

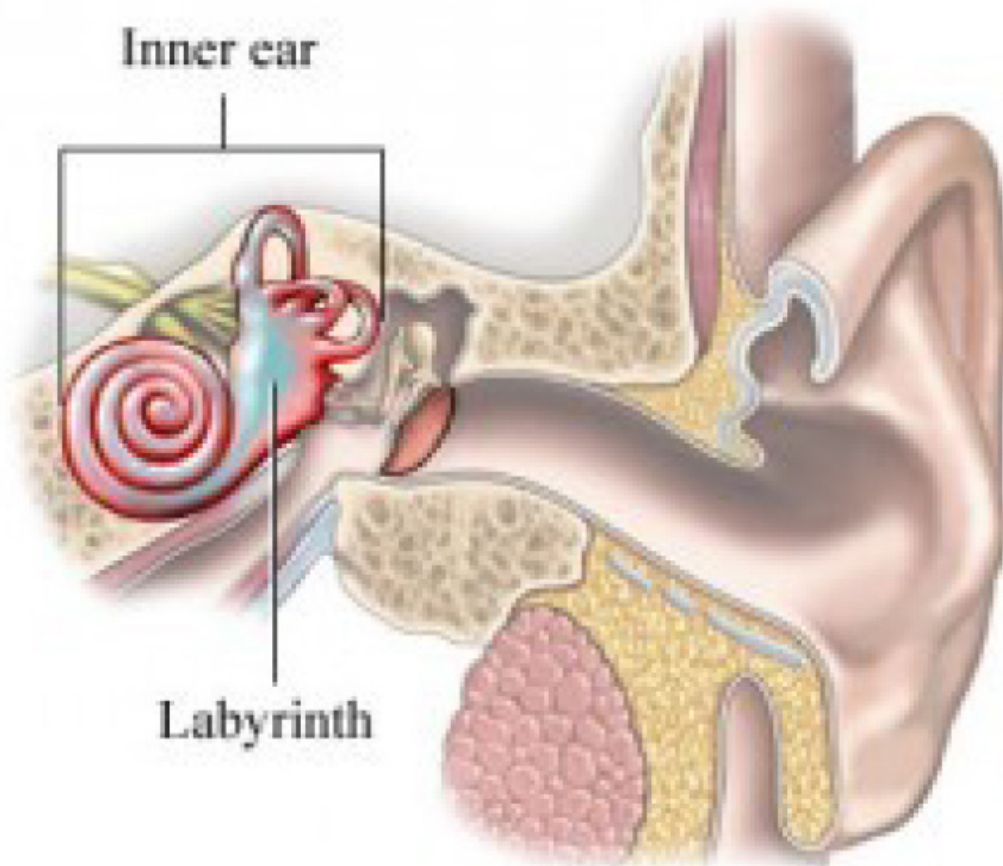
# MALATTIA DI MÉNIÈRE

Prof. Fabrizio Salvinelli

# LA MALATTIA DI MÉNIÈRE?

- Che cosa è la malattia di Ménière
- I sintomi
- La cura e la prevenzione

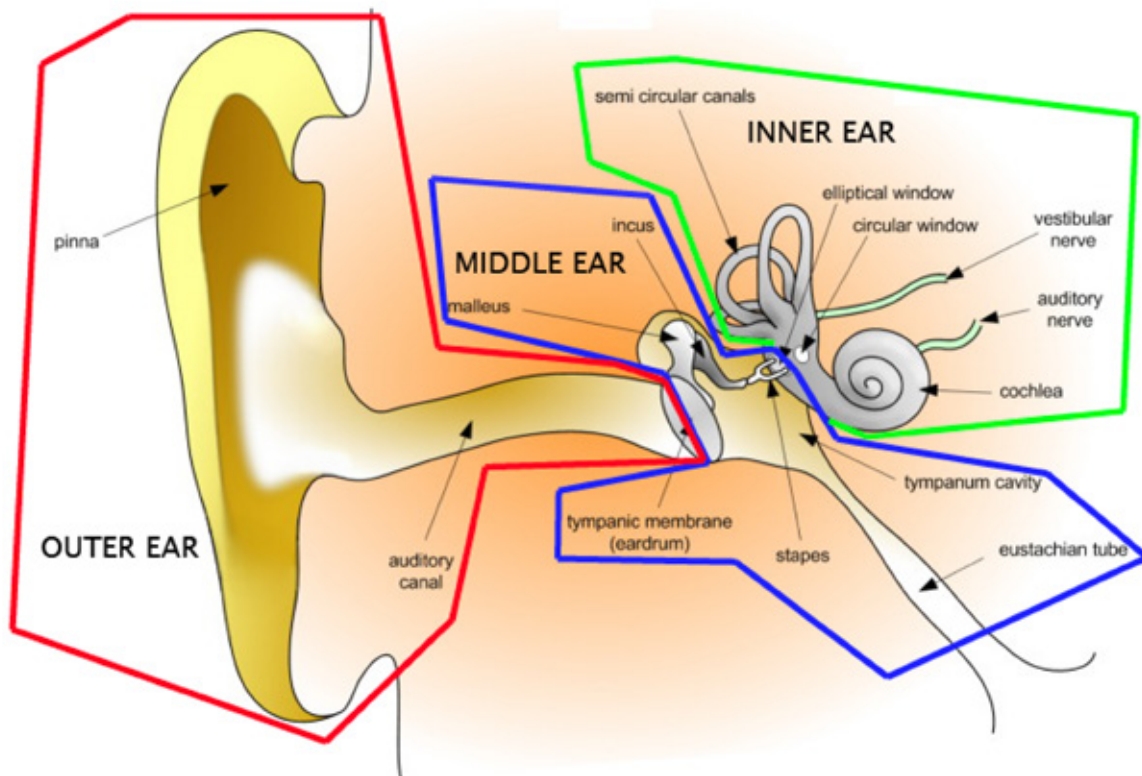
*Una malattia con gravi crisi vertiginose che ritornano. Si va dalla terapia medica fino alla terapia chirurgica, ma la sintomatologia si risolve.*



