



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

OGGETTO: Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la gestione del paziente con malattia di Ménière.

LA GIUNTA REGIONALE

VISTO il documento istruttorio, riportato in calce alla presente deliberazione, predisposto dal Dirigente della P.F. Territorio e Integrazione Ospedale Territorio, dal quale si rileva la necessità di adottare il presente atto;

RITENUTO necessario per i motivi riportati nel predetto documento istruttorio, che vengono condivisi, di deliberare in merito;

VISTO il parere di cui all'articolo 16 bis della legge regionale 15 ottobre 2001 n. 20, sotto il profilo della legittimità e della regolarità tecnica del Dirigente della P.F. Territorio e integrazione Ospedale Territorio e che attesta che dalla deliberazione non deriva né può derivare alcun impegno di spesa a carico della regione;

VISTA la proposta del Direttore dell'Agenzia Regionale Sanitaria;

VISTO l'articolo 28 dello statuto della Regione;

Con la votazione, resa in forma palese, riportata a pagina 1.

DELIBERA

- di approvare il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la gestione della malattia di Ménière sul territorio marchigiano, come da *Allegato A* che forma parte integrante della presente deliberazione;
- di stabilire che gli eventuali oneri derivanti dalla presente deliberazione sono a carico degli Enti del SSR nell'ambito dei budget assegnati.

IL SEGRETARIO DELLA GIUNTA
Deborah Giraldi

IL PRESIDENTE DELLA GIUNTA
Luca Ceriscioli



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

DOCUMENTO ISTRUTTORIO

Normativa di riferimento

Deliberazione della Assemblea legislativa regionale n. 38 del 16/12/2011 "Piano socio-sanitario regionale 2010/2014 Sostenibilità, appropriatezza, innovazione e sviluppo";

DGR n. 1345 del 30/9/2013 "Riordino delle reti cliniche della Regione Marche";

Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni, e le Province autonome di Trento e di Bolzano "Intesa, ai sensi dell'articolo 8, comma 6, del/a legge 5 giugno 2003, n. 131, Ira il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e di Bolzano concernente il nuovo Patto per la salute per gli anni 2014-2016";

DGR n. 1286 del 17/11/2014 "Linee di indirizzo per la predisposizione dei Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA) e Piani Integrali di Cura (PIC) della Regione Marche";

DGR n. 1434 del 22/12/2014 "Recepimento Intesa Stato -Regioni e Province autonome del 13 novembre 2014 concernente il Piano Nazionale del/a Prevenzione per gli anni 2014-2018";

D.M 70 del 2/4/2015 "Regolamento recante definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all'assistenza ospedaliera " (GU Serie Generale n.127 del 4-6-20 15);

DGR n. 541 del 15/07/2015 "Recepimento Decreto Ministero della Salute 2 aprile 2015. n. 70: "Regolamento recante la definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all'assistenza.

Motivazione ed esito dell'istruttoria

La Regione Marche ha da sempre dedicato attenzione alle richieste dei pazienti e delle associazioni dei malati e dei loro familiari, promuovendo l'informazione al cittadino e la partecipazione delle associazioni e mettendo in atto una serie di azioni volte alla definizione ed al consolidamento di un sistema sanitario regionale orientato all'assistenza ai pazienti.

Tra queste azioni è prevista la definizione dei percorsi diagnostico terapeutici assistenziali, da implementare sul territorio marchigiano, avendo come riferimento le "Linee di indirizzo per la predisposizione dei Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA) e Piani Integrati di Cura (PIC) della Regione Marche" approvate con DGR n.1286 del 17/11/14.

A seguito di un confronto con i paziente affetti da malattia di Ménière si è rilevata la necessità di garantire loro un percorso diagnostico terapeutico assistenziale (PDTA) appropriato, efficace e condiviso a livello regionale.

Al fine di definire un PDTA che garantisse ai pazienti con malattia di Ménière una presa in carico adeguata ed efficace nonché l'individuazione di specifici riferimenti sanitari e la continuità assistenziale, dalla diagnosi al follow up, è stato attivato un tavolo tecnico regionale multidisciplinare e multiprofessionale composto dai seguenti referenti del Servizio Sanitario Regionale e dell'Associazione pazienti:

Dr. Andrea Pennacchi, Direttore UOC Otorinolaringoiatria Area Vasta 2 ASUR Marche;

Dr.ssa Anna Ficcadenti ,Direttore SOsD Coordinamento Interdipartimentale MR, AOU Ospedali Riuniti AN;

Dott.ssa Deborah Gordini, Agenzia Regionale Sanitaria;

Dr.ssa Erica Adrario, Dirigente Medico Clinica di Anestesia e Rianimazione, AOU Ospedali Riuniti AN;

Dr.ssa Daniela Remedi, Dirigente Medico Clinica Psichiatrica, AOU Ospedali Riuniti AN;

Dr. Gino Latini, Dirigente Medico Divisione di Otorinolaringoiatria, Fano, Azienda Marche Nord;

Dr. Giovanni Flamma, Borsista Clinica Neurologica e CRMR, AOU Ospedali Riuniti AN;

Sig. Claudio Turriani, Referente pazienti con Malattia di Ménière

Dr.ssa Rebecca Micheletti Scuola di Specializzazione in Igiene e Medicina Preventiva- UNIVPM

Il tavolo di lavoro ha elaborato uno specifico PDTA (*Allegato A* alla presente deliberazione) che definisce una sequenza predefinita, articolata e coordinata di prestazioni erogate a livello ambulatoriale e/o di ricovero e che prevede la partecipazione integrata di diversi specialisti e professionisti (oltre al paziente stesso), a livello ospedaliero e/o territoriale, al fine di effettuare la diagnosi, la terapia e l'assistenza più adeguate per i pazienti affetti da malattia di Ménière.

Agli Enti del SSR è assegnato il compito di garantire la realizzazione della presa in carico dei paziente affetti da malattia di Ménière in accordo con le indicazioni del PDTA in oggetto.

Per quanto attiene alle risorse necessarie per le prestazioni derivanti dell'attuazione della presente delibera, secondo quanto previsto dalla LR 38/2017, dalla applicazione della citata legge non derivano nuovi o maggiori oneri per il bilancio regionale. Pertanto gli enti interessati provvedono agli adempimenti previsti con le risorse umane, strumentali e finanziarie disponibili a legislazione vigente.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Il sottoscritto, in relazione al presente provvedimento, dichiara, ai sensi dell'art. 47 D.P.R. 445/2000, di non trovarsi in situazioni anche potenziali di conflitto di interesse ai sensi dell'art. 6bis della L. 241/1990 e degli artt. 6 e 7 del DPR 62/2013 e della DGR 64/2014.

Alla luce di quanto esposto si propone alla Giunta l'adozione della presente deliberazione.

Il Responsabile del procedimento
Deborah Gordini

**PARERE DEL DIRIGENTE DELLA P.F. TERRITORIO E INTEGRAZIONE OSPEDALE
TERRITORIO**

Il sottoscritto, considerata la motivazione espressa nell'atto, esprime parere favorevole sotto il profilo della legittimità e della regolarità tecnica della presente deliberazione e dichiara, ai sensi dell'articolo 47 del D.P.R. 445/2000, che in relazione al presente provvedimento, non si trova in situazioni anche potenziali di conflitto di interesse ai sensi dell'articolo 6 bis della legge 241/1990 e degli articoli 6 e 7 del D.P.R. 62/2013 e della deliberazione della Giunta n. 64/2014. Attesta, infine, che dalla presente deliberazione non deriva né può derivare alcun impegno di spesa a carico della Regione Marche.

Il Dirigente
Claudio Martini

PROPOSTA DEL DIRETTORE DELL'AGENZIA REGIONALE SANITARIA

Il sottoscritto propone alla Giunta regionale l'adozione della presente deliberazione, in relazione alla quale dichiara, ai sensi dell'articolo 47 del D.P.R. 445/2000, di non trovarsi in situazioni anche potenziali di conflitto di interesse ai sensi dell'articolo 6 bis della legge 241/1990 e degli articoli 6 e 7 del D.P.R. 62/2013 e della deliberazione della Giunta n. 64/2014.

