

Gianfranco Coppo

Dirigente 1° livello Divisione ORL
Ospedale "Santo Spirito" ASL 21
Casale Monferrato (AL)

LA MALATTIA DI MENIERE.

Definizione

Con il termine di malattia di Ménière si intende "una affezione idiopatica dell'orecchio interno caratterizzata da ipoacusia, vertigini e acufeni, avente come corrispettivo patologico una distensione idropica del sistema endolinfatico"(Committee on Hearing and Equilibrium della American Academy of Ophthalmology and Otolaryngology (AAOO) - 1972)

A Prospero Ménière, che nel 1861 descrisse una sindrome caratterizzata da acufeni, ipoacusia e crisi vertiginose, va il merito di avere per primo correlato le vertigini, che fino ad allora erano considerate legate ad una patologia del sistema nervoso centrale (congestione cerebrale), ad una patologia dell'orecchio interno.

Epidemiologia

La malattia interessa entrambi i sessi ed entrambi i lati senza significative differenze; l'età di esordio è collocata nella quinta decade di vita per i maschi e nella quarta per le femmine; è rara nell'infanzia.

Il sintomo di esordio è rappresentato nel 3% dagli acufeni, nel 11% dalle vertigini, nel 42% dall'ipoacusia, nel 44% esordio simultaneo pansintomatico; la malattia è prevalentemente monolaterale, pur essendo riscontrabili forme bilaterali nel 15-20 % dei casi nelle varie casistiche della Letteratura.

L'incidenza della malattia presenta dati molto discordi in letteratura: da 37 a 460 nuovi casi l'anno su 1.000.000 di abitanti e secondo Brandt (1991) rappresenterebbe la quarta più comune causa di vertigine dopo la vertigine parossistica posizionale benigna, la nevrite vestibolare e la vertigine posturale fobica.

Eziopatogenesi

Il dogma fondamentale della malattia di Ménière è che alla realizzazione della malattia concorrano molti fattori eziologici tra di loro assai diversi e scarsamente correlabili quali:

- squilibri metabolici ed ormonali,
- alterazioni neurovegetative,
- situazioni di stress e fattori psicosomatici,
- cause allergiche o autoimmuni,
- processi infettivi dell'orecchio medio e interno (ipotizzate infezioni virali subcliniche che danneggerebbero i meccanismi di riassorbimento dell'orecchio interno),
- anomalie vascolari,
- processi malformativi,
- traumi,
- fattori di predisposizione genetica (riscontro frequente di familiarità positiva).

A tali fattori corrisponde un unico effetto finale responsabile dei sintomi della Ménière e rappresentato dall'idrope endolinfatico, riscontrato su numerosi rilievi istopatologici e pertanto, come già detto, addirittura incluso nella definizione nosologica della malattia data dall'AAOO e legato o ad un'iperproduzione di endolinfa o ad un'insufficiente

riassorbimento dei fluidi nel sacco endolinfatico o ad un blocco del flusso longitudinale dell'endolinfa.

La causa scatenante delle crisi della malattia sarebbero periodiche rotture della membrana di Reissner con mescolanza dei liquidi endo e perilinfatici e paralisi da potassio dei nervi ampollari ed ipoacusia di tipo meccanico (Lawrence e McCabe 1959; Schuknecht 1974)

Negli ultimi anni viene peraltro riportata in letteratura, con frequenza in aumento, la segnalazione della presenza di idrope endolinfatico in soggetti che non hanno mai avuto in vita sintomi di malattia di Ménière (Rauh 1989) e per contro casi che, diagnosticati come Ménière in vita, non presentavano idrope all'autopsia (Fraysse 1980).

Aspetti clinici

Se vi sono tuttora controversie sull'eziopatogenesi, non si riscontrano invece incertezze sul quadro sintomatologico che è in genere tipico e consente, quando presente nella totalità dei sintomi, una facile diagnosi.