**Fig. L'orecchio interno ed il labirinto**

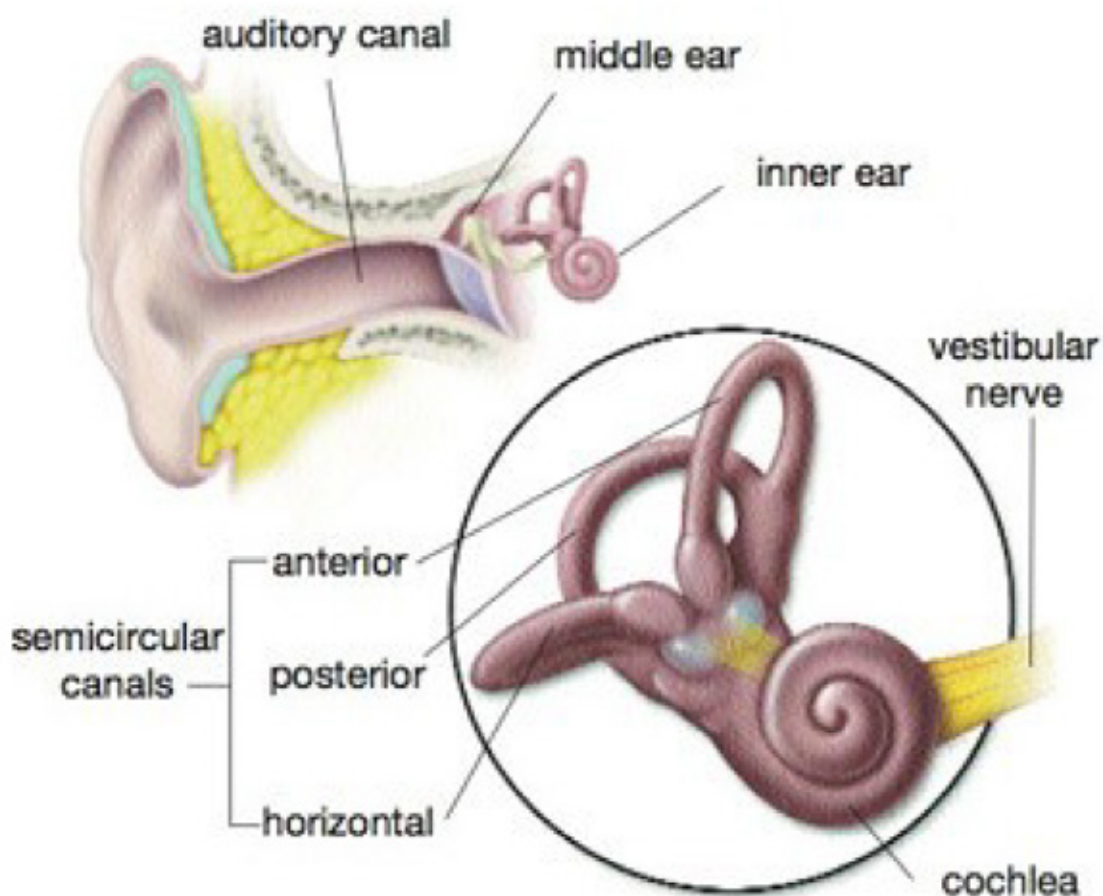
# COS È LA MALATTIA DI MÉNIÈRE?

È una malattia descritta nel 1861 dal medico Francese Prosper Ménière. Si manifesta nel 97% dei casi in un solo orecchio, con abbassamento di udito (ipoacusia) fluttuante ossia saltuario, con senso di pressione auricolare, acufeni (fischi nelle orecchie), vertigine oggettiva (senso di rotazione degli oggetti intorno), nausea, vomito. Le crisi durano da alcuni secondi ad alcune ore, dopo permane un senso di instabilità per ore o giorni.

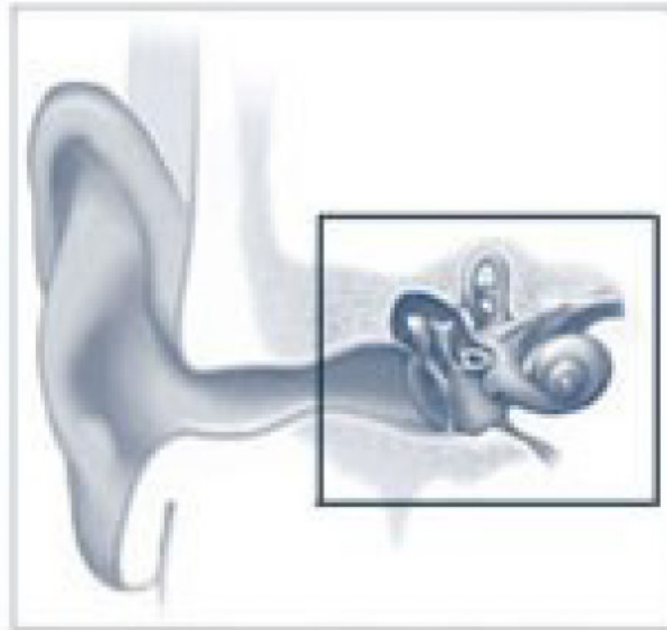


**Fig. Diagramma dell'orecchio esterno (outer ear), medio (middle ear), interno (inner ear).**

La malattia colpisce l'orecchio interno e in particolare il labirinto. Nei canali ossei del labirinto e in particolare nell'utricolo, nel sacco e nei canali semicircolari si trovano le membrane del labirinto membranoso la cui funzione è quella di mantenere l'equilibrio. Il labirinto è alla base dell'equilibrio ed è in comunicazione con il sacco endolinfatico posteriormente e con la chiocciola anteriormente. Mentre il labirinto è alla base dell'equilibrio, la chiocciola è alla base dell'udito. Nel 90 % dei casi la malattia di Ménière colpisce un solo orecchio.



