

Dr. Szirmai Ágnes

A Menière szindróma

Összefoglalás

A szerző a hirtelen szédüléssel, esetleg fülzúgással és hallásromlással jellemezhető Menière szindróma okait és jellegzetességeit írja le. A tünetegyüttes leggyakoribb okai a Menière betegség, az ictus cochlearis, a neurovascularis kompresszió, és a vertebrobasilaris keringési elégtelenség.

A szerző röviden ismerteti ezt a négy jellemző kórképet, röviden kitérve a differenciáldiagnosztikai és terápiás kérdésekre.

Amikor szédüléssel járó betegségekről hallunk, általában – mint típusos szédüléssel járó betegségeket –, a Menière szindrómát említik első helyen. A Menière szindrómán – vertigo, hypacusis, tinnitus – általában forgó jellegű szédüléssel, hallásromlással, fülzúgással járó megbetegedést értenek. Ez azonban egy jellemző tünetegyüttes, melynek igen sok oka lehet, és a tünetcsoporton belül is különböző jellegzetes panaszok figyelhetők meg.

A nemzetközi neuro-otológiai és equilibriumetriai társaság (NES, Bad Kissingen, Germany) Interneten is olvasható adatai szerint¹ (<http://www.vertigo-dizziness.com>) a vestibularis vizsgálatok során a Menière szindróma hátterében különböző otoneurológiai eltéréseket írtak le. Az esetek oka 30,44%-ban centrális agytörzsi laesio, 28,44%-ban centrális, agytörzsi és cortex károsodás, 12,98%-ban perifériás patológia. Az összes eset 11,8%-ában kombinált, centrális és perifériás folyamat mutatható ki, 16,78%-ban centrális, corticalis patológia igazolható.

A Menière szindrómák 92%-ában haemodinamikai patológiás folyamat van.

A centrális vestibularis laesiók 55%-ában spasztikus haemodinamikai zavar, 33,2%-ban vazodilatációs haemodinamikai eltérés, 11,3%-ban egyéb haemodinamikai eltérés mutatható ki.

A betegeknek 13%-a szenved igazi Menière betegségben, az esetek 75%-a nagyon hasonló a valódi Menière betegséghez, de a kórkép oka más betegség.

A Menière szindróma tehát nem azonos a Menière betegséggel. Míg a Menière betegség jól körülhatárolt klinikai entitás, addig a Menière szindróma csak annyit jelent, hogy a betegnek Menière szerű – azaz vestibularis rendszeri eredetű – szédüléssel, rosszullete van, mely lehet centrális vagy perifériás eredetű egyaránt.

*A Menière szindróma alatt hirtelen jelentkező szédüléssel, rosszullettel, nystagmussal, hányingerrel, hányással. Ez a diagnózis nem fajlagos kórisme, a tünetegyüttes oka bármely szédüléssel járó rohamot eredményező betegség lehet, centrális és perifériás egyaránt.*²

A Menière szindróma hátterében néhány jól körülhatárolható betegség áll. Gyakrabban fordul elő a valódi Menière betegség, az ictus cochlearis, a neurovascularis kompresszió, és a vertebrobasilaris keringészavar. Ezeket az alábbiakban ismertetem.

Menière betegség

Prosper Menière 1861-ben írta le az azóta róla elnevezett betegséget. A szédüléssel járó roham leírása olyan szemléletes, hogy érdemes egyes részeit szó szerint idézni. „Egy egészséges fiatal ember minden nyilvánvaló ok nélkül szédülést, hányingert, hányást tapasztalt, egy kifejezhetetlen, szorongó állapot elszívta erőit. Sápadt, és izzadságban fürdő arca közelgő collapsus árnyékát vetette előre. Ugyanezen beteg gyakran magát tántorogni érezvén földre esett, és nem volt képes ismét felkelni, a hátán fekve nem tudta szemét kinyitni anélkül, hogy a tárgyakat maga körül forogni ne látná a térben. A fej legkisebb mozgása fokozta a szédülést és a hányingert. A hányás újra kezdődött, ha a beteg megpróbálta helyzetét megváltoztatni. Ezek az események – siessünk ezt megmondani – semmiféle kapcsolatban nem voltak a gyomor üres vagy telt állapotával. Ezek a teljes egészség periódusaiban léptek fel.”³

Régies nyelvezetét leszámítva, a le-

írás ma is megállja a helyét, bár nemcsak a Menière betegségre, hanem az összes forgó jellegű szédüléssel járó rohamokkal, heves vegetatív tünetekkel járó betegségre is ráillik.

