vollen Ohrs**“, wird als klassische Konditionierung erklärt: In der Jugend gehen oft Mittelohrentzündungen mit einem tieffrequenten Hörverlust einher. Demensprechend erinnert (umgekehrt) der tieffrequente Hörverlust speziell an diese Empfindung.

Die **Dysakusis bzw. Diplakusis** wird dadurch erklärt, dass ein einzelner Stimulus - gleichzeitig von dem normalen und dem geschädigten Ohr aufgenommen - als zwei verschiedene Töne vom zentralen Nervensystem verstanden werden muss.

Dass auch Placebos Schwindelepisoden bei den Patienten zwischen 60 und 80 % mindern, wird über die Beteiligung des **Zentralnervensystems** erklärt. Auch wieder rein spekulativ könnte - so Ruckenstein - ein Einfluss auf die Cortison-Rezeptoren in den Striae vascularis vermutet werden, ohne dass es auch dafür Belege gäbe. So sind weitere und vor allem andere Untersuchungen notwendig, wenn man den Morbus Menière über sein Epiphänomen „Hydrops“ tiefer verstehen will.

Rauch stellt in dem Kapitel zur **Histopathologie** Präparate mit einem endolymphatischen Hydrops vor - auch von einem Patienten ohne Morbus Menière. Beschrieben wird, dass die Typ II Sinnes-Zellen überwiegend in den Bogengängen

geschädigt werden. Die Sinneszellen in dem Utrikulus und dem Sacculus entsprechen denen von einer altersentsprechenden Kontrolle.

In dem Kapitel zu **Behandlungsansätzen** von Shen und Ruckenstein wird ausgeführt, dass viele Therapieansätze allein schon wegen der unsicheren pathophysiologischen Grundlage ins Leere laufen müssen, auch wenn sie sich – auf unzureichender Grundlage - noch so stimmig anhören. So bietet keines der verfügbaren Medikamente mehr therapeutische Effektivität als ein Placebo, auch nicht Betahistin (4). Da es aber keine anderen Behandlungsmöglichkeiten gibt und die zu erwartenden Nebenwirkungen gering seien, schein auch der Placebo (!) - Einsatz aus Sicht der Autoren gerechtfertigt. Die Nebenwirkung einer „enttäuschten Hoffnung“, die dann auch über das zentrale Nervensystem Effekte zeigt und insbesondere den weiter unten beschriebenen Kontrollverlust um einen Vertrauensverlust erweitert, wird nicht erwogen (5).

Bei den invasiven Verfahren stellt Ruckenstein - mit dem Stand von 2010 - die intratympanalen Cortison-Versuche vor, die bis dahin keine wirklich guten Ergebnisse über Placebo hinaus erbracht haben. Die Patel 2016 Studie war bis dahin noch nicht publiziert (6). Zur Saccotomie wird ausführlich die Diskussion um die Placebo Operation von Thompson aus Dänemark wiedergegeben, die viele Diskussionen und Ärger unter den Saccotomie-Befürwortern hervorgerufen hat. Trotz der von den Befürwortern durchgeführten „Neuberechnungen“ wird darauf hingewiesen, dass die Placebo-Operation längerfristig die gleichen Effekte hat wie die Saccotomie – auch neu berechnet.

Staab beschreibt in einem eigenen Kapitel sehr ausführlich den Stand der Publikationen zu **psychologischen Faktoren bei Morbus Menière**. Die Betrachtungsweisen zum Einfluss der Psyche auf die Somatik haben sich mit den Strömungen der Zeit gewandelt. So standen am Anfang sehr analytische Betrachtungen, die sich nachher eher in Richtung Stressforschung bewegt haben. Dabei wird der äußere Stress von den meisten Patienten als Trigger Symptom des Morbus Menière angenommen. Prospektive Studien zeigen hingegen, dass diese Aussage nur auf eine Minderheit von Patienten zutrifft.

Immer wieder wird auf die Phänomene „Druck, Getriebenheit und Selbsthemmung“ als Persönlichkeitsmerkmale abgehoben. Dies könne eine Verbindung zu einer erhöhten Vulnerabilität haben, ohne dass diese Hypothese getestet ist. Auch hier gibt es keine Längsschnittstudien mit einer adäquaten Größe oder Dauer.