Il Direttore
Rodolfo Pasquini

La presente deliberazione si compone di n. 31 pagine di cui n. 29 pagine di allegati.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Allegato A

Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la gestione della malattia di Ménière sul territorio marchigiano

INDICE

- 1. INTRODUZIONE**
- 2. OBIETTIVI DEL PDTA**
- 3. METODOLOGIA**
- 4. FLOW-CHART**
- 5. KEY INTERVENTIONS**
 - 5.1 DIAGNOSI**
 - 5.2 TRATTAMENTO INTERCRITICO**
 - 5.3 TRATTAMENTO IN ACUTO (I LINEA)**
 - 5.4 TRATTAMENTO II LINEA**
 - 5.5 RACCOMANDAZIONI TERAPEUTICHE GENERALI**
- 6. RACCOMANDAZIONI SELEZIONATE**
- 7. ALLEGATI AL PDTA**
 - 7.1 DIAGNOSI e PRESA IN CARICO**
 - 7.2 DIAGNOSI DIFFERENZIALE**
- 8. MONITORAGGIO**
- 9. INDICATORI**
- 10. BIBLIOGRAFIA**

1. INTRODUZIONE

La malattia di Ménière è una patologia dell'orecchio interno, provocata da alterazioni del volume del liquido all'interno del labirinto. La prevalenza varia da 1:1000 a 1:20000, in base ai criteri diagnostici presi in considerazione. Inoltre:

- colpisce principalmente soggetti tra i 20 e i 50 anni;
- l'incidenza è uguale tra maschi e femmine;
- in circa l'8% dei casi è una condizione familiare con pattern ereditario di incerta attribuzione;
- è rara nei bambini.

Di solito è una patologia idiopatica, anche se raramente può essere secondaria a labirintiti da infezioni batteriche/virali o a traumi, come ad es. una frattura dell'osso temporale. Possono giocare un ruolo patologie autoimmuni e la sindrome da anticorpi antifosfolipidi.

Un aumento dell'endolinfa determina una dilatazione del labirinto membranoso-idrope endolinfatica. Questo comporta la rottura della membrana endolinfatica ed il mescolamento dell'endolinfa con la perilinfa, responsabile dei sintomi della sindrome di Ménière: ipoacusia, vertigini periferiche e acufeni. Tra gli attacchi, c'è una perdita, pressione-dipendente, di neuroni cocleari e vestibolari con distorsione delle strutture labirintiche.

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

2. OBIETTIVI DEL PDTA

Il PDTA è una sequenza predefinita, articolata e coordinata di prestazioni erogate a livello ambulatoriale e/o di ricovero e/o territoriale, che prevede la partecipazione integrata di diversi specialisti e professionisti (oltre al paziente stesso), a livello ospedaliero e/o territoriale, al fine di realizzare la diagnosi e la terapia più adeguate per una specifica situazione patologica o anche l'assistenza sanitaria necessaria in particolari condizioni della vita.

L'obiettivo di un PDTA è incrementare la qualità dell'assistenza attraverso il continuum, migliorando gli outcome del paziente, promuovendo la sicurezza dei pazienti, aumentando la soddisfazione dell'utenza ed ottimizzando l'uso delle risorse.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Con il seguente documento si vuole proporre un Model PDTA per la gestione del paziente affetto da malattia di Ménière sul territorio marchigiano.

Gli obiettivi da raggiungere non possono prescindere da:

- garanzia di equità di accesso agli strumenti di gestione della fase acuta ai pazienti della Regione Marche, nel rispetto di qualità e appropriatezza, favorendo lo sviluppo professionale di professionisti ed équipe esperte e competenti, al fine di migliorare gli esiti e quindi ridurre la disabilità conseguente.
- Sviluppo di una migliore conoscenza della patologia
- Sviluppo di un'adeguata informazione e comunicazione con i cittadini
- Miglioramento della valutazione epidemiologica della malattia.

3. METODOLOGIA

È stata condotta una revisione della letteratura, consultando le principali banche dati, al fine di identificare le migliori evidenze scientifiche, provenienti da studi di letteratura secondaria, da utilizzare per la realizzazione del PDTA.

Criteri di inclusione:

- Pubblicazione in lingua inglese/italiano;
- Data di pubblicazione non superiore a 3 anni.

I documenti selezionati sono stati:

- International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease (Nevoux J, 2018);
- Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017)

Sono state estratte le raccomandazioni provenienti dai documenti precedenti, categorizzandole in 2 classi: diagnosi e trattamento.

In seguito sono state assemblate in una matrice, che riporta per ogni raccomandazione:

- Fonte;
- Livello/ Qualità delle evidenze;
- Forza della raccomandazione;
- Raccomandazione in lingua originale e traduzione in lingua italiana.

Nella successiva fase di realizzazione del PDTA, ogni raccomandazione selezionata è stata tradotta in "Intervento Chiave". Ogni intervento chiave è costituito da una descrizione del razionale, che identifica il motivo per cui diventa cruciale l'effettuazione dell'attività e la descrizione dell'intervento come attività core da garantire al paziente stesso.

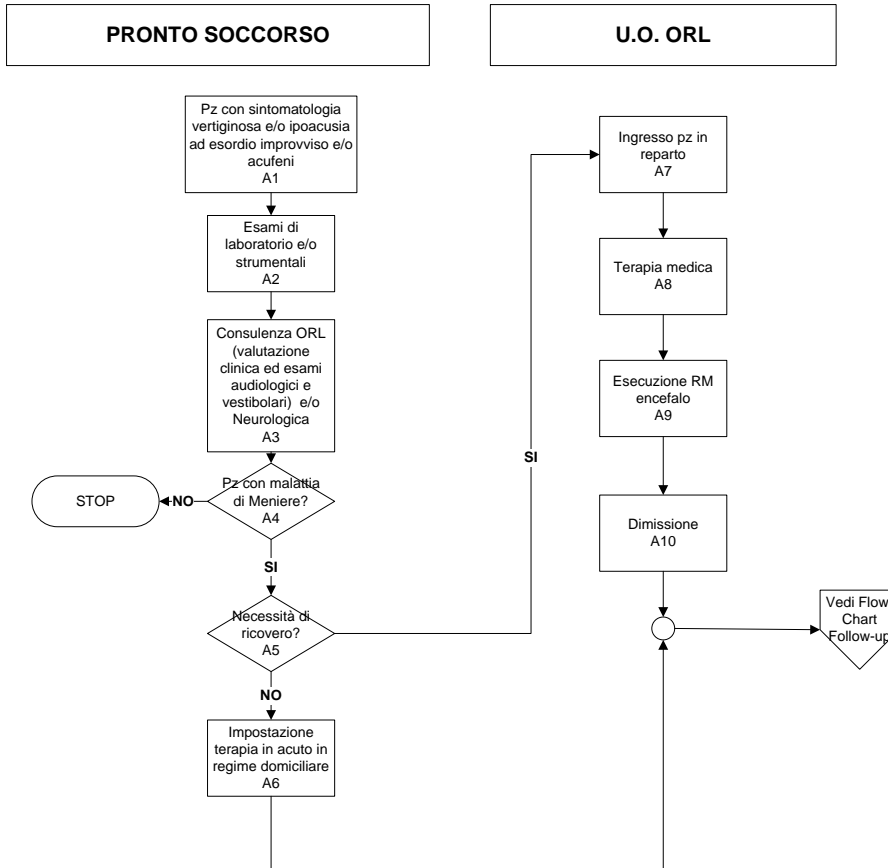
E' stato mappato, tramite creazione di flow-chart, il processo clinico-assistenziale del paziente affetto da Malattia di Ménière, attraverso i vari setting assistenziali. Ogni forma della flow-chart è stata numerata e le raccomandazioni che sono state scelte per la costruzione del PDTA presentano un link ad una delle forme, in modo tale da identificare il setting assistenziale ed il momento temporale nel processo clinico-assistenziale del paziente in cui deve essere garantita l'attività core derivante dalla raccomandazione.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

