

Stand van zaken rond de diagnostiek en behandeling

mw. dr. H.W. Kortschot, hoofd Vestibulaire Afdeling Academisch Medisch Centrum (AMC)

Inleiding

Helaas zijn er geen spectaculaire, nieuwe ontwikkelingen te melden over de diagnostiek bij en de behandeling van de ziekte van Ménière. In het Nederlands tijdschrift voor Keel- Neus- en Oorheelkunde van januari 2003 geeft professor H.P. Wit, klinisch fysicus audioloog van de Afdeling KNO van het Academisch Ziekenhuis te Groningen, een beschouwing over de ziekte van Ménière. Na een kort overzicht gegeven te hebben van de stand van zaken schrijft hij: ‘Voorgaande betekent dat, als we eerlijk zijn, er nog weinig van het ontstaan van de ziekte van Ménière wordt begrepen. Eigenlijk is dit, na al het wetenschappelijk onderzoek dat al is gedaan (zeer uitgebreid en van goede kwaliteit, ook in Nederland) zeer onbevredigend. Het maakt de uitdaging om door te gaan met onderzoek des te groter. We kunnen bij de patiënt toch niet aankomen met het verhaal dat we nu, na ruim een eeuw onderzoek, maar stoppen’.

Prosper Menière

Prosper Menière, de man naar wie het ziektebeeld vernoemd is, had nieuwe inzichten. Het was zijn verdienste dat hij stelde dat de aanvallen van draaiduizeligheid met oorsuizen en gehoorsverlies werden veroorzaakt door een stoornis in het binnenoor en niet in de hersenen. Voordat we overgaan tot het bespreken van de diagnostiek eerst iets over Prosper Menière zelf. Het eerste punt van discussie is reeds hoe de naam Ménière wordt geschreven: met één of twee accenten. Bij literatuuronderzoek blijkt dat Menière zelf zijn publicaties en brieven ondertekende met Menière, dat wil zeggen met een accent grave. Op zijn grafsteen staat echter Ménière met twee accenten. Die steen is vermoedelijk gemaakt op verzoek van zijn weduwe en zijn zoon Emile Antoine.

Prosper Menière had een brede belangstelling. Hij is op 17 juni 1799 in Angers geboren en groeide op in een gezin van vier kinderen. Hij volgde onder andere een opleiding klassieke talen aan het lyceum te Angers. Ook had hij grote belangstelling voor de botanie. In 1855 zou hij een verhandeling schrijven over exotische orchideeën.

Ménière startte zijn studie geneeskunde in het Hotel Dieu te Angers. Hij was een begaafd student en won diverse prijzen. In 1819 verhuisde Menière naar Parijs om zijn studie in het Hotel Dieu aldaar af te ronden. Hij promoveerde in 1828 en werd vervolgens aangesteld in de kliniek van de chirurg Dupuytren. Hier deed Menière veel ervaring op met oorlogswonden, omdat het in die periode in Frankrijk nogal onrustig was. Verder heerste er in die tijd een cholera-epidemie in Parijs, zodat Menière op dit gebied ook veel ervaring opdeed. Daarom werd hij uitgezonden naar Zuid-Frankrijk om aldaar de cholera-epidemie te bestrijden. Als dank werd hij in 1835 onderscheiden en benoemd tot Ridder in het Legioen van Eer.

Door Prosper Menière's huwelijk met mevrouw Becquerel, een dochter van een lid van het doofstommeninstituut te Parijs dat ten tijde van hun huwelijk geleid werd door Itard, kwam hij in aanraking met de oorheelkunde. Toen Itard overleed, werd Menière benoemd tot hoofd van dit instituut en deze positie zou hij tot zijn dood in 1862 blijven bekleden.

