

1/2024 Februar

C 51932

forum

Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde

In diesem Heft



3 Fortbildungspunkte



omnimed
www.omnimedonline.de

Unterschiedliche Pathologien des Saccus endolymphaticus bei Patienten mit M.-Menière-Krankheitsbildern haben Auswirkungen auf den Verlauf

Helmut Schaaf

Zusammenfassung

Die Untersuchung der Felsenbein-Anatomie verstorbener Patienten mit nachgewiesenem M. Menière haben eine wesentliche Information für die Therapie der Erkrankung hervorgebracht.

Es konnten zwei Untergruppen identifiziert werden, welche zwei unterschiedliche pathologische Veränderungen des Saccus endolymphaticus aufwiesen. Diese beiden Untertypen lassen sich auch radiologisch bei lebenden Patienten nachweisen. Aktuelle Studien beantworten die Frage, ob sich die gefundenen pathologischen Veränderungen sich auch in der Klinik widerspiegeln und daraus Konsequenzen für die Therapie ableiten lassen.

Schlüsselwörter

M. Menière, Saccus endolymphaticus, Hydrops-Erkrankung des Innenohrs.

Summary

The examination of the temporal bone anatomy of deceased patients with proven Meniere's disease has provided essential information for the therapy of the disease.

Two subgroups could be identified, with different pathologies of the saccus endolymphaticus. These two subtypes can also be detected radiologically in living patients. Current studies are answering the question of whether the pathological changes found are also reflected in the clinic and whether consequences for therapy can be derived from this.

Keywords

M. Menière, saccus endolymphaticus, hydrops disease of the inner ear.

Einleitung

Auf der Frühjahrestagung der Selbsthilfegruppe K.I.M.M (Kommunikation und Information Morbus Menière) in Bad Salzuflen berichtete der Züricher Kollege *Dr. med. Dr. sc. nat. David Bächinger* über seine Forschungsergebnisse zu »Pathologien des Saccus endolymphaticus – Bedeutung für Therapie und Prognose«. Dabei hatte der Kollege etwas Neues zu berichten, was nicht nur einen Erkenntnisgewinn verspricht, sondern auch praktische Auswirkungen haben könnte.

Morbus Menière

Die Menièresche Erkrankung ist eine gravierende, aber gutartige Hydrops-Erkrankung des Innenohrs mit der Symptom-Trias Drehschwindel, (Tief-ton-)Hörverlust und Tinnitus sowie oft gravierenden Auswirkungen auf die Erkrankten.

Der Schwindel kann von 20-minütigen Anfällen bis zu stundenlangen schweren Drehschwindelattacken mit unstillbarem Erbrechen variieren. Die Inzidenz beträgt zirka 0,1–0,2 %, man rechnet mit 3.200–9.000 Neuerkrankungen jährlich.

Verlauf, Erleiden und Erleben der Erkrankung hängen wesentlich von der Verarbeitung und der aktiven Aneignung von Bewältigungsstrategien ab. Im ungünstigen Fall ist die Menièresche Erkrankung ein Beispiel dafür, wie sich aus einem dramatischen »objektiven« organischen Schwindelgeschehen eine zunehmend überdauernde und reaktiv psychogene Schwindelkomponente entwickeln kann.

Dabei kann diese Komponente bedeutender werden als die im Verlauf meist seltener werdenden organischen Anfälle (6).

Ein Endolymph-Hydrops ist eine (1) notwendige, aber keine ausreichende Bedingung für einen Morbus (M.) Menière. *Frejo et al.* (5) führten entsprechend aus: »Als Pathogenese des Morbus Menière wird eine Störung der Innenohrhomöostase multifaktorieller Genese angenommen mit der ge-

gatmarker für den Subtyp der zugrunde liegenden pathologischen Veränderung (Endotyp) des Saccus endolymphaticus eingesetzt werden. Dies erlaubt die Bestimmung des Endotyps bei (lebenden) Patienten mit M. Menière.

Hat diese Unterscheidung auch eine klinische Bedeutung?

Im nächsten Schritt wurden in einer Nachuntersuchung von Bächinger et al. (2) 72 Menière-Patienten gebeten, sich einer intravenösen, mit verzögertem Gadolinium angereicherten Innenohr-Magnetresonanztomografie zu unterziehen. Auch in dieser Gruppe konnten die beiden Untertypen nachgewiesen werden.

Praktischen Nutzen hat dabei die Frage, ob sich die beiden Gruppen klinisch unterscheiden. Tatsächlich waren die zwei Subtypen mit unterschiedlichen klinischen Krankheitsmerkmalen verbunden (3). So wurden Untergruppenunterschiede festgestellt, zum Beispiel:

– Die größere Gruppe mit dem degenerierten endolymphatischen Sack wies eine höhere durchschnittliche Anzahl von Schwindelanfällen auf und zeigte eine stärker eingeschränkte vestibuläre Funktion bei kalorischen Tests.

– Die kleinere Gruppe mit dem wohl seit der Geburt hypoplastisch gebliebenen endolymphatischen Sack entwickelte häufiger – gemäß den Bárány-Kriterien – einen beidseitigen M. Menière.

