

# Ménières sjukdom och förändringar i innerörat.

Text: Ilmari Pyykkö, professor

Att höra och förstå talet, klara av balansrubbingar, motstå tinnitus och trycket i örat samt hålla balansen, är sinnesinformation som är livsviktiga för oss alla. Rubbingar i dessa sinnen kan orsaka ytterst svåra situationer i dagens samhälle, där de flesta arbetsuppgifter kräver god kommunikationsförmåga samt förmåga att förutse och anpassa sig till sitt arbete. Hittills har diagnosen av Ménières sjukdom baserat sig på symtom utan möjligheter att säkerställa diagnosen. I denna artikel beskrivs hur Ménières sjukdom orsakar funktionella samt strukturella förändringar i innerörat genom vätskesamling i snäckkan. Vidare beskrivs hur man med nya metoder kan säkerställa diagnosen av Ménières sjukdom med magnetkamera (MRI), som i framtiden kommer att visa en rad av olika intressanta fynd. Dessa fynd kan leda till diagnostisering av olika typer av Ménières sjukdom samt olika behandlingsmetoder.

## Hur hör vi?

Du har kanske funderat över vilket som är viktigare: hörsel eller synförmåga? EU har konstruerat en lista över sjukdomar och deras betydelse för människan. I listan tar dövheten platsen 6 och blindheten platsen 16. Emellan dessa två handikapp finns en stor rad av andra sjukdomar. När vi är friska tänker vi sällan hur fint organiserad hörseln och balanssinnet är. Hörselkommunikation är enkel och naturlig. Men när hörseln blir drabbad upplever vi att ljudet är för svagt, vi har problem att skilja mellan olika stavelser och kraftiga ljud orsakar smärta i örat. Vad

Ilmari Pyykkö, professor,  
Tammerfors universitetssjukhus.



beror dessa fenomen på? För att förstå hörselskador är det viktigt att förstå hur hörseln fungerar normalt.

Ljudet vid kommunikation genom tal härstammar från stämbandets vibrationer som tillsammans med mun och svalg orsakar variationer i lufttrycket. Dessa tryckvågor sprider sig omkring personen som talar. Kvinnor har kortare stämband än män och deras röstläge är högre än mäns. Beroende på individuella förhållanden och munhålans struktur samt funktion har alla människor en individuell röstkvalitet. I luften tappar tryckvariationer sin energi och ljudet blir svagare på längre avstånd. När ljudvågorna möter en fast yta orsakar de vibra-

tioner mot ytan, som mot trumhinnan. Dessa "ljudvågor" omvandlas till en hörselupplevelse i åhörarens öra.

Människans öra är alltså specialiserat på att fånga ljud. Tryckvariationerna mot trumhinnan orsakar dess vibration som öronmusslan samt hörselgångens struktur förstärker. Hörselbenkedjan är fäst vid trumhinnan och förmedlar vibrationerna till innerörats vätska "perilymf" genom ovala fönstret. Om trumhinnan spricker totalt, så blir hörseln nedsatt (30 dB). Nedsättningen motsvarar en situation där personen försöker uppfatta talet 1 m under vattenytan. Om hörselbenkedjan inte fungerar blir hörseln nedsatt ca 60 dB. Örat är då praktiskt taget dövt och kom-

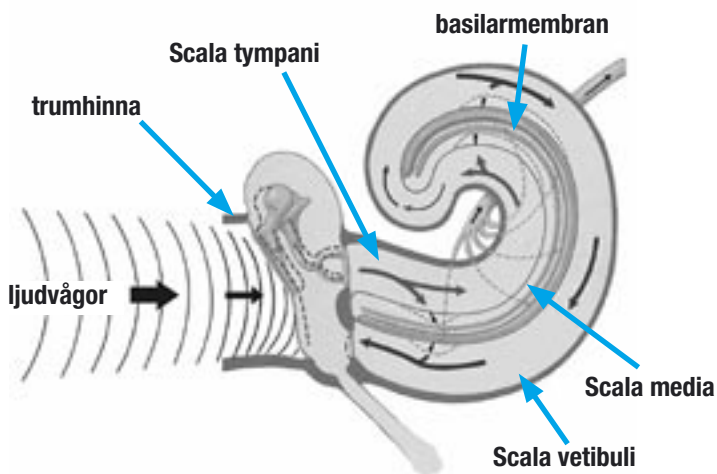


Bild 1. Ljudvågornas spridning i luften, trumhinnans samt hörselbenskedjans vibration samt överföring av vibration till innerörats vätskeutrymme. Bilden visar innerörats vätskeutrymme samt basilar-membranens vibration. De långa pilarna visar tryckförändringar i snäckans vätskeutrymme.

munikationen är ytterst svår utan hjälpmedel. I den situationen fångas ljudet upp av skallen som börjar vibrera och ljudet överförs till snäckan via skallen. Den överföringsmekanismen är dock ytterst dålig och hörseln förblir kraftigt nedsatt.