**Fig. Il labirinto osseo, nel cerchio, che contiene il labirinto membranoso.**



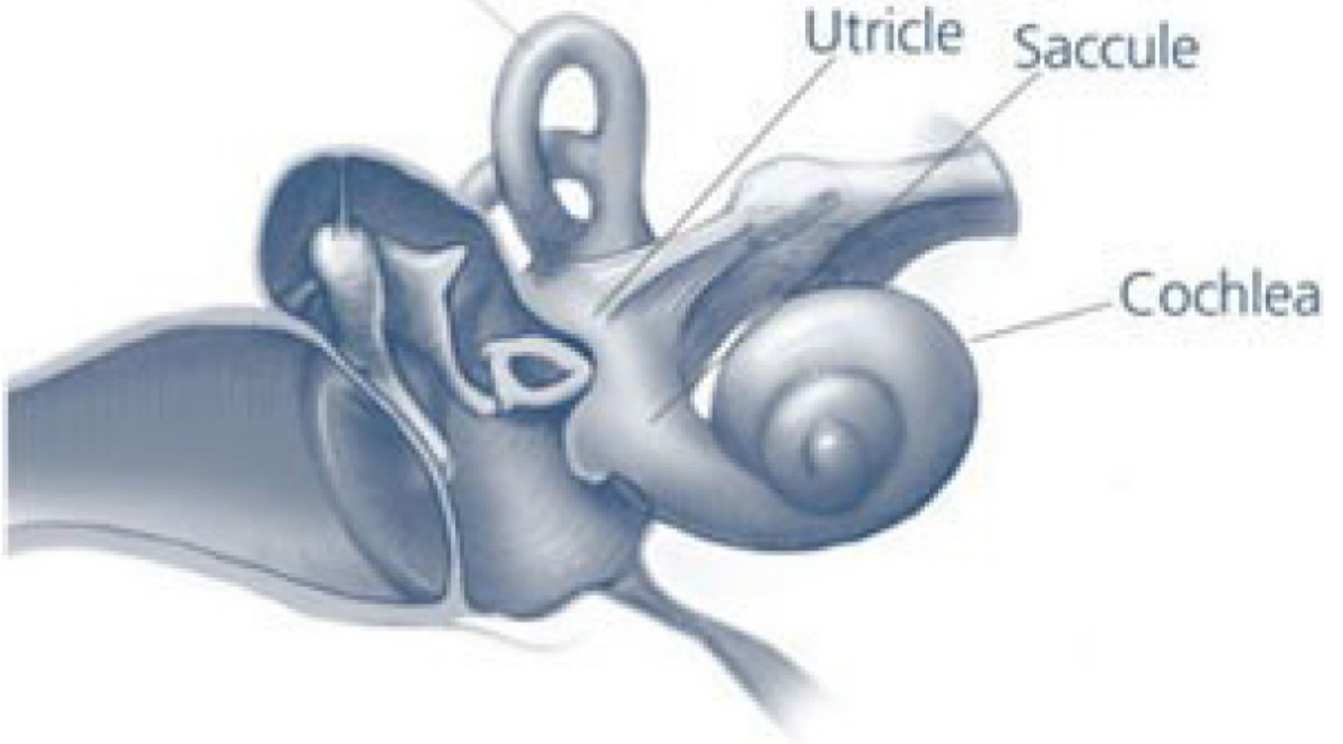
Labyrinth

Semicircular canals

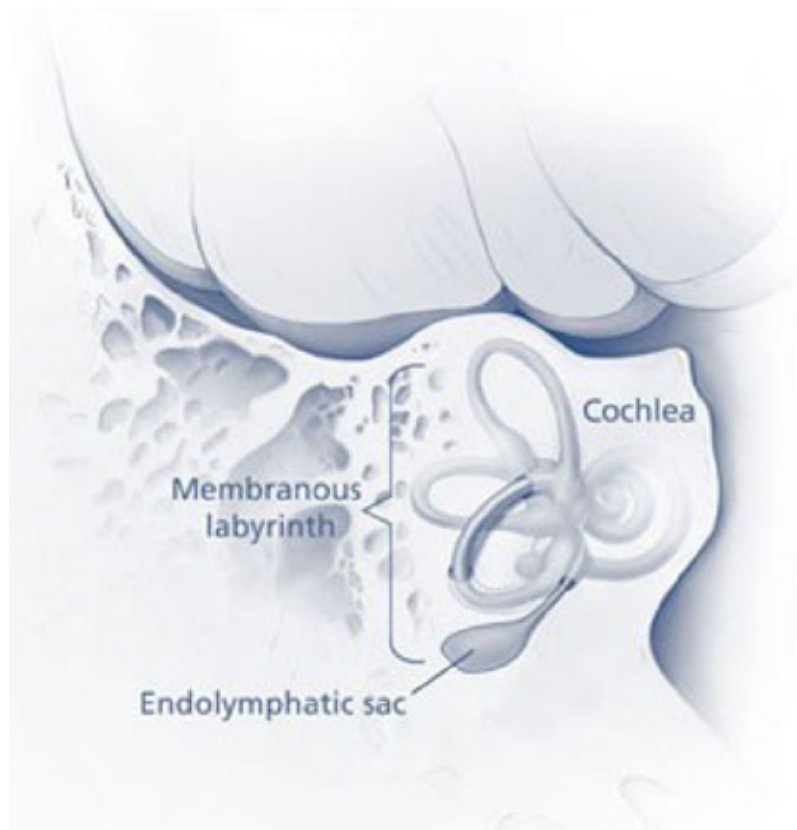
Utricle

Sacculle

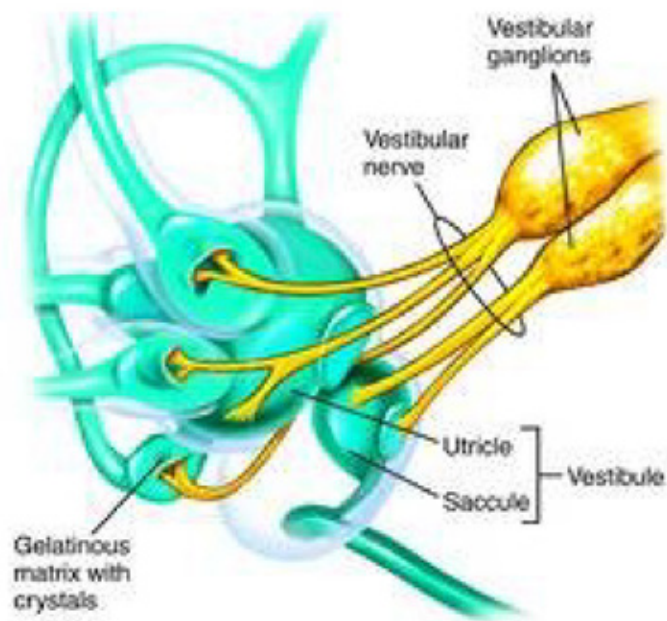
Cochlea



**Fig. L'orecchio medio con il timpano e gli ossicini. L'orecchio interno con il labirinto (canali semicircolari, utricolo e sacculo) e la chiocciola.**



**Fig. Il labirinto membranoso** e la comunicazione con il sacco endolinfatico.