In zijn privé-leven verkeerde Menière in de betere kringen van Parijs. Hij was bevriend met de componist Franz Liszt en schrijvers zoals, Honoré de Balzac en Victor Hugo. Hij schreef ook zelf gedichten en in 1848 heeft hij zelfs anoniem enige anti-revolutionaire artikelen geschreven voor een krant. Het blad werd hierop aangesproken, maar beschermde evenals tegenwoordig zijn bronnen, zodat pas jaren later bekend werd dat Prosper Menière de auteur was geweest. In 1848 verscheen er eveneens van de hand van Menière een Franse vertaling van het Duitse leerboek over de oorheelkunde van Kramer genaamd: *Traité de maladie de*

l'oreille. Het oorspronkelijke boek van Kramer had Ménière aangevuld met eigen aantekeningen en één ervan is de beschrijving van het ontstaan van plotselinge doofheid aan beide oren bij een jonge vrouw tijdens een rit per koets. In 1858 heeft hij zelfs geschreven over damesmode en juwelen. Daarnaast publiceerde hij over de geneeskunde in de Romeinse tijd.

Het moge u duidelijk zijn dat Ménière een veelzijdig mens was. Als men heden ten dage de oorspronkelijke stukken van Ménière uit 1861 en 1862 leest, valt op welk een goed observator en diagnosticus hij was. Hij heeft de klachten van zijn patiënten nauwgezet beschreven. Ook bijvoorbeeld dat de patiënten hoofdpijn hadden, dat de klachten leken op het ziektebeeld dat men migraine noemde, dat het ziektebeeld ook bij kinderen voorkwam en dat patiënten zomaar plotseling konden vallen zonder het bewustzijn te verliezen.

Diagnostiek

Ook tegenwoordig is het begin van de diagnostiek nog steeds de anamnese, dat houdt in vragen welke klachten een patiënt heeft. De Ménière-patiënt heeft aanvallen van draaiduizeligheid met misselijkheid, braken, transpireren en soms diarree. Tijdens de aanval is er een specifieke oogbeweging, de zogenaamde nystagmus, te zien. De duur van de aanvallen kan variëren van een paar minuten tot enkele dagen. Aangezien de duizeligheidsklachten toenemen door elke beweging, blijven patiënten tijdens een aanval bij voorkeur zo stil mogelijk in bed liggen of zitten. Zij kunnen zich na afloop van de aanval nog enkele dagen onzeker blijven voelen. Sommige patiënten kunnen zomaar vallen, zonder dat zij het bewustzijn verliezen. Vóór, tijdens of na de aanval neemt de gehoorscherpthe af en ontstaat oorsuizen. Indien het oorsuizen al voor de aanval aanwezig was, dan neemt het tijdens een aanval vaak toe in intensiteit. Vaak voelt een patiënt een druk op het oor. Verder is de pijndrempel voor geluid verlaagd. Geluiden, die aan het gezonde oor als normaal worden ervaren, worden aan het zieke oor als hinderlijk en pijnlijk ervaren en geluiden kunnen vervormen. De gehoorscherpthevermindering kan aanvankelijk alleen tijdens de aanval voorkomen, maar op den duur is deze veelal blijvend. Soms wordt ook het tweede oor aangedaan. Opmerkelijk is dat sommige Ménière-patiënten meer klachten hebben bij stormachtig weer, waarbij de luchtdruk daalt. Een verklaring is hiervoor nog niet gevonden.

Oorzaak ziekte van Ménière: onbekend

Wat is nu de oorzaak van de ziekte? Deze is eigenlijk nog niet bekend. Er wordt verondersteld dat een endolymfatische hydrops ontstaat, waarbij teveel endolymfe wordt aangemaakt en/of te weinig wordt afgevoerd. De hydrops leidt tot een overdruk. Vervolgens ontstaan er scheurtjes in de membraan van Reissner, waardoor endolymfe en perilymfe (vloeistoffen in het binnenoer die verschillen van samenstelling) vermengen met een aanval als gevolg. Ook is gedacht aan allergische reacties, infecties, auto-immuun reacties of vasculaire factoren als oorzaak, maar het bewijs ervoor is nooit geleverd. De vraag of de ziekte van Ménière erfelijk is, wordt door u vaak gesteld. Er zijn inderdaad families beschreven met chromosoomafwijkingen, bijvoorbeeld van chromosoom 14. De aangedane familieleden hebben symptomen die overeenkomen met klachten, die Ménière-patiënten hebben. Bij deze patiënten is er een oorzaak voor de klachten gevonden. Dan mag de diagnose ziekte van Ménière niet gesteld worden, omdat deze diagnose pas gesteld mag worden, als alle andere oorzaken, dus ook de erfelijke, zijn uitgesloten.