4. FLOW-CHART

PDTA PER LA GESTIONE DELLA MALATTIA DI Ménière- FASE DIAGNOSTICA



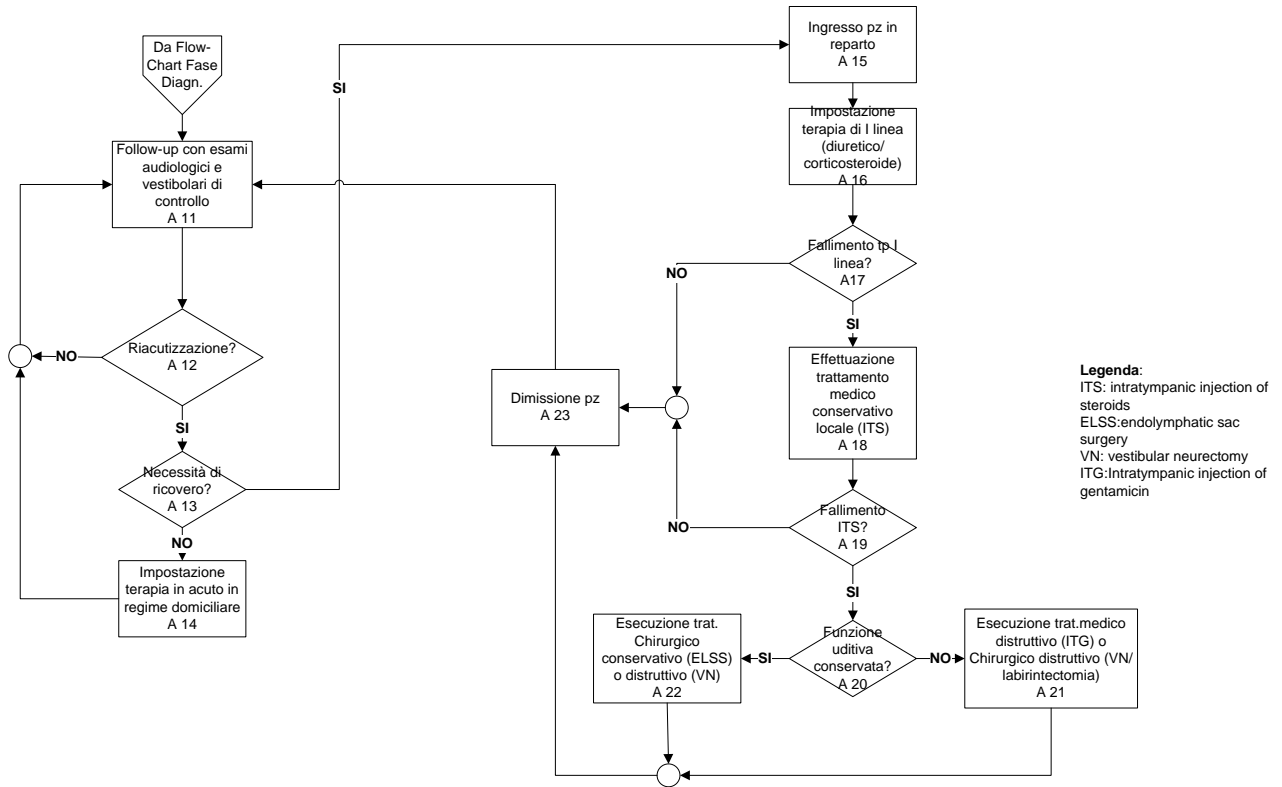


DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

PDTA PER LA GESTIONE DELLA MALATTIA DI Ménière- FOLLOW-UP

AMBULATORIO ORL

U.O. ORL





DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

5. KEY INTERVENTIONS

5.1 SOTTOGRUPPO: DIAGNOSI

La malattia di Menière "definita" deve essere diagnosticata in assenza di altre cause identificate e presenza di un'associazione dei seguenti 4 segni clinici:

- segni vestibolari: almeno 2 episodi di vertigini rotazionali di durata compresa tra 2 minuti e 12 ore o crisi otolitiche di Tumarkin (attacchi senza perdita iniziale di coscienza);
- segni uditivi: ipoacusia neurosensoriale o mista prevalentemente incentrata sulle medio/gravi frequenze (fino a 2 kHz) su almeno 2 frequenze contigue di almeno 30 dB in caso di udito controlaterale normale o almeno 35 dB in caso di ipoacusia bilaterale, su un audiogramma eseguito durante o dopo una crisi; questi segni possono manifestarsi diversi mesi o anni prima dell'inizio delle vertigini;
- altri segni otologici: acufeni o pienezza auricolare;
- segni audiologici fluttuanti. (Rac. 12)

La malattia di Menière deve essere diagnosticata solo dopo aver eseguito diagnosi differenziale escludendo principalmente la presenza di neoplasie (angolo pontocerebellare o tumore del sacco endolinfatico), malformazioni congenite ad esempio di Chiari o patologia neurologica degenerativa (sclerosi multipla) mediante un esame di risonanza magnetica con particolare riferimento alla fossa cranica posteriore e alla fessura cervico-occipitale su sezioni assiali e sagittali senza enhancement e incluse acquisizioni 3D pesate in T2 ad alta risoluzione (Racc.13)

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

La diagnosi della malattia di Ménière viene effettuata fondamentalmente alla luce dei dati anamnestici, clinici audiologici e vestibolari. Pazienti con sintomi suggestivi devono essere sottoposti ad audiogramma e RM (con gadolinio) del sistema nervoso centrale con particolare attenzione ai canali uditivi interni per escludere altre cause.

ATTIVITA' CORE

Effettuazione diagnosi di Ménière utilizzando i criteri sopra descritti.

Collegamento nel PDTA: A2; A3; A9

Prima di informare il paziente della diagnosi e predisporre un trattamento adattato, è essenziale controllare lo stato della progressione della malattia e soprattutto l'entità di eventuali danni già presenti nel vestibolo o nella coclea, anche se i deficit misurati sono fluttuanti. La valutazione strumentale dovrebbe essere supportata dalla valutazione funzionale e della qualità della vita, andando oltre il semplice conteggio del numero di crisi. La Scala del livello funzionale AAO-HNS del 1995 valuta la gravità in 6 livelli. (Racc. 15)

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

Occorre valutare non solo i deficit funzionali cocleo-vestibolari ma anche la qualità della vita del paziente affetto da Ménière

ATTIVITA' CORE

In seguito alla diagnosi, eseguire valutazione dello stato di progressione della patologia, ed inoltre



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

eseguire valutazione funzionale e della qualità della vita del pz.

Collegamento nel PDTA: A11

Per diagnosticare una malattia di Menière definita, deve essere eseguita una valutazione strumentale preliminare al trattamento, che comprenda l'audiometria tonale e vocale, l'impedenzometria, lo studio dei potenziali evocati uditivi troncoencefalici, videonistagmografia con test calorico e possibilmente anche i potenziali vestibolari evocati miogeni (VEMP) e un Video Head Impulse test (VHIT). (Racc. 16)

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

I test presentati nella raccomandazione permettono una valutazione dei danni uditivi e vestibolari già acquisiti, e di conseguenza di impostare un trattamento adeguato.

ATTIVITA' CORE

Prima di impostare il trattamento occorre eseguire valutazione strumentale.

Collegamento nel PDTA: A3



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

5.2 SOTTOGRUPPO: TRATTAMENTO INTERCRITICO

Gli autori raccomandano, come prima arma terapeutica per il paziente, le seguenti modifiche dello stile di vita: igiene del sonno, ricerca di OSAS, riduzione dello stress, evitamento di caffeina, alcol e tabacco e adozione di dieta a basso contenuto di sale. (Racc.1)

Il primo "trattamento" da avviare è il counseling sullo stile di vita. Uno stile di vita più sano dovrebbe essere incoraggiato, assicurandosi, caso per caso, che le regole non siano così rigorose da compromettere il benessere psicologico. Dal punto di vista nutrizionale occorre adottare una dieta a basso contenuto di sale (Racc. 20)

Si raccomanda di limitare gli stimolanti, e in particolare la caffeina e la theina. (Racc.21)

I disturbi del sonno e in particolare le OSAS, dovrebbero essere sottoposti a screening; in caso di OSAS, la ventilazione notturna a pressione positiva può migliorare l'udito e ridurre l'invalidità vestibolare. (Racc.22)

Per ridurre al minimo l'impatto clinico dei sintomi, i pazienti dovrebbero avere cicli di sonno regolari per un periodo sufficiente. (Racc.23)

L'attività fisica regolare è raccomandata nella malattia di Menière tra le crisi (Racc.39)

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

La dieta a basso contenuto di sale, l'evitare alcol e caffeina possono ridurre l'incidenza di attacchi di vertigini e sono generalmente usati come terapia iniziale; infatti sebbene i liquidi dell'orecchio interno abbiano un metabolismo separato da quello dei liquidi del resto dell'organismo con concentrazioni specifiche di sodio, potassio e altri elettroliti, sono comunque influenzati dallo stato di equilibrio idrosalino dell'organismo.

ATTIVITA' CORE

In caso di pz con malattia di Ménière, occorre valutarne lo stile di vita del pz, in particolare igiene del sonno, il consumo di sale e caffeina, l'attività fisica.

