

## LA MALATTIA DI MENIÈRE

### DEFINIZIONE

La malattia di Menière è un'afezione da causa sconosciuta che colpisce l'orecchio interno. Nel caso in cui il disturbo sia determinato da una causa riconoscibile (infezione, trauma, disturbi metabolici, otosclerosi, ecc) si parla di sindrome di Menière.

In entrambi i casi, la malattia è caratterizzata da un aumento progressivo della quantità di endolinfa, ossia del liquido contenuto nel labirinto membranoso nel quale sono immerse le cellule ciliate cocleari e vestibolari, che garantiscono rispettivamente udito ed equilibrio. Tale aumento della quantità di endolinfa viene definito idrope. Quando il livello di endolinfa raggiunge valori critici, si realizza la rottura delle membrane che la separano dalla perilinfa (liquido compreso tra labirinto membranoso ed osseo) ed il labirinto si "svuota". A questo punto, il processo ricomincia e così via.

### I SINTOMI

Il progressivo aumento della quantità di endolinfa, l'idrope, determina una distorsione meccanica delle cellule ciliate uditive e la loro sofferenza, associata ad una distorsione meccanica della membrana basilare, sulla quale le cellule ciliate sono adagiate. In questa fase, la sintomatologia è caratterizzata da due sintomi:

- acufeni e/o senso di ovattamento (fullness);
- ipoacusia.

All'ulteriore aggravamento dell'idrope le membrane che separano l'endolinfa dalla perilinfa si rompono ed il potassio di cui è ricco l'endolinfa si riversa nella perilinfa: in questa fase si realizza una vera e propria intossicazione da potassio delle cellule ciliate vestibolari, responsabile del terzo sintomo caratteristico della malattia:

- vertigine intensa della durata di almeno venti minuti.

La contemporanea intossicazione delle cellule ciliate cocleari determina un temporaneo peggioramento della ipoacusia e dell'acufene.

La triade sintomatologica è così completa.

Estremamente frequenti sono, in questa fase, i fenomeni neurovegetativi, quali nausea, vomito, sudorazione, sbadigli, disturbi gastrointestinali ed urinari (diarrea, poliuria).

La rottura delle membrane rappresenta il momento in cui l'orecchio interno "si svuota", liberandosi dall'eccesso di endolinfa: ecco perché dopo la fase acuta, ma solo nelle fasi iniziali della malattia, l'acufene tende a ridursi e l'udito migliora.

Purtroppo, dopo un intervallo variabile, l'orecchio sarà nuovamente vittima dell'idrope e quindi il ciclo si ripete.

È importante ricordare che idrope non è sinonimo di malattia di Menière! L'idrope è infatti responsabile esclusivamente dei sintomi uditivi quali acufene ed ipoacusia; è l'intossicazione da potassio che genera la vertigine!

## LA DIAGNOSI

Il paziente deve sottoporsi a visita audiologia o otorinolaringoiatrica e ad una serie di esami audiologici e vestibolari che confermino la diagnosi secondo i criteri AAO-HNS del 1995.

Un'attenta anamnesi ed il risultato degli esami consentirà poi di stabilire la fase della malattia.

In sintesi, i punti fondamentali per un corretto iter diagnostico sono i seguenti.

- **L'anamnesi:** epoca e durata del primo episodio, andamento temporale dei sintomi, la ricorrenza degli stessi, i fenomeni neurovegetativi di accompagnamento (nausea, vomito, sudorazione, pallore, sbadigli), sintomi uditivi associati (acufeni, fullness, ipoacusia fluttuante o meno).
- **Lo studio della funzione vestibolo-oculomotoria**, funzione che quando alterata è responsabile della vertigine: studio del nistagmo senza e con inibizione della fissazione visiva (spontaneo, di posizione, di posizionamento, evocato da manovre oculo-cefaliche), prove di stimolazione termica, prove roto-acceleratorie, ocular e VEMPs, test vibratorio.
- **Lo studio della funzione vestibolo-spinale**, funzione che quando alterata è responsabile del disequilibrio: la stabilometria statica e dinamica, cervical VEMPs.
- **Lo studio della funzione uditiva:** audiometria tonale liminare, audiometria vocale, esame impedenzometrico e studio dei riflessi stapediai, studio dei potenziali evocati precoci del tronco (ABR), prodotti di distorsione, elettrococleografia, test al glicerolo.

## LA STORIA NATURALE DELLA MALATTIA

Nella storia della malattia si possono riconoscere tre fasi differenti:

- Prodromi
- Fase florida
- Fase Inveterata

La **fase dei prodromi** è caratterizzata da sintomi spesso sfumati e non ben sistematizzati: sporadici acufeni e fullness, brevi episodi di vertigine e/o disequilibrio.

La **fase florida** è invece caratterizzata dalla classica triade sintomatologia: l'idrope determina il progressivo aumento della gravità degli acufeni e la progressiva riduzione di udito; la rottura delle membrane e l'intossicazione da potassio determinano la crisi vertiginosa, che potrà durare anche delle ore (ma per definizione almeno venti minuti) ed il temporaneo peggioramento dell'udito e dell'acufene. La classica progressione dei sintomi sarà pertanto: aumento dell'acufene, aggravamento dell'ipoacusia, vertigine, ulteriore aggravamento dell'ipoacusia e dell'acufene. La rottura delle membrane rappresenta il momento culminante ma anche conclusivo del ciclo, poiché è in questa fase che il labirinto membranoso si svuota, con scomparsa della vertigine, riduzione dell'intensità dell'acufene e miglioramento della soglia

uditiva. Nella fase florida, la riduzione di udito è dunque temporanea (ipoacusia fluttuante) poiché, dopo lo “svuotamento”, le cellule ciliate hanno il tempo di recuperare la propria funzione, con conseguente normalizzazione uditiva e recupero dell’equilibrio.

