

Een dame met rode oren



Erytheem en transpiratie aan beide oren, aan linkeroor het meest uitgesproken.

Een 71-jarige vrouw komt op de poli Neurologie omdat ze sinds enkele maanden aanvalsgewijs optredende roodheid aan beide oren heeft die gepaard gaat met brandende sensaties. De verschijnselen treden vrijwel dagelijks op en houden soms uren aan. Stress en warmte lijken de aanvallen te provoceren. Alleen het koelen van de oren brengt enige verlichting. Patiënte is bekend met het kleine-levinsyndroom, een zeldzame hypothalamische stoornis gekarakteriseerd door episodes van hypersomnia en stemmingsstoornissen, waarvoor ze dexamfetamine gebruikt.

Bij onderzoek zien we een niet-zieke vrouw met duidelijk erytheem en transpiratie aan beide oren, links meer uitgesproken (zie foto's). De oren voelen warm aan en er is sprake van allodynie van de oorschelp. Het verdere neurologische onderzoek is ongestoord. Een MRI van cerebrum en cervicale wervelkolom toont geen afwijkingen.

Het aanvalsgewijze karakter van de verschijnselen past niet bij een dermatologische aandoening, maar pleit voor

autonome disregulatie. Onze diagnose is: idiopathisch, primair *red ear syndrome* (RES). RES, voor het eerst beschreven door Lance in 1994, is een zeldzame aandoening van het autonome zenuwstelsel, gekenmerkt door unilaterale of bilaterale episodes van brandende pijn en erytheem aan het uitwendige oor, die vaak wordt verergerd door aanraking, beweging van het hoofd of de nek of door temperatuurverandering.

De meeste gerapporteerde casussen gaan over primair RES. Secundair RES is onder andere beschreven bij cervicale laesies, arnold-chiarimalformaties en thalamusafwijkingen.

De pathogenese van primair RES is nog onbekend. De sensibele en autonome innervatie van het externe oor is complex. Mogelijk speelt disregulatie van trigeminale autonome circuits in de hersenstam een rol.

De aandoening is nagenoeg therapie-resistent. Diverse medicatie is geprobeerd – onder meer gabapentine – maar heeft slechts marginaal effect. Lokale koeling geeft meestal wel verlichting. Het is niet uitgesloten dat bij deze vrouw RES geassocieerd is met haar kleine-levinsyndroom. Dit is echter speculatief. Inmiddels zijn haar klachten spontaan wat afgenomen. ■

contact

J.Hiel@st-anna.nl
cc: redactie@medischcontact.nl

Heeft u ook een interessante casus voor deze rubriek?

Stuur tekst (max. 300 woorden) en beeld naar redactie@medischcontact.nl.

Wat ziet u?



Een 31-jarige vrouw heeft vier tot twaalf jaar geleden tatoeages laten zetten. Sinds enkele maanden heeft ze pijn aan alle tatoeages en ze heeft visusklachten aan één oog. Wat ziet u?

U kunt reageren op medischcontact.nl/watzietu.

Het antwoord vindt u volgende week in Medisch Contact.