**Fig. Il labirinto membranoso** che regola l'equilibrio e invia i segnali attraverso il nervo vestibolare al sistema nervoso centrale.

# TUTTI I SINTOMI DELLA MALATTIA

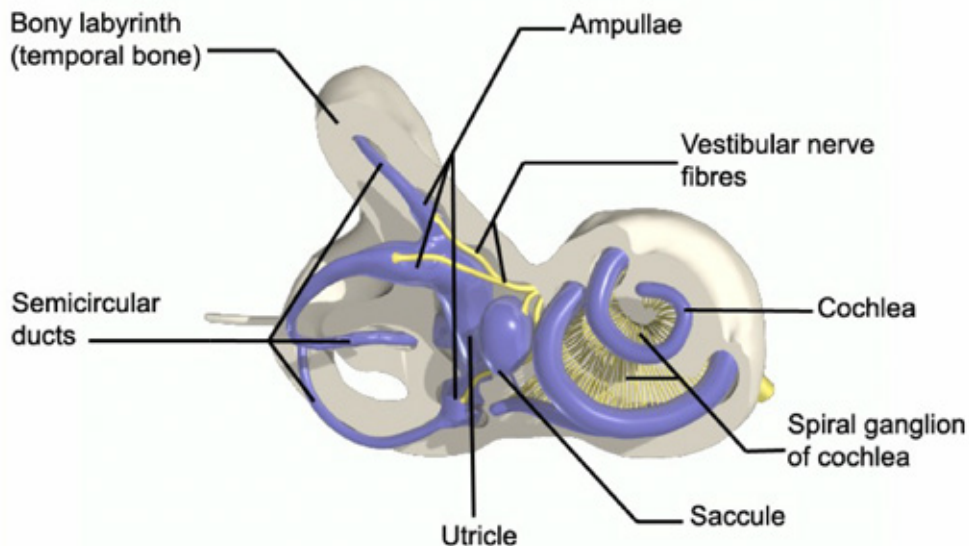
- Crisi vertiginosa oggettiva recidivante
- Senso di pressione e pienezza auricolare in un orecchio
- Acufeni in un orecchio
- Abbassamento di udito in un orecchio, inizialmente temporaneo, poi persistente.

## POSSIBILI SINTOMI ASSOCIATI

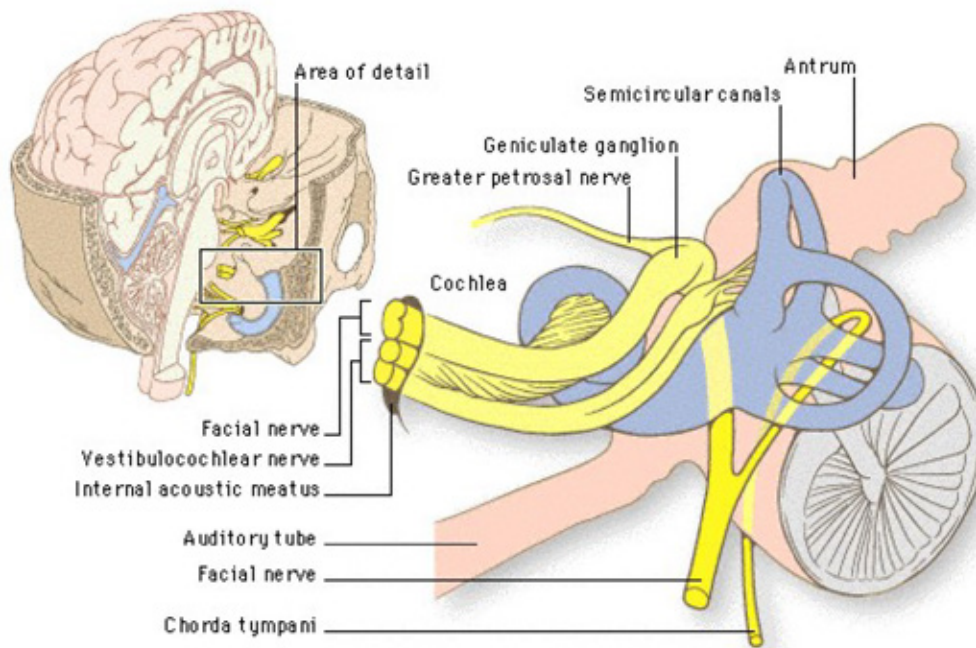
- Cadute improvvise
- Ridotta risposta all'esame vestibolare dell'orecchio interessato
- Diplacusia (senso di eco e rimbombo)
- Nausea e vomito

