

1/2023 Februar

C 51932

forum

Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde



omnimed
www.omnimedonline.de

Ein Hydrops alleine macht noch keine Menièresche Erkrankung aus, auch nicht auf dem »zweiten Ohr«

Helmut Schaaf

Summary

Involvement of the unaffected ear in known Meniere's disease is rarer than assumed, even with proven endolymph hydrops of the contralateral side. This was recently demonstrated by a Chilean study group led by *Carlos Guajardo-Vergara, PhD*, using functional tests and MRI diagnostics. This finding is important in view of the fact that in the case of proven, unilateral Meniere's disease and new symptoms on the opposite side, not only a spread of Meniere's disease should be considered, but also much more frequent other diseases such as positional vertigo, psychogenic superimposition, migraine, apoplexy, cervical stenosis and many other possible causes for symptoms from the triad of vertigo, hearing disorders and tinnitus.

Keywords

Meniere's disease, endolymphatic hydrops, inner ear vertigo.

Zusammenfassung

Eine Beteiligung des nicht betroffenen Ohrs bei bekanntem M. Menière ist seltener als angenommen, selbst bei nachgewiesenem Endolymphhydrops der kontralateralen Seite. Dies konnte ganz aktuell eine chilenische Studiengruppe um *PhD Carlos Guajardo-Vergara* mittels Funktionstests und Magnetresonanztomogramm (MRT)-Diagnostik zeigen. Wichtig ist diese Erkenntnis im Hinblick darauf, dass bei nachgewiesenem, einseitigen M. Menière und neu auftretenden Symptomen auf der Gegenseite eben nicht nur

an eine Ausbreitung der Menièreschen Erkrankung, sondern auch an viel häufigere sonstige Erkrankungen wie Lage-rungsschwindel, psychogene Überlagerung, Migräne, Apoplex, zervikale Stenosen und viele weitere in Frage kommende Ursachen für Symptome aus der Trias Schwindel, Hörstörungen und Tinnitus gedacht werden sollte.

Schlüsselwörter

M. Menière, Endolymphhydrops, Innenohr-Schwindel.

Einleitung

Wenn schon ein unilateraler M. Menière diagnostiziert wurde, stellt sich darüber hinaus die Frage, ob auch die kontralaterale Seite betroffen sein könnte. Je nach Untersucher und Untersuchungskriterien schwanken die veröffentlichten Zahlen von 5–47%. Wer erwartet hat, dass eine – beidseitige – Hydrops-Darstellung mittels eines hochauflösenden Magnetresonanztomogramm (MRT) eine Prognose ermöglichen würde, muss von dieser Erwartung Abstand nehmen, wie eine Studie von *Guajardo-Vergara et al.* (referierte Quelle) aus Spanien zeigen konnte.

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

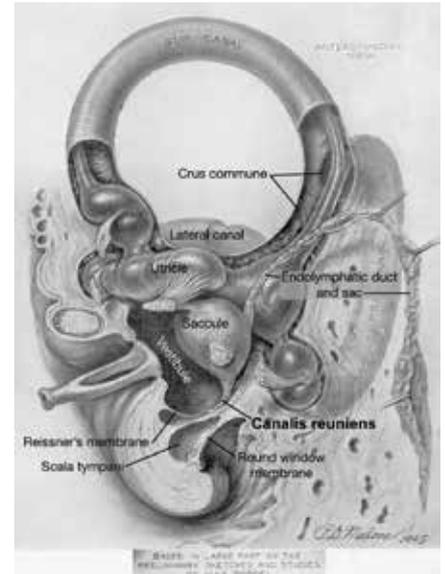


Abb.: Schnitt durch das Labyrinth: Utriculus und Sacculus (aus 2)

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 zunehmende überdauernde und reaktiv psychogene Schwindelkomponente entwickeln kann. Dabei kann diese Komponente bedeutender werden als die im Verlauf meist seltener werdenden organischen Anfälle (13).

Obwohl in der derzeit gültigen »Bárány«-Klassifikation nicht explizit beschrieben (Kasten), ist man sich einig, dass ein Endolymphhydrops zumindest die organische Endstrecke eines wahrscheinlich multifaktoriellen Geschehens darstellt.

Ein Endolymph-Hydrops ist aber »nur« eine (1) notwendige, aber keine ausreichende Bedingung für einen M. Menière.

»Bárány«-Klassifikation von 2015

In der derzeit am häufigsten verwendete »Barany«-Klassifikation von 2015 wird zwischen einem definitiven und einem wahrscheinlichen M. Menière unterschieden.

