

Menière: la malattia delle incertezze

Esperienze personali ed analisi della letteratura 2014-2017

EUGENIO MIRA

Università di Pavia

Parte I

Il quadro clinico, le cause, l'evoluzione

Due sono i punti sicuri – o quasi sicuri – relativi alla malattia di Menière: il quadro clinico e il quadro istopatologico.

Tutto il resto non sono altro che ipotesi, alcune più antiche altre più moderne, alcune più logiche altre più fantasiose, alcune più documentate da dati clinici e/o sperimentali altre con scarso fondamento. Intorno a queste ipotesi si fanno ricerche e studi, si fanno pubblicazioni scientifiche, si fanno congressi e convegni, ad esse si può credere con maggior o minor convinzione, ma sempre, sia i pazienti che i medici, devono sapere che si tratta di ipotesi e non di verità scientificamente provate. E la raccolta di prove scientifiche è resa difficile dal fatto che la malattia di Menière è una malattia poco comune, sconosciuta alla maggior parte dei medici generici e anche degli specialisti otorinolaringoiatri e neurologi, poco ricollegabile ad altre malattie, non riproducibile con modelli sperimentali su animali di laboratorio, con difficoltà nella raccolta di materiale autoptico per ricerche di istopatologia. E anche gli studi clinici ed epidemiologici sono ostacolati dal decorso irregolare ed imprevedibile della malattia e dalla sua variabilità da paziente a paziente e anche nel corso della vita dello stesso paziente.

Il messaggio che ne deriva e che deve sempre essere ben chiaro è che sia i pazienti affetti da malattia di Menière che i medici devono essere molto cauti nel proporre associazioni, correlazioni, generalizzazioni che spesso sono più frutto del caso che di un provato rapporto causa/effetto.

Il quadro clinico, individuato da Prospero Menière nel 1861, consiste in una associazione di sintomi uditivi, a carico di un orecchio: ipoacusia, acufeni, ovattamento (fullness) e di crisi vertiginose. I sintomi uditivi hanno un andamento fluttuante, anche se gradualmente ingravescente nel corso degli anni, e il loro peggioramento si associa in genere alle insorgenze delle crisi vertiginose. Le vertigini si presentano come crisi ricorrenti, ad insorgenza improvvisa, senza fattori scatenanti, della durata tra qualche decina di minuti a 6-8 ore, di solito intense, e quindi tali da impedire lo stare in piedi e il camminare, e accompagnate da sintomi neurovegetativi come nausea e/o vomito, sudorazione profusa, ipotensione.

Ma già questa descrizione classica può presentare una serie di varianti: uno dei sintomi uditivi, ad esempio la fullness, talora riferita come forte pressione o addirittura dolore all' orecchio, può prevalere nettamente sugli altri, in alcuni casi la perdita uditiva può rimanere modesta per anni mentre in altri casi può portarsi rapidamente intorno ai 50-60 dB, con un udito socialmente inutile. Anche si possono avere forme dissociate, forme in cui il paziente, per mesi o per anni, presenta i soli sintomi uditivi (forme inizialmente diagnosticate come “*sordità improvvisa*” o “*idropo endolinfatica*”) o forme che si manifestano solo con crisi vertiginose ricorrenti, prima della comparsa del quadro completo, cocleare e vestibolare, che autorizza la formulazione della diagnosi.

E ancora: nulla è più imprevedibile dell'andamento delle crisi vertiginose: si può passare da periodi contrassegnati da crisi quotidiane o pressoché quotidiane a periodi di completo benessere della durata anche di parecchi mesi a crisi che si ripetono regolarmente con cadenza mensile a crisi isolate del lontano passato che riemergono nella memoria del paziente nel corso di una anamnesi accurata.

Questo andamento imprevedibile rende estremamente difficile l'esecuzione di studi clinici controllati sull'efficacia di un certo trattamento e viceversa umanamente spesso porta il paziente con malattia di Menière ad attribuire effetti miracolistici a certi farmaci o a certe misure che ben difficilmente possono avere a che fare con la malattia.

