



LA MALATTIA DI MÉNIÈRE

Azienda Sanitaria Universitaria Giuliano Isontina

La malattia di Ménière (MM) è una affezione idiopatica dell'orecchio interno caratterizzata da crisi di vertigine rotatoria violenta accompagnata da sordità neurosensoriale, acufeni e sensazione di tappamento di un orecchio. Il substrato istopatologico è un idrope endolinfatico, cioè la distensione di tutto il labirinto membranoso per accumulo progressivo di endolinfa, dovuto a una disfunzione del sacco endolinfatico. Per quanto una accurata anamnesi identifichi abbastanza chiaramente già da subito una vertigine da malattia di Ménière, numerosi pazienti vertiginosi prima di essere visitati da uno specialista otorinolaringoiatra vengono etichettati quali menierici. Infatti, con la sua incidenza bassa ed è tra i 10 e i 15 nuovi casi per 100.000 abitanti per anno. Non ci sono significative differenze in base al sesso; l'età di inizio è in genere la quarta decade ed è raro compaia dopo i 60 anni. In un numero sempre maggiore di casi, pressochè nel 50%, diviene negli anni bilaterale. Questa malattia debutta nel 1861 quando Prospero Ménière riferì all'Accademia Imperiale di Medicina di Parigi la presenza di un infiltrato linfomatoso nel labirinto di un paziente che aveva sofferto di sordità, acufeni e crisi vertiginose. Invero la malattia descritta da Ménière non corrisponde a quella che oggi porta il suo nome; rimane però il grande interesse della sua osservazione che per la prima volta attribuiva all'orecchio interno una sintomatologia allora sistematicamente rapportata al sistema nervoso centrale. La patogenesi dei vari sintomi, soprattutto della vertigine, non è del tutto chiara. L'asportazione del sacco endolinfatico nella cavia determina la comparsa di un idrope endolinfatico che si manifesta con sordità ma non con crisi vertiginose. Alla base della non chiarezza sulla patogenesi della sintomatologia vi è una non precisa conoscenza di come l'endolinfa viene prodotta e di come viene riassorbita.

Attualmente si ritiene che la produzione e il riassorbimento dell'endolinfa avvengano di norma a livello della stria vascolare (flusso radiale) e solo se vi è un eccesso di fluido si attivi il riassorbimento a livello del sacco endolinfatico (flusso longitudinale).

La secrezione di una glicoproteina a grande attività idrofila da parte delle cellule del seno endolinfatico pare correlata alla necessità di attivare il flusso longitudinale al fine di riequilibrare un volume endolinfatico in eccesso. Non è ancora noto in che modo venga attivata la produzione della glicoproteina. Si cerca ora di capire la funzione di alcuni naturopeptici presenti nella chiocciola, dei recettori di pressione identificati sulla superficie labirintica della membrana della finestra rotonda e delle dark cells che sono presenti in maggior numero

negli orecchi con idrope. In base a questi dati diviene suggestiva l'idea che alla base della malattia di Ménière vi sia un deficit di produzione di glicoproteina e quindi un ritardo di innesco del flusso longitudinale. L'aumento della pressione nel canale cocleare per idrope altera le proprietà elastiche della membrana basilare e deforma e comprime la membrana tectoria verso le stereocilia delle cellule ciliate esterne impedendone la funzione. Ne deriva una sordità, inizialmente limitata ai toni bassi per incremento di rigidità, e una distorsione in frequenza (diplacusia) e in intensità (fastidio ai rumori forti). Se il meccanismo di flusso longitudinale si attiva, l'endolinfa accumulatasi a livello del compartimento cocleare fluisce verso il sacco endolinfatico. La vertigine deriva dal rapido e improvviso movimento dell'endolinfa nel comparto vestibolare. In uno stadio avanzato di malattia, per ridotta o assente produzione di glicoproteina, la funzione del sacco si annulla e si instaura un idrope cronico. Tale situazione, che ricorda i dati sperimentali nella cavia, determina sordità pantonale severa e uno stato di continua instabilità. In clinica la malattia di Ménière è suddivisa in tre stadi.