Het voorkomen van de ziekte wordt zeer variabel opgegeven. In Nederland wordt aangenomen dat ongeveer vijftienduizend mensen aan de ziekte lijden. De ziekte is niet leeftijdsgebonden en kan op elke leeftijd beginnen, maar begint vooral tussen het veertigste en

zestigste levensjaar. De ziekte komt evenveel bij mannen als bij vrouwen voor en er is ook geen voorkeur voor ras.

Het beloop is eigenlijk niet te voorspellen. Er wordt nogal eens gezegd dat de klachten in verloop van vijf jaar uitdoven, maar er zijn patiënten die langer klachten blijven houden. De ernst van de klachten varieert eveneens sterk. Wat het gehoorsverlies betreft kan ook het tweede oor worden aangedaan. De frequentie daarvan wordt wereldwijd zeer variabel weergegeven. Er is een Japanse publicatie die meldt dat het in 9% van de gevallen tweezijdig wordt, maar dit percentage zou toenemen, als de patiënten langer worden vervolgd. Daarbij is niet duidelijk is of er rekening is gehouden met het fysiologisch toenemen van het gehoorsverlies bij veroudering.

Voor het stellen van de diagnose is nader onderzoek noodzakelijk. Er zal gehoor- en evenwichtsonderzoek worden verricht en zonodig aanvullend laboratorium- en röntgenonderzoek, zoals een MRI-scan.

Behandeling

Het is moeilijk een behandeling in te stellen, als de echte oorzaak van de ziekte nog niet bekend is. Er wordt getracht zo behoudend mogelijk te behandelen en geen chirurgische ingrepen te verrichten bij een ziektebeeld, waarvan de oorzaak nog niet bekend is.

De behandeling omvat begeleiding, medicamenteuze behandeling om zowel het braken te onderdrukken als de duizeligheidsaanvallen te voorkomen, gehoorrevalidatie, het aanmeten van een prismabril en eventueel als laatste mogelijkheid een operatieve ingreep.

Zonder uw medewerking kan uw arts u niet begeleiden. U dient met hulp van uw arts het ziektebeeld een plaats in uw leven te geven. U moet leren uw ziekte te beheersen en niet uw pakket met ellende op het bureau van uw arts te leggen en te verwachten dat na enig "magisch handelen" uw klachten voor altijd zijn verdwenen. Er zijn geen vaste regels te geven. Elk mens is anders. De één moet afgeremd worden, omdat hij teveel hooi op zijn vork neemt, terwijl de ander juist geactiveerd moet worden, omdat hij door zijn klachten steeds meer in zijn schulp gaat kruipen en zich gaat isoleren.

Het perfecte middel voor de medicamenteuze behandeling, dat bij elke Ménière-patiënt werkzaam is, bestaat niet. Er zijn zetpillen om de misselijkheid en het braken tijdens een aanval te onderdrukken. Verder zijn er middelen, waarmee getracht wordt de duizeligheid te onderdrukken of te voorkomen. Tevens is getracht met plastabletten het gewenste resultaat te verwerven, maar dit is niet gelukt. In Groningen is onderzocht of een hormoon dat invloed heeft op de waterhuishouding meer inzicht geeft in het ziektebeeld. Tot nu toe zijn er geen verschillen aangetoond in de gehalten van dit preparaat bij patiënten die lijden aan de ziekte van Ménière en gezonde vrijwilligers.