Tipicamente il paziente con malattia di Ménière sviluppa una sensazione di fullness, di "orecchio pieno" associata ad ipoacusia e ad acufene nell'orecchio leso; a questi sintomi segue tosto la vertigine che raggiunge l'acme in pochi minuti, è intensa con carattere rotatorio, in genere oggettiva, associata a cospicua sintomatologia neurovegetativa (nausea, vomito, ipotensione, pallore, sudorazione etc.), associata a nistagmo e a disturbi dell'equilibrio (il paziente deve coricarsi in genere sul fianco sano).

La sintomatologia vertiginosa ha durata variabile da pochi minuti a ore, talora anche a giorni, ed ha una frequenza assolutamente imprevedibile passando da serie di crisi ravvicinate a lunghi periodi di completo benessere.

Gli acufeni possono persistere fra le crisi, ma generalmente si riducono di intensità o scompaiono durante o dopo l'attacco acuto. Sono tipicamente descritti di tonalità bassa paragonabile al "suono dell'oceano" o al "suono della conchiglia".

L'ipoacusia, prevalentemente di tipo trasmissivo nelle fasi iniziali della malattia, assume i caratteri di ipoacusia neurosensoriale, monolaterale, fluttuante inizialmente per diventare col tempo permanente progressiva con recruitment, con abbassamento della soglia del dolore e con cattiva discriminazione vocale.

La progressione acufene, vertigine, sordità è considerata tipica della malattia; quando si è determinata una ipoacusia severa e permanente spesso le crisi vertiginose scompaiono.

Vi sono varianti di questo classico quadro clinico particolarmente negli stadi iniziali della malattia che rendono incerta la diagnosi sino a quando si verifica la combinazione sintomatologica classica.

Sono state descritte varianti di Ménière vestibolare e di Ménière cocleare in cui vi sarebbe un disordine isolato del labirinto posteriore o anteriore costituito da idrope endolinfatico selettivo vestibolare o cocleare.

La sindrome descritta da Lermoyez nel 1919, caratterizzata da ipoacusia ed acufeni che tendono a scomparire quando insorge la crisi vertiginosa e conosciuta anche come la "vertige qui fait entendre", non sarebbe altro che una variante cronologica dell'andamento sintomatologico e in realtà non è raro osservare tale fenomeno nell'evoluzione della malattia di Ménière.

Altri pazienti con crisi menieriche documentate presentano talora episodi improvvisi di caduta a terra sulle ginocchia senza perdita di conoscenza né sintomi neurologici associati. Questi episodi sono stati denominati da Tumarkin "catastrofi otolitiche" e sarebbero causate da una acuta stimolazione otolitica da parte dell'idrope endolinfatico.

Questi pazienti spesso riferiscono di essere spinti a terra da una forza esterna ; tale sintomatologia può essere confusa con il classico drop attack correlato ad insufficienza vertebro basilare ma è in questi casi preceduta da una storia clinica suggestiva per malattia di Ménière.

Il cosiddetto “ delayed endolymphatic hydrops” si sviluppa in un orecchio danneggiato anni prima in genere da un’infezione batterica o virale.

Il paziente riferisce una lunga storia di ipoacusia generalmente datante dall’infanzia seguita molti anni dopo dai sintomi e segni tipici dell’idrope endolinfatico.

Se la perdita uditiva è profonda , come spesso accade, gli episodi vertiginosi non sono accompagnati da ipoacusia fluttuante e acufeni.

Il delayed endolymphatic hidrops può essere mono o bilaterale , dipendendo dall’estensione del danno e dal tempo in cui si è verificato “l’insulto originale” che è stato dimostrato da studi patologici essere localizzato sul meccanismo di riassorbimento dell’orecchio interno.

Si può considerare come variante della malattia di Ménière anche la cosiddetta “vertigine perimenzstruale” o malattia di Ohresser.

