

4/2026 August

C 51932

forum

Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde



omnimed
www.omnimedonline.de

Morbus Menière – eine neue Sichtweise

Helmut Schaaf

Zusammenfassung

Der Morbus Menière ist eine degenerative Innenohrerkrankung. Die vorherrschende Vorstellung führt die Symptome Schwindel, Hörverlust und Tinnitus auf eine abnormale Flüssigkeitsansammlung im Innenohr – den endolymphatische Hydrops – mit Druckanstieg und wiederholtem Mikrotrauma an dem sensorischen Epithel zurück. Nun belegen histologische und immunhistochemische Analysen an postmortalen menschlichen Innenohrproben der Arbeitsgruppe *Eckhardt* und *Bächinger* (2–4), dass die von einem Endolymphhydrops betroffene Epithelien weder einen erhöhten Abstand zwischen benachbarten Zellen noch morphologische Hinweise auf Risse zeigen.

Stattdessen fanden sie eine 4–7-fache Erhöhung der Epithelzahl (Hyperplasie) in Reissner- und Sacculus-Membranen, die sowohl in frühen als auch fortgeschrittenen Stadien eines Endolymphhydrops zu sehen ist. Diese Ergebnisse stellen die Auffassung eines Endolymphhydrops als reines Druckphänomen infrage. Eher lässt sich vermuten, dass die Epithelexpansion einer kompensatorischen Reaktion zur Erhaltung der Flüssigkeitshomöostase und Funktion entsprechen könnte. Das hat Auswirkungen auf das Verständnis der Pathophysiologie und auf – wenn auch noch nicht absehbare – rationalere Therapieoptionen.

Schlüsselwörter

Morbus Menière, endolymphatischer Hydrops, Epithel-Hyperplasie.

Summary

Ménière's disease is a degenerative disorder of the inner ear. The prevailing theory attributes the symptoms of vertigo, hearing loss and tinnitus to abnormal fluid accumulation in the inner ear – endolymphatic hydrops – with increased pressure and repeated microtrauma to the sensory epithelium. Now, histological and immunohistochemical analyses of post-mortem human inner ear samples by the *Eckhardt* and *Bächinger* research group (2–4) show that the epithelia affected by endolymphatic hydrops do not exhibit increased spacing between neighbouring cells or morphological evidence of tears.

Instead, they found a 4–7-fold increase in epithelial cell number (hyperplasia) in Reissner's and sacculus membranes, which can be seen in both early and advanced stages of endolymphatic hydrops. These findings call into question the view of endolymphatic hydrops as a purely pressure-related phenomenon. It is more likely that the epithelial expansion could correspond to a compensatory reaction to maintain fluid homeostasis and function. This has implications for our understanding of pathophysiology and for more rational treatment options, even if these are not yet foreseeable.

Keywords

Ménière's disease, endolymphatic hydrops, epithelial hyperplasia.

Einleitung

Die Menièresche Erkrankung ist ein Beispiel dafür, wie sich aus einem dramatischen organischen Schwindelgeschehen eine zunehmende überdauernde und reaktiv psychogene Schwindelkomponente entwickeln kann. Dabei kann die Häufigkeit der organisch bedingten Attacken von mehrmals pro Monat bis zu sehr seltenen, nur alle paar Jahre auftretenden Anfällen schwanken. Wichtig zu wissen ist, dass sich die Symptomatik der Erkrankung im Verlauf ändert.

- Der Attacken-Schwindel nimmt (in aller Regel) ab.
- Es kommt zu einer meist einseitigen Unterfunktion des betroffenen Gleichgewichtsorgans.
- Der Hörverlust nimmt (meistens) zu.
- Es kann ein überdauerndes Schwindelgefühl Überhand nehmen, das die Betroffenen wie folgt schildern: Man sei taumelig, nicht standfest, wackelig, aneckend, wirr im Kopf, hätte ein dröhnendes Gefühl und oft Angst. Ganze Tage seien nun »Menière-Tage«. In bestimmten Situationen kann dieses Gefühl wie ein Menière-Anfall erlebt werden (13).

Wenig erstaunlich ist, dass die Häufigkeit und die Unvorhersehbarkeit der erlebten Schwindelattacken Einfluss auf die psychische Verfassung haben. So weisen Patienten mit wiederholten Schwindelanfällen vermehrt Angst-Erkrankungen und Depressionen auf (9,10). Auch erleben Menière-Patien-

ten oft zusätzlich zu ihrer Schwindel- und Hörproblematik Konzentrationsstörungen, Antriebsstörungen beim Denken und Schwierigkeiten bei Aufgaben, die mit Aufmerksamkeit und Lernen verbunden sind. Diese können sich beim räumlichen Orientieren und dem damit verbundenen Denken und Erinnern bemerkbar machen (11).

»A-priori-Analogien« und eine neue Sichtweise

A priori (lateinisch a »von ... her« und prius »das vordere, frühere, erste – von zweien«) Urteile, die »von vornherein« ohne Basis der Überprüfung gefällt werden (können). Im Unterschied dazu steht überprüfbares Wissen.