Sempre nell'ambito della storia clinica della malattia di Menière vorrei ridimensionare alcune affermazioni che hanno in sé un quantum di verità ma che non possono e non devono essere generalizzate: la Menière non è una malattia ereditaria (anche se sono riportati casi di famiglie menieriche), la Menière non è una malattia bilaterale (eccezionali sono le forme bilaterali sin dall'inizio, più comuni le forme in cui nel corso degli anni si può avere un interessamento del secondo orecchio, interessamento che può essere rivelato dagli esami strumentali ma che raramente assume una chiara rilevanza clinica), la Menière non è una malattia giovanile (anche se di solito compare intorno ai 30-40 anni, non sono rari i casi in cui esordisce intorno ai 60-70 anni, talora nella forma di *Menière otolitica o di Tumarkin*, in cui in luogo delle classiche crisi di vertigine rotatoria si hanno episodi di caduta improvvisa, ma senza perdita di coscienza, simili ai drop-attacks di origine neurologica).

E' per contro comune, nelle forme classiche ad esordio giovanile, che nel corso degli anni l'invecchiamento e la progressiva degenerazione delle cellule sensoriali dell'orecchio interno facciano sì che le crisi vertiginose divengano più lievi e meno frequenti, talora con le caratteristiche della vertigine parossistica posizionale da canalolitiasi, e siano spesso sostituite da una condizione persistente di instabilità e disequilibrio, mentre l'ipoacusia neurosensoriale, che inizialmente interessa soprattutto le frequenze gravi (125-1000 Hz) si stabilizza con una perdita pantonale (curva audiometrica piatta o in lieve discesa) intorno ai 60 dB.

Il quadro istopatologico, descritto da Hallpike e Cairns nel 1938, è quello della dilatazione degli spazi del labirinto membranoso, cocleare e vestibolare, in cui è contenuta l'endolinfa: da cui la denominazione di *idrope endolinfatica*. Da qui è nato quello che per anni fu definito il dogma centrale della malattia di Menière: cause varie provocano l'idrope endolinfatica e l'idrope è responsabile delle manifestazioni cliniche della malattia. Ma il dogma è stato sconfessato da successive ricerche: non tutti i pazienti che in vita avevano sofferto di crisi menieriche presentavano all'autopsia un quadro di idrope endolinfatica e viceversa l'idrope è stata riscontrata all'autopsia di ossa temporali di individui che in vita mai avevano sofferto di crisi menieriche.

Oggi l'ipotesi più accreditata è che la malattia sia dovuta a transitori aumenti della pressione dell'endolinfa negli spazi del labirinto membranoso, aumenti di pressione che sul versante clinico causano le tipiche crisi con ipoacusia, acufeni, fullness e vertigini, e sul versante istopatologico possono causare la dilatazione degli spazi labirintici e quindi il quadro dell'idrope.

Ma chi è responsabile di questi transitori aumenti della pressione dell'endolinfa ?

Non lo si sa, e quindi le ipotesi si sprecano: alterazioni del microcircolo dell'orecchio interno, infezioni virali, reazioni allergiche, disordini immunitari, alterazioni ormonali o metaboliche, intolleranze alimentari e/o turbe nutrizionali, alterazioni dei canali ionici nelle cellule del labirinto membranoso responsabili della produzione e del riassorbimento dell'endolinfa, alterazioni delle aquaporine, gli enzimi della membrana cellulare che controllano il passaggio di acqua e di fluidi. A queste ipotesi, datate da decenni, altre se ne sono aggiunte più recentemente: quella di una disfunzione dell'articolazione temporo-mandibolare (ATM), adiacente all'orecchio, e quella, molto promettente, di un rallentamento o un ostacolo al deflusso del sangue venoso dell'orecchio

interno dovuto ad alterazioni della vena giugulare interna, responsabile della piu' nota insufficienza venosa cerebrospinale (CCSVI).

Ogni paziente con malattia di Menière è un caso a sé e quindi è giustificato, nel caso in cui la sua storia clinica fornisca qualche dato a favore delle ipotesi allergica, ormonale, metabolica, immunologica, nutrizionale, nonché delle ipotesi piu' recenti di una correlazione con disfunzioni dell' ATM o con la CCSVI, procedere ad accertamenti in tal senso, ma sempre evitando le generalizzazioni.