## PERCHÉ SI MANIFESTA?

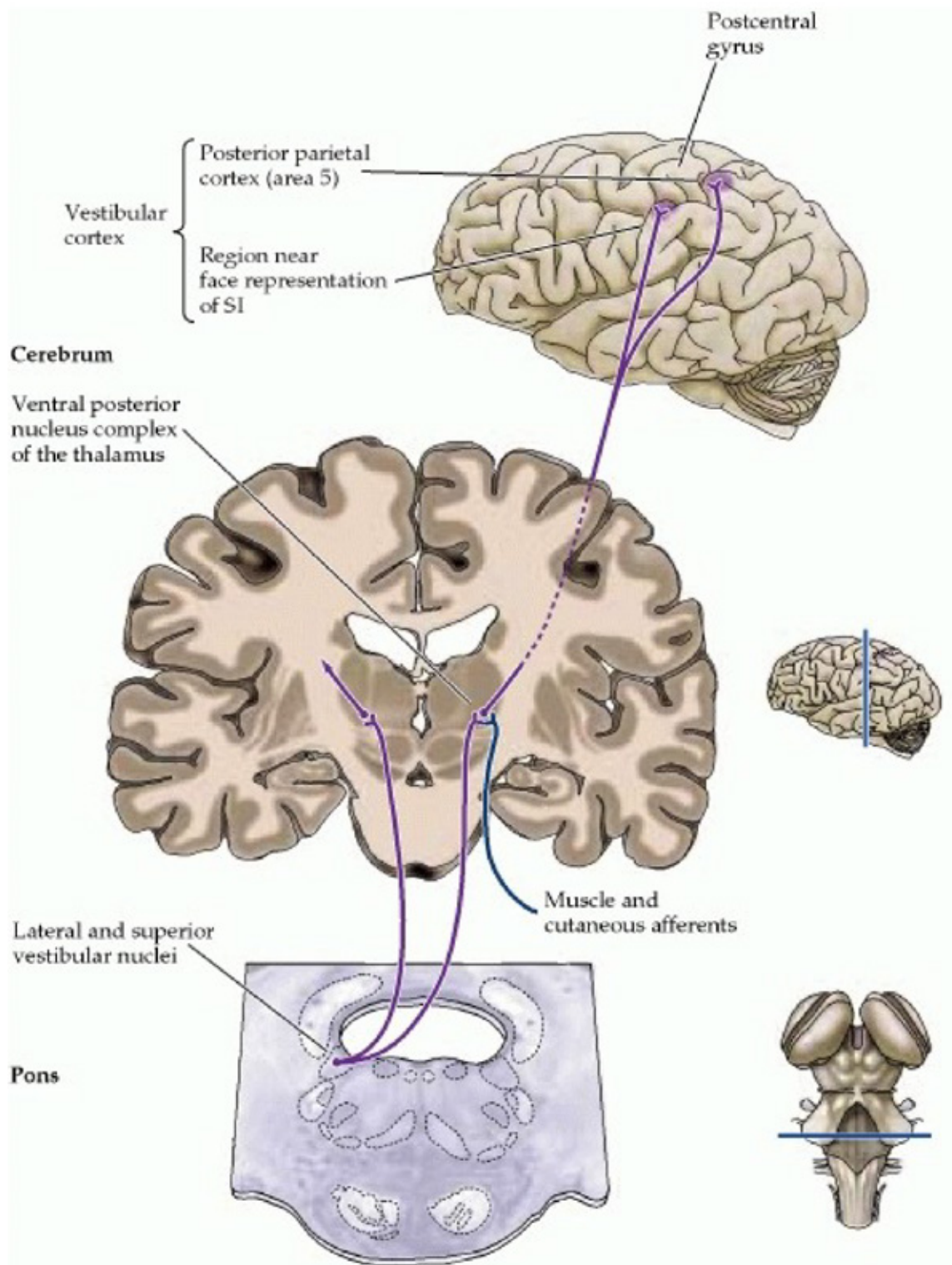
Si tratta di una disfunzione del sistema di pompa sodio potassio. Questo sistema regola l'ingresso del potassio nelle cellule e del sodio nei liquidi extracellulari. Un malfunzionamento in questo sistema fa aumentare la presenza di sodio dalla perilinfa, esterna ai canali membranosi, alla endolinfa, interna ai canali membranosi dell'orecchio interno, con conseguente maggior richiamo di liquido: si ha così l'idrope endolinfatica. L'idrope endolinfatica provoca pressione sulle cellule dell'equilibrio (le cellule vestibolari da cui la vertigine e pressione sulle cellule dell'udito ( le cellule della coclea) da cui l'abbassamento di udito temporaneo. Il recidivare delle crisi provoca la morte progressiva delle cellule uditive e quindi una perdita uditiva persistente e irreversibile.



