

## BAHAN AJAR

### ***MENIERE'S DISEASE***

Nama Mata Kuliah/Bobot SKS	: Sistem Neuropsikiatri / 8 SKS
Standar Kompetensi	: area kompetensi 5: landasan ilmiah kedokteran
Kompetensi Dasar	: menerapkan ilmu kedokteran klinik pada sistem neuropsikiatri
Indikator	:menegakkan diagnosis dan melakukan penatalaksanaan awal sebelum dirujuk sebagai kasus emergensi
Level Kompetensi	:3A
Alokasi Waktu	: 2 x 50 menit

**1. Tujuan Instruksional Umum (TIU) :**

Mampu mengenali dan mendiagnosis penyakit-penyakit pada gangguan sistem vaskular, serta melakukan penanganan sesuai dengan tingkat kompetensi yang ditentukan, dan melakukan rujukan bila perlu.

**2. Tujuan Instruksional Khusus (TIK) :**

- a. Mampu menyebutkan patogenesis terjadinya *meniere's disease*
- b. Mampu melakukan penapisan / penegakan diagnosis *meniere's disease*
- c. Mampu melakukan manajemen / terapi awal penyakit *meniere's disease*
- d. Mampu melakukan promosi kesehatan dan pencegahan *meniere's disease*

Isi Materi:

## **BAB I**

### **PENDAHULUAN**

Meniere's disease atau penyakit Meniere atau dikenali juga dengan hydrops endolimfatik. Penyakit Meniere ditandai dengan episode berulang dari vertigo yang berlangsung dari menit sampai hari, disertai dengan tinnitus dan tuli sensorineural yang progresif.

Penyakit Meniere pertama kali dijelaskan oleh seorang ahli dari Perancis bernama Prosper Meniere dalam sebuah artikel yang diterbitkannya pada tahun 1861. Definisi penyakit Meniere adalah suatu penyakit pada telinga dalam yang bisa mempengaruhi pendengaran dan keseimbangan. Penyakit ini ditandai dengan keluhan berulang berupa vertigo, tinnitus, dan pendengaran yang berkurang secara progresif, biasanya pada satu telinga. Penyakit ini disebabkan oleh peningkatan volume dan tekanan dari endolimfe pada telinga dalam.

*Endolimph* atau cairan Scarpa adalah cairan yang berada di dalam labirin telinga dalam. Kation utama yang berada di cairan ekstraselular ini adalah kalium. Ion yang terdapat di dalam endolimfe lebih banyak dari perilimfe. Sedangkan perilimfe adalah cairan ekstraseluler yang terletak di koklea, tepatnya pada bagian skala timpani dan skala vestibuli. Komposisi ionik perilimfe seperti pada plasma dan cairan serebrospinal. Kation terbanyak adalah natrium. Perilimfe dan endolimfe memiliki komposisi ionik yang unik yang sesuai untuk menjalankan fungsinya yaitu mengatur rangsangan elektrokimiawi dari sel-sel rambut di indera pendengaran. Potensial listrik dari endolimfe ~80-90 mV lebih positif dari perilimfe.

Canalis semisirkularis (saluran setengah lingkaran), merupakan suatu struktur yang terdiri dari 3 buah saluran setengah lingkaran yang tersusun menjadi satu kesatuan dengan posisi yang berlainan, yaitu: canalis semisirkularis horizontal, canalis semisirkularis vertikal superior, canalis semisirkularis vertikal posterior. Masing-masing canalis semisirkularis berisi cairan endolymph dan pada salah satu ujungnya yang membesar disebut ampula, berisi reseptor keseimbangan yang disebut cristae ampularis. Masing-masing cristae terdiri dari sel-sel bercilia dan sel-sel penyangga yang keseluruhannya ditutupi oleh suatu selaput yang disebut cupula. Karena kelembamannya, maka endolymph yang terdapat di dalam canalis semisirkularis akan bergerak ke arah yang berlawanan dengan arah putaran. Aliran endolymph akan mendorong cupula melengkungkan cilia-cilia dari sel-sel rambut, dengan demikian maka sel bercilia tersebut terangsang dan merubahnya menjadi impuls sensori yang untuk selanjutnya ditransmisikan ke pusat keseimbangan di otak. Canalis semisirkularis merupakan organ keseimbangan dinamis yaitu memberikan respons terhadap pemutarannya.