Bisher bestand ein Konsens in der Hypothese, dass bei Patienten mit der nach *Prosper Menière* benannten Erkrankung ein gestörtes Gleichgewicht zwischen der Bildung der Endolymphflüssigkeit und ihrem Abtransport (Resorption) zu einem krankhaften Anstieg des Volumens der Endolymphflüssigkeit führt. Dadurch steige der (hydrostatische) Druck innerhalb des Endolymphschlauchs und deshalb – so die Vorstellung – würden die Sinneszellen in der Schnecke und dem Gleichgewichtsorgan mechanisch belastet, indem sie gedehnt, verformt und zerrissen werden. So könnte es zu einer fortschreitenden Degeneration kommen.

Dieser Vorstellung entsprechend wurden verschiedene »flüssigkeitsableitende« Therapien für die Behandlung entwickelt. Allerdings lassen diese medikamentösen und chirurgischen Therapien keine nachweisbaren Auswirkungen auf die Menière-Symptome oder das Fortschreiten der Krankheit erkennen. So sind sie in der Regel nicht besser wirksam als eine Placebo-Behandlung (außer bei organbeeinträchtigenden oder -zerstörenden Therapieansätzen wie Gentamycingaben oder der Durchtrennung des Gleichgewichtsnerfs). Trotzdem und sicher auch aufgrund des allgemeinen Mangels an wirksamen (nicht organzerstörenden) Therapien werden sie nach wie vor in der Erst- und Zweitlinien-Standardbehandlung empfohlen – und rezeptiert.

Tatsächlich sind aber sowohl der Konsens als auch die Hypothesen nach wie vor spekulativ – mehr eminenz- statt evidenzbasiert. Dabei wurde dann mit der Zeit vergessen, dass die Hypothese eine Hypothese ist und eben keine Tatsache. So haben die Menschen auch lange glauben dürfen (dann müssen), dass sich die Sonne um die Erde dreht, bis der Glaube erschüttert werden musste.

Das wurde nicht besser dadurch, dass die immer gleichen Verfahren immer wieder »noch mal« untersucht und publiziert wurden in der Hoffnung, dass doch etwas Besseres herauskommt. Speziell bei Betahistin darf man vermutete, dass dabei nicht nur wissenschaftliche Interessen im Vordergrund standen. So wurden selbst dann Wirknachweise »gefunden«,

als Betahistin noch in Dosierungen verschrieben wurde, die kaum die Leberpassage überwinden konnten. Das wurde aber erst vor ein paar Jahren veröffentlicht.

In einem beachtenswerten Überblick beschreiben nun *Chari, Bose, Ramirez, Robles-Bolivar, Lin, Juliano Rauch* und *Eckhard* (3), dass der sich so stimmig anmutende Konsens auf der Grundlage von »A-priori-Analogien« entwickelt wurde. Diese wurden aber nie durch empirische Daten gestützt oder widerlegt. Sie hinterfragen auf der Grundlage neuer Möglichkeiten auch in der Bildgebung und Befunde in der Histopathologie des Schläfenbeins, insbesondere die Vorstellung zur Entwicklung eines Endolymphhydrops.

Exkurs: Dreifach gefordert – der endolymphatische Sack

Über einen »Gang«, den Ductus endolymphaticus, sind der Sacculus und der Utriculus mit dem endolymphatischen Sack verbunden. Dieser liegt teils intraossär im Felsenbein und teils extraossär. Außerhalb wird er von der Dura und einem Venengeflecht (Sinus sigmoideus) begrenzt. Dazu ist im Knochen ein schmaler Kanal über eine Strecke von circa 8 mm Länge offengeblieben, beziehungsweise die Entwicklung des endolymphatischen Sacks und seines zuführenden Ductus endolymphaticus haben dazu geführt, dass diese Ausparung im Knochen, der Aquaeductus vestibuli, entstanden ist.

Der endolymphatische Sack hat mindestens 2 Aufgaben:

1. Er ist für die Aufrechterhaltung (Homöostase) eines relativ konstanten Flüssigkeitsvolumens im häutigen Labyrinth zuständig. Dies muss unter anderem über die Zufuhr und Entsorgung von Natrium-Ionen (Na⁺-Ionen) gestaltet werden. Ähnlich wie bei der Niere wird dieses über spezialisierte Kanäle (Aquaporine) und unter anderem in Abhängigkeit von dem Hormon Aldosteron gewährleistet. Das heißt, im endolymphatischen Sack kann die Flüssigkeit im System mitproduziert und resorbiert werden. Damit trägt der endolymphatische Sack auch zur Druck- und Flussregulation bei. Wahrscheinlich kann aber auch schon in dem zum Saccus führenden Gang (Ductus endolymphaticus) Endolymph resorbiert werden.
2. Darüber hinaus scheint der endolymphatische Sack auch für die Immunabwehr im Innenohr zuständig zu sein.