**Fig. Il labirinto membranoso, all'interno dei canali del labirinto osseo, e la sua comunicazione con le membrane della chiocciola.** All'interno delle membrane circola l'endolinfa e all'esterno la perilinfina. Nella malattia di Ménière, l'aumento di pressione dell'endolinfa danneggia le cellule dell'equilibrio presenti nel labirinto e le cellule uditive presenti nella chiocciola.

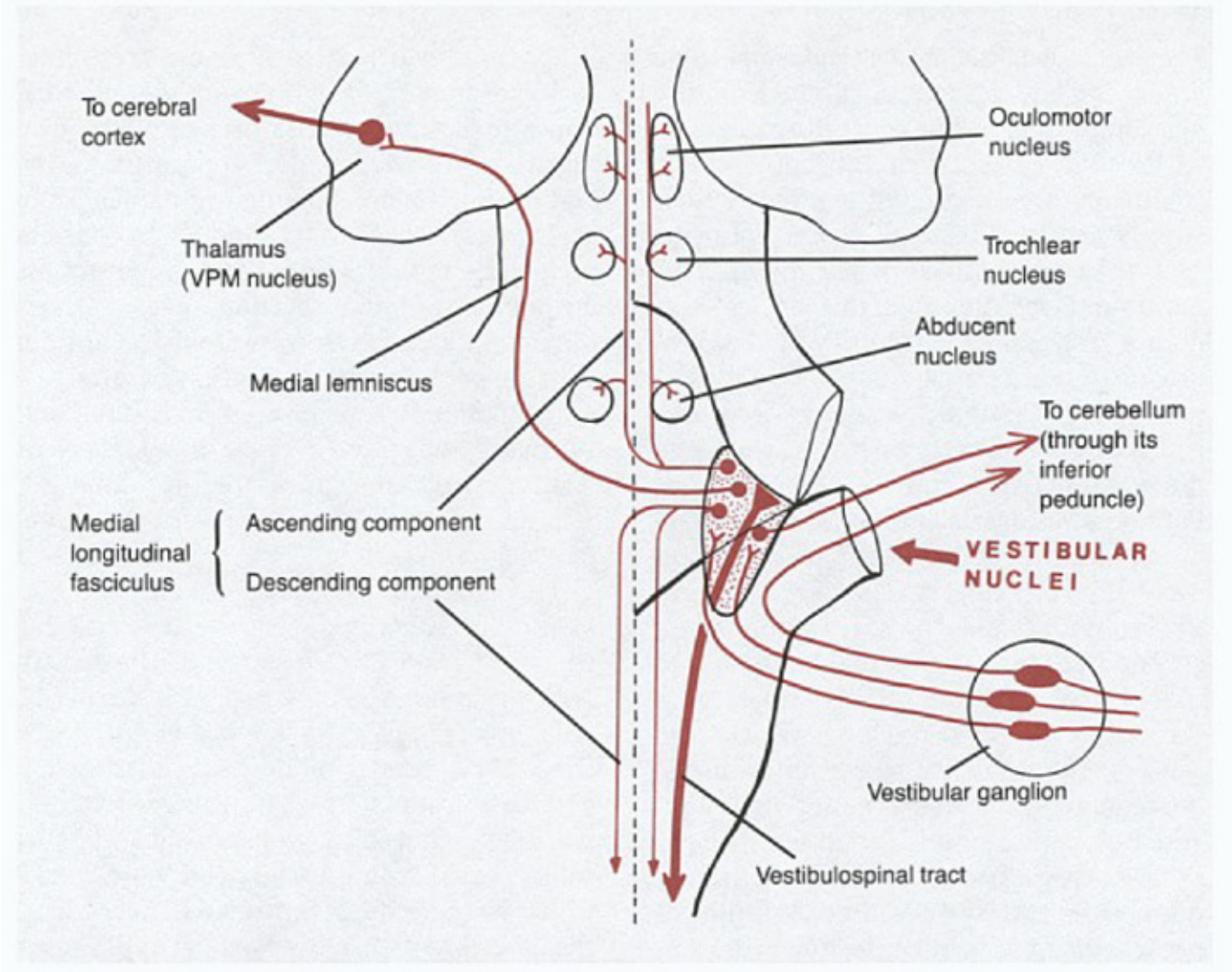


**Fig. Il nervo vestibolo cocleare (nervo VIII) porta sia gli stimoli acustici provenienti dalla chiocciola che gli stimoli dell'equilibrio provenienti dai canali semicircolari.** Questi segnali, provengono dalla chiocciola e dal labirinto, viaggiano lungo il tronco encefalico e raggiungono i centri superiori della corteccia cerebrale.