Diagnosi

La chiave diagnostica della malattia di Ménière è il riscontro di una ipoacusia fluttuante in un paziente con una storia clinica caratteristica; un deficit di più di 10 dB su due differenti frequenze è patognomonico (Baloh- Honrubia); nelle forme iniziali la perdita uditiva è neurosensoriale , come già detto fluttuante, con curva in salita dalle basse frequenze oppure con perdita piatta pantonale, con recruitment a testimonianza del danno cocleare, con discriminazione vocale scarsamente compromessa ; nelle fasi avanzate l’ipoacusia può interessare anche le frequenze acute

La diagnosi di malattia di Ménière è basata quindi principalmente su storia clinica e dati anamnestici e sull’indagine audiometrica tonale con test al glicerolo (possibile nelle forme non ancora stabilizzate per confermare la fluttuazione della soglia uditiva).

Il test al glicerolo che è la sostanza più comunemente usata per ridurre l’idrope endolinfatico a scopo diagnostico (sono utilizzati anche urea e furosemide), viene somministrato per bocca a digiuno alla dose di 1,2 ml/Kg diluito in parti uguali con soluzione salina isotonica.

Vengono valutate le variazioni della soglia audiometrica tonale prima e dopo 1 , 2 e 3 ore dall’assunzione del farmaco.

La prova viene considerata positiva se il miglioramento è pari a 15 dB per una delle frequenze comprese tra 250 e 2000 Hz oppure di 10 dB per 2 o più frequenze.

L’esame audiometrico vocale viene eseguito per quantificare la discriminazione vocale che risulta negli stadi avanzati scadente.

L’indagine impedenzometrica è volta ad escludere una componente trasmissiva dell’orecchio medio e a confermare la presenza di recruitment con il test di Metz; la valutazione dei potenziali evocati uditivi del tronco encefalico fornisce risposte normali per latenza se il deficit uditivo non è superiore a 50 dB; con l’incremento dell’ipoacusia i parametri delle risposte ABR risultano patologici.

L’esame vestibolare, pur trattandosi di patologia labirintica, presenta scarsa specificità: nella fase acuta il quadro tipico è quello di una forma irritativa di tipo periferico(iperreflettività monolaterale alle stimolazioni termiche e roto-acceleratorie, nistagmo spontaneo e provocato orizzontale-rotatorio che batte verso il lato interessato con consensuali deviazioni segmentarie toniche verso il lato sano L’indagine vestibolare

effettuata nel periodo intercritico evidenza o una situazione di normalità espressione di un compenso transitorio statico e dinamico tra i due labirinti oppure, quando la malattia è progredita, una tipica sindrome vestibolare deficitaria periferica (iporeflexia monolaterale alle stimolazioni termiche e roto-acceleratorie, nistagmo che batte verso il lato sano con deviazioni segmentarie toniche verso il lato malato. L'indagine TAC e/o RMN è facoltativa e rivolta soprattutto ad escludere una patologia retrolabirintica dell'angolo ponto cerebellare: sono stati descritti restringimenti del dotto endolinfatico o ridotta pneumatizzazione dell'osso temporale ma tali sono frequenti anche nei soggetti normali.

Nella tabella I vengono riportati i criteri di inquadramento diagnostico della malattia di Ménière proposti dall'AAOO (1995)

Tabella 1

Malattia di Ménière Criteri di definizione dell'AAO-HNS
Malattia di Ménière <u>certa</u> : m. di Ménière definita confermata dall'esame istopatologico
Malattia di Ménière <u>definita</u> : 2 o più episodi di vertigine di almeno 20 minuti, ipoacusia documentata con l'esame audiometrico in almeno un episodio, acufeni e fullness
Malattia di Ménière <u>probabile</u> : 1 episodio tipico di vertigine ipoacusia documentata con l'audiogramma in almeno 1 occasione , acufeni o fullness
Malattia di Ménière <u>possibile</u> episodi vertiginosi senza documentata ipoacusia, ipoacusia neurosensoriale, fluttuante o fissa con disequilibrio ma senza episodi tipici