Unterschiedliche Zelltypen ermöglichen diese Aufgaben

Damit diese unterschiedlichen Aufgaben im endolymphatischen Sack erfüllt werden können, muss es unterschiedliche Zellarten geben. Tatsächlich finden sich im intraossären Teil des endolymphatischen Sacks röhrenförmige, säulenförmige Zellen und im extraossären Teil übergangsmäßig säulenförmige bis kubisch aussehende Zellen. Im hinteren Teil des en-

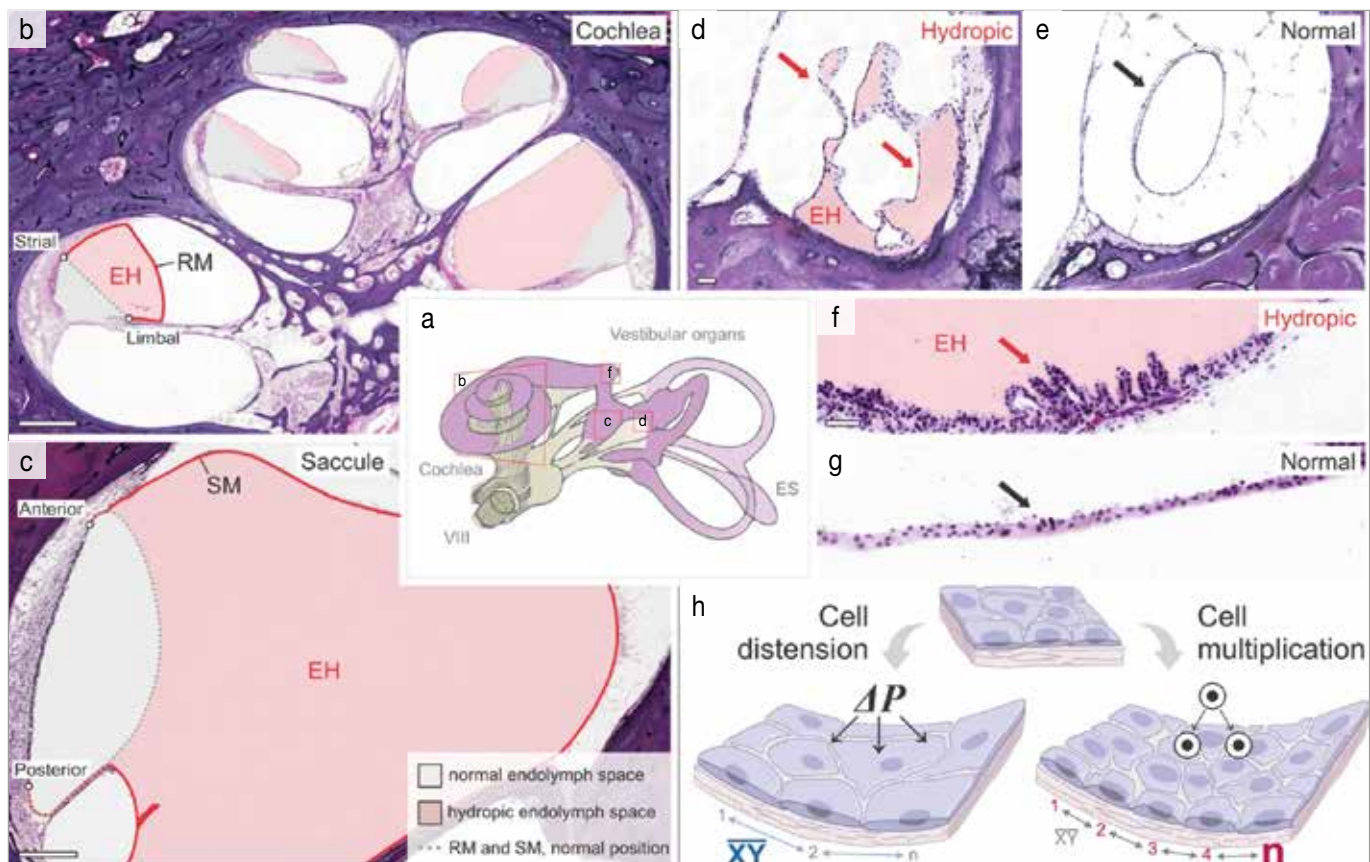


Abb. 1a–h: Histologische Merkmale und Vergleichsmodelle der Epithelexpansion bei endolymphatischem Hydrops (EH). a) Schematische Darstellung des Innenohr-Epithels (violett) mit Hervorhebung der in den histologischen Querschnitten gezeigten Bereiche. b) Cochlea c) und Sacculus aus einem von M. Meniere betroffenen Innenohr. Pathologisch vergrößerte (EH) Endolymphräume (rote Schattierungen) werden mit ihrer normalen Größe (graue Schattierungen) verglichen. Die hydropische Reissner-Membran (RM) und die Sacculus-Membran (SM) sind hervorgehoben (rote Linien) und werden mit ihrer normalen Konfiguration (graue Linien) verglichen. d)–g) Hochvergrößerte Aufnahmen, die Epithelkonfigurationen bei einem endolymphatischem Hydrops zeigen, die auf eine Zellvermehrung hindeuten: d) komplexe Verflechtung des hydropischen Utrikulus-Epithels (rote Pfeile) im Vergleich zum e) normalen Utrikulus-Epithel (schwarzer Pfeil) sowie f) villenartige Muster überzähliger Zellen in der Reissnerschen Membran an der hydropischen Cochlea-Basis nahe des Ductus-reuniens (roter Pfeil) im Vergleich zu g) dessen normalerweise flachem, einschichtigem Epithel (schwarzer Pfeil). h) Gegensätzliche Modelle der Epithelexpansion bei Endolymphhydrops: Der klassische druckbasierte (ΔP) Mechanismus sagt eine unveränderte Zellzahl (n) und einen vergrößerten Zellabstand (XY) aufgrund von Epitheldistension voraus, während das proliferationsbasierte Modell in erster Linie einen Anstieg von » n « gegenüber (XY) vorhersagt (VIII, Nervus vestibulocochlearis). Maßstab: a) und b) 500 μm ; d)–g) 100 μm (mod. nach [2]) (mit Dank übernommen aus einem »Open Access« unter den Bedingungen der »Creative Commons Attribution 4.0 International License« [<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>])

dolymphatischen Sacks, der komplett extraossär liegen sollte, finden sich einheitlich quaderförmige Zellen.

