

# A kétoldali Ménière-betegség és az autoimmun belsőfül-betegség elkülönítő diagnosztikája

Varga-Balázs Gábor dr.<sup>1</sup> ■ Tamás T. László dr.<sup>1</sup> ■ Nagy Lajos dr.<sup>2</sup>  
Garai Tibor dr.<sup>1</sup> ■ Tompos Tamás dr.<sup>1</sup> ■ Bencsik Beáta dr.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház,  
Fül-Orr-Gégészeti és Fej-, Nyaksebészeti Osztály, Győr

<sup>2</sup>Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Immunológiai Szakrendelés, Győr

<sup>3</sup>Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Budapest

**Bevezetés:** A Ménière-betegség gyógyíthatatlan, de menedzselhető betegség. Alapja az endolympha terének „kitágulása”, az endolympha hydrops. Lehet egy- vagy kétoldali. A tünetek megjelenése alapján metakrón vagy szinkrón megjelenésről beszélhetünk. Hasonló tünetekkel jelentkezhet az autoimmun belsőfül-betegség.

**Célkitűzés:** Kétoldali Ménière-betegséggel diagnosztizált betegek (7 beteg: 2 férfi és 5 nő) belső fülének feltérképezése, immunológiai statusuk felderítése, továbbá az egyéb kórképektől, főleg az autoimmun belsőfül-betegségtől való differenciálás, tapasztalatok alapján egy kivizsgálási protokoll felállítása.

**Módszer:** Kétoldali Ménière-betegeknél rohammentes állapotban a fül-orr-gégészeti, otoneurológiai és immunológiai status, valamint az anamnézis felvétele, továbbá az angularis vestibuloocularis reflex (aVOR) nagy és kis frekvenciájú működésének felmérése. Az előbbi videofejimpulzus-teszt (vHIT), míg az utóbbit kalorizációs teszt során vizsgáltuk. Tiszthang-küszöbaudiogramot végeztünk. Mágneses rezonanciás képalkotó segítségével koponyafelvétel készült. Az immunológiai laborvizsgálat vérszérumból történt.

**Eredmények:** A betegeknél szisztémás autoimmun betegség nem igazolódott. Minden esetben kétoldali, a mély frekvenciákat is érintő pancochlearis sensorineuralis halláscsökkenés volt látható. vHIT során két esetben a magas frekvenciájú aVOR érintettsége is igazolható volt, melyet a betegség előrehaladottságának véleményeztünk. A többi esetben ép működésű, magas frekvenciájú aVOR-t találtunk. A kalorizációs teszt során minden esetben kétoldali ívjáratparesis volt látható.

**Megbeszélés:** A szakirodalomban számos tanulmány foglalkozik az általunk megfigyelt, a vHIT és a kalorizációs teszt közötti diszkrepanciával. Ez az aVOR receptorának, a crista ampullarisnak az anatómiájából következhet: míg a magas frekvenciájú aVOR-t a centrálisan elhelyezkedő I-es típusú szőrsejtek érzékelik, addig az alacsony frekvenciájú aVOR-t a perifériásan elhelyezkedő II-es típusú szőrsejtek. Az utóbbiak szelektív károsodását figyelték meg Ménière-betegségben és autoimmun belsőfül-betegségben is. Ugyanakkor segített a differenciálásban a betegek rendezett immunológiai statusa, az intravénás kortikoszteroidra adott gyenge válaszuk, egy esetben pedig a saccotomiát követő állapotjavulás.

**Következtetés:** A tapasztalatok alapján egy kivizsgálási protokollt kíséreltünk meg felállítani olyan betegek esetében, akik kétoldali fültünetekkel, rohamokban jelentkező, forgó jellegű szédüléssel jelentkeznek. Javasoljuk többek között a vHIT, a kalorizációs teszt és az immunológiai kivizsgálás elvégzését is. Megfontolandónak tartjuk egy multicentrikus vizsgálat elvégzését is mindkét kórképpel kapcsolatban.

Orv Hetil. 2024; 165(30): 1176–1183.

**Kulcsszavak:** Ménière-betegség, bilaterális, belső fül, autoimmun

## Differential diagnosis of bilateral Ménière's disease and autoimmune inner ear disease

**Introduction:** Ménière's disease is an incurable, but manageable disease. The basis of its pathophysiology is the 'enlargement' of the endolymphatic space, which is called endolymphatic hydrops. It can be one- or two-sided, the latter is bilateral Ménière's disease. Based on the time of the appearance of the symptoms, bilateral Ménière's disease can be grouped into metachronous or synchronous groups. Autoimmune inner ear disease can present with similar symptoms.

**Objective:** Mapping of the inner ear of patients diagnosed with bilateral Ménière's disease (7 patients: 2 men and 5 women), assessment of their immunological status, furthermore, differentiation from other pathologies, especially autoimmune inner ear disease, and creating an examination protocol based on experience.

**Method:** Assessment of otolaryngological, otoneurological and immunological status and anamnesis in patients with bilateral Ménière's disease during a symptom-free period. Assessment of the high- and low-frequency angular vestibulo-ocular reflex (aVOR). The former was detected with the video-head impulse test (vHIT), the latter with the calorization test. A pure-tone threshold audiogram and head magnetic resonance imaging were taken. Immunological laboratory test was performed from the patients' blood serum.

