

Dokumentegenskaber:	2022 ver.1
Gældende for	Vestibulogi
Målgruppe	Sundhedspersoner indenfor ØNH-specialet
Udarbejdet af	Dansk Selskab for Vestibulogi (DSFV) under DSOHH ved Louise Devantier og Jens-Jacob Mølby Henriksen
Faglig ansvarlig	Louise Devantier og Jens-Jacob Mølby Henriksen (DSFV)
Opdateringsdato	15.03.2022
Nøgleord	Morbus Menière, Menières sygdom

Menières sygdom (Morbus Menière)

Formål

Diagnostik og behandling af Menières sygdom.

Definition

I 2015 er der opnået international enighed om de diagnostiske kriterier fra Bárány Society. Diagnosen Menières sygdom opdeles i en sikker (på engelsk kaldet *definitive*) og sandsynlig (på engelsk kaldet *probable*) Menières sygdom [1]. Diagnosen stilles i henhold til en række symptomer, udelukkelse af anden sygdom samt en høreprøve til at skelne mellem sikker og sandsynlig Menières sygdom.

Diagnosekriterier for sikker Menières sygdom er

- A) To eller flere spontane episoder med svimmelhed, der hver varer mellem 20 minutter og 12 timer.
- B) Mindst én høreprøve der verificerer et sensorineuralt høretab af bas og mellemtoner på det berørte øre før, under eller efter en svimmelhedsepisode.
- C) Fluktuerende symptomer fra det berørte øre i form af tinnitus, hørenedsættelse eller øget fylde/tryk.
- D) Symptomerne kan ikke forklares bedre ved en anden diagnose.

Diagnosekriterierne for sandsynlig Menières sygdom indeholder samme punkter (A,C,D), men varigheden af svimmelhedsepisoderne øges til mellem 20 minutter og 24 timer. Derudover kræves der ikke dokumentation for et blivende eller fluktuerende sensorineuralt høretab.

Baggrund

Menières sygdom er en kronisk invaliderende svimmelhedssygdom i balanceorganet. Klinisk oplever patienterne recidiverende anfald med svær rotatorisk svimmelhed, ofte ledsaget af kvalme og opkastninger, reversible høretab og tinnitus samt en trykfornemmelse i det berørte øre. Med tiden får de fleste patienter permanent indre øre skade medførende et blivende sensorineuralt høretab i de dybe frekvenser af hørelsen samt funktionstab i det berørte balanceorgan og deraf følgende kronisk ubalance.

Der er stor variation i sygdommens forløb og sværhedsgrad, fra mildere selvlimiterende forløb til svær invaliderende sygdom, som også kan inkludere Tumarkins anfald. Ved Tumarkins anfald falder patienten helt uden varsel grundet et pludselig kortvarig tab af al muskelkraft, uden der samtidig er bevidsthedstab eller andre neurologiske symptomer.

Sygdommen debuterer oftest i 40-60 års alderen, men kan i sjældne tilfælde også ramme børn. Den rapporterede prævalens varierer mellem 17 - 513 pr. 100.000 indbyggere [2]. Ménière's sygdom afficerer

oftest ét øre på diagnosetidspunktet, men med tiden er den rapporteret at ramme begge ører i mellem 25-40% af alle tilfælde[3].

Den tilgrundliggende årsag til Menières sygdom er fortsat usikker, en kombination af genetiske og miljømæssige forhold menes at gøre sig gældende [1]. Endolymfatisk hydroks på grund af en abnormitet i absorptionen af endolymfen i balanceorganets endolymfatiske sæk er i histologiske studier vist at være associeret med Menières sygdom [4]. Endolymfatisk hydroks kan i dag visualiseres med en MR skanning med transtympanisk eller intravenøst gadoliniumkontrast [5]. MR scanningen er ikke en del af de diagnostiske kriterier, og benyttes ikke rutinemæssigt til at stille diagnosen.

Fremgangsmåde

Anamnese

Se de diagnostiske kriterier for Menières sygdom.

Objektiv undersøgelse

- Oto-neurologisk undersøgelse inkl. gennemgang af kranienerver og undersøgelse for nystagmus bag bartels briller/VNG briller
- HINTS: Head-impulse test, nystagmus, Test-of-Skew
- Rentone audiometri.

Supplerende undersøgelser:

- Video-nystagmografi (VNG)
- Kalorisk prøve
- Video head impulse test (vHIT)
- Vestibular evoked myogenic potentials (VEMP)
- Magnetisk resonans scanning (MR)
- (Elektrocochleografi).