Eckhardt-Henn wird zitiert mit der zutreffenden Beobachtung, dass rezidivierter Schwindel – auch bei Patienten mit M. Menière - ganz spezifisch das Gefühl der Kontrolle beeinträchtigt (7). So ist es zu verstehen, dass bei Mitgliedern der englischen Menière Society allein schon das Verschicken eines Faltblatts mit Fakten zu Menière zu einer Besserung der Lebensqualität führte.

Gewissheit herrscht darüber, dass Patienten mit rezidivierendem Schwindel mehr Angst und mehr Depressionen zeigen, wobei die Ausprägungen immer sehr individuell zu sehen sind. Dabei korrelieren die objektiven Daten nicht mit dem Ausmaß der Angst oder Depression. Sie sind aber keine Vorbedingung für den Morbus Menière, sondern können – wohl vor allem - danach reaktiv auftreten. Vor allem die Angstkomponente hat einen negativen Effekt auf die Funktionsparameter und auf das Ergebnis der medizinischen und chirurgischen Behandlungsversuche. Es gibt allerdings keine kontrollierten Studien dazu.

In dem **Abschlusskapitel** fasst Ruckenstein zusammen, dass evidenzbasiert viele Fragen schlicht nicht beantwortbar sind und nach wie vor im Raum stehen. Er hofft auf die schnelle Ausweitung von genetischen und anderen molekularbiologischen Techniken. Bis dahin machten Tiermodelle seiner Meinung nach keinen Sinn. Dabei hofft er auf den Tag, an dem die Forscher auf diese Zeit zurückschauen und die bisherigen Ansätze dann als überkommen ansehen dürfen.

Zusammenfassend kann man zu dem Buch sagen, dass der schlauer ist, der weiß, was er nicht wissen kann. So erhellt das Buch die bisher bestehenden Kenntnisse und Verkennungen - und lässt uns bescheiden, aber produktiv gemeint, mit mehr Fragen als Antworten zurück. Dennoch ist es jetzt schon möglich, vieles an Auswirkungen dieser – peripheren!!!! Erkrankung auszugleichen und vor allem den Schwindel zu stoppen. Darüber hinaus bleibt die Hoffnung, sich nicht weiter nur an den Symptomen orientieren zu müssen.

Literatur:

1. Tyrrell J, White MP, Barrett G, Ronan N, Phoenix C, Whinney DJ, Osborne NJ. (2015) Mental Health and Subjective Well-being of Individuals with Ménière's: Cross-sectional Analysis in the UK Biobank. *Otol Neurotol*.
 2. Hallpike CS, Cairns H (1938) Observations on the pathology of Menière's syndrome. *J Laryngol Otol* und Yamakawa K (1938) Über pathologische Veränderungen bei einem Menière Kranken. *J Otolaryngol Soc Jpn* 4: 2310–2312
 3. Gürkov R, Pyykoe I, Zou J, Kentala E (2016) What is Meniere's disease? *J Neurol* 263 (1): S71–S81
 4. Adrion, Simone Fischer, C. Wagner, J, Gürkov, R, Mansmann, U, Strupp M (2016) Efficacy and safety of betahistine treatment in patients with Meniere's disease: primary results of a long term, multicentre, double blind, randomised, placebo controlled, dose defining trial (BEMED trial) *BMJ* 2016;352:h6816 doi: 10.1136/bmj.h6816)
 5. Schaaf, H. (2016) Der Meniere Erkrankte und seine Interaktion mit dem HNO Arzt. [Manuskript für MedizinerInnen](#) Forum HNO. 134-139
 6. Patel, M., Agarwal, K., Arshad, Q., Hariri, M., Rea, P., Seemungal, B M., Golding, J:F., Harcourt, JP., M Bronstein, A.M (2016) Intratympanic methylprednisolone versus gentamicin in patients with unilateral Ménière's disease: a randomised, double-blind, comparative effectiveness trial. *Lancet* ; 388: 2753–62 <http://dx.doi.org/10.1016/>
 7. Eckhardt-Henn, A, Tschan, R, Best C, Dieterich, M (2009) Somatoforme Schwindelsyndrome *Nervenarzt* 80:909–917
- Plontke SK, Gürkov, R (2015) Morbus Menière. *Facharztwissen HNO*. LRO;94: 530-554
Schaaf (2017) M. Menière. 8. Auflage. Springer, Heidelberg 312 S.