**Results:** Systemic autoimmune disease was not confirmed in any of the patients. In all cases, bilateral pancochlear sensorineural hearing loss was shown, affecting the low frequencies, too. In two cases, we were able to detect lesions of high-frequency aVOR, which were considered progression of the disease. Bilateral canal paresis was visible in all cases during caloric reflex test.

**Discussion:** Many studies in the literature deal with the discrepancy between vHIT and caloric reflex test. This was also observed by us. This may originate from the anatomy of the receptor of the aVOR, the crista ampullaris: while the high-frequency aVOR is detected by the centrally located type I hair cells, the low-frequency aVOR is detected by the peripherally located type II hair cells. Selective impairment of the latter was observed in both Ménière's disease and autoimmune inner ear disease. It helped in the differentiation that the immunological status of the patients was in order, they reacted weakly to intravenous corticosteroid, and in one case improvement was found following a sacotomy.

**Conclusion:** Based on experiences, we attempted to propose an examination protocol in cases of patients who present with binaural symptoms and vertigo attacks. Among other things, it is recommended to carry out vHIT, caloric reflex test, and immunological examination. We also propose a multicenter study regarding both illnesses.

**Keywords:** Ménière's disease, bilateral, autoimmune, inner ear

Varga-Balázs G, Tamás T. L, Nagy L, Garai T, Tompos T, Bencsik B. [Differential diagnosis of bilateral Ménière's disease and autoimmune inner ear disease]. *Orv Hetil.* 2024; 165(30): 1176–1183.

(Beérkezett: 2024. április 14.; elfogadva: 2024. június 5.)

## Rövidítések

ACPA = anticitrullinált protein/peptid autoantitestek; ANA = antinukleáris antitest; ANCA = antineutrophil citoplazmikus antitest; anti-dsDNS = (anti-double-stranded DNA) duplaszálú dezoxiribonukleinsav elleni antitest; aVOR = angularis vestibuloocularis reflex; DHI = (Dizziness Handicap Inventory) Szédülés Terheltség Skála; IgG = immunoglobulin-G; MRI = (magnetic resonance imaging) mágnesesrezonancia-képzés; THI = (Tinnitus Handicap Inventory) Fülzúgás Terheltség Skála; vHIT = (video-head impulse test) video-fejimpulzus-teszt

## Bevezetés és célkitűzés

A Ménière-betegség a belsőfül-eredetű szédülések gyakori oka, amely azonban differenciáldiagnosztikai szempontból sok esetben nehézséget okoz. Diagnózisa konszenzuson alapul, melyet a Bárány Társaság konszenzuszokumentuma foglal össze: (A) kettő vagy több, rohamban jelentkező, forgó jellegű szédülés, 20 perctől 12 óráig tartó időtartamban; (B) az érintett fülön hallásvizsgálattal igazolt, a mély és a középső frekvenciatarományt érintő sensorineuralis hallásvesztés; (C) az érintett oldalon fluktuáló fülpanaszok (telítettségérzet, fülzúgás, hallásnyomás); (D) egyéb, belsőfül-eredetű kórképpel nem magyarázható panaszok [1].

A kétoldali Ménière-betegséget azért érdemes külön tárgyalni, mert ebben az esetben a Ménière-betegség

tünetei mindkét fülben egyszerre vagy egymást követően jelentkeznek, idővel ugyancsak maradandó belsőfül-károsodást okozva, mind a cochlearis, mind a vestibularis részt érintően [2]. Sziklacsonatok feldolgozása során a Ménière-betegek körülbelül 30%-ában találtak kétoldali érintettséget [3]. A kétoldali Ménière-betegség az egyes fülökben megjelenő tünetek ideje alapján szinkron és metakron típusra osztható: a tünetek a szinkron formában az érintett személy mindkét fülében egyidejűleg jelentkeznek, míg a metakron formában a két fülben különböző időpontokban mutatkoznak [4].

A Ménière-betegség a patogeneziséét áttekintve multifaktoriális betegség. A panaszok egy részének hátterében a ductus cochlearis és a vestibularis végkészülék endolymphaterének „kitágulása”, azaz endolympha hydrops állhat [5, 6]. Emellett a bilaterális kórkép kialakulásában immunológiai tényezők is szerepet játszhatnak: az immunrendszer antigénekre vagy allergénekre adott reakciója vélhetően gyulladáshoz és endolympha hydrops kialakulásához vezethet. Szisztémás gyulladások során a vér-agy-gát – tulajdonképpen a vér-labyrinth-gát (a ductus cochlearis, illetve a meatus acusticus internus) – sérül, csakúgy, mint a stria vascularis áteresztőképessége, így vírus és proinflammatorikus citokinek kerülhetnek be a belső fülbe. Ismert, hogy a saccus endolymphaticus a belső fül legfőbb immunológiai védelmi vonala. Az endolymphába kerülő vírusantigént az érzékeny szőrsejtek

tól egy aktív transzportmechanizmus a saccus endolymphaticus felé távolítja el (ezzel óvva a szőrsejtek működését és segítve a mielőbbi gyógyulást). A saccus endolymphaticus falában elhelyezkedő macrophagok az endolymphába jutnak, és ott fagocitálják az antigént. Ezt követően a fagocyták visszatérnek a perisaccularis szövetekbe, és prezentálják az antigént, így elindulhat egy immunválasz. Ez lehet a gyógyulást segítő folyamat, de lehet egy ún. citokinvihart elindító folyamat is, amely károsítja a belső fül működését, és akár endolymphahydropst is létrehozhat [7].