Così pure, non sono eccezionali i casi in cui un quadro clinico anche tipico di malattia di Menière possa essere dovuto ad un neurinoma del nervo acustico, ipotesi che merita sempre di essere esclusa con una RMN con mezzo di contrasto del condotto uditivo interno e dell' angolo pontocerebellare.

Personalmente ritengo che siano tre le condizioni che si possono sospettare con qualche sicurezza come possibili cause della malattia di Menière:

L' emicrania. Tra le malattie del sistema vestibolare la vertigine emicranica è una forma emergente: può presentarsi con episodi ricorrenti di vertigine ed instabilità di intensità e durata variabili ed anche con un quadro tipico di malattia di Menière. E allora, se l' anamnesi familiare e personale del paziente (più spesso della paziente) è suggestiva per una forma di emicrania (non di una semplice cefalea, ma di una cefalea che soddisfi i criteri diagnostici di cefalea emicranica secondo la Classificazione Internazionale), ritengo giustificato porre diagnosi di *Menière emicranica* (oggi nella letteratura internazionale in lingua inglese si parla di “*migraine-related Menière*”) ed eventualmente intraprendere un trattamento farmacologico di profilassi dell' emicrania, uno degli stessi consigliati dai neurologi per il controllo della cefalea, ad esempio con flunarizina, nimodipina, amitriptilina, topiramato, magnesio.

La situazione ormonale. In molte donne le crisi menieriche si ripetono con cadenza mensile, o al momento dell' ovulazione o nella fase premenstruale, quando la donna è portata a trattenere liquido. In molte donne la Menière insorge al momento del climaterio, in altre l' insorgenza è legata alla assunzione o al cambiamento della pillola anticoncezionale, altre donne con malattia di Meniere passano nove mesi felici in occasione di una gravidanza. Purtroppo non si è ancora trovata una chiave precisa nel rapporto estrogeni/progesterone/prolattina ed andamento della malattia, ma in alcune pazienti una normalizzazione dell' equilibrio ormonale da parte del ginecologo/endocrinologo può assicurare un buon controllo della Menière.

Lo stress. I dati della letteratura e la storia clinica della maggior parte dei pazienti affetti da malattia di Menière documentano una correlazione tra periodi di maggior stress e peggioramento del decorso della malattia. Purtroppo un controllo dello stress, fisico o psichico, non si ottiene tanto con i farmaci quanto con un cambiamento radicale delle abitudini di vita, di non facile realizzazione nella società di oggi.

Parte II

Le terapie

Diete e terapie mediche

Sulla base dell' ipotesi (attenzione: per ora solo un' ipotesi, razionale, affascinante ma ancora da provare!) che le crisi menieriche siano dovute a transitori aumenti della pressione dell' endolinfa negli spazi del labirinto membranoso, le terapie classiche partono dal presupposto che riducendo la

tendenza alla ritenzione idrica da parte dell' organismo sia possibile ridurre la comparsa degli episodi di ipertensione endolinfatica responsabili delle crisi.

Questo si può realizzare mediante una *alimentazione povera di sale* (cloruro di sodio - NaCl) o favorendo la deplezione idrica, ossia la perdita di liquidi, dell' organismo mediante l' assunzione di diuretici o sottraendo fluidi dagli spazi del labirinto membranoso e dirottandoli verso il circolo sanguigno mediante la somministrazione endovena di soluzioni ipertoniche.

Da qui la raccomandazione di una dieta povera di sale, che risale alle ricerche, serie ma datate e non più riprese, condotte da Furstenberg, Mygind ed altri negli anni 1930-40.

La raccomandazione è comunque del tutto accettabile anche ai giorni nostri, tenendo anche conto della semplicità del trattamento, dell' assenza di effetti collaterali negativi e viceversa della possibilità di effetti collaterali positivi, almeno per quanto riguarda il controllo della pressione arteriosa. La dieta iposodica deve essere seria e continuativa, ma non deve essere spinta ad eccessi demenziali, del tutto privi di una giustificazione scientifica.