Die Aufrechterhaltung (Homöostase) eines relativ konstanten Flüssigkeitsvolumens im häutigen Labyrinth muss unter anderem über die Zufuhr und Entsorgung von Natrium-Ionen (Na^+ -Ionen) geregelt werden. Dabei scheint vor allem der extraossäre Teil des endolymphatischen Sacks für die »mineralokortikoidgesteuerte Natriumtransportmechanismen« zuständig zu sein (4).

Was ist neu?

Die Arbeitsgruppe um Eckhard (4) fand heraus, dass das Epithel im endolymphatischen Sack distal und proximal ak-

tiv Na^+ aus der Endolymph herauszuschleust. Damit weisen die Proteine innerhalb des endolymphatischen Sacks ein Wirkgefälle über die Strecke vom Anfang bis zum Ende auf. Dabei wird überschüssiges Na^+ entfernt, das etwa bei zu großer Na^+ -Belastung in die Endolymph gelangt und sich im endolymphatischen Sack ansammelt. So weist dieser im Vergleich zu der Endolymph im sonstigen Labyrinth eine hohe Na^+ -Konzentration auf. Kann die Zellstruktur des endolymphatischen Sacks dieser Aufgabe nicht nachkommen, weil sie degeneriert oder erst gar nicht vollständig angelegt wurde (hypoplastischer Endolymphsack), scheint das – zumindest auch – wesentlich für die Entwicklung eines Endolymphhydrops bedeutend zu sein.

Dabei zeigen die von Eckhard (4) an Felsenbeinen gewonnen Befunden eine Steigerung der Zellzahl (epitheliale Hyper-

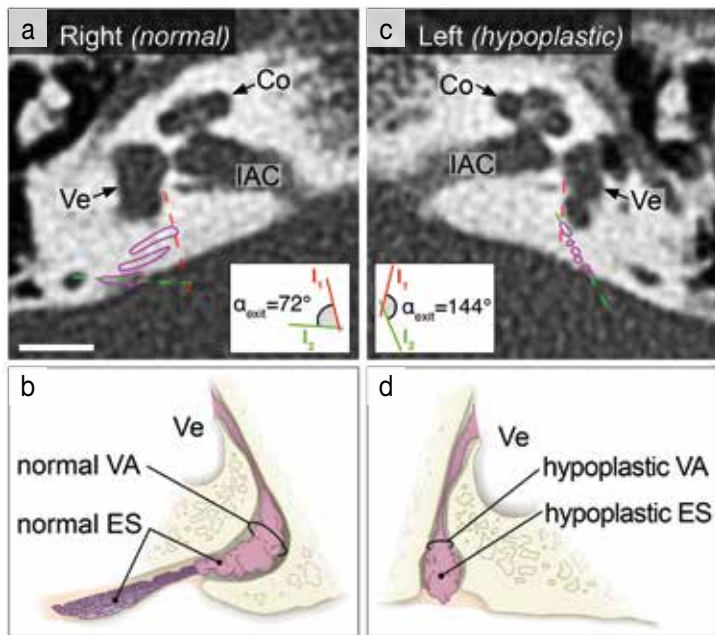


Abb. 2a–d: Aufnahmen einer hochauflösenden Computertomografie und dazu passende Zeichnungen eines Schläfenbeins von einem Patienten mit einem einseitig zu kleinen Endolymphsack. a) Das Computertomografie-Bild in axialer Ebene zeigt einen normalen, gekrümmten Verlauf des 2D-rekonstruierten vestibulären Aquädukts (magentafarbene Umrisse mit einem Austrittswinkel des Aquaeductus vestibuli von $\alpha_{\text{exit}} = 72^\circ$), was auf das Vorhandensein eines normalen Endolymphsacks schließen lässt. b) Das untere Feld zeigt eine Zeichnung eines normalen Endolymphsacks. c) Das Computertomografie-Bild zeigt einen nicht normalen, geraden Verlauf des vestibulären Aquädukts (magentafarbene Umrisse mit einem Austrittswinkel des Aquaeductus vestibuli von $\alpha_{\text{exit}} = 144^\circ$), was auf einen hypoplastischen Endolymphsack hinweist. d) Das Feld unten zeigt eine Zeichnung eines hypoplastischen Endolymphsacks innerhalb eines hypoplastischen vestibulären Aquädukts. Legende: Co = Cochlea (Schnecke); ES = endolymphatischer Sack; IAC = interner Gehörgang; VA = vestibulärer Aquädukt; Ve = Vestibulum. Maßstabsbalken: 5 mm (© 2021 Bächinger, Schuknecht, Długaiczyk und Eckhard, mod. nach [5]) (mit Dank übernommen aus einem »Open Access« unter den Bedingungen der »Creative Commons Attribution 4.0 International License« (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>))

plasie) bis zum Siebenfachen in Geweben, die von einem endolymphatischen Hydrops betroffen sind. Diese hyperplastischen Veränderungen werden in verschiedenen Krankheitsstadien und sowohl bei diffusen als auch bei fokalen Formen des endolymphatischen Hydrops beobachtet. Das deutet darauf hin, dass sie nicht das Ergebnis einer passiven mechanischen Dehnung sind, sondern eine aktive kompensatorische zelluläre Reaktion darstellen (2). So scheint das vermehrte Wachstum den Versuch darzustellen, den Zellverlust im distalen Endolymphsackanteil außerhalb des Schädelknochens zu kompensieren. Dabei produzieren die neu gebildeten Zellen funktionelle Proteine, die für die Aufrechterhaltung der Flüssigkeits- und Ionenhomöostase entscheidend sind.