A diagnosztikai és differenciáldiagnosztikai folyamat más-más megközelítést igényel, attól függően, hogy akut rohamban vagy rohammentes állapotban vizsgáljuk a beteget. Akut esetben a legfontosabb a veszélyes idegrendszeri kórképek – például az arteria (a.) vertebrobasilaris területi stroke, a fenyegető a. basilaris thrombosis és a térfoglaló folyamatok – kizárása. Rohammentes állapotban az egyik legnagyobb kihívás a kétoldali Ménière-betegség elkülönítése az autoimmun belsőfül-betegségtől.

Autoimmun belsőfül-betegség gyanúja esetén a kétoldali sensorineuralis halláscsökkenés és a fülzúgás mellett a páciensek 50%-ának vestibularis tünetei is vannak. 15–30% esetében szisztémás autoimmun betegség is fennáll. A kórképet eredetileg *McCabe* írta le 1979-ben [8]. Talán helyesebb lenne „immunmediált belsőfül-betegségekről” beszélni: ezek közös patofiziológiai jellemzője a vasculitisek valamilyen formájának jelenléte [9]. Az autoimmun belsőfül-betegségeket két nagy csoportra oszthatjuk az alapján, hogy szisztémás autoimmun betegséggel társultan vagy izoláltan, csak a belső fület érintve jelentkeznek [10]. Az utóbbi években bizonyítékok utalnak arra, hogy a kétoldali Ménière-betegség lehet autoimmun eredetű önálló betegségentítés is, a nukleárisfaktor-kappa-B által közvetített gyulladáshoz vezető válaszreakción keresztül [11].

Célkitűzésünk az volt, hogy a kétoldali Ménière-betegség által érintett betegek belső fülét feltérképezzük, immunológiai statusukat felmérjük, továbbá a vizsgálatok során tapasztalt eltérések alapján a felmerülő egyéb kórképeket is számba vesszük, kiemelve az autoimmun belsőfül-betegséget. Tapasztalataink alapján megkísérelünk javaslatot tenni egy kivizsgálási protokollra.

## Módszer

7, kétoldali Ménière-betegségben szenvedő egyénnél végeztük el rohammentes állapotban a perifériás vestibulo-cochlearis rendszer eszközös diagnosztikus vizsgálatát és egyben immunológiai szakvizsgálatot is. A diagnózis alapját a Bárány Társaság konszenzusedokumentumában foglaltak adták. Az anamnézis részletes felvételét és a fül-orr-gégészeti fizikai status rögzítését követően ágy melletti otoneurológiai vizsgálatokat végeztünk. Ennek során a spontán és tekintésirányú nystagmusokat, illetve a provokációs tesztek során jelentkező szemmozgásokat

vizsgáltuk, továbbá a sztatokinetikus próbákat végeztük el. A provokációs tesztek közül a fejrázásra történő nystagmust figyeltük meg, mindkét oldalon a Halmágyi–Curthoys-tesztek során jelentkező refixációs saccadokat vizsgáltuk. A Halmágyi–Curthoys-vizsgálat során gyakorlatilag a vízszintes síkban figyelhető meg az angularis vestibuloocularis reflex (aVOR). A beteg a teszt során a vizsgálóval szemben ül, és annak orrnyergét figyeli. Ily módon pozitív esetben az érintett oldalra a fejnek nagy sebességgel, nagyjából 15°-os szögben történő oldalirányú mozdítására a beteg szeme a fejjel együtt mozdul, és pár tized másodperces késéssel ismét az orrnyergére refixál, tehát egy refixációs saccad figyelhető meg. Ez többnyire az adott oldali vestibularis rendszer laesiójára utal, ugyanakkor bizonyos esetekben lehet az a. cerebelli inferior elülső területén kialakult infarktus következménye is. „Skew deviációt” is megfigyeltek. Ilyenkor a szemek egymás utáni letakarását követően azok ellentétes irányú vertikális „kiúszása” látható pozitív esetben, ami a központi idegrendszer sérülésére utal [12].