E accanto alla dieta iposodica, e a riprova delle incertezze che regnano intorno alla malattia di Menière, pareri diametralmente opposti vengono espressi per quanto riguarda l' *assunzione di acqua*: si è passati dalla raccomandazione di ridurre al minimo l' apporto idrico, facendo dei pazienti con malattia di Menière dei perenni assetati, alla raccomandazione di assumere giornalmente circa 2.5 litri di acqua o di thé verde in aggiunta all' apporto abituale di liquidi. Quest' ultima raccomandazione, che sta godendo in questi tempi un certo successo nel nostro Paese, si fonda su un unico lavoro di autori giapponesi, pubblicato su *Laryngoscope* nel 2006. Il lavoro a sua volta si basa su alcuni lavori sperimentali relativi al metabolismo dell' ormone antidiuretico (ADH) e alla attività delle aquaporine, ma è stato condotto con una metodologia non esente da critiche e da allora non ha più avuto alcuna conferma: un po' poco per imporre ai nostri pazienti un sovraccarico idrico quotidiano e continuativo, con il rischio di compromettere il loro equilibrio idrico-salino nonché la loro qualità di vita. Accettabile e' comunque la raccomandazione di bere abbondantemente, diciamo in media giornaliera un litro di acqua (meglio se oligominerale) in aggiunta a quella normalmente assunta.

Sempre a proposito di alimentazione è bene ricordare che non esiste alcuna prova degli effetti negativi di una dieta troppo ricca di grassi o di carboidrati, di cibi piccanti o di difficile digeribilità, di caffè, di alcolici né degli effetti positivi di una dieta regolare ricca di frutta, di verdura, di fibre, di integratori, di sali minerali sul decorso della malattia di Menière. Questi regimi possono fare male o bene alla salute in generale, ma non è affatto dimostrato che possano peggiorare o migliorare l' andamento della Malattia di Menière.

D' altra parte è bene ricordare ancora una volta che ogni paziente con malattia di Menière è un caso a sé, per cui non trovo giusto contrastare le affermazioni di tante persone, purché seriamente provate sulla loro stessa individuale esperienza, che l' eliminazione o l' assunzione di un certo alimento o una certa dieta possano fare loro bene o male: importante è accettare queste dichiarazioni con un sano spirito critico ed evitare le affermazioni categoriche e le generalizzazioni.

Il trattamento con i *diuretici* si rifà al rationale prima citato di favorire la deplezione idrica dell' organismo e pur mancando di evidenze sicure ha una sua giustificazione. In mancanza di linee guida universalmente accettate ogni specialista prescrive il suo diuretico preferito e secondo uno schema personale: posso solo suggerire che ogni prescrizione deve tener conto delle condizioni metaboliche del paziente e dei possibili effetti collaterali. Suggestirei pertanto di limitare l' assunzione dei diuretici a momenti saltuari, quando un peggioramento dei sintomi uditivi, e in particolare della fullness, o la comparsa di instabilità o di uno stato subvertiginoso facciano pensare ad una tendenza all' aumento della pressione dell' endolinfa e all' approssimarsi di una crisi.

La *somministrazione endovenosa di soluzioni ipertoniche di glucosio, glicerolo, urea o mannitolo* viene solitamente praticata in regime di ricovero ospedaliero per pazienti con crisi vertiginose violente e subentranti: al di là delle ragioni amministrative e burocratiche che possano giustificare un ricovero e al di là degli effetti psicologici legati alla applicazione di una fleboclisi, non vi sono prove scientifiche di una maggiore validità del trattamento derivativo endovenoso rispetto alla assunzione di diuretici.

Le stesse considerazioni valgono per la somministrazione orale di urea o di glicerolo che negli scorsi anni ha goduto di un notevole favore ma che oggi è raramente adottata.

Dei tanti *farmaci* proposti per il trattamento della malattia di Menière come i vasodilatatori, i cortisonici, gli antiaggreganti, il ginkgo biloba, la cinnarizina, la flunarizina, la sulpiride e la levosulpiride quello che gode di una maggiore documentazione scientifica è la betaistina.