La tabella 2 riassume i criteri di stadiazione della malattia di Ménière certa e definita

Tabella 2

Malattia di Ménière

Stadiazione secondo AAO-HNS (1995)

Valutazione audiologica con media della soglia tonale a 0,5-1-2-3 KHz

Stadio 1: < 25 dB

Stadio 2: 26-40 dB

Stadio 3: 41-70 dB

Stadio 4 > 70 dB

Diagnosi differenziale

La diagnosi è difficile davanti ad una forma ad esordio monosintomatico o quando dopo una prima crisi il bilancio clinico-strumentale risulta normale.

Trovandosi di fronte ad una sindrome cocleare isolata potremmo ipotizzare

- una sordità fluttuante da idrope cocleare che evolverà in una malattia di Ménière completa (Ménière cocleare),
- una labirintite sierosa conseguente ad un'otite media acuta o cronica,
- una sifilide labirintica
- una sindrome di Cogan (entità rara che associa ai segni labirintici una sofferenza oculare e segni di vasculite diffusa)

Trovandosi di fronte ad una sindrome vestibolare isolata potrebbe trattarsi di

- una forma di Ménière vestibolare
- una vestibolopatia ricorrente
- una sindrome vestibolare centrale (sclerosi a placche, malattia di Wallemberg)
- un neurinoma dell'ottavo intralabirintico
- una fistola labirintica (molto simili come sintomi soprattutto le rotture della finestra rotonda)

Trattamento

Trattamento della fase acuta

L'attacco acuto è generalmente autolimitante e si risolve in poche ore (raramente in meno di 1 ora o in più di 1 giorno) in un lento decrescendo.

Il paziente assume in genere spontaneamente un decubito sul fianco sano in quanto spesso nella fase acuta si ha un nistagmo spontaneo di tipo irritativo che batte verso il lato interessato e pertanto la posizione sul fianco sano inibisce il nistagmo.

I movimenti della testa e degli occhi devono essere sconsigliati.

Occorre mantenere una luce ambientale soffusa per limitare le stimolazioni visive.

Se la nausea è predominante sono indicati sedativi vestibolari quali

antistaminici (DIMENHYDRINATO) 50 mg. per os fino a 4 volte al giorno oppure 100 mg.

per via rettale 3 volte al giorno; PROMETAZINA 25-50 mg. per os o i.m.;

fenotiazine quali la PROCLORPERAZINA o THIETIL PERAZINA per os o per via rettale b.i.d.;

benzodiazepine quali DIAZEPAM 5-10 mg. per os fino a 4 volte al dì oppure per via intramuscolare o endovenosa;

anticolinergici quali la SCOPOLAMINA 0,5 mg. per via transdermica;

antiemetici quali METOCLOPRAMIDE o LEVOSULPIRIDE generalmente per via parenterale im. o e.v.

diuretici quali la FUROSEMIDE;

soluzioni ipertoniche (MANNITOLO, GLICEROLO o DESTRANO) per via parenterale.

Trattamento a lungo termine

il trattamento nella fase di remissione ha lo scopo di ridurre la frequenza degli attacchi e di preservare l'udito; la complessità dei meccanismi eziopatogenetici proposti per la malattia di Ménière rende spiegazione della varietà numerosità dei trattamenti proposti.

Come spesso accade l'esistenza di un gran numero di differenti terapie sta ad indicare che non abbiamo a disposizione un trattamento documentatamente efficace.

Nella tabella 3 elenchiamo gli strumenti terapeutici che da un esame della Letteratura risultano aver dato risultati favorevoli.

Circa il 95 % dei pazienti trattati ottiene un buon controllo della sintomatologia con trattamento medico-igienico-dietetico.