Hallpike és Cairns 1938-ban írták le a Menière betegségben a jellegzetes szövettani elváltozást: a hártás labirintus erős kitágulását, amely a kórosan fokozott endolympha-produkcióra vezethető vissza. Bár azóta is számtalan kutató foglalkozott a Menière betegséggel, nincsenek pontos ismereteink arról, hogy a fokozott endolympha-produkció mire vezethető vissza. Felmerült már vascularis eredet, allergiás eredet szerepe egyaránt. Előrehaladott folyamatban már az idegelemek degenerációja is észlelhető. Napjaink teóriája szerint az endolympha-teret határoló membránok időnként megrepednek, a magas K tartalmú endolympha a perilymphával keveredik, és az afferens cochlearis és vestibularis rostokat átmenetileg paralizálja. Ez lenne a roham patomechanizmusa. A sérülés órák alatt záródik, a normális ion-egyensúly helyreáll. A leírt folyamat ismétlődhet.

A Menière betegség tünetei igen jellegzetesek. Cochlearis részből hirtelen fellépő erős, bűgő, mély hangú fülzúgás jelentkezik. A hallásromlás idegi jellegű, és inkább a mély hangok területén észlelhető. Ha a betegnek már többször volt rohama, a rohamok között a fülzúgás maradandó, magas hangú, sziszegő. A rohamok alatt ehhez társul a bűgő fülzúgás. Vestibularis részből pár órán keresztül fejmozdításra fokozódó heves, forgó jellegű szédülés jelentkezik, hányingerrel, hányással. A labirintus kiesési tüneteként ép oldalra irányuló I-III. fokú nystagmust észlelünk. Ha a beteg a roham alatt egyáltalán vizsgálható, a Romberg próbában a beteg a kóros oldal felé dől, vakjárásnál erre deviál. Bárány próbában félremutatás a kóros oldalra. A típusos Menière-es roham 2-4 óra alatt lezajlik, és a beteg – a rosszullet miatti fáradtságtól eltekintve – panaszmentessé válik.

Összefoglalva: A Menière betegség rohamokban jelentkező belsőfül megbetegedés. A rohamok 2-4-órán át tartanak, általában féloldali fülzúgással, fülzúg-

Dr. Szirmai Ágnes

Semmelweis Egyetem, ÁOK

Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika

1083 Budapest, Szigony u. 36.

lás-érzéssel, hallásromlással, heves forgó szédüléssel, és hányingerrel járnak.

Hogyan tudjuk diagnosztizálni a betegséget? A kérdés a tünetek alapján látszólag egyszerű, azonban mind a mai napig nincs olyan diagnosztikus kritérium, mely sine qua non-jának lenne a Menière betegségnek. Ennek ellenére a betegség elég jól diagnosztizálható.

A típusos anamnézis (több órán át tartó rohamok, féloldali füldugulás, fülzúgás, hallásromlás) felvetheti Menière betegség gyanúját. Későbbiekben a tipikus anamnézis a jellemző hallásgörbe (mély hangoknál percpációs károsodás, recruitment), a perifériás vestibularis laesio egyre inkább megerősíti a Menière betegség gyanúját. A betegség későbbi szakaszában a beteg hallása nem normalizálódik, minden frekvencián mérsékelt fokú hallásromlása van. A rohamok halmozódnak, a fülzúgás állandósul. Az előrehaladott betegségben a hallás már állandóan rossz, a fülzúgás erős. A szédüléssel rohamok gyakoriak, közöttük a beteg nem nyeri vissza teljes egyensúlyát. Ebben a stádiumban gyakran társul a tünetekhez kifejezett anxieta, félelem a várható rohamoktól, és reaktív depresszió.

A terápiás próbálkozásoknak több iránya lehetséges.

Az akut Menière-es rohamban mindenképpen ágynyugalom szükséges, a beteg mozgatása kerülendő. Tabletás készítmény a hányás miatt nem adható. Szedatívumok: diazepam, thyethylperazin, scopolamin, promethasin, esetleg kórházi körülmények között dihidrobenzperidol adható. Amennyiben a betegnek vegetatív tünetként hasmenése nincs, úgy dymenhydrinat vagy thiethylperazin kúpok is adhatók.

