

Erweiterte Diagnostik beim Morbus Menière

CT des Felsenbeines ermöglicht eine Vorhersage zur Bilateralität

Helmut Schaaf

Der Morbus Menière ist eine Innenohrerkrankung, die mit einer Pathologie des Saccus endolymphaticus verbunden ist. Neu ist, dass mit Hilfe der Computertomografie des Felsenbeins eine Untergruppe von Personen mit einem hypoplastischen Saccus endolymphaticus identifiziert werden kann. Dieser Befund kann Auswirkungen auf den Verlauf haben, insbesondere auf die Entwicklung eines bilateralen M. Menières.

Die Menièresche Erkrankung ist eine gravierende, aber gutartige Hydrops-Erkrankung des Innenohrs mit der Symptomen-Trias Dreh-schwindel, (Tiefton-) Hörverlust und Tinnitus und oft gravierenden Auswirkungen auf den Erkrankten [1, 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 [3, 4].

Ein endolymphatischer Hydrops ist eine notwendige, aber keine ausreichende Bedingung für einen M. Menière. Einigkeit besteht darin, dass die „morphologischen und funktionellen Veränderungen“ an Innenohr und Schädelbasis zu einer Veränderung führen, die mit einer Einschränkung der Funktionsfähigkeit des Saccus endolymphaticus einhergehen [5].

Der „Endolymphatische Sack“ als nicht sensorischer Teil des Labyrinths ist – zumindest – wesentlich für die Auf-

rechterhaltung eines relativ konstanten Flüssigkeitsvolumens im häutigen Labyrinth zuständig. Dies muss u. a. über die Zufuhr und Entsorgung von Natrium-Ionen (Na^+ -Ionen) gestaltet werden. Ähnlich wie bei der Niere wird dieses über spezialisierte Kanäle (Aquaporine) und u. a. in Abhängigkeit von Aldosteron gewährleistet. Das heißt: Im Saccus endolymphaticus kann die Endolymphe mitproduziert und resorbiert werden. Damit trägt er auch zur Druck- und Flussregulation bei [6].

Der Saccus endolymphaticus besteht aus einem intraossären und einem extraossären Anteil. Der letzterer liegt an der Dura und dem Sinus sigmoideus an. Das ist deswegen bedeutend, weil das Epithel, das auf Veränderungen der systemischen Na^+ -Aufnahme reagiert, vor allem im extraossären Anteil zu finden ist [6].

Eckhard et al. [6] fanden, dass das Epithel im Saccus endolymphaticus distal und proximal aktiv Na^+ aus der Endolymphe herausschleusen. So wird überschüssiges Na^+ entfernt, das etwa bei zu großer Na^+ -Belastung in die Endolymphe gelangt und sich im Saccus endolymphaticus ansammelt. Kann die Zellstruktur des Saccus endolymphaticus dieser Aufgabe nicht nachkommen, weil sie degeneriert ist oder erst gar nicht vollständig angelegt wurde (hypoplastischer Endolymphsack), scheint das – zumin-

dest auch – wesentlich für die Entwicklung eines Überdrucks im Rahmen eines Endolymphhydrops bedeutend zu sein.

Bei einer normalen Entwicklung ist – in einem Felsenbein CT erkennbar – ein schmaler Kanal über eine Strecke von ca. 8 mm Länge offengeblieben, bzw. die Entwicklung des Saccus endolymphaticus und seines zuführenden Ductus endolymphaticus haben dazu geführt, dass diese Aussparung im Knochen entstanden ist: der Ductus vestibularis.

Die Identifizierung von Subtypen

Bei einer postmortalen Untersuchung einer großen Sammlung von Schädeln von Patienten mit einer Menière-Symptomatik fand man heraus, welche Veränderungen sich am Saccus endolymphaticus zeigten [6, 7]. Dabei konnten bei allen von Morbus Menière betroffenen Personen zwei Subtypen („Endotypen“) unterschieden werden.