Esistono lavori sperimentali che documentano l'attività della betaistina sul microcircolo dell'orecchio interno, sul sistema istaminergico vestibolare centrale, sulla attività delle cellule sensoriali labirintiche e lavori clinici che documentano come la sua somministrazione continuativa possa ridurre il numero e l'intensità delle crisi vertiginose. Ma anche nel caso della betaistina sorgono dei dubbi, non ultimo il fatto che il dosaggio giornaliero considerato efficace sia passato nel corso degli anni da 8 mg x 2 a 24 mg x 3 e addirittura a 48 mg x 3. Personalmente, e anche in quanto autore di alcuni dei lavori scientifici più citati, ritengo che la betaistina possa essere efficace in molti, ma non in tutti, i casi di malattia di Menière in fase iniziale e che quindi un trattamento continuativo di alcune settimane o mesi meriti di essere intrapreso, a titolo sperimentale per saggiare la risposta individuale del paziente, pronti a sospenderlo nel caso in cui non sembri assicurare il controllo delle crisi vertiginose.

Per gli altri farmaci vale quanto già detto per i regimi alimentari: le prove scientifiche della loro efficacia sono minime, ma ogni persona affetta da malattia di Menière è un caso a sé e se il paziente è convinto di avere beneficio da un certo trattamento, questo può essere effettivamente vero nel suo specifico caso: resta la raccomandazione di evitare le generalizzazioni e di fare attenzione ai possibili effetti collaterali.

Un certo successo hanno negli ultimi anni i *trattamenti steroidei*, ossia con farmaci cortisonici somministrati per bocca o mediante iniezione intratimpanica. I cortisonici sono grandi farmaci, di grande efficacia nel controllo delle malattie infiammatorie croniche o dei disordini immunologici e per analogia vengono utilizzati nel caso della malattia di Meniere. Ma anche qui non esiste alcuna prova che alla base dei transitori aumenti di pressione dell'endolinfa che si ritiene siano causa delle crisi menieriche vi siano patologie infiammatorie o immunologiche. Di fronte ad una ipotetica efficacia di questi farmaci nel trattamento della Meniere abbiamo invece la certezza di frequenti e importanti effetti collaterali dei cortisonici come gastralgia, iperglicemia, ipertensione. Molta cautela quindi nell'uso degli steroidi nel caso della malattia di Meniere, tranne forse in quei pazienti che soffrono di malattie autoimmuni (artrite reumatoide, tiroiditi, lupus) o in cui i test per la ricerca di autoanticorpi siano risultati positivi.

Alcuni specialisti propongono *cicli di ossigenoterapia iperbarica*. Questo trattamento, piuttosto impegnativo per ragioni organizzative, è accettato per i casi di sordità improvvisa, soprattutto nei primi giorni dall'esordio. Molti dubbi sussistono se il ciclo di ossigenoterapia viene proposto a distanza di tempo o se viene ripetuto in tempi successivi. Nel caso della malattia di Meniere può essere giustificato in quei pazienti in cui il quadro clinico esordisce con sintomi esclusivamente uditivi, e precisamente con una forma di sordità improvvisa. Ma in una forma classica di Meniere, con un quadro clinico completo e ormai persistente da settimane o mesi, non trova alcuna giustificazione.

Un trattamento dietoterapeutico innovativo, introdotto nei paesi scandinavi e recentemente anche in Italia, e' quello inteso a stimolare la produzione di un *fattore antisecretorio (AF)* endogeno, ai fini di regolare i processi di produzione e assorbimento dell' endolinfa. E' basato sulla somministrazione quotidiana continuata di cereali trattati (SPC: Specially Processed Cereals) in forma di flakes o alla assunzione saltuaria, in occasione delle crisi, di preparazioni, molto costose, a base di tuorlo d' uovo ad elevato contenuto di fattore antisecretorio esogeno. Concettualmente interessante, soprattutto ai fini di ridurre l' ovattamento (fullness) che caratterizza l' idrope endolinfatico, e' tuttora oggetto di studio con sperimentazioni cliniche.

Trattamenti ablativi

I pazienti affetti da malattia di Menière che non hanno risposto alle terapie mediche e/o ai trattamenti chirurgici conservativi e che continuano a soffrire di crisi vertiginose violente e subentranti che compromettono in misura significativa la loro qualità di vita sono potenziali candidati ai trattamenti ablativi, ossia a quei trattamenti che si propongono di risolvere il problema attraverso la distruzione del labirinto malato o l' interruzione del suo collegamento con il sistema nervoso centrale o la riduzione parziale o totale della sua attività.