Tabella 3 : Trattamento medico

1) Correzione dei fattori concausali e aggravanti	<ul style="list-style-type: none">• correzione dei dismetabolismi lipidici e glicidici• eliminazione delle sostanze voluttuarie (alcool, fumo)• restrizione idrica (massimo 1,5 litri/die con apporto di liquidi frazionato durante la giornata)• restrizione nell'assunzione di cloruro di sodio
2) Diuretici	<ul style="list-style-type: none">• Acetazolamide• Clortalidone
3) Istaminergici	Betaistina (migliora la microcircolazione della stria vascolare ed ha azione inibitrice sui riflessi polisinaptici)
4) Corticosteroidi	Prednisone (meccanismi immuno allergici ?)

5) Farmaci reologici	<ul style="list-style-type: none"> • calcioantagonisti • buflomedilcloridrato
Aminoglicosidi	<p>streptomina solfato per via sistemica (nei pazienti con Ménière bilaterale o nell'unico orecchio udente)</p> <p>1 gr. im 2 volte al dì sino a raggiungere l'areflessia vestibolare (in genere dosaggi tra i 21 e 54 gr.)</p>

Soltanto nel 5% dei casi la frequenza e l'intensità delle crisi o l'atteggiamento psicologico nei confronti delle stesse compromette gravemente la qualità di vita.

In questi casi sono state prospettate numerose tecniche di trattamento ablativo che vengono elencate nella Tabella 4 , rinviando per i dettagli sulle singole tecniche al Capitolo sulla terapia chirurgica.

Tabella 4 : trattamento ablativo

decompressione chirurgica del sacco endolinfatico	riservato alle situazioni in cui l'ipoacusia è ancora fluttuante
trattamento intratimpanico con gentamicina solfato	riservato alle Ménière monolaterali 8-24 mg. instillati quotidianamente tramite tubicino transtimpanico
neurectomia vestibolare selettiva per la via della fossa cranica media o per via retrolabirintica	con lo scopo di preservare la residua funzione cocleare
labirintectomia	

Dati recenti della Letteratura confermano che la neurectomia vestibolare o l'uso della gentamicina intratimpanica sono in grado di controllare il 90% dei pazienti selezionati per tale trattamento chirurgico.

Bibliografia

Andersson G; Hagnebo C; Yardley L: Stress and symptoms of Menière's disease: a time-series analysis. *J Psychosom Res*, 1997 Dec, 43:6,595-603.

Balyan FR; Taibah A; De Donato G; Aslan A; Falcioni M; Russo S; Sanna M: Titration streptomycin therapy in Menière's disease: long-term results. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1998 Feb, 118:2,261-6.

Baloh RW; Honrubia V: *Clinical neurophysiology of vestibular system*, 1990 F.A. Davis Company, 214-19.

Brandt T: *Vertigo: its multisensory syndromes*, 1991 Springer-Verlag, 41-56.

Brookes GB: The pharmacological treatment of Menière's disease. *Clin otolaryngol*, 1996 Feb, 21:1,3-11.

Calenoff E; Zhao JC; Derlacki EL; Harrison WH; Selmeczi K; Dutra JC; Olson IR; Hanson Dg: patients with Menière's disease possess IgE reacting with herpes family viruses. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1995 Aug, 121:8,861-4

Claes J; Van de Heyning P.H.: Medical treatment of Menière's disease: a review of literature. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1997; Suppl 526:37-42

Colletti V; Sittoni V: *Otologia Clinica*. 1993, Libreria Editrice Internazionale Milano, 271-78

Derebery Mj: Allergic and immunologic aspects of Menière's disease. *Otolaryngol head Neck Surg*, 1996 Mar, 114:3 360-5.