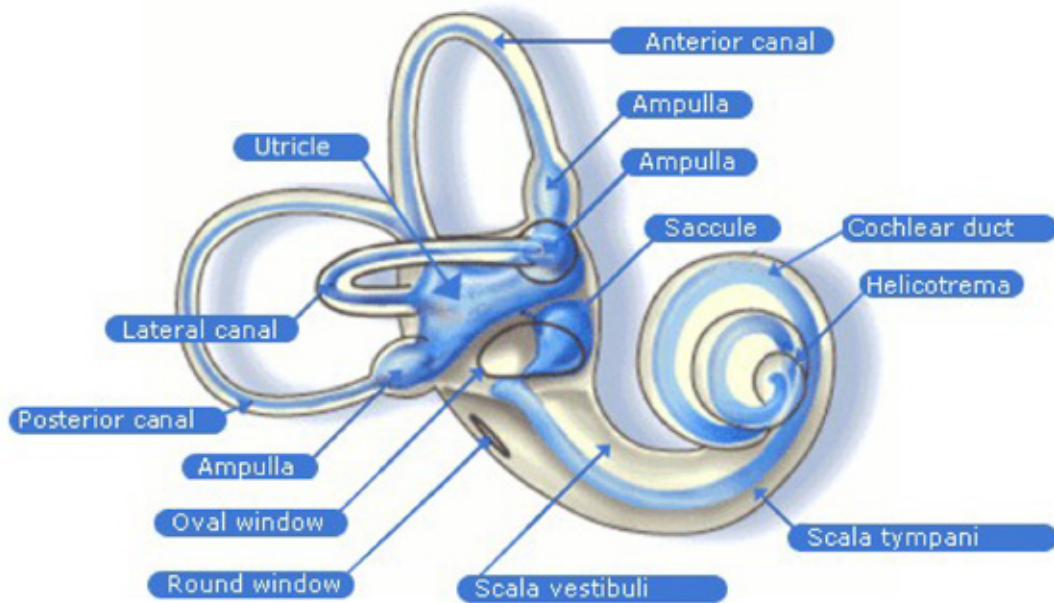


**Fig. La parte vestibolare del nervo vestibolo cocleare** porta dal labirinto i segnali alle vie nervose centrali, fino alla corteccia vestibolare.

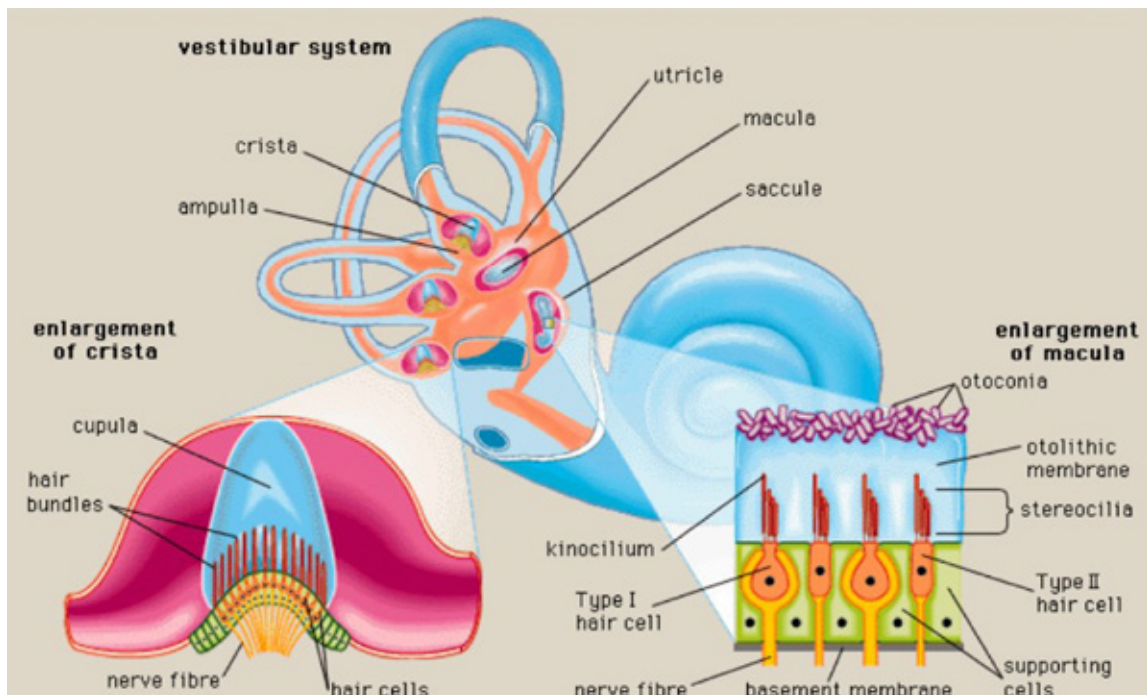
## Central connections of the vestibular system



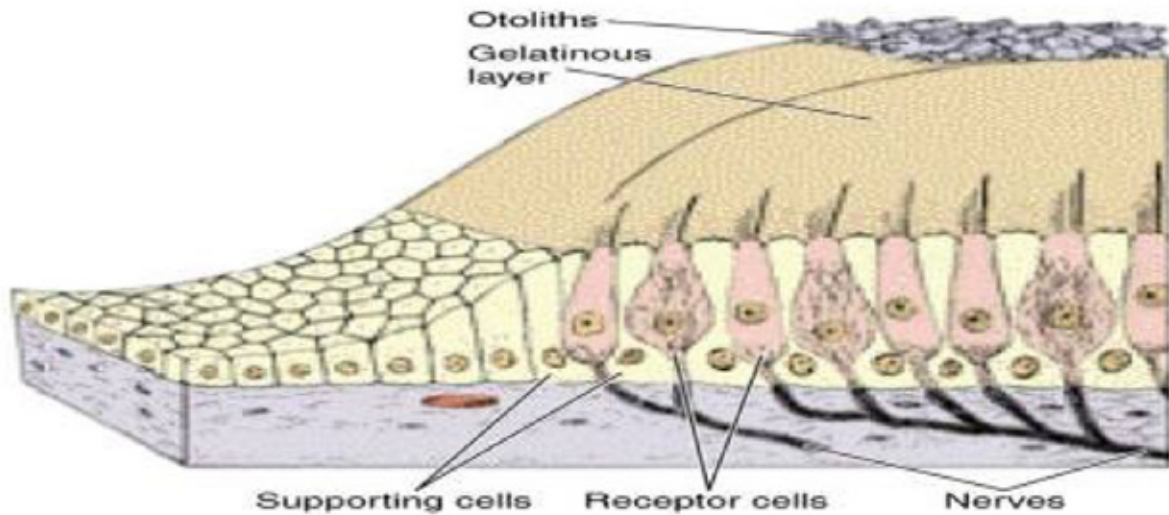
**Fig. Il sistema vestibolare mantiene l'equilibrio della persona.** Agisce in sinergia con i recettori muscolo tendinei, con il sistema oculomotore (il movimento degli occhi), con il cervelletto, con la corteccia cerebrale. Dato che questi sistemi sono più deboli nell'anziano, in caso di un'alterazione dell'equilibrio per un deficit del labirinto la capacità che hanno questi sistemi di compensare è minore e il recupero è molto più lento.