La distruzione chirurgica del labirinto o *labirintectomia* comporta inevitabilmente anche la perdita della funzione uditiva, ossia una sordità totale monolaterale, ed è stata oggi pressoché abbandonata in favore della sezione del nervo vestibolare o *neurectomia*. E' questo un intervento piuttosto impegnativo che è bene venga eseguito da un esperto otoneurochirurgo e presso un centro specializzato. La neurectomia porta alla eliminazione delle crisi vertiginose ma non ha alcun effetto sui sintomi uditivi (ipoacusia, acufeni, fullness) e, comportando la perdita della funzione vestibolare dal lato operato porta ad una condizione di instabilità che nella maggior parte dei casi si risolve quasi totalmente nel giro di alcune settimane e con trattamenti riabilitativi.

Non sono però eccezionali i casi in cui l' instabilità è significativa e persistente e può essere solo in parte controllata con trattamenti di rieducazione vestibolare. In altri casi, fortunatamente rari, la neurectomia, anche se correttamente eseguita, non è radicale e risolutiva per la presenza di fibre vestibolari anastomotiche che decorrono nel nervo cocleare.

Nonostante queste riserve la neurectomia rimane la soluzione definitiva, e sino a qualche anno fa l' unica soluzione, in grado di risolvere il problema delle crisi vertiginose invalidanti nei pazienti con malattia di Menière che non rispondono alle terapie mediche e chirurgiche conservative.

A partire dagli ultimi decenni del secolo scorso ha preso forma una soluzione alternativa: l' *iniezione intratimpanica di gentamicina*, metodica che, sfruttando l' attività ototossica di questo antibiotico, si propone di inibire la funzione del labirinto affetto dalla malattia. Con il maturare dell' esperienza si è passati dai trattamenti iniziali con dosi massicce e programmate di gentamicina, che si proponevano di sopprimere totalmente e definitivamente il labirinto malato, a protocolli più flessibili e personalizzati, con l' iniezione intratimpanica (osia iniezione nell' orecchio medio attraverso la membrana del timpano, iniezione non particolarmente dolorosa o fastidiosa, da eseguirsi da uno specialista otorinolaringoiatra, presso un ambulatorio attrezzato e sotto visione con otomicroscopico) di piccole dosi di gentamicina, distanziate nel tempo e ripetute o sospese a seconda del ripetersi o del cessare delle crisi vertiginose. Raggiunto un dosaggio adeguato, variabile da paziente a paziente ma che spesso si ottiene con 3-4 iniezioni distanziate e talora anche con una singola iniezione, la gentamicina assicura il controllo delle vertigini in oltre il 90 % dei casi. Solitamente la gentamicina non modifica i disturbi uditivi come ipoacusia, acufeni e fullness e, usando gli attuali protocolli, non causa significative diminuzioni di udito né significativa e persistente instabilità. Nel caso della perdita uditiva puo' essere opportuna la successiva

applicazione di una protesi acustica mentre nel caso della instabilità può essere utile un breve trattamento di riabilitazione vestibolare.

Il trattamento con gentamicina intratimpanica, che peraltro non deve essere il trattamento di prima scelta, rappresenta a mio avviso la grande innovazione nella terapia della malattia di Menière e non concordo con i colleghi che, per mancanza di conoscenze e di documentazione o per difficoltà organizzative, lo demonizzano, non riconoscendone l'efficacia e puntando l'accento solo sugli effetti collaterali negativi. Questa mia personale opinione è suffragata dalla letteratura internazionale e da una pluriennale esperienza presso la Clinica Otorinolaringoiatrica dell'Università di Pavia, con una casistica di oltre cento soggetti seguiti in media per più di cinque anni. Trova la sua principale indicazione in soggetti giovani, con vita attiva, impegnati nel lavoro o nella famiglia, con crisi vertiginose invalidanti per la loro frequenza e intensità, che non rispondono alle terapie mediche e che compromettono in misura significativa la loro qualità di vita.

Altri trattamenti chirurgici

Per completezza ricordo che nei pazienti affetti da malattia di Menière che non rispondono alle terapie mediche sono stati anche proposti per il controllo della malattia due trattamenti chirurgici conservativi: la decompressione del sacco endolinfatico e l'uso di Meniett.