A beteg tartós rohammentes állapota elérhető betahistin adásával, esetleg heti két alkalommal enyhe húgyhajtók adásával (például clopamid). A halmozódó rohamok idején vazodilatív szerek adásával átmeneti rohammentesség érhető el. A tinnitus csökkentésére jó eredménnyel alkalmazhatók az intratympanalis dexamethason vagy lidocain injekciók. A betahistin adása ekkor is tartósan szükséges. A betegség előrehaladott stádiumban (rossz, hallókészülékkel nem javítható hallás, heves és gyakori szédüléssel rohamok, rohammentes időszakban is egyensúlyzavar) a fenti gyógyszeres kezelés már nem elégsé-

ges. Ezen esetekben felmerül a labyrinthus működésének megszüntetése. Ekkor a beteg hallása ugyan nem javul, de a vestibularis kompenzáció kialakulásával a szédüléssel rohamok megszűnnek, és ezzel a beteg életminősége határozottan jobbá tehető.

A labyrinthus működése megszüntethető sebészi úton, illetve gyógyszeresen, ez az utóbbi a kémiai labyrinthectomia⁴. Nagyon szigorú indikációk alapján, csak a Menière betegek egy részében alkalmazható eljárás. Lényege: intratympanalis adott Gentamycin adagolásával megszüntetjük a labyrinthus működőképességét, ezért a szédüléssel rohamok megszűnnek. A Menière betegség gyógyítására többféle műtéti eljárás ismert, ezek mindegyike csak sikertelen konzervatív kezelés után, ultimum refugiumként alkalmazhatók. A Menière betegség kezelési módjának megválasztása az egyik legnagyobb kihívás a szédüléssel foglalkozó fül-orr-gégész számára.

Ictus cochlearis

A betegség a cochleovestibularis végkészülék hirtelen károsodását jelenti, de a leggyakrabban mégis a vascularisnak gondolt laesiók esetén használjuk. Az angolszász nomenklátúra térhódításával sudden deafness⁵, minor stroke néven is ismert. A kórkép lényege az art. labyrinthi vagy az arteria cerebelli inferior anterior átmeneti, vagy végleges elzáródása, enyhébb esetben ezek apróbb végágainak elzáródása.

A beteg hirtelen kialakuló hallásromlást, fülzúgást, és szédülést panaszol. A kórkép vestibularis tünetei nagyon jellegzetesek. A beteg hirtelen nagyfokú forgó jellegű szédülést érez, mely több napon át is tarthat. Két-három napon át tartó járásképtelenség, hányinger, hányás mellett hallásvesztés is létrejön. A Menière betegségre jellemző rohamtól a szédülés időtartama különbözteti meg. A hallásromlás kezelése nélkül nem javul. Mivel a kezelésben az időfaktor döntő jelentőségű, a beteget a panaszok jelentkezése után azonnal kezelni kell, közben audiológiai vizsgálat elvégzése szükséges. Az audiológiai lelet nagyfokú percpációs hallásromlást igazol, recruitment mutatható ki. Az otoneurológiai vizsgálatra az akut tünetek elmúltával kerül sor. Általában az érintett olda-

lon perifériás laesiót találunk, de az arteria cerebelli inferior anterior érintettségekor esetleg kombinált károsodás is lehet, ívjáratparesissel és iránytűsúllyal.

Képzővizsgálatok térszűkítő folyamatot nem mutatnak, esetleg más agyi területen vascularis laesio jelei láthatók. A betegség az agyi erek keringési betegségének tekintendő, és ennek megfelelően vascularis terápiát igényel.

Haemodilúciós kezelés, microcirculatio javító szerek (vinpocetin, pentoxifyllin, piracetam), thrombocyta aggregáció-gátló kezelés jön szóba. Amíg a szédülés és a vegetatív tünetek fennállnak, szükség lehet az antiemetikus kezelésre is.

Összefoglalva: az akut idegi hallásvesztés sürgős kezelést igényel!

Neurovascularis kompresszió

Rövid és gyakori szédüléssel rohamok esetén az egyik legnehezebben igazolható diagnózis a neurovascularis kompresszió². Az art. cerebelli inferior anterior vagy posterior, tárgult véna, vagy vertebrobasilaris dolichoectasia komprimálja az ideget, ezáltal a VIII. agyideg kilépésénél lokális demyelinisációt hoz létre. Ha a kompresszió nagyfokú, így esetleg trigeminus neuralgia és facialis spasmus tünetei is csatlakoznak a klinikai képhez. Szinonimaként a „vestibularis paroxysmia”, és a „rokkantá tevő paroxysmalis vertigo” is használatos.