A félkörös ívjáratok provokációs tesztjei közül a hátsó félkörös ívjáratokat vizsgáló Dix–Hallpike-, az oldalsó félkörös ívjáratokat vizsgáló Pagnini–McClure-, illetve az elülső ívjáratokat vizsgáló fejlgótatási tesztet végeztük el. A sztatokinetikus próbák közül a Romberg- és Unterberger-tesztet vizsgáltuk. Tisztahang-küszöbaudiogram minden esetben készült. Az aVOR nagy frekvenciájú működésének vizsgálatát videofejimpulzus-szemüveg segítségével végeztük mind a hat félkörös ívjárat síkjában (mindkét oldali oldalsó, jobb elülső-bal hátulsó és bal elülső-jobb hátulsó síkok). Az aVOR nagy frekvenciájú működésének vizsgálata során a refixációs saccadok kimutatása mellett fontos az erősítés számítása is. Az aVOR erősítése adja meg a reflex során történő lassú szemmozgásnak és a fejmozgatás szöggyorsulásának ( $^{\circ}/s$ ) az arányát. Normálisan ez 0,68 és 1,0 közötti érték, a <0,68 érték abnormálisan alacsony aVOR-erősítést jelent az adott ívjáratban [13] (ICS Impulse<sup>®</sup>, GNOTOMETRICS, Taastrup, Dánia). Ugyanezen reflex kis frekvenciájú ingerlésre adott választ bitermális kalorikus ingerléssel mutattuk ki videonisztagmográf-szemüveg segítségével. A termikus ingerlés 1 percen keresztül történt 0,8 l/perc áramlású, 27 °C-os hideg és 47 °C-os meleg levegő befúvásával, majd pedig 1,5 percig figyeltük fixációgátlás mellett a nystagmusokat. A megfigyelések között 5 perces szünetet tartottunk, kiküszöbölve az előző termikus ingerlés utóhatását (Interacoustics Eclipse<sup>®</sup>, Assens, Dánia, kalorikus modul). Ezt követően autoimmun betegségek irányában szakvizsgálatot kértünk. Ezt immunológus szakorvos végezte. Az immunológiai vérvétel során ANA, anti-dsDNA, ANCA, ACPA IgG, anti-foszfolipid, anti-kardiolipin, anti-béta-2-glikoprotein elleni antitestekre szűrővizsgálatok történtek. Minden betegnél 1,5 tesla erősségű, nem echoplanáris, diffúziósúlyozott mágnesesrezonancia-képpalkotó (MRI) segítségével koponyafelvétel készült.

1. táblázat | Betegdatok a Bányász Társaság konszenzuszdokumentumának kritériumrendszere alapján

Név	Kor (év)	Nem	Megjelenés	A rohamok száma, tartama	Fülzúgás	Fülteltettség-érzet	Előző fülműtétek	Tisztahang-küszöbaudiometria
ZA	73	Nő	Metakrón	>2, többnyire 2–3 óra	Bal oldali	Kétoldali	Nem történt	
KM	52	Nő	Szinkrón	>2, többnyire 4–5 óra	Jobb oldali	Kétoldali	Nem történt	
SF	72	Nő	Metakrón	>2, többnyire 2–3 óra	Kétoldali, dominánsan bal oldali	Kétoldali	Nem történt	
KI	26	Férfi	Metakrón	>2, többnyire 4–5 óra	Kétoldali	Kétoldali	Tubeinsertio a jobb fülbe	
MK	75	Nő	Metakrón	>2, többnyire 2–3 óra	Nincs	Kétoldali	Nem történt	
CzI	79	Nő	Metakrón	>2, többnyire 2–3 óra	Kétoldali	Kétoldali	Nem történt	
SzGy	51	Férfi	Metakrón	>2, többnyire 1–2 óra	Kétoldali	Kétoldali	Nem történt	

Az alkalmazott terápia bázisát az intravénás kortikoszteroid-lökésterápia képezte, melynek a protokollja a következő volt: 4 napig 125 mg, az 5. napon 80 mg, a 6. napon 40 mg metilprednizolon 100 mg NaCl-oldatban. 1 beteg kivételével intratympanalis szteroidterápia alkalmazására is sor került (általában 6 egymást követő héten heti 1 alkalommal adagolt 0,4 ml 4 mg/ml dexametazon formájában) [14, 15].

## Eredmények

A 7 beteg (2 férfi, 5 nő) közül 6 metakrón, 1 szinkrón megjelenést mutatott. A betegek távolabbi anamnézisében autoimmun kórkép nem szerepelt. Egy esetben a jobb fülbe tubusbeültetés történt fülkürthurut miatt 15 évesen. A többi esetben komolyabb fülészeti megbetegedés nem szerepelt. A fizikális vizsgálatok során ép fültükri képet igazoltunk otomikroszkópiával vizsgálva. A betegek Ménière-betegségre vonatkozó diagnosztikai kritériumait és hallásvizsgálatuk eredményeit az 1. táblázatban részletezzük.

Bartels-szemüveggel vizsgálva nystagmus nyugalomban, tekintéskor és fejrázáskor nem jelentkezett, a Hallmágyi-Curthoys-teszt mindkét oldalon negatív volt, „skew deviáció” nem volt látható egyik oldalon sem. A félkörös ívjáratok provokációs tesztjei során kóros eltérést nem találtunk. A sztatokinetikus próbák során szintén nem volt kóros tapasztalható. Tisztahang-küszöbau-diometriai vizsgálattal minden esetben pancochlearis sensorineuralis halláscsökkenés volt látható, amely a mély

és a közepes frekvenciatartományokat is érintette. A timpanogramok minden esetben „A” típusúak voltak. A kalorizációs teszt során mindegyik betegnél kétoldali ívjáratparesis volt látható. A video-fejimpulzusteszt (vHIT) során 2 metakrón esetben találtunk eltérést. Az egyik esetben a bal oldalsó ívjárat vizsgálatkor erősítéscsökkenést és refixációs saccadokat, a többi ívjárat esetében normális erősítést észleltünk. A másik esetben a jobb hátsó ívjáratban kifejezett erősítéscsökkenést és refixációs saccadokat véleményeztünk, és a jobb oldalsó ívjáratban erősítéscsökkenés nélkül néhány refixációs saccadot figyeltünk meg. Ezt az eredményt az adott ívjáratok nagy frekvenciájú károsodásának, tehát a betegség előrehaladottságának véleményeztük. A koponya-MR-vizsgálat során kóros eltérés nem igazolódott. Az immunológiai vizsgálat egyik betegnél sem véleményezett szisztémás immunológiai eltérést (2. táblázat).