Differentialdiagnoser

- Vestibulær migræne [6]
- Akut labyrintær dysfunktion (labyrinthitis eller neuritis vestibularis)
- Benign paroxysmal positionel vertigo (BPPV)
- Intrakraniell patologi (hjernestamme patologi, cerebellart infarkt, vestibularis schwannom, multipel sklerose, meningeom, hydrocephalus).

Behandling

Behandlingen kan opdeles i:

1. Symptombehandling af akutte anfald.
2. Behandling med formål at reducere sværhedsgraden og hyppigheden af anfaldene.

Derudover er det vigtigt at være opmærksom på

3. Behandling af høretab og tinnitus.
4. Vestibulær rehabilitering.

1. Behandling af akutte anfald består af symptombehandling med

- antiemetika
- antihistamin.

Det er vigtigt at patienterne begrænser brugen af antihistamin til anfald, og ikke bruger det fast.

2. Behandling med formål at reducere sværhedsgraden og hyppigheden af anfaldene

Der er generelt et lavt evidensniveau for de forskellige behandlingsmodaliteter som tilbydes. Der foreligger nationale kliniske retningslinjer (NKR) for behandlingen af Menières sygdom [7].

- Kostråd: lavt indtag af salt og koffein, kan afprøves.
- Trommehindedræn
- Overtryksterapi
- Intratympanisk steroid
- Intratympanisk gentamicin
- Endolymfatisk sækkirurgi
- Labyrindektomi/neurektomi.

Derudover indgår tab. betahistin (dosis 16mg x 3) ofte i behandlingen af Menières sygdom. Evidensen for brugen af betahistin til behandling af Menières sygdom blev gennemgået ifm. udarbejdelsen af NKR. NKR endte med en svag anbefaling mod betahistin behandling.

Vores anbefaling er i tråd med NKR, og hvis man opstarter behandling med tab. Betahistin, så bør den følges op med en monitorerende kontrol og man bør allerede ved behandlingsstart lægge en plan for et seponeringsforsøg.

3. Behandling af høretab og tinnitus.

Behandles typisk med høreapparat, som kan være vanskeligt i perioder med fluktuerende grad af høretab. I svære tilfælde og typisk sent i forløbet kan cochlea-implant komme på tale ved bilateral svær sygdom. Vedr. tinnitus se KKR om tinnitus.

4. Vestibulær rehabilitering.

Vestibulær rehabilitering bør institueres tidligt i forløbet for at kompensere for den vestibulære skade. Den har til formål at stimulere den centrale compensation, og bør primært foregå når patienterne er inde i en stabil sygdomsperiode.

Komplikationer

Der ses en øget forekomst af benign paroxysmal positionel vertigo, hvilket behandles jvf. KKR om BPPV. Derudover er der øget forekomst at patienter som samtidigt lider af Vestibulær migræne. (Behandlingen varetages af neurologer).

Patienten kan fortsat føre motorkøretøj. Dog gælder følgende: Hvis Meniere's sygdom i en periode forårsager uvarslede og svært invaliderende anfald, må patienten anses for uegnet til at føre motorkøretøj. Dette gælder i en periode indtil tre måneder efter ophør af uvarslede anfald.

Symptomerne på Menières sygdom kan have en mærkbar psykologisk indvirkning på patienterne, såsom angst, depression og fobi for sociale situationer. Klinikere bør forhøre sig om psykiske symptomer og tilbyde adgang til psykologisk støtte og behandling efter behov.

Referencer og links

1. Lopez-Escamez, J.A., et al., *Diagnostic criteria for Meniere's disease*. J Vestib Res, 2015. **25**(1): p. 1-7.
2. Nakashima, T., et al., *Meniere's disease*. Nat Rev Dis Primers, 2016. **2**: p. 16028.
3. House, J.W., et al., *Meniere's disease: prevalence of contralateral ear involvement*. Otol Neurotol, 2006. **27**(3): p. 355-61.

4. Rauch, S.D., S.N. Merchant, and B.A. Thedinger, *Meniere's syndrome and endolymphatic hydrops. Double-blind temporal bone study*. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1989. **98**(11): p. 873-83.
5. Wu, Q., et al., *The correlation between symptoms of definite Meniere's disease and endolymphatic hydrops visualized by magnetic resonance imaging*. *Laryngoscope*, 2016. **126**(4): p. 974-9.
6. Mallampalli, M.P., et al., *Care Gaps and Recommendations in Vestibular Migraine: An Expert Panel Summit*. *Front Neurol*, 2021. **12**: p. 812678.
7. Sundhedsstyrelsen. *NKR: Behandling af Menières*. 2018; Available from: <https://www.sst.dk/da/udgivelser/2018/nkr-behandling-af-menieres>.