A diagnózisnak 6 alapvető ismérve van.

1. Rövid, másodperces-perces forgó szédülés ide-oda forgás-érzéssel
2. Bizonyos fejhelyzet és fejfordítás provokálja
3. Halláscsökkenés, fülzúgás állandóan vagy a roham alatt
4. A cochlearis és vestibularis eltérés neurofiziológiai módszerekkel kimutatható
5. Carbamazepinre jól reagál
6. Klinikai, neurofiziológiai és képzővizsgálatokkal centrális ok kizárható.

A rohamok alatt spontán és pozicionális nystagmus látható, rohamszünetben vestibularis ingerelhetőség-csökkenés regisztrálható. A Menière betegségtől a rohamok időtartama és a körlefelvétel alapján különíthető el. A rohamokban jelentkező vestibularis hiperaktivitás és mű-

ködcsökkenés váltakozik egymással, ennek megfelelően a cochleovestibularis leletek teljesen variabilisak. A képkötő eljárások az egyéb kisagy-híd szögleti és intracerebralis patológiás folyamatok kizárására egyébként is szükségesek, de ha gondolunk rá, és külön keresünk, MR angiographiás képeken esetleg látható vagy sejtethető a neurovascularis kompresszió.

A szokásos vestibularis rendszerre ható gyógyszerek nem hatásosak. A trigeminus neuralgia analógiájára történtek próbálkozások carbamazepin adásával, jó eredménnyel.

Gyógyszeres kezelésre nem reagáló esetekben, főleg ha facialis spasmus és trigeminus neuralgia tünetei is fennállnak, microvascularis módszerekkel neurovascularis dekompresszió jöhet szóba. Vestibularis neurectomia bizonyos esetekben véggezhető, de a műtét indikációjában nagy körültekintés szükséges.

Intermittáló vertebrobasilaris keringési elégtelenség

A betegek anamnézisében gyakran fordul elő hypertonia, diabetes mellitus, spondylosis cervicalis, hypercholesterinaemia⁶. Ritkábban fordulnak elő véralvadási zavarok, hyperfibrinogenaemia, thrombophylia, autoimmun betegség.

A betegség tünetei nagyon jellemzőek. Éveken át ugyanolyan szédüléssel rohamokkal jár. A szédüléssel rohamok néhány másodpercig vagy percekig tartanak, forgó jellegűek⁷. Az évek során gyakoriságuk egyre fokozódik. A szédüléssel rohamot gyakran a fej hátrahajtása vagy oldalra fordítása váltja ki. A beteg nem tud felfelé nézni, felső polcra felnyúlni, teregetni. Nagyon gyakran fordul elő kifejezett tarkótáji fejfájás, mely többnyire nyomó, feszítő jellegű, esetleg mindkét fülbe sugárzó. A nyak mozgása nehezen kivitelezhető, néha fájdalmas.

A betegek néha látászavart panasznak a szédüléssel roham alatt. Jellemző tünet az átmeneti arcszibbadás, paraesthesiák, perioralis szibbadás. Előfordulhat végtagzsibbadás, többnyire mind a négy végtagon (tetra jelleggel).

Vertebrobasilaris keringészavarra jellemző tünet a drop-attack, azaz átmeneti tónus-vesztéssel roszszullétek (ennek során a beteget néha térd-trauma is érheti).

Ha a beteg hallásromlást panaszol, vagy vizsgálat közben derül fény rá, akkor a hallásromlás többnyire kétoldali, a fülzúgás is inkább kétoldali. A betegek gyakran panasznak kínzó fejfájást.

A diagnózist a jellemző panaszok mellett a kiegészítő vizsgálatok összegezése adja meg.

A vestibularis vizsgálatnál többnyire centrális vestibularis laesio tüneteit látjuk. Általában tekintés-irányú nystagmus észlelhető, ataxiás, bizonytalan járás mellett. A nyak alig mozgatható, de a fejfördítés-iránnyal változó pozicionális nystagmust láthatunk. A kalorikus reakció változatos lehet, de többnyire disritmiás, dismetriás nystagmus regisztrálható. Jellemző a kórképre a kis amplitúdójú, nagyon frekvens reakció, az ún. petit ecriture. Néha látható nagy amplitúdójú, frekvens ún. liberált reakció (cerebellaris gátló mechanizmusok hiánya), vagy kifejezett kalorikus iránytúlsúly is, utóbbi többnyire a spontán nystagmus irányába.