Collegamento nel PDTA:A11

La riabilitazione vestibolare dovrebbe essere evitata durante le crisi ed essere adottata preferenzialmente nel periodo intercritico. (Racc.3)

Il gruppo di esperti raccomanda la riabilitazione solo in caso di instabilità intercrisi. (Racc.36)

La riabilitazione vestibolare non è raccomandata durante le crisi nella malattia di Menière (Racc.37)



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Nel deficit vestibolare unilaterale più o meno grave nella malattia di Menière, si raccomanda la riabilitazione vestibolare per ottenere una compensazione vestibolare controlaterale tra le crisi, migliorando la qualità della vita. (Racc.38)

INTERVENTO CHIAVE**RAZIONALE**

Se il paziente lamenta disequilibrio o oscillopsia risulta utile eseguire dei cicli di riabilitazione vestibolare.

ATTIVITA' CORE

Considerare l'effettuazione di riabilitazione vestibolare, nei periodi intercritici, in caso di deficit vestibolare unilaterale.

Collegamento nel PDTA: A11

Considerare la psicoterapia, in particolare l'approccio cognitivo-comportamentale, poiché produce significativi miglioramenti dei sintomi correlati a vertigine, della disabilità e della menomazione funzionale nei pazienti con vertigini croniche. (Racc.4)

Il supporto psicologico è raccomandato nella malattia di Menière, essendo efficace nella riabilitazione vestibolare e nell'ansia. (Racc.41)

INTERVENTO CHIAVE**RAZIONALE**

La psicoterapia può avere validità nei pazienti con Malattia di Ménière nel periodo intercritico.

ATTIVITA' CORE

Considerare l'effettuazione di psicoterapia nei periodi intercritici.

Collegamento nel PDTA: A11

Gli autori raccomandano, a seconda del loro paese, l'utilizzo di betaistina ad una dose da 48 a 96 mg / die. (Racc.6)

La betaistina deve essere prescritta come terapia di mantenimento, poiché può agire sul sacco endolinfatico e presenta poche complicanze. (Racc. 24)

INTERVENTO CHIAVE**RAZIONALE**

Anche i farmaci ad azione vasoattiva sono stati ampiamente utilizzati nella profilassi della malattia di Ménière. Di questi il più adottato è la Betaistina.

ATTIVITA' CORE

Prescrizione della betaistina come terapia di mantenimento.

Collegamento nel PDTA: A11



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Un'altra opzione non invasiva è il sistema Meniett® (Medtronic Cie, USA), che produce sequenze di impulsi di micro-pressione in grado di agire sull'idrope endolinfatico.

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

Il sistema Meniett è un dispositivo medico ed il suo scopo è di generare una micropressione nell'orecchio medio allo scopo di far defluire il liquido in eccesso nella coclea.

ATTIVITA' CORE

Utilizzo del sistema Meniett come trattamento nel periodo intercritico.

Collegamento nel PDTA: A11



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

5.3 SOTTOGRUPPO: TRATTAMENTO IN ACUTO (I LINEA)

I diuretici (in particolare mannitolo e glicerolo somministrati per via endovenosa), eventualmente associati a corticosteroidi per via endovenosa, rappresentano il trattamento medico di prima scelta più comunemente usato nel corso delle crisi menieriche. (Racc.5)

La terapia diuretica e corticosteroidea può essere raccomandata per migliorare la sintomatologia vertiginosa. (Racc.25)

La dose minima efficace del diuretico deve essere regolata in base al peso corporeo e alla kaliemia, eventualmente frazionando la dose nelle 24 ore. (Racc.26)

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

Ad oggi i diuretici, eventualmente associati ai corticosteroidi, rappresentano la categoria farmacologica più ampiamente utilizzata per il trattamento della malattia di Ménière. Il loro razionale d'utilizzo è puramente empirico e si basa sull'effetto di riduzione del volume plasmatico che potrebbe indurre una deplezione di fluidi tale da contrastare l'idrope.

ATTIVITA' CORE

Prescrizione del diuretico, eventualmente associato a corticosteroide, come primo trattamento medico.

Collegamento nel PDTA: A8; A16



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

5.4 SOTTOGRUPPO: TRATTAMENTO II LINEA

L'iniezione intratimpanica di steroidi (ITS) è proposta come trattamento di seconda linea. Si può utilizzare una iniezione di soluzione di desametasone (4 mg / ml) una volta a settimana, fino a 4 settimane consecutive. Gli autori raccomandano l'uso di ITS, preferibilmente con il protocollo precedentemente descritto, per trattare i pazienti con MD in modo non ablativo. (Racc.8)

L'iniezione di corticosteroidi transtimpanici può essere utilizzata quando la somministrazione sistemica si rivela inefficace o controindicata. Questa è un'opzione di scelta nella malattia di Menière bilaterale o unilaterale. Si consiglia l'uso di desametasone a 4 mg / ml. (Racc.27)

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

L'iniezione intratimpanica di steroidi rappresenta un'utile alternativa qualora la somministrazione sistemica sia inefficace o controindicata.

ATTIVITA' CORE

Esecuzione di ITS come trattamento di seconda linea, quando la somministrazione orale si riveli inefficace o controindicata. Utilizzare desametasone (4 mg/ml).

Collegamento nel PDTA:A18

La tecnica chirurgica più indicata è la chirurgia del sacco endolinfatico (ELSS). Gli autori concordano che dovrebbe essere la prima opzione dopo il fallimento del trattamento conservativo medico, in soggetti giovani in cui la funzione uditiva è conservata. (Racc.9)

La chirurgia del sacco endolinfatico è un'opzione non distruttiva, con un rischio molto piccolo per l'udito, che può migliorare la qualità della vita. È raccomandata in caso di fallimento del trattamento medico, in particolare della malattia di Menière bilaterale. (Racc. 32)

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

La sacculotomia mira a ridurre la pressione endolinfatica attraverso la creazione di una fistola tra il sacco e gli spazi perilinfatici.

ATTIVITA' CORE

Esecuzione di chirurgia del sacco endolinfatico, dopo fallimento del trattamento conservativo medico, in soggetti giovani in cui la funzione uditiva è conservata o in caso di malattia di Ménière bilaterale.

Collegamento nel PDTA:A22

Gli autori raccomandano l'uso dell'iniezione intratimpanica di gentamicina (ITG) come metodo distruttivo preferenzialmente quando la funzione uditiva è compromessa e per i pazienti con una buona funzione vestibolare controlaterale. (Racc. 10)



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Il gruppo di esperti raccomanda l'iniezione di gentamicina transtimpanica per controllare le vertigini nella malattia di Menière. I protocolli di titolazione funzionale, con una dose bassa ripetuta su richiesta, controllano le vertigini senza distruggere completamente il vestibolo e con basso rischio di perdita dell'udito. (Racc. 28)

L'iniezione di gentamicina in un singolo orecchio con udito conservato o nella malattia di Menière bilaterale non è raccomandata. (Racc. 29)

INTERVENTO CHIAVE**RAZIONALE**

Numerosi studi hanno mostrato un'elettiva tossicità degli aminoglicosidi su alcune cellule della stria vascolare, presunte produttrici di endolinfa, cosa che potrebbe indurre una diminuzione del volume endolinfatico e quindi dell'idrope.

ATTIVITA' CORE

Esecuzione di iniezione intratimpanica di gentamicina (ITG) come metodo distruttivo in pz con funzione uditiva compromessa e con buona funzione vestibolare controlaterale. Non utilizzarla in malattia di Ménière bilaterale.

Collegamento nel PDTA:A21

Gli autori raccomandano di indicare la neurectomia vestibolare (VN) in quei pazienti che soffrono di crisi vertiginose intrattabili che non rispondono ad altre terapie, associate ad una funzione uditiva ancora utile, con una buona funzione vestibolare controlaterale. (Racc. 11)

La neurectomia vestibolare è una terapia distruttiva altamente efficace contro le vertigini e le crisi otolitiche nella malattia di Menière. È particolarmente indicato per i pazienti giovani senza comorbidità. (Racc. 33)

La neurectomia vestibolare non è raccomandata nella malattia di Menière bilaterale, essendo distruttiva, ma è raccomandata quando la malattia di Menière è disabilitante (grado AAO-HNS ≥ 4). (Racc. 34)

INTERVENTO CHIAVE**RAZIONALE**

La neurectomia vestibolare consente un ottimale controllo della vertigine con il vantaggio di preservare l'udito nei casi in cui la residua funzione cocleare sia sufficiente per una buona discriminazione vocale.