A betegek minden esetben intravénás szteroid-lökésterápiában részesültek. Utánkövetésük során panaszaik – szubjektív megítélésük alapján – nem javultak számottevően. Emellett az egyik metakrón megjelenésű beteg a bilaterálissá válásakor más intézetben kétoldali tenotomián esett át, amely a középfüli két harántcsíktolt izom inának sebészi átvágását jelenti, azon teoretikus magyarázattal, hogy így a középfül-impedancia csökkenésén keresztül a belső fül nyomása átvezetődhet a középfül felé. Ezután 6 hetes különbséggel, 2 ülésben kétoldali saccotomiát végeztünk, amely a Ménière-betegség egyik sebészi terápiás módszere.

2. táblázat | A betegek vizsgálati eredményei

Név	Kor	Nem	Megjelenés	vHIT		KT		Immunológia	Koponya-MRI
				Jobb	Bal	Jobb	Bal		
ZA	73	Nő	Metakrón	Normális erősítések	Az oldalsó ívjáratban refixációs saccadok, a többiben normális erősítés	Ívjáratparesis	Ívjáratparesis	Kóros eltérés nincs	Kóros eltérés nincs
KM	52	Nő	Szinkrón	Normális erősítések	Normális erősítések	Ívjáratparesis	Ívjáratparesis	Kóros eltérés nincs	Microangiopathiák, egyebekben kóros eltérés nincs
SF	72	Nő	Metakrón	Normális erősítések	Normális erősítések	Ívjáratparesis	Ívjáratparesis	Kóros eltérés nincs	Kóros eltérés nincs
KI	26	Férfi	Metakrón	A hátsó ívjáratban erősítéscsökkenés és refixációs saccadok, az oldalsó ívjáratban normális erősítés mellett refixációs saccadok, a felső ívjáratban normális erősítés	Normális erősítések	Ívjáratparesis	Ívjáratparesis	Kóros eltérés nincs	Corpus pineale cysta, egyebekben kóros eltérés nincs
MK	75	Nő	Metakrón	Normális erősítések	Normális erősítések	Ívjáratparesis	Ívjáratparesis	Kóros eltérés nincs	Kóros eltérés nincs
CzI	79	Nő	Metakrón	Normális erősítések	Normális erősítések	Ívjáratparesis	Ívjáratparesis	Kóros eltérés nincs	Kóros eltérés nincs
SzGy	51	Férfi	Metakrón	Normális erősítések	Normális erősítések	Ívjáratparesis	Ívjáratparesis	Kóros eltérés nincs	Kóros eltérés nincs

KT = kalorizációs teszt; MRI = mágnesesrezonancia-képkeltetés; vHIT = videofejimpulzus-teszt

## Megbeszélés

Az elmúlt években számos tanulmány foglalkozott a Ménière-betegség egyoldali formájában is megfigyelhető, a vHIT és a kalorizációs teszt közötti diszkrepanciával. A tanulmányok szerzői kalorizációs teszt során ívjáratparesist figyeltek meg az érintett fülön, míg vHIT során általában ép ívjáratműködést tapasztaltak [16–18]. Mindkét módszerrel az aVOR-t lehet vizsgálni. Ennek a reflexnek a receptora a belső fülben található crista ampullaris. A crista ampullarist perifériás és centrális zónákra lehet felosztani az endolymphaticus térséghez való viszonyulás tekintetében. A perifériás zónában helyezkednek el a II-es típusú vestibularis szőrsejtek, melyekhez főképp reguláris afferens neuronok kapcsolódnak. Ezek kis frekvenciájú, mérsékelt gyorsulási mozgásokat érzékelnek. Ezzel szemben a centrális zónában helyezkednek el az I-es típusú vestibularis szőrsejtek, melyekhez főképp irreguláris afferens neuronok csatlakoznak. Ezek nagy frekvenciájú, fokozott gyorsulási mozgásokat érzékelnek [19]. Ménière-betegség során az érintett belső fülékben a II-es típusú vestibularis szőrsejtek szelektív károsodását mutatták ki [20]. Ugyanilyen szelektív károsodás figyelhető meg autoimmun belsőfül-betegségben, melyet a jelen munka szerzői is megfigyeltek egy korábbi cikkükben vestibulocochlearis érintettségű Behçet-kóros beteg esetében [21].

*Franz és mtsai* 2003-ban közölték tanulmányukat, melyben a középfül izmainak szerepét fogalmazzák meg Ménière-betegségben, és ezen izmok inainak műtéti átvágását, vagyis tenotomiáját javasolják terápia gyanánt. Ennek során a musculus (m.) tensor tympani és a m. stapedius inait vágják át [22]. Magyarországon *Szirmai és mtsai* közöltek 2020-ban úttörő tanulmányt, melyben 22 egyoldali, konzervatív terápiára rezisztens Ménière-betegségben szenvedő beteg tenotomiájáról számoltak be. A Szédülés Terheltség Skála (DHI) és a Fülzúgás Terheltség Skála (THI) pre- és posztoperatív összehasonlítása alapján szignifikáns javulást tapasztaltak [23]. A jelen tanulmányba bevont egyik betegnél is történt tenotomia más intézetben, a műtétet követően azonban a páciens a szubjektív megítélése alapján a rohamok súlyosbodásáról tájékoztatott, így 2 ülésben saccotomiát végeztünk a betegnél. A műtétet követően a beteg kifejezett szubjektív javulást jelzett.