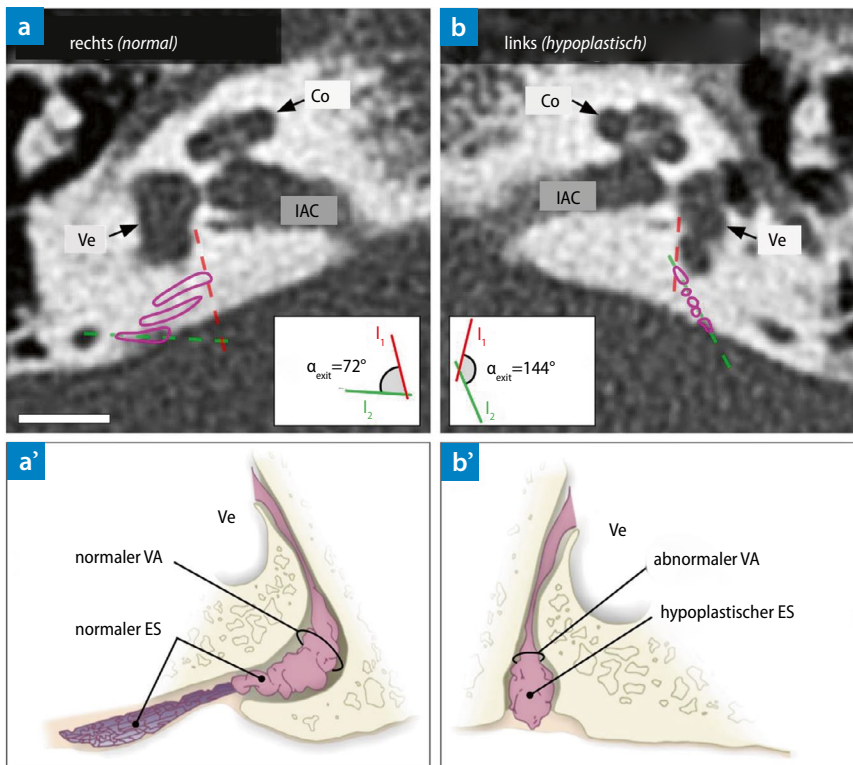
– Der erste, häufigere Untertyp (bei ca. 70 % der Fälle) wies einen degenerierten distalen Anteil des Saccus endolymphaticus im betroffenen Innenohr auf.

– der zweite, weniger häufige Untertyp (bei ca. 30 % der Fälle) wies einen nur rudimentär entwickelten und wohl seit der Geburt hypoplastisch gebliebenen Saccus endolymphaticus auf.

Dabei ist relevant, dass bei allen Patienten zwei komplett anders geartete pathologische Veränderungen gefunden werden konnten, die jedoch funktionell dieselbe Konsequenz haben, nämlich einen Funktionsverlust des Saccus endolymphaticus.

Die Prüfung auf klinische Relevanz

Im nächsten Schritt konnten bei 72 Menière-Patienten nach einer intravenösen, mit verzögertem Gadolinium angerei-



Co = Cochlea; ES = Endolymphatischer Sack; IAC = Innerer Gehörgang; VA = Vestibulärer Aquädukt; Ve = Vestibulum. Maßstab: 5 mm

Abb. 1: Illustration der normalen und hypoplastischen Morphologie des Saccus endolymphaticus nach hochauflösender Multidetektor-Computertomografie (HRCT) des Felsenbeins eines Patienten mit einem einseitig zu kleinem Saccus endolymphaticus. Die CT-Bilder in axialer Ebene zeigen a) einen normalen, gekrümmten Verlauf des 2D-rekonstruierten vestibulären Aquädukts auf der rechten Seite, was auf das Vorhandensein eines normalen Saccus endolymphaticus hinweist und b) links einen abnormalen, geraden Verlauf des vestibulären Aquädukts, was auf einen hypoplastischen Saccus endolymphaticus hinweist. Unten im Bild: a': die Zeichnung eines normalen Saccus endolymphaticus und b': eine Zeichnung eines hypoplastischen Saccus endolymphaticus innerhalb eines hypoplastischen vestibulären Aquädukts. (adaptiert aus Eckhard et al. [6] unter den Bedingungen der Creative Commons CC BY Lizenz (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>); aus [8])

cherten Innenohr Magnetresonanztomografie (MRT) Unterschiede zwischen Menière-Patienten mit degenerativer Saccus-endolymphaticus- und mit hypoplastischer Saccus-endolymphaticus-Pathologie gefunden werden. [8]

Es fanden sich klinisch signifikante Unterschiede

- im durchschnittlichen Alter beim Ausbruch der Krankheit (später in Fällen mit degenerativer Pathologie – früher bei Hypoplasie)
- im Schweregrad des Endolymphhydrops, der im Durchschnitt leicht erhöht ist bei Patienten mit Hypoplasie
- der Lateralität der Erkrankung (degenerative Pathologie tritt typischerweise bei einseitiger Krankheit auf, hypo-

plastische Pathologie typischerweise bei der beidseitigen Erkrankung).