La fase florida può durare fino a 8-10 anni.

Con il passare degli anni ed il ripetersi delle crisi, le cellule ciliate uditive recuperano sempre meno la propria funzione. Pertanto l’ipoacusia, da lieve e fluttuante, diviene sempre più grave; il recupero uditivo è infatti sempre meno completo, mentre l’acufene tende a diventare cronico.

La **fase inveterata** rappresenta la fase conclusiva della malattia. Dopo anni di crisi, infatti, i continui insulti meccanici alle cellule ciliate sia uditive sia vestibolari ne determinano l’atrofia e pertanto l’ipoacusia diviene grave e stabile e le vertigini tendono a scomparire.

La fase inveterata è caratterizzata pertanto dalla presenza di acufeni, ipoacusia stabile e disequilibrio da deficit labirintico cronico, in assenza di vertigini oggettive.

Il 10% dei pazienti può rientrare nella fase florida per la ripresa della malattia, mentre nel 10-12% dei pazienti può verificarsi l’interessamento dell’orecchio sano.

In tale fase può presentarsi la “catastrofe otolitica di Tumarkin” caratterizzata da improvvisa perdita di equilibrio e conseguente caduta.

## **LA TERAPIA**

La terapia varia in base alla fase della malattia:

- In fase florida, l’obbiettivo è prevenire le crisi vertiginose.
- In fase inveterata, l’obbiettivo è migliorare il disequilibrio.

### **La terapia della fase florida**

Sono stati proposti innumerevoli trattamenti, ognuno dei quali ha vantaggi e svantaggi e differente efficacia.

In ogni caso è fondamentale distinguere gli effetti dell’idropese (acufene ed ipoacusia) dagli effetti dell’intossicazione da potassio (vertigine).

L’obbiettivo del trattamento è quello di controllare l’idropese ed evitare di arrivare alla intossicazione di potassio.

A tale scopo, il trattamento si avvale generalmente di:

- dieta iperidrica (assunzione di 2-3 litri di acqua al giorno), che ha lo scopo di evitare l’aumento dell’ormone antidiuretico; tale ormone, prodotto in caso di carenza di liquidi nell’organismo, tende a trattenere liquidi, anche e soprattutto nell’orecchio interno;
- dieta iposodica; non aggiungere sale per evitare la ritenzione idrica;
- fleboclisi di glicerolo ad intervallo variabile (10-20 giorni), la cui azione osmotica aiuta a ridurre i liquidi endolinfatici ed a controllare l’idropese;
- cicli (2-6 mesi) di betaistina ad alte dosi (48 mg al giorno);
- cicli di cortisonici.

Nel caso il trattamento preventivo fallisca, la logica conseguenza sarà la crisi vertiginosa.

In tal caso, il trattamento si avvale di:

- antistaminici per via iniettiva;
- antiemetici per la nausea ed il vomito;
- cortisonici.

Durante la crisi vertiginosa è assolutamente inutile il ricorso agli osmotici (glicerolo, mannitolo) perché l'orecchio si è già svuotato spontaneamente.

Se la terapia medica dovesse risultare inefficace si può ricorrere a trattamenti più invasivi.

Particolarmente efficace è l'iniezione intratimpanica di un antibiotico tossico per l'orecchio, in particolare per le cellule vestibolari: la gentamicina. La distruzione parziale o totale delle cellule vestibolari determinerà la scomparsa delle crisi vertiginose. Il monitoraggio audiometrico durante il trattamento consentirà di controllare la funzione uditiva, che spesso risulta comunque già compromessa dalla malattia.

Intervento più complesso è la sezione chirurgica selettiva del nervo vestibolare.

La decompressione del sacco endolinfatico ha offerto risultati piuttosto discordanti.

### **La terapia della fase inveterata.**

La fase inveterata è caratterizzata da disequilibrio, che può essere trattata con cicli di rieducazione vestibolare.

### **LA NOVITÀ: L'INSUFFICIENZA VENOSA CEREBRO-SPINALE CRONICA**

Del tutto recentemente, l'alterato scarico venoso cerebrale sembra possa avere un ruolo nella genesi della malattia. Si ipotizza infatti che un'insufficienza venosa cerebro-spinale cronica (CCSVI) possa ripercuotersi negativamente sulla vena dell'acquedotto del vestibolo, con conseguente stasi venosa, flogosi a carico dell'endotelio e quindi idrope. Il trattamento di decompressione, una volta accertata la presenza della CCSVI con metodiche ecografiche e di RMN, sembra essere una terapia promettente ma, per il momento, necessita di ulteriori dati e sperimentazione.

### **CONCLUSIONI**

La malattia di Menière è un'affezione cronica che interessa l'orecchio interno ed è caratterizzata dalla presenza di acufeni, sensazione di ovattamento auricolare, ipoacusia, vertigini e disequilibrio.

Correttamente diagnosticata, può essere trattata efficacemente con norme dietetiche e terapia farmacologica nella maggior parte dei pazienti.

Solo raramente può essere necessario ricorrere a terapie più invasive come la distruzione chimica del labirinto con gentamicina, la sezione selettiva del nervo vestibolare e, più recentemente, il trattamento di decompressione in caso di CCSVI.