Di Biase P; Arriaga MA: Post-traumatic hydrops. *Otolaryngol Clin North Am*, 1997 Dec, 30:6, 1117-22

Dufour A; Mira E; Pignataro O: *Otoneurologia Clinica*, CRS Amplifon 1993, 177-80

Dufour A: *Atti della XI Giornata di Nistagmografia clinica*, Parma 1991

Gibson WP; Arenberg IK: Pathophysiologic theories in the etiology of Menière's disease. *Otolaryngol Clin North Am*, 1997 Dec, 30:6,961-7.

Graham MD: Bilateral Menière's disease. Treatment with intramuscular titration of streptomycin sulfate. *Otolaryngol Clin North Am*, 1997 Dec, 30:6, 1097-100.

Grant IL; Welling DB: The treatment of hearing loss in Menière's disease. *Otolaryngol Clin North Am*, 1997 Dec;30:6,1123-44

Hirsch BE, Kamerer DB: Role of chemical labyrinthectomy in treatment of Menière's disease. *Otolaryngol Clin North Am*, 1997 Dec, 30:6, 1039-49.

Ikeda M; Watanabe I: A long term follow-up of patients with Menière's disease - comparative study of unilateral and bilateral Menière's disease. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*, 1997 Dec, 100:12, 1425-35

Lustig LR; Lalwani A: The history of Menière's disease. *Otolaryngol Clin North Am*, 1997 Dec, 30:6, 917-45.

McKenna MJ; Nadol JB Jr; Ojemann RG; Halpin C: Vestibular neurectomy: retrosigmoid-intracanalicular versus retrolabyrinthine approach. *Am J Otol*, 1996 Mar; 17:2, 253-8.

Murofushi T; Halmagyi GM; Yavor RA: Intratympanic gentamicin in Menière's disease: results of therapy. *Am J otol*, 1997 Jan, 18:1, 52-7

Oliveira CA; Bezerra RL; Araújo MF; Almeida VF; Messias CI: Menière's Syndrome and migraine: incidence in one family. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1997 Oct, 106:10 Pt 1, 823-9.

Quaranta A; Marini F; Sallustio V: Long-term outcome of Menière's disease: endolymphatic mastoid shunt versus natural history. *Audiol Neurootol*, 1998 Jan, 3:1, 54-60.

Silverstein H; Choo d; Rosenberg SI; Kuhn J; Seidman m; Stein i: Intratympanic steroid treatment of inner ear disease and tinnitus (preliminary report). *Ear Nose Throat J*, 1996 Aug, 75:8, 468-71, 475-476 passim

Silverstein H; Rosenberg S; Arruda J; Isaacson JE: Surgical ablation of the vestibular system in the treatment of Menière's disease. *Otolaryngol Clin North Am*, 1997 Dec, 30:6, 1075-95.

Slattery WH 3rd, Fayad JN: Medical treatment of Menière's disease. *Otolaryngol Clin North Am*, 1997 Dec, 30:6, 1027-37.

Tokumasu K; Fujino A; Naganuma H; Hoshino I; Arai M: Initial symptoms and retrospective evaluation of prognosis in Menière's disease. *Acta Otolaryngol Suppl (Stockh)*, 1996, 524:, 43-9

Uchida K; Suzuki N; Tachiguchi T; Terada S; Inoue N: The possible effect of pregnancy on Menière's disease. *ORL J Otorhinolaryngol relat Spec*, 1997 Sep, 59:5, 292-5

Yazawa Y; Suzuki M; Kitano H; Kitajima K: Differences in temporal bone development in various ear disease. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*, 1997 Nov, 100:11, 1367-7.

Weber PC; Adkins WY Jr: The differential diagnosis of Menière's disease. *Otolaryngol Clin North Am*, 1997 Dec, 30:6, 977-86.

Welling DB; Clarkson MW; Miles BA; Schmalbrock P; Williams PM; Chakeres DW; Oehler MC: Submillimeter magnetic resonance imaging of the temporal bone in Menière's disease. *Laryngoscope*, 1996 Nov, 106: 11, 1359-64.