Belsőfül-eredetű betegségben a szubjektív panaszok mértékét – ld. szédülés és fülzúgás mértéke – önkitöltős kérdőívek formájában lehet megbízható módon felmérni, amelyek a szubjektív panaszok életminőségre gyakorolt hatását hivatottak feltérképezni. Ezek közül magyar nyelvre hitelesített kérdőív a THI, illetve a már széles körben használt, magyar nyelvre lefordított, de még nem validált DHI [24, 25]. A betegek panaszainak felmérését mi szóban végeztük el, az említett életminőségtesztekkel nem, ezért a panaszok változásának mértéke vagy stagnálása nem volt számszerűsíthető, megbízhatóan felmérhető a bevont betegeknél. Ez mégsem limitálja az ered-

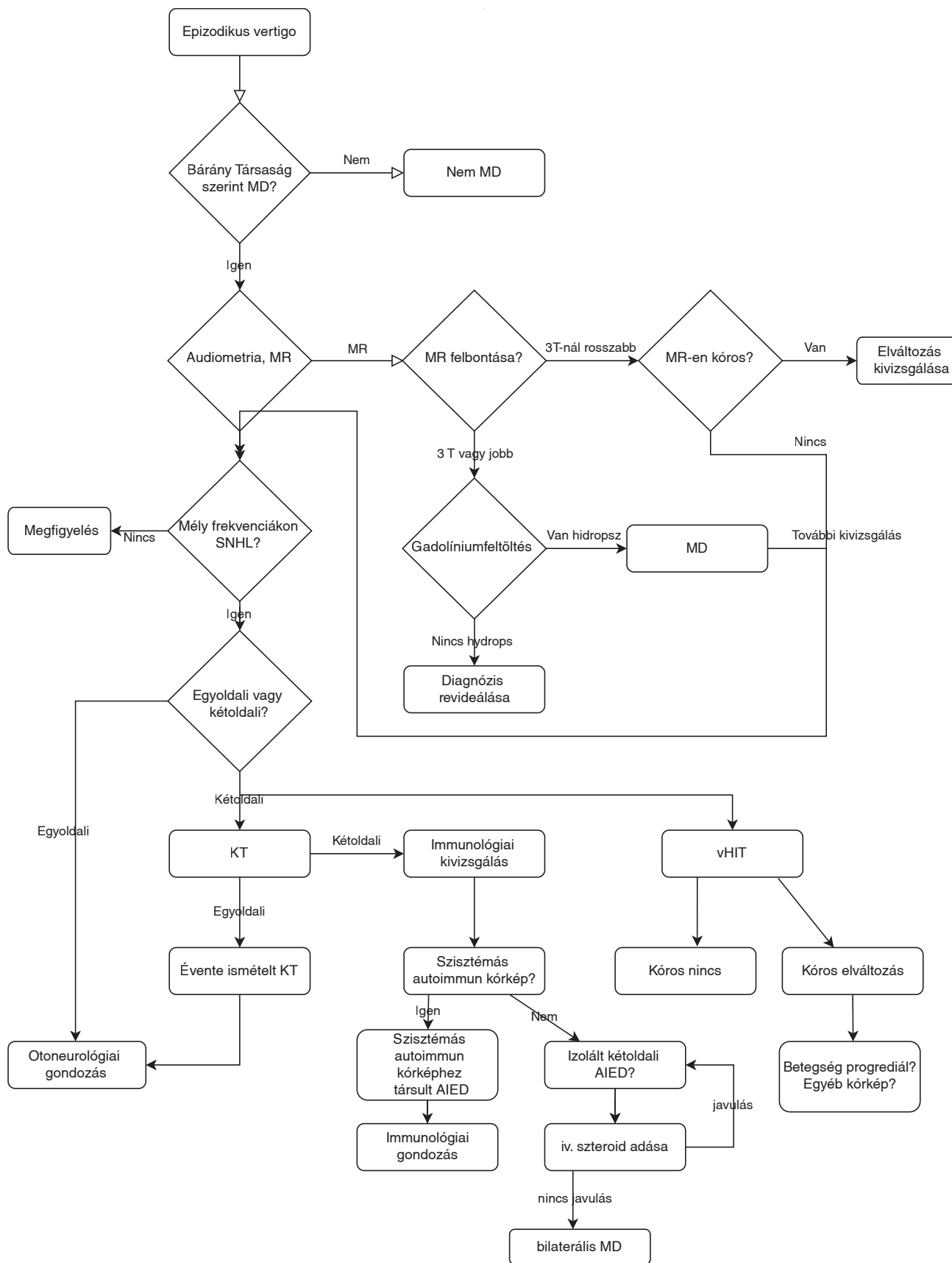
ményt, mivel a tanulmány elsődleges célja a diagnosztika volt, nem pedig a körlefolyás vizsgálata.