ATTIVITA' CORE

Esecuzione di neurectomia vestibolare (VN) in pz con Ménière disabilitante. Deve essere eseguita in pz giovani, senza comorbidità e con funzione vestibolare controlaterale conservata.

Collegamento nel PDTA: A21; A22

La labirintectomia chirurgica è raccomandata in caso di ipoacusia grave, per i pazienti con vertigini invalidanti o crisi otolitiche di Tumarkin e nella malattia unilaterale. (Racc.35)



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

Questa procedura, che consiste nella rimozione chirurgica per via transmastoidica del neuroepitelio cocleovestibolare, rappresenta un efficace trattamento per la Malattia di Ménière con percentuali superiori al 95% di completo controllo delle vertigini, laddove il paziente abbia una perdita uditiva sub-totale

ATTIVITA' CORE

Utilizzo di labirintectomia chirurgica in caso di ipoacusia grave, per i pazienti con vertigini invalidanti o crisi otolitiche di Tumarkin e nella malattia unilaterale.

Collegamento nel PDTA: A21



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

5.5 SOTTOGRUPPO: RACCOMANDAZIONI TERAPEUTICHE GENERALI

È importante che la strategia sia adattata non solo alla gravità dei sintomi, ma anche allo stato di salute generale. (Racc.17)

È essenziale identificare con precisione le difficoltà del paziente, in modo da adattare il trattamento. (Racc.19)

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

La scelta della strategia terapeutica della Malattia di Ménière deve essere rapportata anche allo stato di salute generale.

ATTIVITA' CORE

Adattare strategia terapeutica allo stato di salute generale del pz.

Collegamento nel PDTA:A8A14;A15

È essenziale che il trattamento iniziale miri a conservare la funzione vestibolare, riservando i trattamenti distruttivi come ultima risorsa. (Racc. 18)

La gestione della malattia di Ménière dovrebbe seguire un'escalation terapeutica dal trattamento medico non invasivo al trattamento chirurgico che può comportare l'ablazione. (Racc. 30)

INTERVENTO CHIAVE

RAZIONALE

Qualunque trattamento invasivo deve essere utilizzato in caso di mancata risposta ai trattamenti conservativi.

ATTIVITA' CORE

Gestire la patologia seguendo escalation terapeutica, partendo dal trattamento medico non invasivo.

Collegamento nel PDTA: A8A15;16;A17;A18;A19;A19;A20;A21;A22



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

6. RACCOMANDAZIONI SELEZIONATE

| ID | Ambito | Fonte (Referenza) | Livello di Evidenza/Qualità globale | Forza della raccomandazione | Raccomandazione (VERSIONE ORIGINALE) | Raccomandazione (TRADUZIONE IN ITALIANO) |
|----|-------------|--|-------------------------------------|-----------------------------|---|--|
| 1 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | II/IV | C | The authors recommend , as the first care given to the patient, the modification of the lifestyle including well sleeping , and a research of an obstructive sleep apnea syndrome, decreasing stress, avoiding caffeine, alcohol and tobacco and adopt a low salt diet. | Gli autori raccomandano, come prima arma terapeutica per il paziente, le seguenti modifiche dello stile di vita: igiene del sonno, ricerca di OSAS, riduzione dello stress, evitamento di caffeina, alcol e tabacco e adozione di dieta a basso contenuto di sale. |
| 2 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | II | NA | Two treatment options should be considered to help the patient: vestibular rehabilitation and psychotherapy. | Devono essere prese in considerazione due opzioni di trattamento per aiutare il paziente: riabilitazione vestibolare e psicoterapia. |
| 3 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | II | B | The vestibular rehabilitation should be avoided during crises and preferentially used in intercrisis period. | La riabilitazione vestibolare dovrebbe essere evitata durante le crisi ed essere adottata preferenzialmente nel periodo intercritico. |
| 4 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | II | NA | Considering psychotherapy, especially the cognitive behavior therapy intervention, it produces significant improvements in dizziness-related symptoms, disability, and functional impairment among patients with chronic subjective dizziness. | Considerare la psicoterapia, in particolare l'approccio cognitivo-comportamentale, poiché produce significativi miglioramenti dei sintomi correlati a vertigine, della disabilità e della menomazione funzionale tra i pazienti con vertigini soggettive croniche. |
| 5 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | IV | C | Diuretics represent the most commonly used first-line medical treatment. The authors recommend their use that may decrease vertigo spell frequency. | I diuretici rappresentano il trattamento medico di prima scelta più comunemente usato. Gli autori raccomandano il loro uso, che può diminuire la frequenza delle vertigini. |
| 6 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | Da I a III | C | The authors recommend, depending on their country, using betahistine at a dose of 48 to 96 mg/d. | Gli autori raccomandano, a seconda del loro paese, l'utilizzo di betaistina ad una dose da 48 a 96 mg / die. |
| 7 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | Professional Agreement | NA | Another non-invasive option is the Meniett® system (Medtronic Cie, the USA), producing sequences of micro-pressure pulses susceptible to act on the endolymphatic hydrops. The authors recommend using this device as a first line treatment | Un'altra opzione non invasiva è il sistema Meniett® (Medtronic Cie, USA), che produce sequenze di impulsi di micro-pressione in grado di agire sull'idrope endolinfatico. Gli autori raccomandano l'uso di questo dispositivo come trattamento di prima linea. |



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

| | | | | | | |
|----|-------------|--|------|---|---|--|
| 8 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | I/II | B | Intratympanic injection of steroids (ITS) is proposed as a second-line treatment. The use of one injection of dexamethasone solution (4 mg/mL) per week for 1 to 4 consecutive weeks is efficient. The authors recommend the use of ITS, whatever the drug, preferably with the protocol previously described to treat patients with MD in a non ablative manner. | L'iniezione intratimpanica di steroidi (ITS) è proposta come trattamento di seconda linea. L'uso di una iniezione di soluzione di desametasone (4 mg / ml) a settimana da 1 a 4 settimane consecutive è efficiente. Gli autori raccomandano l'uso di ITS, indipendentemente dal farmaco, preferibilmente con il protocollo precedentemente descritto per trattare i pazienti con MD in modo non ablattivo. |
| 9 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | II | B | The most favored surgical technique remains endolymphatic sac surgery (ELSS). The authors agree that it should be the first option after failure of the medical conservative treatment, if hearing function useful and MD in young subjects. | La tecnica chirurgica favorita rimane la chirurgia del sacco endolinfatico (ELSS). Gli autori concordano che dovrebbe essere la prima opzione dopo il fallimento del trattamento conservativo medico, in soggetti giovani in cui la funzione uditiva è conservata. |
| 10 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | II | A | The authors recommend using Intratympanic injection of gentamicin (ITG) as a destructive method preferentially when hearing function is impaired for patients with good contralateral vestibular function. | Gli autori raccomandano l'uso dell'iniezione intratimpanica di gentamicina (ITG) come metodo distruttivo preferenzialmente quando la funzione uditiva è compromessa e per i pazienti con una buona funzione vestibolare controlaterale. |
| 11 | Trattamento | International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease | NA | B | The authors recommend indicating vestibular neurectomy (VN) in patients suffering of intractable vertigo crises not influenced by medical treatment associated with poor but serviceable hearing function for patients with good contralateral vestibular function. | Gli autori raccomandano di indicare la neurectomia vestibolare (VN) in pazienti che soffrono di crisi di vertigine intrattabili non influenzate dal trattamento medico associato a una funzione uditiva scarsa ma utile per i pazienti con buona funzione vestibolare controlaterale. |