Mit anderen Worten: Wenn die funktionelle Oberfläche des Endolymphsack-Epithels abnimmt, vergrößert sich die Ober-

fläche der Epithelien der Sacculus und der Reissner-Membran. Dieser zunächst adaptive Kompensationsmechanismus kann im Weiteren zu einer Fehlanpassung führen, die zu fortschreitenden sensorischen Defiziten beiträgt.

Die Erkenntnis, dass der endolymphatische Hydrops eine aktive Reaktion und nicht (nur) ein druckbedingtes Phänomen ist, verändert den Blickwinkel. Die Konsequenz daraus ist, dass nicht weiter versucht werden sollte, den Endolymphsack zu erweitern oder diesen durch chirurgische Maßnahmen um sein Funktionsgewebe zu bringen. Stattdessen sollte nach (bisher nicht erkennbaren) Möglichkeiten zur Förderung eines günstigen Epithelwachstums und zur Verhinderung eines ungünstigen Umbaus gesucht werden.

Geht es spezifischer?

In dem Bemühen, mögliche Wirkmechanismen für das dann am Ende doch immer gleiche Reaktionsmuster zu finden, um gegebenenfalls vorher eingreifen zu können, fällt der Blick auf Untergruppen, auch wenn die Zahl der Menière-Betroffenen nun nicht gerade groß ist. Die Störung der Innenohr-Homöostase scheint auf 2 Hauptmechanismen zurückzuführen zu sein:

- 1 Ein schon angelegtes (primäres) Defizit des Endolymphsacks (Entwicklungshypoplasie).
2. Sekundäres Versagen des Endolymphsacks im Laufe des Lebens, am ehesten degenerativ.

Auffällige klinische Unterscheidungsmerkmale sind:

- Die äußere Gestalt (Morphologie) des vestibulären Aquädukts und des Endolymphsacks.
- Das Alter bei Auftreten der Symptome.
- Das Geschlecht.
- Die Häufigkeit der beidseitigen Beteiligung.

Weitere Möglichkeiten der Zuordnung sind inzwischen:

- Genetische Analysen.
- Die Berücksichtigung komorbider (gleichzeitig auftretender) klinischer Störungen, insbesondere der Migräne und Allergien.

Erkennbar: die Ausformung des Endolymphsacks

Radiologisch sind im Computertomogramm (CT) und in der Magnetresonanztomografie (MRT) 2 unterschiedliche Typen des Endolymphsacks anhand ihrer Gestalt erkennbar:

- Der erste, sehr viel häufigere Untertyp lässt einen im Lauf der Erkrankung zunehmend funktionslosen (degenerierten

distalen) endolymphatischen Sack im betroffenen Innenohr erkennen.

- Der zweite, seltenere Untertyp zeigt einen wohl seit der Geburt klein gebliebenen (hypoplastischen) endolymphatischen Sack.

Dazu kann der Winkel, den der Saccus endolymphaticus in der knöchernen Aussparung des Aquaeductus vestibularis macht, unter anderem mit der »Cool Angle Calc-Software« aus dem Zusatzmaterial von *Bächinger* et al. (1) gemessen werden.

Ein breiterer Winkel ist auch mit einem dünneren retrolabyrinthinen Knochen hinter dem Labyrinth verbunden. So kann ein hypoplastischer Saccus endolymphaticus über die Dicke des retrolabyrinthinen Knochens im CT und MRT beurteilt werden (7). Der Grenzwert ist 1,2 mm Dicke.

Scannen Sie den QR-Code, um zum Podcast des »American Journal of Neuroradiology« zu gelangen: Dort wird – auf englisch – nachvollziehbar verdeutlicht, wie man im MRT und CT Hinweise auf einen hypoplastischen Endolymphsack bekommt.



Beide Abweichungen betreffen die Zellstruktur (das Epithel) des endolymphatischen Sacks, wie *Bächinger* (1) und *Eckhard* (4) zeigen konnten. Sie fanden auch bei 72 Menière-Patienten bedeutende Unterschiede

- im durchschnittlichen Alter beim Ausbruch der Krankheit: später in Fällen mit degenerativer Erkrankung, früher bei einem zu klein angelegten (hypoplastischen) Endolymphsack,
- im Schweregrad des Endolymphhydrops, der im Durchschnitt leicht erhöht ist bei Patienten mit Hypoplasie,
- der von der Erkrankung betroffenen Seite: Die degenerative Pathologie tritt typischerweise bei einseitiger Krankheit auf, die hypoplastische Form typischerweise bei beidseitiger Erkrankung.

In der – allerdings nicht repräsentativen – Untersuchung finden sich hypoplastische Formen gehäuft bei Patienten, bei denen eine erbliche Komponente vermutet werden kann.