- Die Diagnose eines definitiven M. Menière basiert auf klinischen Kriterien. Sie setzt die Beobachtung von wiederholtem Drehschwindel und Hörverlusten voraus.
- Die Hörverluste müssen mit Hörtesten (Audiogramme) nachweisbar sein, vor allem im Tieftonbereich. Dabei sollten – im Sinne der Klassifikation – die Hörverluste in dem Frequenzbereich zwischen 250 und 2.000 Hz mehr als 30 dB betragen.
- Hinzukommen schwankende Ohrsymptome wie Tinnitus und Ohrdruckgefühl im betroffenen Ohr.
- Die Dauer des Schwindels muss zwischen 20 Minuten und 12 Stunden liegen.
- Die Annahme eines wahrscheinlichen Menière schließt – in der Erweiterung der obigen Bedingungen – auch unspezifischere, wiederholte Gleichgewichtsprobleme mit Drehschwindel ein. Ebenso können in diese Klassifikation auch sonstige »unbestimmte« Schwindelformen mit schwankenden Ohrsymptomen eingeordnet werden, wenn sie zwischen 20 Minuten und 24 Stunden andauern.

Für beide Formen gilt: Es findet sich keine bessere Diagnose.

Die Klassifikation nach Auffinden eines Endolymphstaus im Magnetresonanztomogramm (MRT)

Gürkov und Hornibrook (9) unterscheiden zwischen einer »primären hydropischen Innenohrerkrankung« und einer sekundären Erkrankung. Primär würde bedeuten, dass keine erkennbare (andere) Ursache für den Hydrops (Endolymphstau) gefunden wurde, sekundär, dass sich die Endolymphse aufgrund anderer, benennbarer Erkrankungen gestaut haben.

Primäre hydropische Innenohrerkrankungen werden unterteilt

- in solche, in denen der Gleichgewichts- und Höranteil betroffen ist – »cochleovestibulärer Typ«
- und solche, in denen nur ein Anteil betroffen ist – »cochleärer« oder »vestibulärer« Typ.

Der »Maßstab« ist das Ausmaß des Endolymphstaus, der im MRT erkennbar sind.

Der Morbus Menière wird nach diesem Konzept klassifiziert als cochleovestibulär (Menière-Typ).

Gürkov und Hornibrook (9) schlagen weiter die Kategorien »sichere«, »wahrscheinliche« und »mögliche« Erkrankung vor, basierend auf einer Bestätigung des Hydrops und der Art der Symptome.

Achtung

Beide Klassifizierungen können Überschneidungen zu der – häufigen – vestibulären Migräne sowie zu selteneren Erkrankungen nicht ausschließen. Auch der MRT-Befund macht – ohne die klinischen Kriterien – weder einen M. Menière aus noch erlaubt er – alleine – eine Vorhersage über den weiteren Verlauf. Dennoch setzt sich meist im Laufe der Erkrankung ein Puzzle aus Hör- und Gleichgewichtsbefunden zusammen, das zumindest eine verlässlichere Einschätzung – und damit auch sichere Therapieempfehlungen erlaubt.

Genese angenommen mit der gemeinsamen Endstrecke eines Endolymphhydrops.«

Achtung

Das Vorhandensein eines endolymphatischen Hydrops allein reicht also nicht zur Erklärung der Schwindelanfälle aus. So konnte etwa von 541 Verstorbenen mit einem nachgewiesenen Hydrops im Felsenbein nur bei 276 sicher ein M. Menière nach den Kriterien des »Committee on Hearing and Equilibrium« (3) zugeordnet werden (4). So gibt es Menschen mit nachgewiesenen Hydropsbefunden ohne Menière-Erkrankung. Darüber hinaus besteht der Hydrops auch in der anfallsfreien Zeit.

Diagnostik

Die Festlegung auf einen M. Menière ist nur bei den Multiple-Choice (MC)-Fragen einfach.

Beim Morbus Menière führt die erfragbare

- Häufigkeit der Schwindelattacken,
- Art und Dauer der Schwindelanfälle (20 Minuten bis 24 Stunden),
- der Nystagmus (im Erleben der Betroffenen: das Drehen der Umgebung),
- der tieffrequente, oft als Dröhnen oder Rauschen wahrgenommene Tinnitus,
- der typische tieffrequente Hörverlust,
- manchmal ein Druckgefühl im Ohr,
- pathologische vestibuläre Untersuchungsergebnisse, vor allem in der Kalorik versus dem Kopf-Impulstest

zum fast sicheren Weg.