### Innerörat samt vätskeutrymmen.

I innerörat finns tre vätskeutrymmen: scala tympani (membran mot mellanörat), scala vestibuli (membran mot hörselbenskedjan) samt scala media (ligger mellan dessa två). Bild 1. Hörselbenskedjans vibration förmedlas till perilymf genom ovala membranet som täcker scala vestibuli. Då hörselbenskedjan börjar vibrera i takt med ljudvågor börjar också vätskan i scala vestibuli vibrera. Vätskan kan inte komprimeras och därför sprids tryckvågorna som vibration omedelbart till scala media som innehåller endolymf. Trycket jämnas ut av scala tympani (perilymf) vars membran buktar till mellanörat. Som slutresultat vibrerar hela snäckan i takt med ljudet. Hörselorganet är placerat på basillarmembran och är belägen i scala media omringad av endolymf.

Hörselorganet hos människan består av fyra rader externa hårceller vars hårtofsar är inbundna med ett gelatinöst tak, ett så kallat takmembran. Därtill kommer en rad av interna hårceller. Hos människan finns ca 13 500 yttre hårceller samt 4 000 inre hårceller. Hörselnerven består av ca 30 000 nervceller, som till 90 % utgör en förbindelselänk för interna hårceller. Enbart 10 % av nervtrådarna ansluter sig till de yttre hårcellerna, och dessa nervtrådar ger signaler till de yttre hårcellerna.

De yttre hårcellerna fungerar som förstärkare. I hörselorganet har olika ljud sitt eget resonansställe på basillarmembran som är frekvens specifikt. Högfrekventa ljud som "gräshoppan" resonerar vid

### Snäckan består av tre vätskeutfyllda rum och är byggd i spiral form:

- *scala vestibuli*, börjar från runda fönstret och innehåller perilymf med hög Na<sup>+</sup> halt.
- *scala tympani*, börjar från runda fönstret och innehåller perilymf med hög Na<sup>+</sup> halt. Kommuniserar med scala vestibuli i spetsen av snäckan samt via hålig benstruktur
- *scala media*, slutet utrymme som innehåller hörselorganet (Corti's organ) och innehåller endolymf med hög K<sup>+</sup> halt



Bild 2. Innerörats vätskeutrymmen samt hörselorganet. A=scala vestibuli, B= scala media, C=scala tympani. Hörselorganet som också kallas Corti's organ är beläget i scala media och är fastbunden med basillarmembran. Vid endolymfatisk hydrops ökar volymen av scala media och orsakar, att de yttre hårcellerna töjs och tappar sin förmåga att dra sig ihop (höger bild).

fönsterområdet och låga frekvenser som basljud resonerar i spetsen av snäckan. Den upptäckten gjordes av en ungersk forskare von Bekesy som belönades med Nobelpriset för detta fynd. Yttre hårceller har en speciell egenskap, de kan reagera på ljud med elektromekaniska förändringar. Yttre hårceller kan dra sig samman sig i takten med ljudet upp till 1000 ggr i sekunden och fungerar som "muskler" i snäckan. Resultatet är att ljudet blir kraftigare i snäckans resonansområde. Fenomenet leder till en annan viktig funktion av yttre hårceller: förmågan att bättre kunna skilja mellan olika stavelser och bokstäver i talet. Om de yttre hårcellerna skadas, blir hörseln nedsatt 50-60 dB. Talet blir grötigt och personen har problem att uppfatta innehållet av talet. I praktiken är örat dövt och kan inte fungera utan hjälpmedel. Till skillnad från hörselnedsättning orsakad av trumhinna och mellanöreproblem, blir tal diskrimineringen dålig

även med hörapparat då innerörat skadats. Man hör talet men förstår inte innebörden.

Vid Ménières sjukdom blir hörseln nedsatt, åtminstone tillfälligt. I början återhämtar sig hörseln oftast vilket innebär att de yttre hårcellerna vid angrepp är förlamade men återhämtar sig när innerörats vätskebalans återhämtar sig. Hörseln fluktuerar. I längden blir hörseln oftast nedsatt. Förmågan att uppfatta tal blir sämre och kraftiga ljud orsakar obehag eller smärta. Hörselnedsättningen är ca 2 dB per år i genomsnitt och av det kommer ca 0,7 dB med åldern och resten på grund av Ménières sjukdom.

### Vad händer i innerörat vid Ménières sjukdom?

I innerörat förekommer typiska förändringar i Ménières sjukdom, som kan leda till rubbningar i hörseln samt i balansen.