## **Etiologi**

Penyebab pasti dari penyakit Meniere sampai sekarang belum diketahui secara pasti, banyak ahli mempunyai pendapat yang berbeda. Sampai saat ini dianggap penyebab dari penyakit ini disebabkan karena adanya gangguan dalam fisiologi sistem endolimfe yang dikenal dengan hidrops endolimfe, yaitu suatu keadaan dimana jumlah cairan endolimfe mendadak meningkat sehingga mengakibatkan dilatasi dari skala media. Tetapi, penyebab hidrops endolimfe sampai saat ini belum dapat dipastikan. Ada beberapa anggapan mengenai penyebab terjadinya hidrops, antara lain :

1. Meningkatnya tekanan hidrostatik pada ujung arteri
2. Berkurangnya tekanan osmotik di dalam kapiler
3. Meningkatnya tekanan osmotik ruang ekstrakapiler
4. Jalan keluar saku endolimfatikus tersumbat, sehingga terjadi penimbunan endolimfa
5. Infeksi telinga tengah
6. Infeksi traktus respiratorius bagian atas
7. Trauma kepala
8. Konsumsi kafein dan makanan yang mengandung garam tinggi
9. Konsumsi aspirin, alkohol, dan rokok yang berkepanjangan
10. Infeksi virus golongan herpesviridae
11. Herediter

Berikut akan dijelaskan mengenai penyebab yang dianggap dapat mencetuskan penyakit Meniere:

### **1. Virus Herpes (HSV)**

Herpes virus banyak ditemukan pada pasien Meniere. Pernah ada laporan bahwa 12 dari 16 pasien Meniere terdapat DNA virus herpes simpleks pada saku endolimfatikusnya. Selain itu pernah dilaporkan juga pada pasien Meniere yang diberi terapi antivirus terdapat perbaikan. Tetapi anggapan ini belum dapat dibuktikan seluruhnya karena masih perlu penelitian yang lebih lanjut.

### **2. Herediter**

Pada penelitian didapatkan 1 dari 3 orang pasien mempunyai orang tua yang menderita penyakit Meniere juga. Predisposisi herediter dianggap mempunyai hubungan dengan kelainan anatomis saluran endolimfatikus atau kelainan dalam sistem imunnya.

### **3. Alergi**

Pada pasien Meniere didapatkan bahwa 30% diantaranya mempunyai alergi terhadap makanan. Hubungan antara alergi dengan penyakit Meniere adalah sebagai berikut :

- Sakus endolimfatikus mungkin menjadi organ target dari mediator yang dilepaskan pada saat tubuh mengadakan reaksi terhadap makanan tertentu.
  - Kompleks antigen-antibodi mungkin mengganggu dari kemampuan filtrasi dari sakus endolimfatikus
  - Ada hubungan antara alergi dan infeksi virus yang menyebabkan hidrops dari sakus endolimfatikus
4. Trauma kepala
- Jaringan parut akibat trauma pada telinga dalam dianggap dapat mengganggu aliran hidrodinamik dari endolimfatikus. Anggapan ini diperkuat dengan adanya pasien Meniere yang mempunyai riwayat fraktur tulang temporal.
5. Autoimun
- Ada pula anggapan dari ahli yang menyatakan bahwa hidrops endolimfe bukan merupakan penyebab dari penyakit Meniere. Ini dikatakan oleh Honrubia pada tahun 1999 dan Rauch pada tahun 2001 bahwa pada penelitian otopsi ditemukan hidrops endolimfe pada 6% dari orang yang tidak menderita penyakit Meniere. Penelitian yang banyak dilakukan sekarang difokuskan pada fungsi imunologik pada sakus endolimfatikus. Beberapa ahli berpendapat penyakit Meniere diakibatkan oleh gangguan autoimun. Brenner yang melakukan penelitian pada tahun 2004 mengatakan bahwa pada sekitar 25 % penderita penyakit Meniere didapatkan juga penyakit autoimun terhadap tiroid. Selain itu Ruckenstein pada tahun 2002 juga mendapatkan pada sekitar 40 % pasien penderita penyakit Meniere didapatkan hasil yang positif pada pemeriksaan autoimun darah seperti Rheumatoid factor, Antibodi antiphospholipid dan Anti Sjogren.