Am sichersten kann man die Auswirkungen eines Innenohr-Schwindels erkennen, wenn einer der behandelnden Ärzte einen Anfall direkt miterleben kann. Da aber die wenigsten Anfälle im Beisein eines Arztes oder einer Ärztin eintreten, ist es extrem hilfreich, die

So hält *Westhofen* (14) fest: »Inzwischen ist unwidersprochen, dass der endolymphatische Hydrops Folge der morphologischen und funktionellen Veränderungen an Innenohr und Schädelbasis ist, jedoch nicht alleinige Ursache für die attackenweise progre-

diente Funktionsminderung der Cochlea und des Labyrinths.«

Frejo et al. (5) führten entsprechend aus: »Als Pathogenese des Morbus Menière wird eine Störung der Innenohrhomöostase multifaktorieller

Patienten und ihre Angehörigen anzu-
leiten, die Augenbewegungen des
Kranken im Anfall – etwa durch ein
Handy mit Videofunktion – filmen zu
lassen. Zudem kann meist eine »Hör-
test-App« installiert werden. So kann
auch das Hörvermögen während oder
kurz nach dem Anfall überprüft und
dokumentiert werden. Dies muss aber
im anfallsfreien Intervall eingeübt wer-
den, eine Anleitung dazu findet sich
unter: <https://drhschaaf.de/Schaaf%20Meniere%20Diagnostik%20im%20Akut%20Anfall%202020.pdf> (12).

Im Verlauf kann meist ein Puzzle
an Untersuchungsergebnissen zusam-
mengesetzt werden. Am augenschein-
lichsten ist dabei der Hörbefund. Die
(!) vestibulären Untersuchungen lassen
ein zunehmendes peripheres vestibulä-
res Funktionsdefizit erkennen. Insbe-
sondere zeigen sich beim Morbus
Menière in der Kalorik meist pathologi-
sche Werte, während beim Kopf-Im-
puls-Test (KIT) auch im Verlauf noch
lange Normwerte gesehen werden kön-
nen.

Wichtige Differenzialdiagnosen sind
die Basilaris-Migräne und cochleäre
Hydrops-Erkrankungen (Endolymph-
schwankungen) ohne vestibuläre Sym-
ptome.

Die Darstellung des endolymphatischen Hydrops im MRT

Einen bedeutenden Fortschritt stellt
die Kontrastmittel-Darstellung mit Ga-
dolinium eines endolymphatischen
Hydrops im MRT dar. Allerdings kann
diese Untersuchung sowohl aus Kapa-
zitäts- als auch aus Kostengründen
nicht standardmäßig bei einem Meni-
ère-Verdacht eingesetzt werden.

Um die labyrinthären Flüssigkeitsräu-
me darzustellen, benötigt man – zu-
mindest bislang – einen Kernspintom-
ografen mit einer hohen Magnetfeld-
starke von 3,0 Tesla (3-Tesla-MRT-
Scanner). Ebenfalls benötigt man ein
Kontrastmittel, das Gadolinium, das

intravenös oder intratympanal appli-
ziert wird. Der Vorteil der intratym-
panalen Applikation ist die relativ stär-
kere Anreicherung des Kontrastmittels
im Innenohr. Das Gadolinium färbt
nur die Perilymphe mit Kontrastmittel
an, die Endolymph bleibt als Kon-
trastmittelaussparung sichtbar. Je mehr
sich die Endolymph staut, desto mehr
wird die Perilymphe verdrängt. Dann
stellt sie sich nur noch als dünner
Randsaum um den Endolymphraum
oder gar nicht mehr dar.

Bei gesunden Patienten ist der en-
dolympatische Raum in der Cochlea
kaum oder gar nicht und im vestibulä-
ren Anteil als schmale Signalausparung
sichtbar. *Gürkov et al.* (8) gehen
davon aus, dass eine Zunahme der En-
dolympmenge von 33–50 % einen
»milden« und eine Zunahme auf mehr
als 50 % des Normalen einen signifi-
kanten Endolymph-Hydrops anzeigt.

Aber Achtung

Dennoch kann auch dieses Verfahren
keine definitive Sicherheit für die Dia-
gnose eines Morbus Menière erbrin-
gen.