Először *Nakashima és mtsai* egy 2007. évi tanulmányukban számoltak be endolymphaticus hydrops kimutatásáról MRI-felvételen: 3 tesla térerejű MRI-berendezést használtak a felvételekhez, az endolymphaticus teret pedig intratympanalisan adott gadolíniummal jelölték meg [26]. Magyarországon a 3 tesla térerejű MRI-berendezések elérhetősége egyelőre meglehetősen korlátozott, emiatt csak helyben, állami finanszírozású egészségügyi szolgáltatónál elérhető, 1,5 tesla erősségű MRI-berendezéssel történtek meg a képpalkotó vizsgálatok. Ez adja tanulmányunk egyik limitációját.

Az intravénásan dozírozott kortikoszteroid a hirtelen kialakult percepciók halláscsökkenések, továbbá az autoimmun belsőfül-betegségek terápiajának egyik sarokköve [8, 27]. Egyrészt a betegek fluktuáló halláspanaszainak kezelése, másrészt pedig az autoimmun belsőfül-betegség lehetősége miatt választottuk ezt a terápiás modalitást, míg mentő protokoll gyanánt az intratympanalis dexametazon adása mellett döntöttünk. Az elmúlt évtizedben az intratympanalisan adagolt dexametazon mint lokális kezelési lehetőség került bevezetésre a fül-orr-gégészeti ellátásba, melyet nemcsak a fent említett kórképekben, de Ménière-betegségben is alkalmaznak. Nagy előnye az egyéb módszerekkel adott kortikoszteroid-terápiákhoz képest, hogy a középfülbe adagolva a kerek ablakon keresztül diffúzió során jut be a belső fülbe. Ezzel szisztémás hatása elenyésző, és ezáltal a betegek jobban tolerálják. Hátránya, hogy a hatóanyag invazív módon kerül beadásra a dobhártyán ejtett szúrás során a középfülbe [14, 15]. Feltételezésünk az volt, hogy amennyiben intravénás szteroidra nem javul a beteg állapota, akkor az autoimmun belsőfül-betegség kizárható, és úgy az intratympanalis szteroiddal a Ménière-betegség által okozott panaszok gyakoriságát, súlyosságát is lehet javítani. Ugyanakkor ismeretes az olyan izolált autoimmun belsőfül-betegség, amelynél a szteroidterápia formái hatástalanok [28]. Ennek kizárására a családi és a távolabbi anamnéziséből egyéb autoimmun kórképek hiányzó halmazódására, illetve az immunológiai véleményezésre hagyatkoztunk. Ez tanulmányunk másik, egyben fő limitációja.

## Következtetés

Munkánk során 7 betegnél a kétoldali fültünetekkel, rohamokban jelentkező, forgó jellegű szédülés háttérében bilaterális Ménière-betegséget véleményeztünk. Differenciáldiagnosztikai problémát okozott az autoimmun belsőfül-betegség szisztémás autoimmun kórképhez társult és izolált formáinak kizárása. Az ilyen esetekben javasolható a kivizsgálási protokoll beépítésébe az immunológiai kivizsgálás, illetve a távolabbi és a családi anamnézis immunológiai vonatkozásainak feltárása is. Az eszközös vizsgálatok közül fontos a vHIT, valamint a kalorizációs teszt elvégzése is az aVOR teljes körű vizs-



1. ábra

Vizsgálati protokoll

AIED = autoimmun belsőfül-betegség; aVOR = angularis vestibuloocularis reflex; iv. = intravénás; KT = kalorizációs teszt; MD = Ménière-betegség; MR = mágneses rezonancia; SNHL = sensorineuralis hallásvestés; T = tesla térerejű; vHIT = videoféjimpulzus-teszt

gálata céljából. Kísérletet teszünk egy kivizsgálási protokoll felállítására a kétoldali Ménière-betegség és az autoimmun belsőfül-betegség differenciáldiagnosztikája céljából (1. ábra). Ugyanakkor saját vizsgálatunk egyik korlátjának tekintjük, hogy az endolympha hydrospot nem állt módunkban képalkotó eljárással kimutatni. A másik, egyben fő korlát az, hogy a szteroidrezisztens, izolált autoimmun belsőfül-betegséget nem tudtuk nagy biztonsággal kizárni.

Az izolált autoimmun belsőfül-betegség és a kétoldali Ménière-betegség diagnosztikája és terápiája továbbra is nagy kihívást jelent. Mindkét kórkép ritka betegségnek tekintendő, és a terápiával kapcsolatban a szakirodalomban nem állnak rendelkezésre randomizált prospektív, placebokontrollált tanulmányok. Megfontolandó multicentrikus vizsgálatok elvégzése mindkét kórképpel kapcsolatban.

*Anyagi támogatás:* A közlemény megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

*Szerzői munkamegosztás:* V-B. G., T. T. L.: Irodalomkutatás, a kézirat megszövegezése és ellenőrzése, a táblázatok készítése. G. T., T. T., N. L., B. B.: A kézirat ellenőrzése, kritikai észrevételek. A közlemény végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

*Érdekeltségek:* A szerzőknek nincsenek érdekeltségeik.