### **Manifestasi Klinis**

Sifat yang khas pada penyakit Meniere adalah terdapatnya periode aktif/serangan yang bervariasi lamanya yang diselingi dengan periode remisi yang lebih panjang dan juga bervariasi lamanya. Pola serangan dan remisi pada individu tidak dapat diramalkan, walaupun gejala berkurang setelah beberapa tahun. Pada saat serangan biasanya terdapat trias Meniere yaitu vertigo, tinitus, dan gangguan pendengaran. Biasanya terdapat adanya suatu periode rasa penuh atau tertekan pada telinga yang dirasakan penderita selama berjam-jam, sehari-hari, atau berminggu-minggu. Namun sensasi ini terlupakan karena adanya serangan vertigo yang hebat yang timbul tiba-tiba disertai mual dan muntah. Terdapat adanya kurang pendengaran yang hampir tidak dirasakan pada telinga yang bersangkutan karena genuruh tinitus yang timbul bersamaan dengan vertigo. Episode awal biasanya berlangsung selama 2-4 jam, setelah itu vertigo mereda, meskipun pusing (dizziness) pada gerakan kepala menetap selama beberapa jam.

Pendengaran membaik dan tinitus berkurang, tetapi tidak menghilang dengan redanya vertigo.

Kemudian ada periode bebas vertigo. Selama periode ini penderita mungkin hanya merasakan tinitus yang bergemuruh. Gejala-gejala ini kemudian diselingi oleh episode vertigo spontan lain yang mirip dengan yang pertama dengan derajat yang lebih ringan. Frekuensi serangan ini bervariasi, tetapi biasanya timbul sebanyak satu atau dua kali dalam seminggu, atau sekurang-kurangnya satu kali dalam satu bulan. Pada kasus-kasus berat dapat timbul serangan setiap hari. Biasanya setelah periode tersebut, yang dapat berlangsung beberapa minggu, terjadi remisi spontan atau akibat pengobatan, yang pada waktu itu gejala hilang sama sekali, kecuali gangguan pada pendengaran pada telinga yang bersangkutan. Namun fase remisi tersebut ternyata tidak permanen, dapat terjadi pengulangan fase akut seperti sebelumnya yang timbul dalam beberapa bulan. Sementara pola aktif dan remisi berjalan, gejala pada periode akut melemah oleh karena hilangnya secara bertahap kemampuan organ akhir dalam memberikan respon akibat degenerasi elemen-elemen sensorik.

Variasi dalam simtomatologi telah diuraikan dan kadang-kadang dapat ditemukan. Sindrom Lermoyes merupakan satu contoh dimana gangguan pendengaran terjadi berbulan-bulan atau bertahun-tahun sebelum timbulnya serangan vertigo pertama.

Ada 3 tingkat derajat keparahan penyakit Meniere :

1. Derajat I, gejala awal berupa vertigo yang disertai mual dan muntah. Gangguan vagal seperti pucat dan berkeringat dapat terjadi. Sebelum gejala vertigo menyerang, pasien dapat merasakan sensasi di telinga yang berlangsung selama 20 menit hingga beberapa jam. Diantara serangan, pasien sama sekali normal.
2. Derajat II, gangguan pendengaran semakin menjadi-jadi dan berfluktuasi. Muncul gejala tuli sensorineural terhadap frekuensi rendah.
3. Derajat III, gangguan pendengaran tidak lagi berfluktuasi namun progresif memburuk. Kali ini mengenai kedua telinga sehingga pasien seolah mengalami tuli total. Vertigo mulai berkurang atau menghilang.

### **Patofisiologi**

Pada pemeriksaan histopatologi tulang temporal didapatkan pelebaran dan perubahan pada morfologi pada membran Reissner. Terdapat penonjolan ke dalam skala vestibuli, terutama di daerah apeks koklea (helikotrema). Sakulus juga mengalami pelebaran yang dapat menekan utrikulus. Pada awalnya pelebaran skala media dimulai dari apeks koklea, kemudian dapat meluas mengenai bagian tengah dan basal koklea.

Secara patologis, penyakit Meniere disebabkan oleh pembengkakan pada kompartemen endolimfatik, bila proses ini berlanjut dapat terjadi ruptur membran Reissner sehingga endolimfe bercampur dengan perilimfe. Hal ini menyebabkan gangguan pendengaran sementara yang kembali pulih setelah membrana kembali menutup dan cairan endolimfe dan perilimfe kembali normal. Hal ini yang menyebabkan terjadinya ketulian yang dapat sembuh bila tidak terjadinya serangan.