Nello **stadio I** il sintomo predominante è la vertigine rotatoria, accompagnata da nausea e vomito, sudorazione e in alcuni casi diarrea. La crisi è preceduta da sensazione di tappamento auricolare ed acufeni di bassa frequenza nell'orecchio malato. La crisi dura in genere da 20 minuti a 3 ore e non si accompagna a perdita di conoscenza. Risoltasi la crisi vertiginosa scompaiono la sordità parcellare sui toni bassi, la sensazione di tappamento auricolare e l'acufene.

Il corso della malattia è discretamente capriccioso ed imprevedibile: gli attacchi possono presentarsi raggruppati per alcune settimane o ricomparire dopo anni o cessare spontaneamente del tutto. La storia riferita è incentrata sui sintomi vertigine, nausea e vomito. Il tappamento e l'acufene vengono segnalati solo se specificatamente richiamati; non viene avvertita la sordità, rare volte la disacusia. Durante la crisi è presente nistagmo spontaneo diretto verso l'orecchio sano.

Nello **stadio II** la sordità diviene più evidente per quanto tenda ancora a fluttuare. La curva audiometrica evidenzia una sordità neurosensoriale con maggiore compromissione dei toni di bassa frequenza. Le crisi vertiginose divengono più frequenti con remissioni estremamente variabili. Le crisi sono sempre precedute da tappamento auricolare e da acufeni nell'orecchio sordo.

Lo **stadio III** è caratterizzato da una sordità neurosensoriale severa, con curva piatta, stabile, sui 70 dB. Le crisi vertiginose tendono ad attenuarsi per

intensità e a diradarsi nel tempo e ad essere sostituite da uno stato di instabilità. Tipico del III stadio è la comparsa di violente sensazioni di spinta lineare che proiettano il paziente per terra, verso l'avanti o all'indietro (catastrofe otolitica di Tumarkin) non precedute da alcun segno premonitore e, a volte, causa di severi traumatismi. Paiono dovute a una rottura della membrana del sacco o dell'utricolo. Per una diagnosi di malattia di Ménière possono essere fatti numerosi esami. In pratica un esame audiometrico tonale con prove sopraliminari, onde accertare la distorsione in frequenza o intensità, è più che sufficiente. Poco segnala una prova vestibolare calorica; va solo esclusa una areflessia.

Forse l'esame più corretto è una Risonanza Magnetica onde escludere una patologia espansiva retrococleare o un conflitto neurovascolare.

A tuttoggi non esiste un trattamento causale della malattia di Ménière. In stadio iniziale va instaurata una dieta iposodica, va abolita l'assunzione di sostanze vasoattive (caffaina, cioccolato) e va imposta una vita ritmica; vanno prescritti diuretici, betaistina, in alcuni casi tranquillanti. Una terapia medica più incisiva si basa sull'utilizzo di sostanze iperosmolitiche.

Tra le molecole osmoticamente attive ricordiamo i **destrani**. Essi sono costituiti da polimeri di glucosio di peso molecolare da 40 a 70.000 dotati di attività oncotica prolungata. Il destano in presenza di un'idrope endolinfatica esercita un'azione di deplezione sui liquidi dell'orecchio interno. Oltre a tale effetto svolge funzione di antimpilamento piastrinico e dei globuli rossi, agendo in tal modo positivamente sul microcircolo. Il destano viene somministrato per 6 giorni: 500cc al dì, per via endovenosa con deflusso 80-100cc/ora. E' stata riscontrata in rarissimi casi la comparsa di shock anafilattico. Questo va trattato come da schema: Trattamento dello shock anafilattico.

In tal modo possono essere controllati circa il 70% dei pazienti.