## Irodalom

- [1] Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung WH, et al. Diagnostic criteria for Ménière's disease. *J Vestib Res.* 2015; 25: 1–7.
- [2] Paparella MM, Griebie MS. Bilaterality of Ménière's disease. *Acta Otolaryngol.* 1984; 97: 233–237.
- [3] Yazawa Y, Kitahara M. Bilateral endolymphatic hydrops in Ménière's disease: review of temporal bone autopsies. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990; 99: 524–528.
- [4] Pérez-Carbonell T, Orts-Alborch M, Pla-Gil I, et al. Bilateral Ménière's disease according to its form of debut: synchronous and metachronous disease. *J Laryngol Otol.* 2023; 137: 782–788.
- [5] Rauch SD, Merchant SN, Thedinger BA. Ménière's syndrome and endolymphatic hydrops: double-blind temporal bone study. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989; 98: 873–883.
- [6] Merchant SN, Adams JC, Nadol JB, Jr. Pathophysiology of Ménière's syndrome: are symptoms caused by endolymphatic hydrops? *Otol Neurotol.* 2005; 26: 74–81.
- [7] Kämpfe Nordström CK, Danckwardt-Lillieström ND, Laurell G, et al. The human endolymphatic sac and inner ear immunity: macrophage interaction and molecular expression. *Front Immunol.* 2019; 9: 3181.
- [8] McCabe BF. Autoimmune sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1979; 88: 585–589.
- [9] Stone JH, Francis HW. Immune-mediated inner ear disease. *Curr Opin Rheumatol.* 2000; 12: 32–40.
- [10] Malik MU, Pandian V, Masood H, et al. Spectrum of immune-mediated inner ear disease and cochlear implant results. *Laryngoscope* 2012; 122: 2557–2562.
- [11] Frejo L, Lopez-Escamez JA. Cytokines and inflammation in Ménière disease. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2022; 15: 49–59.
- [12] Tamás TL, Garai T, Király I, et al. Emergency diagnosis of the acute vestibular syndrome. [Az akut vestibularis szindróma sürgősségi diagnosztikájával szerzett tapasztalatok.] *Orv Hetil.* 2017; 158: 2029–2040. [Hungarian]
- [13] MacDougall HG, Weber KP, McGarvie LA, et al. The video head impulse test: diagnostic accuracy in peripheral vestibulopathy. *Neurology* 2009; 73: 1134–1141.
- [14] Patel M, Agarwal K, Arshad Q, et al. Intratympanic methylprednisolone versus gentamicin in patients with unilateral Ménière's disease: a randomised, double-blind, comparative effectiveness trial. *Lancet* 2016; 388: 2753–2762.
- [15] Nevoux J, Barbara M, Dornhoffer J, et al. International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2018; 135: S29–S32.
- [16] Molnár A, Maihoub S, Tamás L, et al. Comparison between caloric and video-head impulse tests in Ménière's disease and vestibular neuritis. *Int J Audiol.* 2023; 62: 393–399.
- [17] Cordero-Yanza JA, Arrieta Vázquez EV, Hernaiz Leonardo JC, et al. Comparative study between the caloric vestibular and the video-head impulse tests in unilateral Ménière's disease. *Acta Otolaryngol.* 2017; 137: 1178–1182.
- [18] McCaslin DL, Rivas A, Jacobson GP, et al. The dissociation of video head impulse test (vHIT) and bithermal caloric test results provide topological localization of vestibular system impairment in patients with "definite" Ménière's disease. *Am J Audiol.* 2015; 24: 1–10.
- [19] Eatock RA, Songer JE. Vestibular hair cells and afferents: two channels for head motion signals. *Annu Rev Neurosci.* 2011; 34: 501–534.
- [20] Tsuji K, Velázquez-Villaseñor L, Rauch SD, et al. Temporal bone studies of the human peripheral vestibular system. Ménière's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2000; 181(Suppl): 26–31.
- [21] Varga-Balázs G, Garai T, Nagy L, et al. Examination of peripheral cochleovestibular lesions in Behçet's disease. Case study. [Perifériás cochleovestibularis léziók vizsgálata Behçet-kórban.] *Otorhinolaryngol Hung.* 2023; 69: 89–92. [Hungarian]
- [22] Franz P, Hamzavi JS, Schneider B, et al. Do middle ear muscles trigger attacks of Ménière's disease? *Acta Otolaryngol.* 2003; 123: 133–137.
- [23] Szirmai Á, Maihoub S, Molnár A, et al. Effect of the stapedius and tensor tympani muscles tenotomy on the quality of life of patients suffering from Ménière's disease. [A musculus tensor tympani és a musculus stapedius in átvágásának hatása a Ménière-betegségben szenvedők életminőségére.] *Orv Hetil.* 2020; 161: 177–182. [Hungarian]
- [24] Jacobson GP, Newman CW. The development of the Dizziness Handicap Inventory. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990; 116: 424–427.
- [25] Bencsik B, Tamás L, Trimmel K, et al. Hungarian adaptation of the Tinnitus Handicap Inventory: reliability and validity. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2015; 272: 2243–2248.
- [26] Nakashima T, Naganawa S, Sugiura M, et al. Visualization of endolymphatic hydrops in patients with Ménière's disease. *Laryngoscope* 2007; 117: 415–420.
- [27] Chandrasekhar SS, Tsai Do BS, Schwartz SR, et al. Clinical practice guideline: sudden hearing loss (update). *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019; 161: S1–S45.
- [28] Breslin NK, Varadarajan VV, Sobel ES, et al. Autoimmune inner ear disease: a systematic review of management. *Laryngoscope Investig Otolaryngol.* 2020; 5: 1217–1226.

(Varga-Balázs Gábor dr.,  
Győr, Szent Imre út 16. I/6., 9024  
e-mail: gaborr11@gmail.com)