Weiter spekulativ: der Einfluss gleichzeitig auftretender Erkrankungen – Komorbidität:

Migräne

Patienten mit M. Menière weisen auch häufig Symptome einer vestibulären Migräne auf. Dies lässt die Frage aufkommen, ob die Migräne ein Auslöser der Degeneration des Endolymphsacks sein könnte. Spekulativ in Frage steht, ob eine Migräne bei einer schon vorhandenen Instabilität der Innenohr-Homöostase – als sekundärer Stressfaktor – das Geschehen

verschlimmert, sobald der Endolymphsack geschädigt oder defekt ist. Wenn dem so wäre, könnten Patienten mit einem degenerativen Verlauf von einem ersten Therapieversuch mit migränepreventiven Medikamenten profitieren.

Allergien

Querschnittsstudien haben gezeigt, dass Allergien bei Menschen mit M. Menière (noch) häufiger vorkommen als in der Allgemeinbevölkerung. Zudem weisen Patienten mit M. Menière im Vergleich zu Kontrollgruppen erhöhte Werte von Immunglobulin E (IgE), Immunkomplexen, Interleukinen und Autoantikörpern auf.

Als Hypothesen (!) werden folgende Vermutungen geäußert:

- Die Blutversorgung des endolymphatischen Sacks könnte das Eindringen von Antigenen ermöglichen, was zu Mastzelldegranulation und Entzündung führt.
- Zirkulierende Immunkomplexe könnten in den Kreislauf des endolymphatischen Sacks und in die Stria vascularis gelangen und das normale Flüssigkeitsgleichgewicht im Innenohr stören.
- Virusinfektionen könnten allergische Symptome verschlimmern, indem sie die Histaminfreisetzung verstärken und die Epitheloberflächen des endolymphatischen Sacks schädigen, was die Migration von T-Zellen auslöst.

Wichtig ist, dass diese immunologischen Muster im Laufe der Zeit bestehen blieben, was darauf hindeutet, dass – wenn dem so wäre – subklinische Entzündungen das Fortschreiten der Krankheit vorantreiben können.

Die familiäre Vorgeschichte: Genetik

Offenbar ist, dass es wohl um die 10 % genetische Veranlagungen geben könnte. Die Identifizierung genetischer Ursachen für Menière-Erkrankungen ist schon aufgrund ihrer komplexen, multifaktoriellen Natur und des insgesamt geringen Vorkommens schwierig. Dennoch werden mehrere Gene mit der Menière-Symptomatik in Verbindung gebracht, insbesondere solche, die an der Innenohrentwicklung, der Struktur der Tektorialmembran und der Mechanotransduktion der Haarzellen beteiligt sind.

Die Gen-Mutationen weisen eine Mischung aus dominanten und rezessiven Vererbungsmustern auf, oft mit unterschiedlicher Penetranz.

Es bleibt unklar, ob diese Mutationen dann bereits in der frühen Entwicklungsphase wirken – und das Innenohr für strukturelle Schwachstellen wie die Hypoplasie des endolymphatischen Sacks prädisponieren – oder ob sie ihre Auswirkungen direkter auf der Ebene der Funktion der Sinneszellen ausüben.

Was folgt daraus für die Therapie?

Kann »das Warum« nicht egal sein, wenn es doch keine Ansätze gibt, die eine Heilung versprechen? Das könnte man so lange hinnehmen, wie aus den falschen Annahmen nicht ebenso zahlreiche wie wirkungslose Therapien abgeleitet werden, die möglicherweise sogar schaden, und das nicht nur im finanziellen Bereich. Auch sind enttäuschte Hoffnungen eine ernsthafte Nebenwirkung. Solange es keinen kurativen Ansatz geben kann, ist es wichtig, dass die Betroffenen wissen sollten, was im Lichte der aktuellen Erkenntnisse machbar ist und eben auch was nicht. Trotz allem bestehen schon jetzt viele Möglichkeiten, die Auswirkungen der Erkrankung zu gut wie möglich abzumildern und Ausgleichmöglichkeiten zu schaffen.

Dazu gehören:

- Die effektive Dämpfung des akuten Anfalls.
- Zumindest hoffnungsvolle Ansätze hinsichtlich der intratympanalen Cortisontherapie.
- Die immer besseren technischen Kompensationshilfen bei den Höreinschränkungen.
- Die Möglichkeiten der Minderung und gegebenenfalls Ausschaltung der Funktion des Vestibularisorgans etwa mit intratympanalem Gentamycin, wenn die Schwindelanfälle überhandnehmen.

Können die Betroffenen ausreichend mit ihrem Krankheitsgeschehen umgehen, ist es sinnvoll und effektiv, sich in die Lage versetzen zu lassen, sich selbst auf einen möglichen Anfall vorzubereiten. Dazu werden benötigt:

1. Zäpfchen und Tabletten gegen die Übelkeit zum Beispiel Dimenhydrinat Suppositorium, auch Tavor expidet®, wenn keine Suchtgefahr besteht.
2. Eine Tüte für den Fall, dass es trotz mitgeführter Medikamente zum Erbrechen kommt.
3. Ein Handy, um gegebenenfalls Hilfe anzufordern und Nystagmen filmen zu lassen. Das ist einerseits wichtig, um die Diagnose zu erhärten, andererseits aber auch, um im Verlauf den möglichen Übergang in einen psychogenen Schwindel zu erkennen – sowohl ärztlich wie von Patientenseite. Das muss aber im anfallsfreien Intervall eingeübt werden (12). Anleitung unter: <https://drhschaaf.de/SchwindelAkutDiagnostik.pdf>. Zudem kann meist eine »Hörtest-App« installiert werden. So kann auch das Hörvermögen während oder kurz nach dem Anfall überprüft werden.