Ebenso fand sich bei diesen eine positive Familienanamnese für Schwerhörigkeit und Schwindel sowie radiologische Anzeichen für begleitende Veränderungen des Schläfenbeins.

Kann man Aussagen wagen, die auf eine beidseitige Erkrankungswahrscheinlichkeit schließen lassen?

Bei einem Nachbeobachtungszeitraum von bis zu 31 Jahren konnten (teils retro-, teils prospektiv) insgesamt 44 Patienten nachuntersucht werden, 15 mit einem einseitig zu klein angelegten endolymphatischen Sack und 29 mit einem beidseitig zu klein angelegten endolymphatischen Sack (3).

In Übereinstimmung mit den radiologischen Vorhersagen zeigte keiner der Patienten mit einem einseitig gefundenen zu kleinen Endolymphsack ein Fortschreiten zum beidseitigen Menière.

Hingegen waren 20 von 29 (69 %) Patienten mit einem radiologisch gesicherten beidseitigen zu kleinem Endolymphsack auch beidseitig betroffen. Rechnerisch tritt gemäß Kaplan-Meyer-Schätzer bei 100 % dieser Patienten eine beidseitige

Erkrankung 31 Jahre nach der Erstdiagnose auf und bei der Hälfte der Patienten nach 12 Jahren, ohne dass bei dieser Berechnung schon etwas über die Schwere der Klinik gesagt werden kann.

Konsequenzen für die Therapie

Dies hat auch Konsequenzen für die Therapie. So würde man bei entsprechender Befundlage insbesondere entlang des einseitigen hypoplastischen Endolymphsack ohne größere Bedenken hinsichtlich einer Erkrankung des anderen Ohren das intratympanale Gentamycin nutzen können, wenn auch die intratympanale Kortisontherapie nicht ausreichend hilfreich war. Die Wahrscheinlichkeit eines beidseitigen Morbus Menière wäre extrem gering.

Hingegen würde man bei einem nachgewiesenen beidseitigen, zu klein gebliebenen endolymphatischen Sack sicherlich noch genauer überlegen, ob man die Entwicklung zu beidseitigen Gleichgewichtsausfall durch das Gentamycin beschleunigt.

Für die größere Gruppe mit dem degenerativ funktionslos werdenden endolymphatischen Sack gilt sicherlich nach wie vor die gleiche ebenso vorsichtige – dann aber zu rechtfertigende – Indikation für eine vorsichtige Minderung der vestibulären Funktion der betroffenen Seite, wenn auch die intratympanale Kortisontherapie nicht ausreichend hilfreich war und insbesondere die Schwindelanfälle das Krankheitsbild dominieren. Bei diesen Patienten wurde statistisch eine beidseitige Erkrankung um 5 % beobachtet.

Hinweise

Die Selbsthilfegruppe KIMM e.V. ist ein bundesweiter Selbsthilfereverein für Betroffene der Krankheit Morbus Menière. Dort finden Betroffene und Angehörige ein offenes Ohr, Tipps für den Umgang mit der Diagnose und örtliche Selbsthilfegruppen: www.kimm-ev.de

Kontakt zu Dr. med. Dr. sc. nat. David Bächinger:
david.baechinger@usz.ch

Literatur

1. Bächinger D, Luu NN, Kempfle JS, Barber S, Zürrer D, Lee DJ, Curtin HD, Rauch SD, Nadol JB Jr, Adams JC, Eckhard AH (2019): Vestibular Aqueduct Morphology Correlates With Endolymphatic Sac Pathologies in Menière's Disease-A Correlative Histology and Computed Tomography Study. *Otol Neurotol* 40 (5), e548–e555
2. Bächinger D, Brühlmann C, Honegger T, Michalopoulou E, Monge Naldi A, Wettstein VG, Muff S, Schuknecht B, Eckhard AH (2019): Endotype-Phenotype Patterns in Meniere's Disease Based on Gadolinium-Enhanced MRI of the Vestibular Aqueduct. *Front Neurol* 10, 303

3. Bächinger D, Schuknecht B, Długaiczek J, Eckhard AH (2021): Radiological Configuration of the Vestibular Aqueduct Predicts Bilateral Progression in Meniere's Disease. *Front Neurol* 12, 674170
4. Eckhard AH, Zhu M, O'Malley JT, Williams GH, Loffing J, Rauch SD (2019): Inner ear pathologies impair sodium-regulated ion transport in Meniere's disease. *Acta Neuropathol* 137, 343–357
5. Frejo L, Martin-Sanz E, Teggi R (2017): Extended phenotype and clinical subgroups in unilateral Meniere disease: a cross-sectional study with cluster analysis. *Clin Otolaryngol* 42, 1172–1180
6. Schaaf H (2021): *M. Menière*. 9. Auflage. Springer, Heidelberg
7. Schuknecht (1981): In Vosteen KH (ed): *Menière's disease*. International Symposium Düsseldorf. Thieme, Stuttgart, 236–241

Anschrift des Verfassers:

*Dr. med. Helmut Schaaf
Tinnitus Klinik Dr. Hesse
Große Allee 50
34454 Bad Arolsen
E-Mail hschaaf@tinnitus-klinik.net*