In einem Nachbeobachtungszeitraum von bis zu 31 Jahren konnten retrospektiv insgesamt 44 Patienten nachuntersucht werden, 15 mit einem einseitig hypoplastischen Saccus endolymphaticus und 29 mit einem beidseitig hypoplastischen Saccus endolymphaticus [9].

In Übereinstimmung mit den radiologischen Vorhersagen zeigte keiner der Patienten mit einem einseitig hypoplastischen Saccus endolymphaticus ein Fortschreiten zum beidseitigen Menière, während 20 von 29 (69%) Patienten mit einem radiologisch gesicherten beidseitigen hypoplastischen Saccus endolymphaticus 31 Jahre nach der Erstdiagnose

auch beidseitig betroffen waren, durchschnittlich nach 12 Jahren.

In dieser – allerdings nicht repräsentativen – Untersuchung finden sich hypoplastische Formen gehäuft bei Patienten mit einer positiven Familienanamnese.

Auch bei einer sich darauf beziehenden retrospektiven Nachuntersuchung ihrer Patienten fanden de Pont et al. 2023 [10], dass der hypoplastische Endotyp mit einer beidseitigen klinischen Erkrankung und einer Tendenz zum Überwiegen bei Männern verbunden ist.

Die praktische Diagnostik mittels CT des Felsenbeins

Es konnte gezeigt werden, dass die beiden Untertypen mit der Form des vestibulären Aquädukts korrelieren [7]. Während im Fall einer Degeneration des Saccus endolymphaticus ein normaler, gebogener Aquäduktus vestibuli besteht (**Abb. 1a**), findet sich im Fall einer Hypoplasie auch eine Hypoplasie des vestibulären Aquädukts mit einem abnormalen geraden Verlauf (**Abb. 1b**).

Somit kann der Verlauf des vestibulären Aquädukts und spezifischer der Austrittswinkel aus dem Felsenbein als radiologischer Surrogatmarker für den Subtyp der zugrunde liegenden pathologischen Veränderung (Endotyp) des Saccus endolymphaticus eingesetzt werden.

Konsequenzen für die Therapie des M. Menière

Sicher ist die Aussagekraft der Untersuchungsergebnisse aufgrund der noch begrenzten Stichproben mit Vorsicht zu werten. Unklar ist noch, wie hoch der Anteil derer ist, die trotz eines hypoplastischen Endolymphsackes ohne Symptome bleiben, ob ein- oder beidseitig. Dennoch ist zu folgern, dass eine CT des Felsenbeins zur Differenzierung der beiden Subtypen indiziert ist. Damit wäre es möglich, Langzeitverläufe differenzierter zu begleiten und auf dieser Grundlage die Behandlungsoptionen zu erwägen und zu evaluieren. So ließe sich möglicherweise beurteilen, ob etwa der Erfolg oder Misserfolg von intratympanalen Cortisongaben nicht nur mit der Anamnesedauer korrelieren, sondern auch mit dieser pathogenetischen Grundlage.

Aus den Daten der Arbeitsgruppe um Eckhard und Bächinger lässt sich schlie-

ßen, dass eine Manipulation am Saccus endolymphaticus, etwa bei Saccotomien, nicht hilfreich sein kann, da das Saccus endolymphaticus-Epithel in der Dura der hinteren Schädelgrube entweder aufgrund einer Hypoplasie unzugänglich ist oder aufgrund von degenerativen Veränderungen weiter funktionell beeinträchtigt wird, wie schon Schuknecht 1981 in Vosteen beschrieb [11].

Es wird sich darüber hinaus herausstellen müssen, ob die derzeit häufig angewandte intratympanale Kortisongabe beim hypoplastischen Typ überhaupt sinnvoll sein kann oder gerade nötig ist.

Eine intratympanale Gentamycintherapie würde man bei entsprechender Befundlage insbesondere entlang des beeinträchtigenden Schwindelleidens bei Patienten mit einem einseitigen hypoplastischen Saccus endolymphaticus ohne größere Bedenken hinsichtlich einer Erkrankung des kontralateralen Ohres verantworten können, da die Wahrscheinlichkeit eines beidseitigen Morbus Menière's sehr gering ist. Hingegen würde man bei einem nachgewiesenen beidseitigen, hypoplastischen Saccus sicherlich noch genauer überlegen, ob man die Entwicklung zu einem beidseitigen Gleichgewichtsausfall durch das Gentamycin beschleunigt.