A kezelés során a keringésjavító szerek széles skálája alkalmazható. Ezen gyógyszereket akár különböző kombinációkban is adhatjuk. Mindenképpen szükséges a trombocita aggregáció gátló adása prevencióként (ticlopidin, acetilszalicilsav, clopidogrel), a rizikófaktoroként szereplő betegségek kezelése belgyógyász és reumatológus bevonásával. Ha a tarkótáji vagy nyaki fájdalom kifejezett, célszerű non-steroid gyulladáscsökkentők, izomrelaxánsok adása. Mindenképpen szükséges a társuló pszichés tünetek kezelése (anxiolitikum, antidepresszáns. Nagyon fontos a vestibularis rehabilitációs tréning-program, mely segítségével a beteg mindennapi életvitelét könnyebbé tehető.

A Menière szindrómás beteg életvitelének kialakítása

Mivel a Menière betegség súlyosan befolyásolja az életminőséget, nagyon fontos a beteget tanácsokkal ellátni a további életvitelére vonatkozóan. A beteg még a rohammentes periódusban is bizonyos életviteli korlátozásokra kényszerül. Esetleg nem ihat kávét, célszerű, ha nem dohányzik, nagymértékben csökkentenie kell sófogyasztását. Magasban nem dolgozhat, gépkocsit nem minden esetben vezethet. A gépkocsivezetés engedélyezését egyénileg kell

elbírálni, a szédülő beteg esetében a legfontosabb a pozicionális nystagmus megléte vagy hiánya. Amennyiben fejhelyzet-változáskor szédülés, vagy drop-attack provokálódik, a beteg járművet nem vezethet. Hallásromlása miatt esetleg zajos helyen nem dolgozhat. Ugyanakkor nem szabad a beteget leszázalékolással és otthoni bezártsággal sújtani.

A betegekkel elfogadtatni ezt igen nehéz. Azt meg kell mondanunk a betegeknek, hogy a tünetegyüttes nem minden esetben gyógyítható, de hangsúlyozni kell, hogy kezelhető, egyensúlyban tartható. Nem szabad azt mondani, hogy „ezzel együtt kell élni”, azt kell hangsúlyozni, hogy ebben az együttélésben a kezelőorvos partner, aki próbál segíteni a panaszok enyhítésében, és az aktuális állapotrosszabbodást is javítani tudja. Ebben a hosszú orvos-beteg kapcsolatban a gyógyszerek felírása mellett segítséget nyújthatnak betegtájékoztató füzetek (ma már Magyarországon is van), és a hasonló sorsú betegek részvételével kialakult klubok. Mindezek praktikus ötletekkel, pl. sómentes ételek receptjeivel, tanácsokkal segíthetik a betegeket. Nagyon fontos, hogy a beteg ne érezze, hogy a betegségével magára hagytuk. Ha maga a Menière betegség nem is gyógyítható meg, de a rohamok megszüntethetők, az életminőség kellemes tüllelemmel jobbá tehető.

Irodalomjegyzék:

1. Menière syndrome Neurootological and Equilibrimetric Society, Bad Kissingen, Germany (<http://www.vertigo-dizziness.com>)
2. Szirmai Ágnes: Szédülés (Háziorvoslás aktuális kérdései sorozat) Therapia Kiadó, Budapest, 2002
3. Ribári Ottó: Fül-orr-gégészeti Fej-Nyaksebészeti, Medicina, Budapest, 1997
4. Szirmai Á, Ribári O, Komora V: A Menière betegség kezelése Gentamycin intratympanalis adagolásával Fül-orr-gégegyógy. 40. 213-218, 1994.
5. Brandt Th: Vertigo (Its multisensory syndromes) Springer-Verlag, London, 2000
6. Szirmai Á, Küstel M, Pánczél G, Kocher I, Répássy G, Nagy Z: Evidences of vascular origin of cochleovestibular dysfunction Acta Neurol. Scand. 2001. 104,68-71
7. Mumenthaler: Neurológia Medicina, Budapest, 1989