La *decompressione del sacco endolinfatico* si basa sul presupposto che l'accumulo di endolinfa negli spazi labirintici sia dovuto ad un blocco del suo riassorbimento in corrispondenza del sacco endolinfatico: questo blocco verrebbe risolto assicurando un drenaggio del sacco negli spazi liquorali. L'intervento, di facile esecuzione nelle mani di un bravo otochirurgo, ha avuto buon successo negli ultimi decenni del secolo scorso, poi è stato largamente abbandonato a seguito di una serie di lavori che hanno documentato che il drenaggio praticato chirurgicamente va solitamente incontro a una obliterazione cicatriziale e che pazienti con malattia di Menière sottoposti ad una falsa operazione, consistente in una semplice mastoidectomia, hanno risultati positivi pari a quelli operati di decompressione del sacco. Personalmente, comparando l'incertezza del risultato e il costo, per la salute del paziente, di un intervento chirurgico, non ho mai considerato la decompressione del sacco come una soluzione ideale per la malattia di Menière, anche se questa continua ad essere eseguita presso alcuni centri. La ho consigliata solo in rari casi particolari.

Meniett è un dispositivo che, introdotto nel condotto uditivo e comunicante con l'orecchio medio attraverso una apertura praticata nella membrana del timpano (timpanotomia) in cui viene inserito un piccolo tubo di ventilazione, eserciterebbe una serie di pressioni (calibrate nella loro intensità e nella loro sequenza) che si trasmetterebbero ai liquidi labirintici attraverso la membrana della finestra rotonda: in tal modo verrebbero controbilanciati gli aumenti della pressione dell'endolinfa considerati responsabili delle crisi menieriche. L'efficacia di Meniett è documentata da una serie di pubblicazioni scientifiche prodotte soprattutto nei paesi scandinavi, ma tuttora rimangono forti perplessità sulla reale efficacia del metodo che, anche per il costo elevato e la complessità del protocollo, ha sinora avuto scarso successo nel nostro Paese. Personalmente ho consigliato l'applicazione di Meniett solo in casi particolari e precisamente nei pazienti in cui il disturbo predominante è la fullness, ossia la sensazione di ovattamento e chiusura dell'orecchio.

A riprova dell'incertezza che regna sulla malattia di Meniere e sull'efficacia dei suoi trattamenti ricordo che alcuni centri universitari-ospedalieri europei, in Germania e in Svizzera, propongono come trattamento di base la sopra citata *timpanotomia* ossia l'apertura della membrana del timpano e l'inserimento di un drenaggio di ventilazione. L'intervento, noto anche come *drenaggio trans-timpanico* e' di larghissima applicazione per il trattamento delle patologie infiammatorie dell'orecchio medio, soprattutto del bambino, che portano alla formazione di un versamento sieromucoso nella cassa del timpano. Ma mancano le basi conoscitive e razionali che giustifichino la sua efficacia nel caso di una patologia dell'orecchio interno, e non dell'orecchio medio, quali sono l'idrope endolinfatico e la malattia di Meniere.

Trattamenti alternativi

La medicina moderna e' o dovrebbe essere una medicina basata sull' evidenza (*evidence based medicine*) e i trattamenti consigliati dovrebbero essere sostenuti da una rigorosa e completa documentazione sperimentale e clinica. Tale e' il caso delle terapie mediche e chirurgiche sopra riportate, anche se il loro livello di evidenza e' minimo o inconsistente, di poco o di nulla superiore ad un effetto placebo, effetto che nel caso della malattia di Meniere, proprio per l' andamento imprevedibile delle crisi, e' particolarmente elevato.

Trovo tuttavia doveroso citare alcuni trattamenti propri delle medicine alternative che pur mancando di una adeguata documentazione scientifica, muovono da premesse interessanti e sembrano assicurare il controllo delle crisi vertiginose in casi limitati e selezionati.