Terjadinya Low tone Hearing Loss pada gejala awal yang reversibel disebabkan oleh distorsi yang besar pada daerah yang luas dari membrana basiler pada saat duktus koklear membesar ke arah skala vestibuli dan skala timpani.

Mekanisme terjadinya serangan yang tiba-tiba dari vertigo kemungkinan disebabkan terjadinya penonjolan-penonjolan keluar dari labirin membranasea pada kanal ampula. Penonjolan kanal ampula secara mekanis akan memberikan gangguan terhadap krista. Tinitus dan perasaan penuh di dalam telinga pada saat serangan mungkin disebabkan tingginya tekanan endolimfatikus.

## **Penatalaksanaan**

### **Terapi**

#### **a. Terapi Medis Profilaksis**

Terapi medis diarahkan untuk mengatasi proses penyakit yang mendasarinya atau mengontrol serangan vertigo selama eksaserbasi penyakit.

##### **- Vasodilator**

Vasodilator yang sering digunakan adalah Betahistin HCl 8 mg 3 kali sehari, jika tidak terdapat ulkus peptikum. Alternatif lain adalah asam nikotinat, histamine dan siklandelat. Vasodilator digunakan akibat gangguan pada endolimfe oleh kelainan vaskuler.

##### **- Antikolinergik**

Probanthin telah digunakan sebagai terapi meniere karena teori bahwa hidrops endolimfatik disebabkan oleh disfungsi susunan saraf autonom di telinga dalam.

##### **- Penggunaan Hormon Tiroid**

Penggunaan hormone tiroid didasarkan atas teori bahwa hipotiroidisme ringan adalah termasuk penyebab hidrops endolimfatik.

##### **- Pemberian Vitamin**

Pemberian vitamin berdasarkan atas teori bahwa penyakit meniere akibat defisiensi vitamin. Vitamin yang biasa diberikan adalah vitamin B kompleks, asam askorbat dan senyawa sitrus bio-flavonoid (Lipoflavonoid).

- Diet rendah garam dan Pemberian diuretic  
Diet rendah garam dan pemberian diuretic dimaksudkan adalah agar menurunkan jumlah cairan tubuh dengan harapan juga menurunkan cairan endolimfe.
- Program pantang makanan  
Terapi ini kadang digunakan pada meniere yang bias disebabkan akibat terjadinya suatu alergi makanan.

#### b. Terapi Simtomatik

Terapi simtomatik ditujukan untuk menghentikan atau mengurangi hebatnya serangan vertigo dan tanpa beralih berusaha mengoreksi sebab dasar penyakit Meniere.

- Sedative  
Sedative dalam dosis ringan seperti fenobirtal atau trunkulizer seperti diazepam (Valium) sering menolong pasien rileks dan menurunkan frekuensi serangan vertigo.
- Antihistamine dan antiemetik  
Antihistamin dan antiemetic tertentu efektif menghentikan atau mengurangi keparahn serangan vertigo pada pasien Meniere. Antihistamin yang sering diberikan adalah dimenhidrinat (dramamine) dan siklizin (Marezine). Sedangkan antiemetic yang biasa digunakan adalah antiemetic diferidol.
- Depresan vestibuler  
Depresan vestibuler digunakan unruk mencegah atau mengurangi keparahan serangan vertigo dan untuk terapi pasien selama eksaserbasi penyakit ini sampai terjadi remisi spontan.

### **Pembedahan**

Pembedahan dianjurkan jika gejalanya tidak dapat diatasi dengan terapi. Prosedur pembedahan konservatif, misalnya operasi dekompresi salus endolimfatikus, ditujukan untuk mempertahankan pendengaran pad telinga yang mengalami gangguan. Tindakan ini mengandung sedikit resiko menyebabkan kerusakan pendengaran dan betujuab ubtuk mengatasi serangan vertigo, serta dapat mencegah penyakit Meniere. Pembedahan dibagi menjadi 3 kelompok : bedah destruktif, bedah destruktif sebagian dan bedah nondestruktif.

### **Labirinektomi**

Labirinektomi atau destruksi total pada labirintus membranaseus, merupakan jaminan pasti untuk menyembuhkan vertigo pada penyakit Meniere, tetapi terpaksa harus mengorbankan pendengaran secar total pada telinga yang bersangkutan. Tindakan ini boleh dipertimbangkan bila kehilangan pendengaran

pada salah satu telinga sudah demikian berat sedang telinga yang satu lagi masih mampu mempertahankan fungsi normalnya