Gehoorrevalidatie is moeilijk, omdat de Ménière-patiënt overgevoelig is voor geluid. Bij versterking van het geluid, zoals normaalgesproken mogelijk is bij slechthorendheid, wordt het desbetreffende geluid als pijnlijk ervaren door patiënten met de ziekte van Ménière. Ook kan vervorming ontstaan. Sommige patiënten hebben baat bij een prismabril.

Met het uitvoeren van operatieve ingrepen is men in Nederland uiterst terughoudend. In het verleden zijn diverse ingrepen gedaan, zoals de saccus endolymphaticusdrainage. Hierdoor zou de hydrops voorkomen worden. In de vorige eeuw is door Deense onderzoekers aangetoond dat het effect van deze ingreep gelijk is aan die van een placebo-ingreep, waarbij patiënten onder narcose alleen een snede in de huid achter het oor kregen zonder dat er verder operatief werd ingegrepen. Ook heeft men de evenwichtszenuw doorgesneden, een neurectomie, en

voorts is het volledige labyrint verwijderd. De nieuwste techniek is de chemische uitschakeling van een labyrint door toediening van Gentamicine, waarover in Horen is gepubliceerd door collega Stokroos uit Maastricht. Bij deze methoden loopt de patiënt het risico dat het restgehoor in het aangedane labyrint wordt aangetast, terwijl er geen garantie is dat de duizeligheidsaanvallen niet opnieuw ontstaan. Aangezien nog steeds niet duidelijk is hoe de ziekte van Ménière ontstaat, dient men alleen tot een operatieve ingreep over te gaan, als men met de rug tegen de muur staat.

Autorijden, sporten, werk en zwangerschap

Tot slot nog enkele punten van aandacht: autorijden, sporten, werk en zwangerschap.

Gelukkig leren veel patiënten zodanig om te gaan met hun klachten dat zij toch het leven kunnen leiden dat zij wensen. Deelname aan het verkeer is bij acute aanvallen niet mogelijk. In het algemeen veroorzaakt een patiënt die lijdt aan de ziekte van Ménière geen ongeval, omdat hij of zij de aanval voelt aankomen. Daardoor is er tijd om het voertuig te stoppen. Indien u de aanval niet voelt aankomen, is deelname aan het verkeer niet verantwoord.

Tegen sporten bestaat in principe geen bezwaar. Zwemmen is toegestaan, indien men niet alleen te water gaat. In open water dient u niet te ver van de wal te gaan, omdat u gedesoriënteerd kunt raken als u een aanval krijgt. Daarom wordt duiken eveneens ontraden.

Sport met verstand en beleid: boksen is af te raden. Aarzel niet bij twijfel uw behandelend arts persoonlijk advies te vragen.

Soms heeft de ziekte gevolgen voor het beroep. Het is duidelijk dat duizeligheidsaanvallen niet te verenigen zijn met een functie in het beroepsvervoer of op eenzame posten, zoals bij kraanmachinisten. Werkzaamheden op stellingen en ladders hoeven geen belemmering te zijn, als er valbescherming mogelijk is. Er zijn geen eenduidige richtlijnen te geven. Het is en blijft een advies toegesneden op de individuele patiënt. Bij een aaneengesloten ziekteperiode van 13 weken dienen werknemer en werkgever een reïntegratieplan op te stellen, waarbij wordt onderzocht welke mogelijkheden er zijn de werkzaamheden te hervatten in de functie die u had of in een andere functie.

Over zwangerschap en Ménière zijn slechts enkele publicaties te vinden. In het begin van de zwangerschap kan de aanvalsfrequentie toenemen, maar een paar maanden na het begin van de zwangerschap is de zwangere veelal aanvalsvrij. Zelf adviseer ik geen medicatie te gebruiken, als er een zwangerschapswens is en evenmin tijdens de zwangerschap. Indien na de bevalling de aanvallen recidiveren, dient bij het geven van borstvoeding evenmin medicatie te worden gebruikt.