Hilfreich ist auch für die Patienten, Anhaltspunkte zu haben, zwischen dem organischen Anfallsgeschehen und dem eher psychogenen Schwindelerleben unterscheiden zu können.

Eine Möglichkeit ist, bei Schwindel aufzustehen, fest aufzustampfen und zu überprüfen, ob sich mit Geh- und Tretversuchen Standfestigkeit erlangen lässt und ob dabei gar der Schwindel im Kopf nachlässt. Da auch bei Menière-Patienten

Unser stadienabhängiger Umgang bei Patientinnen und Patienten mit M. Menière

Behandlung	Günstig für Menière-Patienten	Ungünstig
Bei der Diagnosestellung	Diagnose auf möglichst sicherer Basis unter Abwägung der Differenzialdiagnosen (vor allem der Migräne) und Verwendung neurootologischer Diagnostik	Verdachtsdiagnosen ohne ausreichende Gewissheit stellen, etwa »Mono-symptomatischer Menière«
Nach der Diagnose	Nachvollziehbare Aufklärung und Hinweis auf Literatur und Selbsthilfegruppen	»Da kann man nichts machen«, »Damit müssen Sie leben«, ohne zu sagen wie
Im Verlauf der Erkrankung	Bei allem Realismus ein Stück berechnete Hoffnung und vor allem angemessene Begleitung; Frühzeitig intratympanal Cortisongaben	Einen schicksalhaften Weg in die Taubheit und einen beidseitigen Gleichgewichtsausfall prognostizieren
Bei Hörverlust	Hörgeräte anpassen lassen, auch zum Erhalt des Richtungshörens, gegebenenfalls frühzeitig CROS-Hörgeräte (»Contralateral Routing of Signals«) oder Cochlea-Implantat (CI-Hörgerät)	Warten »bis zur stabilen Hörschwelle«
Bei Ausweitung der Angstkomponente	Aufklärung, Hinzuziehen psychotherapeutischer Unterstützung, Antidepressiva	»Bin ich nicht zuständig«
Bei Ausweitung der organischen Schwindelkomponente	Möglichkeit der sicheren Ausschaltung (intratympanales Gentamycin); Neurektomie des Nervus vestibularis	Wirkungslose chirurgische Eingriffe mit immer wieder enttäuschten Hoffnungen

organische Anfälle selten sind, verbessert eine solche Überprüfung oft die Angst bei den häufigeren psychogenen Empfindungen.

Wir haben seit der Studie der Londoner Arbeitsgruppe die Hoffnung, mit intratympanalem Kortison-Injektionen positive Effekte einleiten zu können (8), auch wenn die Studienlage »kontrovers« ist.

Wenn danach und trotzdem weiter Schwindelanfälle die Lebensqualität und/oder Arbeitsfähigkeit über ein tolerables Maß hinaus beeinträchtigen, bieten wir intratympanale Gentamycin-Gaben an. Dies kann das periphere Schwindelzentrum in seiner Funktion mindern. In niedriger Dosierung und im Wochenabstand beeinträchtigt dies die meist schon eingeschränkte Hörfunktion nicht mehr als im »natürlichen Verlauf« zu erwarten ist (6).

Ungünstig sind Medikamente, die Gleichgewichtsfunktionen dämpfen und die Habituation erschweren, dazu gehört auch Arlevert® mit seinem relevanten Dimenhydrinat-Anteil.

Und was könnte aus dem neuen (posteriori) Ansatz folgen?

Aus den Ergebnissen lässt sich schließen, dass die aus den »A-priori-Annahmen abgeleitete« sogenannte Saccotomie nicht funktionieren kann. Bei einer Hypoplasie (zu kleiner Anlage) ist der endolymphatische Sack unzugänglich, im besten Fall »schwer« erreichbar. Bei einem degenerativ vergrößerten

Endolymphsack wird die Zellstruktur des endolymphatischen Sacks in der Dura (harten Hirnhaut) der hinteren Schädelgrube funktionell gefährdet. Verbindet man diese mit einer »Eröffnung« (Inzision) oder der Einlage eines Röhrchens, beeinträchtigt man zusätzlich das schon geschädigte Gewebe. Ebenso wenig kann man sich vorstellen, dass ein Verschluss des Endolymphgangs oder die Abtragung des Endolymphsacks hilfreich für die Funktionsweise ist (13). Nicht zufällig zeigen beide operative Zugänge Ergebnisse auf Placebo-Niveau.

Die ebenfalls aus den »A-priori-Annahmen abgeleitete« salzarme Ernährung« hat sich empirisch als ebenso wenig wirksamer als Placebo gezeigt wie das Gegenteil, der Versuch, Menière-Patienten mit überdurchschnittlichen Mengen von Flüssigkeit zu behandeln.

Wenn die biochemischen Prozesse, die an einer vestibulären Migräne beteiligt sind, auch Auswirkungen auf die Funktionsfähigkeit im Innenohr haben sollten, könnten Patienten mit dem häufigeren degenerativen Verlauf von einem ersten Therapieversuch mit migräneprevengierenden Medikamenten profitieren.