Für die größere Gruppe mit dem degenerativ funktionslos werdenden Saccus endolymphaticus gilt hinsichtlich einer intratympanalen Gentamycintherapie sicherlich nach wie vor die gleiche ebenso vorsichtige, wie dann aber auch durchaus zu rechtfertigende Indikation [12]. Statistisch wurde eine beidseitige Erkrankung bei 5 % der Patienten beobachtet.

Weisen Menière-Patienten einen einseitigen hypoplastischen Saccus endolymphaticus auf, scheint sich der M. Menière auf diese Seite zu beschränken. Bei Patienten, die beidseitig einen hypoplastischen Saccus endolymphaticus haben, scheint das Risiko für die Entwicklung eines beidseitigen Menière deutlich höher. Weitere Studien werden sich mit den Fragen befassen müssen: Gibt es Patienten ohne Krankheitserscheinungen mit einem durch ein CT gesicherten hypoplastischen Saccus endolymphaticus? Wie verläuft (Dauer/Schwere der Symptome) die Klinik bei einem contralatera-

len hypoplastischen Saccus endolymphaticus?

Fazit

Es ist möglich, innerhalb der Gruppe der Patienten mit einer Menière-Symptomatik mit Hilfe einer verlässlichen bildgebenden Diagnostik eine Untergruppe zu identifizieren. Dies sollte genutzt werden, da die Zugehörigkeit zu dieser Untergruppe auch bedeutende klinische Implikationen beinhaltet. Dabei dürfte es für die meisten der einseitig betroffenen Patienten entlastend sein zu erfahren, dass die Wahrscheinlichkeit zur Entwicklung einer bilateralen Erkrankung gering sein darf, was auch Konsequenzen für die Nachhaltigkeit der Therapieformen beinhaltet.

Literatur

1. Lopez-Escamez JA et al. Diagnostic criteria for Menière's disease. *J Vestib Res.* 2015;25:1-7
2. Gürkov R et al. On the classification of hydropic ear disease. *HNO.* 2018;66:455-63
3. Schaaf H. M. Menière. Heidelberg: Springer; 2021
4. Schaaf H. Psychosomatik bei M. Menière. *HNO online.* 2024; <https://doi.org/10.1007/s00106-024-01484-1>
5. Frejo L et al. Extended phenotype and clinical subgroups in unilateral Meniere disease: a cross-sectional study with cluster analysis. *Clin Otolaryngol.* 2017;42:1172-80

6. Eckhard AH et al. Inner ear pathologies impair sodium-regulated ion transport in Meniere's disease. *Acta Neuropathol.* 2019;137:343-57
7. Bächinger D et al. Vestibular Aqueduct Morphology Correlates With Endolymphatic Sac Pathologies in Meniere's Disease-A Correlative Histology and Computed Tomography Study. *Otol Neurotol.* 2019;40:e548-e55
8. Bächinger D et al. Endotype-Phenotype Patterns in Meniere's Disease Based on Gadolinium-Enhanced MRI of the Vestibular Aqueduct. *Front Neurol.* 2019;10:303
9. Bächinger D et al. Radiological Configuration of the Vestibular Aqueduct Predicts Bilateral Progression in Meniere's Disease. *Front Neurol.* 2021;12:674170
10. de Pont LMH et al. Visualization and clinical relevance of the endolymphatic duct and sac in Ménière's disease. *Front Neurol.* 2023;14:1239422
11. Schuknecht B. Menière's disease. In: Vosteen KH (ed): *International Symposium Düsseldorf.* Stuttgart: Thieme; 1981:236-41
12. Pullens B et al. Intratympanic gentamicin for Meniere's disease or syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011;CD008234



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

SpringerMedizin.de

Ausgabe verpasst? – jetzt als ePaper lesen!

Lesen Sie *HNO-Nachrichten* jetzt auch digital auf Ihrem Tablet oder Smartphone – jederzeit und überall. SpringerMedizin.de hält für Sie alle Ausgaben der letzten drei Jahre als ePaper bereit auf die Sie kostenfrei zugreifen können

Highlights der letzten Ausgabe:

- Pilzinfektionen in der HNO
- Biofilme im Larynx
- Tonsillitiden – Management und Komplikationen
- CME: Psychosomatischer Schwindel in der HNO-Heilkunde

<https://www.springermedizin.de/hno-nachrichten/>