År 1938, nästan samtidigt, demon-

strerade den japansk professorn Yamagawa och de engelska forskarna Hallpike och Carns, i mikroskopi typiska strukturella förändringar i innerörat: endolymfatisk hydroks i scala media. Forskarna visade att scala media sväller upp som en "luft ballong" (bild 2). Orsaken till dessa förändringar är fortfarande oklar men vissa rön antyder att vissa virusinfektioner och infektion på autoimmunsvaret kunna leda till hydroks. Hos ca 13 % av patienter kan genetiska faktorer bundna till jonkanalrubbningsar ligga bakom förändringarna. Anmärkningsvärt är att endolymfatisk hydroks också framkommer vid andra sjukdomstillfällen samt att ca 30 % av Ménièrepatienterna saknar endolymfatisk hydroks. I dagens läge är man därför tveksam om endolymfatisk hydroks är specifikt för Ménières sjukdom. Möjligt visar endolymfatisk hydroks enbart reaktionsmönster av innerörat, såsom stegring av sänkan vid infektioner i kroppen utan att vara specifikt bestämt för sjukdom. Dock är det entydigt att endolymfatisk hydroks beskriver en av de viktigaste förändringar i innerörat vid Ménières sjukdom.

Endolymfatisk hydroks orsakar förändringar i hörseln. När basi-

larmembran vid endolymfatisk hydroks börjar bukta utåt, töjer flimmerhåren i de yttre hårcellerna. Dessa är fastbundna i hörselorganets takmembran och förlorar sin förmåga att dra sig samman i takt med ljudet. Patienten upplever en tryckkänsla i örat och lock för örat. Hörseln blir nedsatt. Ofta förekommer samtidigt hyperakusissymptomet; kraftiga ljud orsakar obehag eller smärta. Bakgrunden till hyperakusis är dåligt känd men är bunden till de yttre hårcellernas funktion. Då de yttre hårcellerna skadas försvinner (eller minskar) förmågan att höra svaga ljud medan kraftiga ljud upplevs som obehagliga. Örats funktionella hörselområde minskar. När endolymfatisk hydroks avtar efter anfallet, minskar också symptomet. Hörseln blir närmast normal och tryckkänslan försvinner.

Under endolymfatisk hydroks mår hårcellerna dåligt men antagligen orsakar endolymfatisk hydroks inte en massiv nedbrytning av hårceller. Eventuellt spricker den tunna Reissner's membran som separerar scala tympani och scala vestibuli. I fientlig miljö kan hårcellernas självreparationsförmåga inte återhämta funktionen och hårcellerna aktiverar apoptos-gener

som orsakar självmord av hårcellerna och en del av hårcellerna försvinner. Antalet funktionella hårceller minskar och hörseln blir nedsatt. Oftast försvinner också hyperakusisfenomenet samtidigt.

### Definition av Ménières sjukdom

Det amerikanska öronläkarförbundet (AAO-HNS) har ställt kriterier för Ménières sjukdom (tabell 1):

Enligt kriterierna för Ménières sjukdom finns det möjlig, misstänkt, sannolikt samt säker Ménières sjukdom. Kriterierna baserar sig på varaktighet samt antal av yrselanfall, kvarstående tinnitus eller tryckkänsla samt hörselnedsättning. Vid möjlig Ménières sjukdom har patienterna upprepade yrselanfall utan hörselnedsättning. Vid misstänkt Ménières sjukdom har patienterna enbart ett yrselanfall med tinnitus samt hörselnedsättning. Vid sannolikt Ménières sjukdom har patienterna klassisk Ménières sjukdom med minst två yrselanfall med snurrkänsla och tinnitus samt hörselnedsättning i audiogram. Dessa yrselanfall skall pågå över 20 minuter. Vid säker Ménières sjukdom visar innerörat också på en endolymfatisk hydroks.

Det har hittills varit självklart att en **säker** diagnos av Ménières sjukdom kan fastställas först efter obduktion. En biopsi av innerörat är inte möjlig under livstid därför att den leder till dövhet samt yrsel. Saken har nu förändrats då nya metoder att undersöka vätskeutrymmen i innerörat med MRI är tillgängliga. I nästa artikel kommer vi att granska närmare faktorer som har orsakat ett genombrott i diagnosen. ■

Säkerhet av diagnos	Yrsel	Hörselnedsättning	Tinnitus	Endolymfatisk hydroks
Möjlig	Flera anfall	Nej	Kan vara	Inte klarlagt
Misstänkt	Anfall > 20 min	Nej	Ja	Inte klarlagt
Sannolikt	2 anfall eller flera, varaktighet > 20 min	Visad i audiogram	Ja	Inte klarlagt
Säker	2 anfall eller flera, varaktighet > 20 min	Visad i audiogram	Ja	Demonstrerad endolymfatisk hydroks

Tabell 1. Kriterier för diagnos av Ménières sjukdom enligt AAO-HNS