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

| | | | | | | |
|--|-------------|---|----------------|----|---|---|
| | 12 Diagnosi | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | <p>“Definite” Menière’s disease is to be diagnosed in the absence of other identified cause and presence of an association of the following 4 clinical signs :•vestibular signs: at least 2 rotational vertigo episodes lasting between more than 2 minutes and 12 hours, or Tumarkin’sotolithic crises (drop attacks without initial loss of consciousness);•auditory signs: low frequency (< 2 kHz) hearing loss on twocontiguous frequencies, of at least 30 dB in case of normal contralateral hearing or at least 35 dB in case of bilateral hearing loss,on an audiogram performed during or after a crisis; these signsmay occur several months or years before onset of vertigo;•other otologic signs: tinnitus or aural fullness;•fluctuating otologic signs.</p> | <p>La malattia di Menière "definita" deve essere diagnosticata in assenza di altre cause identificate e presenza di un'associazione dei seguenti 4 segni clinici:</p> <ul style="list-style-type: none"> • segni vestibolari: almeno 2 episodi di vertigini rotazionali di durata compresa tra 2 minuti e 12 ore o crisi otolitiche di Tumarkin (attacchi senza perdita iniziale di coscienza); • segni uditivi: ipoacusia a bassa frequenza (<2 kHz) su 2 frequenze contigue di almeno 30 dB in caso di udito controlaterale normale o almeno 35 dB in caso di ipoacusia bilaterale, su un audiogramma eseguito durante o dopo una crisi; questi segni possono manifestarsi diversi mesi o anni prima dell'inizio delle vertigini; • altri segni otologici: acufeni o pienezza auricolare; • segni otologici fluttuanti. |
| | 13 Diagnosi | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | <p>Menière’s disease should be diagnosed only after ruling out differential diagnoses of tumor (cerebellopontine angle or endolymphatic sac tumor), deformity (Chiari malformation) or degenerative inflammatory pathology (multiple sclerosis) on MRI of the posteriorfossa and cervico-occipital hinge on axial and sagittal slices withand without contrast enhancement, and including high-resolutionT2-weighted 3D acquisitions</p> | <p>La malattia di Menière deve essere diagnosticata solo dopo aver escluso diagnosi differenziali di tumore (angolo pontocerebellare o tumore del sacco endolinfatico), deformità (malformazione di Chiari) o patologia infiammatoria degenerativa (sclerosi multipla) alla risonanza magnetica della fossa cranica posteriore e della fessura cervico-occipitale su sezioni assiali e sagittali senza aumento del contrasto e incluse acquisizioni 3D pesate in T2 ad alta risoluzione</p> |



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

| | | | | | | |
|----|-------------|---|----------------|----|---|---|
| 14 | Diagnosi | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | B | In case of suggestive but incomplete clinical presentation ("probable" or merely hypothetical Menière's disease), before screening for hydrops or intralabyrinthine pressure or volume defect, some or all of the following objective audiovestibular explorations should be performed : multifrequency admittance, and/or acoustic phase-shift test using transient otoacoustic emissions (TOAEs) and/or distortion product OAEs (DPOAEs), and/or electrocochleography to assess the summing potential/action potential ratio (SP/AP). | In caso di presentazione clinica suggestiva ma incompleta (malattia di Menière "probabile" o semplicemente ipotetica), prima dello screening per idrope devono essere eseguite alcune o tutte le seguenti esplorazioni audiovestibolari oggettive: timpanometria multifrequenza, e/o emissioni otoacustiche da stimoli transienti (TEOAEs) e/o prodotti di distorsione (DPOAEs), e/o elettrococleografia per valutare il rapporto potenziale / potenziale d'azione (SP / AP). |
| 15 | Diagnosi | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | Before informing the patient of the diagnosis and setting up adapted treatment, it is essential to check progression status and especially the size of any lesions already present in the vestibule or cochlea, even if measured deficits are fluctuating. Instrumental assessment should be backed up by functional and quality-of-life assessment, going beyond simply counting the number of crises. The 1995 AAO-HNS Functional Level Scale assesses severity in 6 levels. | Prima di informare il paziente della diagnosi e predisporre un trattamento adattato, è essenziale controllare lo stato della progressione e soprattutto le dimensioni di eventuali lesioni già presenti nel vestibolo o nella coclea, anche se i deficit misurati sono fluttuanti. La valutazione strumentale dovrebbe essere supportata dalla valutazione funzionale e della qualità della vita, andando oltre il semplice conteggio del numero di crisi. La Scala del livello funzionale AAO-HNS del 1995 valuta la gravità in 6 livelli. |
| 16 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | When definite Menière's disease is diagnosed, pre-treatment instrumental assessment should be performed, including at least complete pure-tone and speech audiometry and videonystagmography with calibrated caloric test. Preferably, vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) and a video head impulse test (VHIT) should be associated, if available. | Quando viene diagnosticata una malattia di Menière definita, deve essere eseguita una valutazione strumentale preliminare al trattamento, compresa l'audiometria tonale pura e vocale e la videonistagmografia con test calorico calibrato. Preferibilmente, i potenziali vestibolari evocati miogeni (VEMP) e un Head Impulse test (VHIT) dovrebbero essere associati, se disponibili. |
| 17 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | It is important that the strategy should be adapted not only to symptom severity but also to global health status | È importante che la strategia sia adattata non solo alla gravità dei sintomi, ma anche allo stato di salute globale |



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

| | | | | | | |
|----|-------------|---|----------------|----|--|---|
| 18 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | It is essential that first-line treatment should conserve vestibular function, keeping destructive treatments as a last resort | È essenziale che il trattamento di prima linea dovrebbe conservare la funzione vestibolare, mantenendo i trattamenti distruttivi come ultima risorsa |
| 19 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | It is essential to identify the patient's complaint precisely, so as to adapt treatment | È essenziale identificare con precisione le difficoltà del paziente, in modo da adattare il trattamento |
| 20 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | The first "treatment" to initiate is lifestyle counselling. A healthier lifestyle should be encouraged, while making sure, on a case-by-case basis, that the rules are not so strict as to jeopardize psychological well-being. Nutritionally, excess salt is to be avoided, and a low-salt diet should be adopted if possible | Il primo "trattamento" da avviare è il counseling sullo stile di vita. Uno stile di vita più sano dovrebbe essere incoraggiato, assicurandosi, caso per caso, che le regole non siano così rigorose da compromettere il benessere psicologico. Dal punto di vista nutrizionale, l'eccesso di sale deve essere sospeso e, se possibile, adottare una dieta a basso contenuto di sale |
| 21 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | C | It is recommended to limit stimulants, and especially caffeine | Si raccomanda di limitare gli stimolanti, e in particolare di caffeina. |
| 22 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | B | Sleep disorder, and notably sleep apnea syndrome, should be screened for; in case of obstructive sleep apnea syndrome, nocturnal positive pressure ventilation can improve hearing and reduce vestibular disability | I disturbi del sonno, e in particolare le OSAS, dovrebbe essere sottoposte a screening; in caso di OSAS, la ventilazione notturna a pressione positiva può migliorare l'udito e ridurre l'invalidità vestibolare |
| 23 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | C | To minimize the clinical impact of symptoms, patients should be advised to adhere to a regular sleep cycle with sufficient sleep time | Per ridurre al minimo l'impatto clinico dei sintomi, i pazienti devono essere avvisati di aderire a un ciclo di sonno regolare con sufficienti ore di sonno |



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

| | | | | | | |
|----|-------------|---|----------------|----|---|--|
| 24 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | C | Betahistine should be prescribed as first-line maintenance therapy, as it can act on the endolymphatic sac and shows few complications | La betaistina deve essere prescritta come terapia di mantenimento di prima linea, poiché può agire sul sacco endolinfatico e presenta poche complicanze |
| 25 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | IV | C | Diuretic therapy can be recommended to improve vertigo symptomatology | La terapia diuretica può essere raccomandata per migliorare la sintomatologia vertiginosa |
| 26 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | The minimal effective dose is to be adjusted according to body-weight and kalemia, fractioning the dose over 24 hours | La dose minima efficace deve essere regolata in base al peso corporeo e alla kaliemia, frazionando la dose per 24 ore |
| 27 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | B | Transtympanic corticosteroid injection can be used when oral medication proves ineffective or is contraindicated. This is an option of choice in bilateral or unilateral Menière's disease. Dexamethasone at 4 mg/mL is recommended | L'iniezione di corticosteroidi transtimpanici può essere utilizzata quando la somministrazione orale si rivela inefficace o controindicata. Questa è un'opzione di scelta nella malattia di Menière bilaterale o unilaterale. Si consiglia l'uso di desametasone a 4 mg / ml |
| 28 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | A | The expert group recommends transtympanic gentamicin injection to control vertigo in Menière's disease. Functional titration protocols, with a low dose repeated on demand, controls vertigo without completely destroying the vestibule and with low risk of hearing loss. | Il gruppo di esperti raccomanda l'iniezione di gentamicina transtimpanica per controllare le vertigini nella malattia di Menière. I protocolli di titolazione funzionale, con una dose bassa ripetuta su richiesta, controllano le vertigini senza distruggere completamente il vestibolo e con basso rischio di perdita dell'udito. |
| 29 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert opinion | NA | Gentamicin injection in a single hearing-intact ear or in bilateral Menière's disease is therefore not recommended | L'iniezione di gentamicina in un singolo orecchio intatto all'udito o nella malattia di Menière bilaterale non è raccomandata |