- Es lässt sich auch bei 10 % von Gesun-
den und bei 40 % von Patienten mit
einer bedeutenden Hörminderung
ohne Schwindel bildgebend ein En-
dolympthydrops im Bereich des Sac-
culus finden (1).
- Ein Endolympthydrops kann auch
bei anderen Schwindelsyndromen
wie der vestibulären Migräne nach-
gewiesen werden (6).

So darf am Ende nicht vergessen wer-
den, dass es die äußere Form ist, die bei
diesen Untersuchungen errechnet
wird. Die eigentlichen Schäden liegen
aber nicht in der äußeren Form, son-
dern auf Zellebene.

Erst einseitig, dann auch noch beidseitig?

Wenn bei dieser Untersuchung auf bei-
den Seiten ein Endolympthydrops

festgestellt wird, liegt die Frage nahe,
ob es bei einem einseitigen Menière
bleiben wird. Schaut man sich die ver-
öffentlichten Statistiken an, so schwan-
ken die Zahlen von 5–47 %. Diese unge-
heuerliche Breite hängt ab von:

- der Zahl der untersuchten Patienten,
- der Länge des Untersuchungszeit-
raums,
- und vor allem von den zugrundlie-
genden Kriterien.

So wird – zu oft – schon ein schwan-
kendes Hörvermögen auf dem zweiten
Ohr als Zeichen eines beidseitigen M.
Menière gewertet.

Was die Erfassung des Schwindels so
schwierig macht, ist dass kaum ein
HNO-Untersucher die Möglichkeit hat,
zwischen einem organisch bedingten
und einem überdauernden oder (reak-
tiv) psychogen hinzugekommenen
Schwindel zu unterscheiden.

Verständlich ist, dass mit der Zunah-
me des Untersuchungszeitraums auch
vermehrt eine Menière-Symptomatik
auftreten kann, die auch auf dem
»zweiten Ohr« empfunden werden
kann. In diesem Zusammenhang ha-
ben *Guajardo-Vergara, Suárez-Vega,
Dominguez, Manrique-Huarte, Arbizu
und Pérez-Fernández 2022* eine Studie
durchgeführt und in einem hochwer-
tigen Journal veröffentlichen können
mit dem Titel: »Endolymphatic hy-
drops in the unaffected ear of patients
with unilateral Ménière's disease« (re-
ferierte Quelle).

Sie haben dazu 76 Patienten unter-
sucht, die nach Kriterien der Bárány-
Gesellschaft einen sicheren M. Meni-
ère aufwiesen. Sie haben darüber hi-
naus – sinnvoll, notwendig und sach-
gerecht – auch Gleichgewichtsbefunde
einbezogen, unter anderem die soge-
nannten vestibulär-evozierten myoge-
nen Potenziale (VEMP), die es zulas-
sen, die Sacculus-Funktionen einschät-
zen zu können.

Das MRT wurde nach einer intravenö-
sen Gabe des Gadoliniums durchge-

führt, die Funktionstests bis zu einer Woche nach dem MRT. Und das Wichtigste: Alle Teilnehmer wurden 1 Jahr nach der Bildgebung mittels klinischer, auditiver und vestibulärer Tests nachuntersucht.

Ergebnisse der Studie

Die Untersucher fanden – auch nach einem Jahr – dass der Hydrops am nicht betroffenen Ohr nicht mit einer Hörverschlechterung verbunden ist, selbst wenn der radiologisch erfasste Hydrops auf beiden Seiten ähnlich groß ist. Auch fielen die vestibulär-evozierten myogenen Potenziale (VEMP) nur im betroffenen Ohr pathologisch aus – und nicht im nicht betroffenen Ohr.

Fazit

Aufgrund ihrer Befunde gehen auch diese Untersucher davon aus, dass der Hydrops allein keine aktive Störung im nicht betroffenen Ohr bewirkt.

Die Studie zeigt noch einmal sehr deutlich, dass man sehr vorsichtig mit der Aussage sein sollte, dass man mit einem beidseitigen M. Menière rechnen muss. So handelt man sich – zwar nicht sich selbst, aber den Patienten – unnötige Ängste und einen möglichen psychogenen Schwindel ein.

In einer anderen Studie hat sich gezeigt, dass es auch keinen Zusammenhang zwischen dem Endolymphstau und der Häufigkeit der Schwindelattacken oder der Hörsymptomatik gibt (10). So richtet sich die Therapie so oder so nach dem klinischen Bild, nicht nach dem aus einem MRT errechneten Abbild. Wir beginnen in der Regel mit intratympanalen Kortison-Injektionen, die HNO-ärztlich nach einer Lokalanästhesie des Trommelfells durchgeführt werden.