Tale e' il caso dell' angioplastica della vena giugulare interna, qualora si sospetti una correlazione tra malattia di Meniere e CCSVI, dell' applicazione di un bite, qualora si sospetti una correlazione con una disfunzione dell' ATM, dell' agopuntura o di manovre di medicina manuale qualora si sospettino disturbi vasomotori dell' orecchio interno, del *tai chi* o di tecniche *yoga* come misure riabilitative dell' instabilita' tanto comune nella malattia di Meniere in fase avanzata.

In mancanza di esperienze dirette, non mi sento di prescrivere personalmente questi trattamenti, ma neppure mi sento autorizzato a sconsigliarli quando mi vengono proposti dai pazienti convinti della loro efficacia sulla base di osservazioni o di indagini personali.

Personalmente non do' alcun credito alla omeopatia mentre accetto l' uso di prodotti nutraceutici (vitamine, sali minerali, antiossidanti, oligoelementi, integratori) quanto meno per l' assenza di effetti collaterali negativi, la possibilita' di una azione benefica generica sull' organismo e di un possibile positivo effetto placebo.

Terapie sintomatiche e collaterali

A conclusione di questo articolo restano due punti da considerare: il *trattamento sintomatico* delle crisi vertiginose e il *trattamento delle ricadute psicologiche* della malattia.

La gravità e la durata delle crisi vertiginose e i sintomi collaterali come nausea e vomito possono e devono essere controllati con la pronta assunzione di un farmaco vestibolosoppressore, farmaco che è bene sia a portata di mano di tutti i pazienti affetti da malattia di Menière. Anche in questo caso non c'è che l' imbarazzo della scelta: personalmente dò la preferenza a farmaci con una attività vestibolosoppressiva completa, come il diazepam o la tietilperazina, rispetto a farmaci a prevalente attività antiemetica, come la metaclopramide o la levosulpiride. Il trattamento è puramente sintomatico, non curativo, e deve essere intrapreso prontamente e sospeso, dopo 1-2 assunzioni, al cessare della crisi vertiginosa. La raccomandazione e' che la persona con malattia di Meniere abbia sempre a portata di mano, a casa in viaggio o in vacanza, una confezione di questi prodotti, da assumere ogniqualvolta insorgano sintomi premonitori (peggioramento dei disturbi uditivi come ipoacusia, acufeni, ovattamento o comparsa di disturbi vestibolari come instabilita' o stato subvertiginoso) che facciano sospettare l' arrivo di una crisi di vertigini.

La malattia di Menière, e in particolare le sue crisi vertiginose improvvisi ed imprevedibili, hanno spesso un profondo impatto sulla psiche del paziente, al punto da indurre talora una vera e propria sindrome ansioso-depressiva, che potrà e dovrà essere curata i farmaci adeguati o con il supporto di uno psicoterapeuta.

E' quindi fondamentale una gestione attenta e corretta dei problemi psicologici che possono affliggere il paziente con malattia di Menière. Le crisi psicologiche possono essere prevenute e

trattate, anche nei casi più seri e invalidanti di Menière, se si stabilisce un solido rapporto di fiducia tra il paziente e il curante e se questo si prodiga nel fornire informazioni, nel chiarire dubbi e perplessità, nel rendersi disponibile in caso di emergenza, nel concordare un piano terapeutico personalizzato e adeguato all'andamento della malattia.

E tutto questo alla luce delle più aggiornate conoscenze scientifiche, di una onestà professionale e avendo sempre chiari i due punti cardine più volte ricordati in questo articolo: il decorso della malattia di Menière è imprevedibile e ogni paziente con malattia di Menière è un caso a sé.

Al di là del rapporto medico-paziente un valido supporto psicologico è dato dalla possibilità per il paziente affetto da malattia di Menière di condividere la sua storia e le sue esperienze con altri come lui, di partecipare ad incontri e a convegni di informazione e di aggiornamento, di essere protetto e difeso da iniziative prettamente commerciali ed eticamente e scientificamente scorrette, in sostanza di fruire di tutte le lodevoli iniziative che rientrano nei compiti istituzionali delle associazioni dei pazienti con malattia di Meniere oggi operanti nel nostro paese.

Questo è il caso esemplare di AMMI Onlus: Associazione Malati Meniere Insieme Onlus.

Eugenio Mira

Email: e.mira@smatteo.pv.it

Telefono: 335.298856