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

| | | | | | | |
|----|-------------|---|----------------|----|--|--|
| 30 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | NA | The consensus is that management of Menière's disease should follow a therapeutic escalation from non-invasive medical treatment to surgical treatment that may involve ablation. | Il consenso è che la gestione della malattia di Menière dovrebbe seguire un'escalation terapeutica dal trattamento medico non invasivo al trattamento chirurgico che può comportare l'ablazione. |
| 31 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | NA | Before considering ablation, ipsi- and contralateral vestibular function should be assessed. | Prima di considerare l'ablazione, la funzione vestibolare ipsi e controlaterale dovrebbero essere rivalutate. |
| 32 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | B | Endolymphatic sac surgery is a non-destructive option, with very little risk to hearing, which can improve quality of life. It is recommended in case of failure of medical treatment, especially in bilateral Menière's disease | La chirurgia del sacco endolinfatico è un'opzione non distruttiva, con un rischio molto piccolo per l'udito, che può migliorare la qualità della vita. È raccomandata in caso di fallimento del trattamento medico, in particolare della malattia di Menière bilaterale. |
| 33 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | B | Vestibular neurectomy is a destructive therapy that is highly effective against vertigo and otolithic crises in Menière's disease. It is especially recommended for young patients without comorbidity | La neurectomia vestibolare è una terapia distruttiva altamente efficace contro le vertigini e le crisi otolitiche nella malattia di Menière. È particolarmente indicato per i pazienti giovani senza comorbilità |
| 34 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | Vestibular neurectomy is not recommended in bilateral Menière's disease, being destructive, but is recommended when Menière's disease is disabling (AAO-HNS grade ≥ 4) | La neurectomia vestibolare non è raccomandata nella malattia di Menière bilaterale, essendo distruttiva, ma è raccomandata quando la malattia di Menière è disabling (grado AAO-HNS ≥ 4) |
| 35 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | C | Surgical labyrinthectomy is recommended in profound hearing loss in which hearing aids are unfeasible, for patients with disabling vertigo or Tumarkin crises and in unilateral disease | La labirintectomia chirurgica è raccomandata in caso di ipoacusia grave in cui le protesi acustiche non sono fattibili, per i pazienti con vertigini invalidanti o crisi otolitiche di Tumarkin e nella malattia unilaterale. |
| 36 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | The expert group recommends rehabilitation only in case of inter-crisis instability. | Il gruppo di esperti raccomanda la riabilitazione solo in caso di instabilità inter-crisi. |



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

| | | | | | | |
|----|-------------|---|----------------|----|--|---|
| 37 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | Vestibular rehabilitation is not recommended during crises in Menière's disease | La riabilitazione vestibolare non è raccomandata durante le crisi nella malattia di Menière |
| 38 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | NA | B | In more or less severe unilateral vestibular deficit in Menière's disease, vestibular rehabilitation is recommended to achieve contralateral vestibular compensation between crises, improving quality of life | Nel deficit vestibolare unilaterale più o meno grave nella malattia di Menière, si raccomanda la riabilitazione vestibolare per ottenere una compensazione vestibolare controlaterale tra le crisi, migliorando la qualità della vita |
| 39 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | Expert Opinion | NA | Regular physical activity is also recommended in Menière's disease between crises | L'attività fisica regolare è raccomandata nella malattia di Menière tra le crisi |
| 40 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | IV | C | In case of disorders of vergence and ocular fusion, orthoptic rehabilitation is recommended. | In caso di disturbi della vergenza e della fusione oculare, si raccomanda la riabilitazione ortottica. |
| 41 | Trattamento | Diagnostic and therapeutic strategy in Menière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017) | II | B | Psychological support is recommended in Menière's disease, being effective in vestibular rehabilitation and on anxiety | Il supporto psicologico è raccomandato nella malattia di Menière, essendo efficace nella riabilitazione vestibolare e nell'ansia |



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

7. ALLEGATI AL PDTA

7.1 DIAGNOSI E PRESA IN CARICO

La diagnosi di tale malattia è resa difficile da 2 aspetti: il quadro clinico e il quadro isto-patologico.

Dal punto di vista clinico, le difficoltà di inquadramento dipendono dalla scarsa conoscenza della malattia, dalla imprevedibilità, irregolarità ed eterogeneità della sua presentazione, anche in ciascun paziente, dalla non riproducibilità in modelli animali. Le crisi vertiginose si possono presentare senza fattori scatenanti, sono in genere molto intense e tali da impedire lo svolgimento di qualunque attività, associate a sintomi neurovegetativi altrettanto invalidanti quali nausea/vomito/diarrea, sudorazione, ipotensione; possono associarsi ad emicrania, nelle donne possono associarsi anche al ciclo ovarico, e spesso sono legate a momenti di forte stress. Variabile anche la presentazione della “fullness”, percepita da alcuni come “forte pressione”, da altri come “dolore”, da altri come “perdita completa dell’udito” anche improvvisa.

Lo stesso quadro istopatologico è oggetto di discussione: il non costante rilievo autoptico di idrope endolinfatica, in pazienti affetti, ha portato a ritenere plausibile come elemento patogenetico l’aumento transitorio della pressione endolinfatica, legato a infezioni virali, reazioni allergiche, disordini immunitari, alterazioni ormono-metaboliche, intolleranze alimentari e/o turbe nutrizionali, alterazioni dei canali ionici nelle cellule del labirinto, ostacoli al deflusso venoso nella giugulare interna, neurinomi del nervo acustico.

Criteria diagnostici

La classica triade sintomatologica (vertigine, acufene e ipoacusia con “fullness”) in assenza di altre cause riconosciute è patognomica di malattia. L’ambiente accademico internazionale ha definito i criteri clinici e strumentali che permettono di porre una diagnosi corretta secondo criteri riconosciuti e condivisi fin dal 1972 (The AAO-HNS Committee on Hearing and Equilibrium Guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Ménière’s disease).

Vengono generalmente considerate tre categorie diagnostiche:

1) **Malattia di Ménière definita: presenza contemporanea delle seguenti caratteristiche**

a) **Due o più episodi vertiginosi della durata da 20 minuti a 12 ore**

1.a.i) La vertigine deve essere:

(1.a.i.1) Oggettiva

(1.a.i.2) Associata a corollario sintomatologico neurovegetativo

1.a.ii) Associata ad un caratteristico nistagmo di tipo orizzontale rotatorio

b) **Ipoacusia monolaterale**

1.b.i) In almeno una occasione in concomitanza con l’episodio vertiginoso deve essere dimostrata mediante un esame audiometrico

1.b.ii) Ipoacusia di tipo neurosensoriale prevalente sulle frequenze medio gravi.

1.b.iii) Nell’evoluzione della malattia l’ipoacusia può estendersi alle frequenze medio-acute fino a divenire nel tempo stabile e pantonale.

c) **Sintomi audiologici** (ipoacusia, acufene, fullness) nell’orecchio affetto hanno inizialmente andamento fluttuante.

1.c.i) Nel tempo tali sintomi possono diventare persistenti.

d) **Non documentate altre diagnosi vestibolari**

2) **Malattia di Ménière probabile**

a) **Due o più episodi di vertigine o instabilità della durata da 20 minuti a 12 ore;**

b) **Sintomi audiologici fluttuanti (ipoacusia, acufene, fullness) nell’orecchio affetto.**

c) **Non documentate altre diagnosi vestibolari**

3) **Malattia di Ménière Certa**

Accertata con conferma istopatologica post-mortem.

In relazione a tale definizione condivisa è possibile riassumere l’assetto basilare per permettere un corretto inquadramento diagnostico:

- **valutazione specialistica otorinolaringoiatrica e/o audiologica**
 - **anamnesi**
 - **esame obiettivo otoscopico**



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

- *esame "bed side" della funzione vestibolare*
- *esame strumentale della funzione uditiva:*
 - *esame audiometrico tonale e vocale*
 - *esame impedenzometrico*
 - *ABR*
 - *(test al glicerolo – elettrococleografia)*
- *Esame strumentale della funzione vestibolare*
 - *Video-oculografia con test della funzione vestibolare*
 - *(video Head Impulse Test)*
 - *VEMPS*
 - *Stabilometria statica e/o dinamica*
- *Diagnostica per immagini*
 - *TC alta risoluzione orecchio medio ed interno*
 - *RM cerebrale con mdc*
- *Eventuali valutazioni accessorie clinico-laboratoristiche*
 - *Esami ematici generali (emocromo - indici di flogosi, funzionalità renale, funzionalità epatica, funzionalità tiroidea)-parametri coagulativi e dosaggio dell'omocisteina - assetto metabolico-assetto autoimmunitario e virologico*
 - *Visita oculistica*
 - *Visita neurologica*
 - *Visita fisiatrica*
 - *Visita cardiologica*

Al di là delle oggettive difficoltà di inquadramento diagnostico, il paziente può ricorrere alle cure sanitarie:

- 1) in emergenza
- 2) in fase intercritica.