Nei soggetti che soffrono di frequenti e invalidanti crisi vertiginose va considerato un approccio chirurgico. Se la malattia è monolaterale l'intervento di prima scelta è la labirintectomia chimica ottenuta con introduzione intratimpanica, con ago, di gentamicina (gentamicina tamponata, 26.7 mg per ml; massimo 3 iniezioni con intervallo tra ogni iniezione di 4 settimane). A tale concentrazione la gentamicina riesce tossica pressoché selettivamente per le dark cells. Molti studi dimostrano che la malattia regredisce nel 75% dei casi, e ha un significativo miglioramento nel 90% dei casi.

In caso di malattia di Ménière bilaterale è molto suggestiva l'ipotesi che la causa di malfunzionamento del sacco sia autoimmunitaria. In tal caso va considerata una terapia con cortisone e infine con antiblastici a basso dosaggio (methotrexato) che ha dimostrato validi risultati. Qualcuno propone l'intervento di decompressione o drenaggio del sacco linfatico per quanto la sua efficacia sia tuttora discussa. Per la sordità qualora unilaterale, e l'altro orecchio sia normoudente, non è proponibile alcun ausilio. In caso di sordità bilaterale va protesizzato un solo orecchio, il migliore. Soggetti con sordità profonda bilaterale sono candidati a un impianto cocleare.

Bibliografia:

1. Bosatra A, Russolo M. *Our experience with Dextran treatment of Ménière disease and other sensorineurot deafnesses*. Minerva Otorinolaring 1974, 24, 1-4.
2. Fisch N, Murata K, Hossli G. *Measurement of oxygen tension in humans perilymph*. Acta Otorhinolaryng Scand. 1976, 81, 278-82.
3. Wilson WR, Byl FM, Laird N. *The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss. A double blind clinical study*. Arch Otolaryngol 1980, 106, 772-76.
4. Green K, Saeed S. *Accurate diagnosis of Ménière disease*. Practitioner 2002, 246:26, 29-32.
5. Hallpike CS, Cairns H. *Observations on the pathology of Ménière syndrome*. J Laryngol Otol. 1938, 53-625-55.
6. Kayle DM, Gary Jackson C, Gardner EK. *Surgical management of Ménière's disease in the era of gentamicin*. Otolaryngology Head and Neck Surgery 2005, 132, 443-50.
7. Mira E, Guidetti G, Guilardi PL et al. *Betahistine dihydrochloride in the treatment of peripheral vestibular vertigo*. Eur. Arch Otorhinolaryngol 2003, 260, 73-77.
8. Ménière P. *Pathologie auriculaire: mémoires sur des lésions de l'oreille interne donnant lieu à des symptoms de congestion cérébrale apoplectiforme*. Gaz Med Paris 1861, 16, 597-601.
9. Saeed SR. *Fortnightly review. Diagnosis and treatment of Ménière's disease*. BMJ 1998, 316, 368-72.
10. Sajjadi H, Paparella MM, Williams T. *Endolymphatic sac enhancement surgery in elderly patients with Ménière's disease*. Ear Nose Throat J 1998, 77, 975-82.
11. Wu IC, Minor LB. *Long-term hearing outcome in patients receiving intratympanic Gentamicin for Ménière's disease*. Laryngoscope 2003, 113, 815-20.
12. Yetiser S, Kermen M. *Intratympanic Genatamicin in Ménière disease: the impact on tinnitus*. Int J Audiol 2002, 41, 363-70.

Redatto Comunicazione, Relazioni esterne aziendali, Ufficio stampa, URP
ASUGI su testo fornito dalla Clinica Otorinolaringoiatriaca

**DIPARTIMENTO AD ATTIVITA' INTEGRATA CHIRURGIA SPECIALISTICA
Clinica Otorinolaringoiatriaca**

Direttore: Prof. Gian Carlo Tirelli

Tel: 040 – 399 4932; Fax: 040 – 399 4180

e-mai: clinica-otorinolaringoiatriaca@asugi.sanita.fvg.it

Responsabile Infermieristico: Ivana Iemmolo

Tel: 040 – 399 4736; Fax: 040 – 399 4180

e-mail: ivana.iemmolo@asugi.sanita.fvg.it

Revisione 01 – maggio 2022