Wenn danach oder trotzdem weiter organisch bedingte Schwindelanfälle die Lebensqualität und/oder Arbeitsfähigkeit über ein tolerables Maß hinaus

beeinträchtigen, bevorzugen wir die intratympanale Gabe von Gentamycin (1 ml mit einer Konzentration von 20–40 mg/ml Gentamycin), was das periphere Schwindelzentrum in seiner Funktion mindert. In niedriger Dosierung und mit dem nötigen Abstand etwa von 1 Woche beeinträchtigte dies die Hörfunktion bei unseren Patienten nicht mehr als im »natürlichen« Verlauf der Erkrankung zu erwarten.

Achtung

Auch Patienten mit einer seltenen Erkrankung können eine häufige Erkrankung aufweisen oder hinzubekommen.

Natürlich ist es geboten, eine mögliche bilaterale Erkrankung im Blick zu halten. Häufiger sehen wir in den letzten fast 30 Jahren, dass Patienten mit dieser seltenen Erkrankung im Laufe des Alterns andere, häufigere Erkrankungen bekommen, die anders zu behandeln sind. Einmal Menière-Schwindel ist eben nicht immer »Menière-Schwindel.«

Aufmerksamkeit ist vor allem geboten, wenn sich der Schwindelcharakter ändert.

- So bekommen Menière-Patienten öfters einen Lagerungsschwindel oder einen überdauernden, reaktiv psychogenen Schwindel, etwa im Sinne des »Persistent Perceptual and Postural Dizziness« (PPPD).
- Bei nicht wenigen überlagert eine Migräne die Menière-Symptomatik.
- Auch Menière-Patienten können einen Herzinfarkt oder Apoplex, Sehschwächen, Gangstörungen und viele andere Erkrankungen bekommen.

Referierte Quelle

Guajardo-Vergara C, Suárez-Vega V, Domínguez P, Manrique-Huarte R, Arbizu L, Pérez-Fernández N (2022): Endolymphatic hydrops in the unaffected ear of patients with unilateral Ménière's disease. Eur Arch Otorhinolaryngol, 279 (12), 5591–5600. Epub ahead of print

Literatur

1. Attye A, Eliezer M, Medici M (2018): In vivo imaging of saccular hydrops in humans reflects sensorineural hearing loss rather than Meniere's disease symptoms. Eur Radiol 28, 2916–2922
2. Brodel M (1946): Three unpublished drawings of the anatomy of the human ear. Fig 3a. W.B. Saunders Company, Philadelphia
3. Committee on Hearing and Equilibrium (1995): Guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. Otolaryngol Head Neck Surg 113, 181–185
4. Foster CA, Breeze RE (2013): Endolymphatic hydrops in Meniere's disease: cause, consequence, or epiphenomenon? Otol Neurotol 34, 1210–1214
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. Gürkov R, Kantner C, Strupp M (2014): Endolymphatic hydrops in patients with vestibular migraine and auditory symptoms. Eur Arch Otorhinolaryngol 271, 2661–2667
7. Gürkov R, Berman A, Dietrich O (2015): MR volumetric assessment of endolymphatic hydrops. Eur Radiol 25, 585–595
8. Gürkov R, Pyyko I, Zou J, Kentala E (2016): What is Meniere's disease? A contemporary re-evaluation of endolymphatic hydrops. J Neurol 263 (Suppl 1), 71–81
9. Gürkov R, Hornibrook J (2018): On the classification of hydropic ear disease (Meniere's disease). HNO 66, 455–463
10. Jerin C, Floerke S, Maxwell R, Gürkov R. (2018): Relationship Between the Extent of Endolymphatic Hydrops and the Severity and Fluctuation of Audiovestibular Symptoms in Patients With Meniere's Disease and MRI Evidence of Hydrops. Otol Neurotol 39 (2), e123–e130
11. Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung WH, Gøbel JA, Magnusson M, Mandalà M, Newman-Toker DE, Strupp M, Suzuki M, Trabalzi F, Bisdorff A (2015): Diagnostic criteria for Meniere's disease. J Vestib Res 25 (1), 1–7
12. Schaaf H (2021): Handy-Diagnostik in der Akutphase eines Morbus Menière. LRO Tipps und Tricks, 10–11
13. Schaaf H (2021): M. Menière. 9. Auflage, Springer, Heidelberg
14. Westhofen M (2009): M. Menière. Evidenzen und Kontroversen. HNO 57, 446–454

Anschrift des Verfassers:

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