Ob das Antihistaminikum Betahistin denen geholfen haben könnte, die zu der Untergruppe gehören, die möglicherweise durch Allergien mitbeeinflusst sein könnten, könnte bedacht werden. Dann würde Betahistin anders wirksam sein, als bisher propagiert wurde (Verbesserung des Blutflusses im Innenohr), was auch nur bei Tierversuchen gefunden wurde. Auch dann müsste Betahistin in hoher Dosierung die Leber-Passage überwunden haben, um überhaupt wirksam sein

zu können. Dann wären aber wohl eher die gängigen Anti-allergika spezifischer.

Unter Berücksichtigung der Subtypen würde man vor einer intratympanalen Gentamycin-Therapie wissen wollen, wie die Gestalt des Endolymphsacks auf der anderen Seite im MRT oder CT aussieht. Bei einem zu klein gebliebenen (hypoplastischen) Endolymphsack würde man sicherlich noch genauer überlegen, ob man die mögliche Entwicklung zu einem beidseitigem 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 auch durchaus zu rechtfertigende Indikation für eine intratympanale Gentamycin-Therapie.

Trotz alledem: Perspektiven

Tyrrell et al. (14) konnten zeigen, dass die seelische Gesundheit und das Wohlbefinden bei Ménière-Patienten eine deutliche Korrelation zur Dauer der Erkrankung zeigen. So schnitten Patienten mit einer länger bestehenden Morbus-Ménière-Symptomatik deutlich besser ab als die mit einer erst seit kurzem bestehenden Problematik. Dies weist in der Längsschnittkorrelation darauf hin, dass es Adaptationsstrategien geben könnte, die Langzeitbetroffenen helfen, die Krankheit besser zu verarbeiten und die überaus verständlichen seelischen Beeinträchtigungen deutlich zu mindern. Die Autoren vermuten eine vermehrte soziale Unterstützung und soziale Interaktion die dazu beitragen könnten, dass trotz der Symptomatik ein befriedigender Umgang mit dem Leben ermöglicht wird (14). So kann die Unterstützung in Selbsthilfegruppen wie der Kontakte und Informationen für Morbus Ménière (Kimm e.V.) und der Deutschen Tinnitus-Liga (DTL) kaum hoch genug eingeschätzt werden.

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 Ménière's Disease – A Correlative Histology and Computed Tomography Study. *Otol Neurotol* 40 (5), e548–e555
2. Bryton C, Correa DM, Bächinger D, Fankhauser V, Kamber NC, Zhu MY, O'Malley JT, Hickman TT, Robles-Bolivar P, Rauch SD, Eckhard AH (2025): Hyperplastic growth, not hydrostatic distension, in endolymphatic hydrops in humans challenges the classic view of Ménière's disease. *Sci Rep* 15 (1), 40801
3. Chari DA, Bose A, Ramirez K, Robles-Bolivar P, Lin K-Y, Juliano AF, Rauch SD and Eckhard AH (2025): A modern conceptual framework for study and treatment of Ménière's disease. *Front Neurol* 16, 1607435
4. Eckhard AH, Zhu M, O'Malley JT, Williams GH, Löffing J, Rauch SD, Nadol JB Jr, Liberman MC, Adams JC (2019): Inner ear pathologies impair sodium-regulated ion transport in Ménière's disease. *Acta Neuropathol* 137 (2), 343–357
5. Hillier SL, McDonnell M (2011): Vestibular rehabilitation for unilateral peripheral vestibular dysfunction. *Cochrane Database Syst Rev* (2), CD005397

6. Huon LK, Fang TY, Wang PC (2012): Outcomes of intratympanic gentamicin injection to treat Ménière's disease. *Otol Neurotol* 33 (5), 706–714
7. Juliano AF, Lin KY, Shekhrjaka N, Shin D, Rauch SD, Eckhard AH (2024): Retrolabyrinthine bone thickness as a radiologic marker for the Hypoplastic Endotype in Ménière disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 45 (9), 1363–1369
8. Patel M, Agarwal K, Arshad Q, Hariri M, Rea P, Seemungal BM, Golding JF, Harcourt JP, Bronstein AM (2016): Intratympanic methylprednisolone versus gentamicin in patients with unilateral Ménière's disease: a randomised, double-blind, comparative effectiveness trial. *Lancet* 388 (10061), 2753–2762
9. Schaaf H (2025): Psychosomatik bei an M. Ménière Erkrankten. *HNO* 73 (3), 167–174
10. Schaaf H (2025): Somatopsychische (Begleit-)Erkrankungen bei an M. Ménière Erkrankten: Angst – Depressionen – psychogener Schwindel. *HNO*, <https://doi.org/10.1007/s00106-025-01685-2>
11. Schaaf H (2025): Kognitive Einschränkung bei M. Ménière. *HNO-Nachrichten* 55 (6), 23–27
12. Schaaf H (2021): Handy-Diagnostik in der Akutphase eines Morbus Ménière. *LRO-Tipps und Tricks* 100 (01), 10–11
13. Schaaf H (2019): Morbus Ménière. 9. Auflage. Springer, Berlin, Heidelberg
14. 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* 36 (5), 854–861

Anschrift des Verfassers:

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