Nel Documento sono individuate, per ognuna delle precedenti fasi della gestione del paziente con Malattia di Ménière, le attività clinico-assistenziali da garantire al paziente. Queste ultime risultano essere basate sulle migliori evidenze scientifiche disponibili al momento della realizzazione del PDTA.

7.2 DIAGNOSI DIFFERENZIALE

Fondamentale è valutare in diagnosi differenziale altre possibili cause di manifestazioni cliniche simili a quelle della malattia di Ménière.

DIAGNOSI DIFFERENZIALE DELLA MALATTIA DI MÉNIÈRE

Sordità neurosensoriale autosomica dominante di tipo 9 (DFNA9) causata dal gene COCH
Sordità neurosensoriale di tipo 6/14 autosomica dominante causata dal gene WSF1
Patologie autoimmuni dell'orecchio interno
Patologie cerebrovascolari (stroke/TIA del sistema vertebrobasilare /sanguinamenti)
Sindrome di Cogan.
Neoplasie del sacco endolinfatico
Meningiomi e altre masse dell'angolo pontocerebellare
Neuroborelliosi
Otosifilide
Sindrome di Susac
Sindrome della terza finestra (fistola perilinfatica, deiscenza del canale semicircolare superiore, acquedotto vestibolare allargato)
Emicrania vestibolare
Parossismo vestibolare (sindrome da compressione neurovascolare)
Schwannoma vestibolare



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Sindrome di Vogt-Koyanagi-Harada

8 MONITORAGGIO

Fase pilota ed attuazione del PDTA all'interno dell'azienda

Gli Enti del SSR hanno il compito di garantire la realizzazione della presa in carico del paziente SM, in accordo con le indicazioni del PDTA, formalizzando un PDTA Aziendale (operational pathway) che espliciti le modalità di presa in carico.

Dopo 12 mesi dalla definizione del PDTA si monitora l'applicabilità e si riesamina il percorso al fine dell'accertamento della sua solidità in ambito assistenziale ed organizzativo, identificando eventuali aree critiche che saranno oggetto di azioni correttive finalizzate al raggiungimento degli obiettivi prefissati.

Al fine di verificare l'applicazione del PDTA, eventualmente revisionare il percorso ed effettuare valutazioni utili alla produzione di proposte/raccomandazioni per il miglioramento della qualità e degli "outcomes" dell'assistenza da parte dei professionisti sanitari, si realizzano audit clinici, assistenziali ed organizzativi.

Gli audit prenderanno in considerazione 3 elementi fondamentali:

- la progettazione metodologica generale del percorso;
- gli indicatori attivati e l'analisi degli scostamenti;
- i casi clinici relativi ai percorsi attivati.

È previsto che i momenti di verifica abbiano cadenza annuale e siano effettuati ogni qualvolta emergano situazioni critiche.

Sono inoltre previsti:

- Promozione scientifica e culturale di presentazione del PDTA
- Eventi formativi per medici (medici specialisti di riferimento e MMG)
- Definizione di strumenti informativi per pazienti e associazioni

9. INDICATORI

Al fine di verificare l'applicazione del PDTA Regionale sono individuati i seguenti indicatori e standard:

| INDICATORE | NUMERATORE | DENOMINATORE | STANDARD |
|-------------------------|---|---|--|
| Mobilità Passiva | Residenti nella Regione Marche con ricovero fuori Regione per Malattia di Ménière (Codice diagnosi principale-secondaria ICD IX 386.00-386.01-386.02-386.03-386.04) | Residenti nella Regione Marche con ricovero per Malattia di Ménière (Codice diagnosi principale-secondaria ICD IX 386.00-386.01-386.02-386.03-386.04) | Trend in diminuzione negli anni a partire dal 2020 |

10. BIBLIOGRAFIA

- AAOO Committee on hearing and equilibrium and its measurement. Ménière's disease criteria and evaluation of therapy for reporting. Trans Amer Acad Ophthalmology Otolaryngol 1972;76:1462.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

- Arenberg IK, Balkany TJ, Goldman G, Pillsbury RC 3rd. The incidence and prevalence of Ménière's disease - a statistical analysis of limits. *Otolaryngol Clin NA* 13:5:697-601, 1980
- Bergomi A. Malattia di Ménière e sindromi menieriformi. V Giornata Italiana di Nistagmografia Clinica (A. Dufour. ed), San Marino 1985
- Caparosa RJ. Medical treatment of Ménière's disease, *Laryngoscope* 73, 66-72, 1963
- Cawthorne T, Hewlett A. Ménière's Disease. *Proc R. Soc Med*, 47:663-670, 1954
- Celestino D, Ralli G. Incidence of Ménière's disease in Italy. *Am J Otology* 12(2); 135-8, 1991
- Goodman WS. Aural vertigo: its diagnosis and treatment -- A survey of 268 cases. *J. Laring and Otol*, 71, 339-55, 1957
- Diagnostic and therapeutic strategy in Ménière's disease. Guidelines of the French Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery Society (SFORL) (2017)
- Harrison MS, Naftalin L. Ménière's disease. Mechanism and management. Springfield IL:CC Thomas, 1968
- Kitahara M, Futaki T. ethnic aspects of Ménière's disease. *Equilib Res Suppl* 1. 1971
- Kotimaki J, Sorri M, Aantaa E, Nuutinen J. Prevalence of Ménière's disease in Finland. *Laryngoscope* 109:748-753, 1999
- Kotimani J, et al. Clinical picture and audiometric configurations in Ménière's disease. *Audiological Medicine* 2003; 123-31.
- 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.
- Mira E, Guidetti G, Guilardi PL et al. *Betahistine dihydrochloride in the treatment of peripheral vestibular vertigo*. *Eur. Arch Otorhinolaryngol* 2003, 260, 73-77.
- Morrison AW. Anticipation in Ménière's disease. *J. Laryngology and Otology*, 109(6): 499-502, 1995
- Mosicki EK, Elkins EF, Baum HM, McNamara PM. Hearing loss in the elderly: an epidemiologic study of the Framingham Heart Study Cohort. *Ear and Hearing* 6(4):184-90, 1985;
- Nevoux J. (2018) International consensus (ICON) on treatment of Ménière's disease
- Nsamba C (1972) A comparative study of the aetiology of vertigo in the African. *J Laryng and Otol* 86, 17-25
- Nuti D, et al. Problematiche e aspetti epidemiologici della malattia di Ménière. XI Giornata Italiana di Nistagmografia Clinica (A. Dufour, ed), Parma 1991.
- Shojaku H, Watanabe Y. The prevalence of definite cases of Ménière's disease ... *Acta Oto-Laryngologica* 528:94-6, 1997
- Slater. Vertigo. How serious are recurrent and single attacks ? *Postgraduate medicine*, 54, 5, 58-67, 1988
- Stahle J. Advanced Ménière's disease. *Acta Otol* 81: 113-119, 1976
- Stahle J, Stahle C, Arenberg IK. Incidence of Ménière's disease. *Arch Otol* 104(2):99-102, 1978
- Watanabe I. Incidence of Ménière's disease including some other epidemiological data. In: *Ménière's Disease: A comprehensive Appraisal*. Edited by W. J. Oosterveld, 1983 (Wiley).
- Watanabe Y, Mizokoshi K, Shojaku H, Watanabi I, Hinoki M, Kitahara M. Epidemiological and clinical characteristics of Ménières disease in Japan. *Acta Otol (Supp)* 519:206-10, 1995
- Wiet RJ. Patterns of ear disease in the south-western American Indian. *Arch Otolaryng*, 105, 381-5, 1979
- Wladislavosky-Waserman P, Facer G, et al. Ménière's disease: a 30-year epidemiologic and clinical study in Rochester, MN, 1951-1980 *Laryngoscope*. 1984;94(8):1098