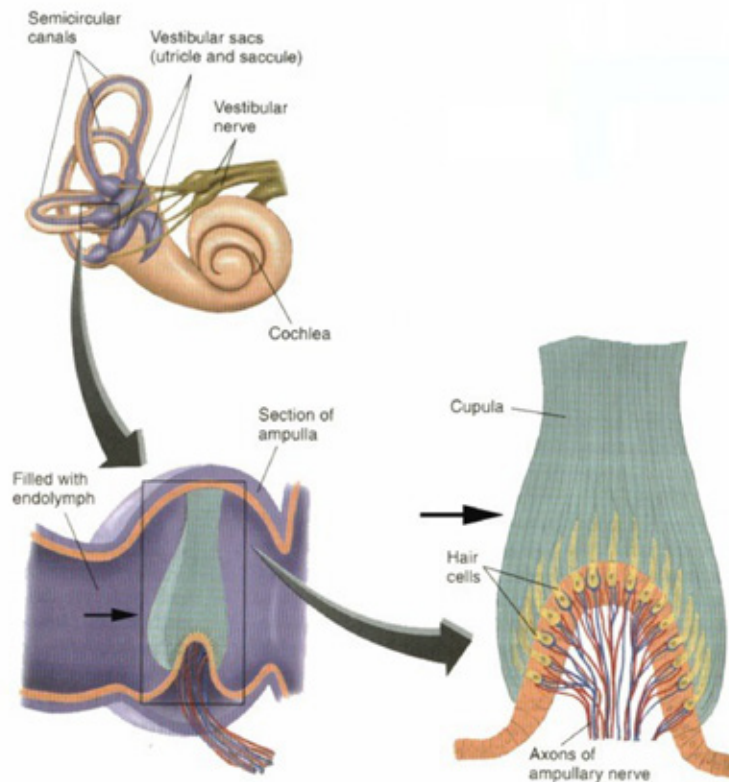
**Fig. All'interno del labirinto osseo vediamo il labirinto membranoso con le Ampolle nei canali semicircolari e le Macule nell'Utricolo e nel Sacculo. Le Ampolle e le Macule sono una struttura neurosensoriale che registra i movimenti della persona nello spazio.**



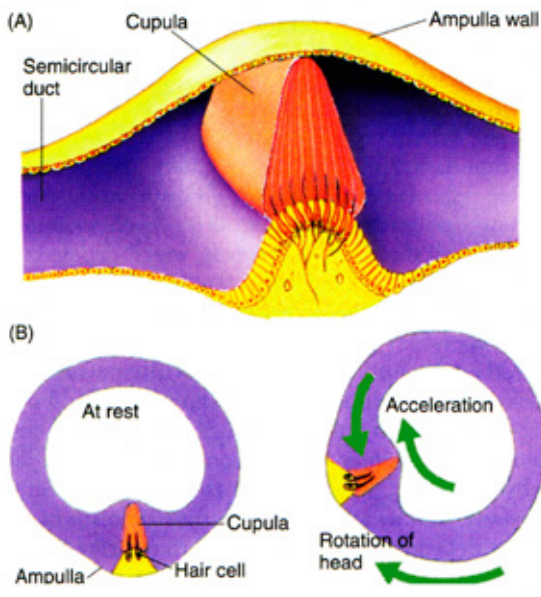
**Fig. Nelle ampolle dei canali semicircolari troviamo le cupole, mentre nell'utricolo e nel sacculo ci sono le macule. Cupole e macule hanno la funzione di regolare l'equilibrio attraverso le cellule sensoriali.**



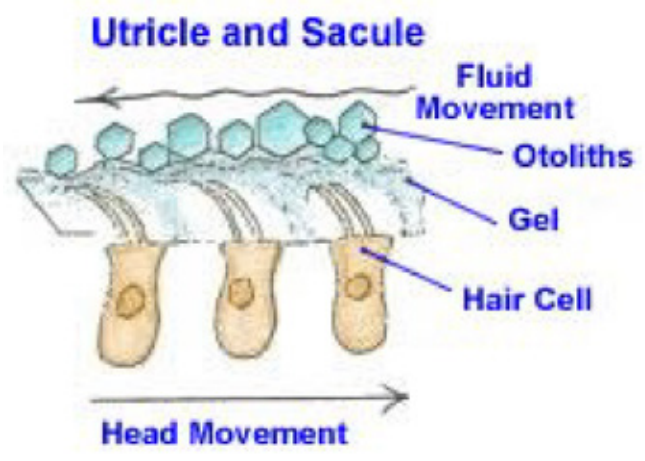
**Fig. La macula.** Le cellule vestibolari hanno le loro cilia sensitive immerse in un liquido gelatinoso al di sopra del quale ci sono dei cristalli di carbonato di calcio, gli otoliti. Il movimento della persona provoca il movimento della membrana gelatinosa e quindi lo stimolo delle cellule vestibolari che agiscono garantendo l'equilibrio.



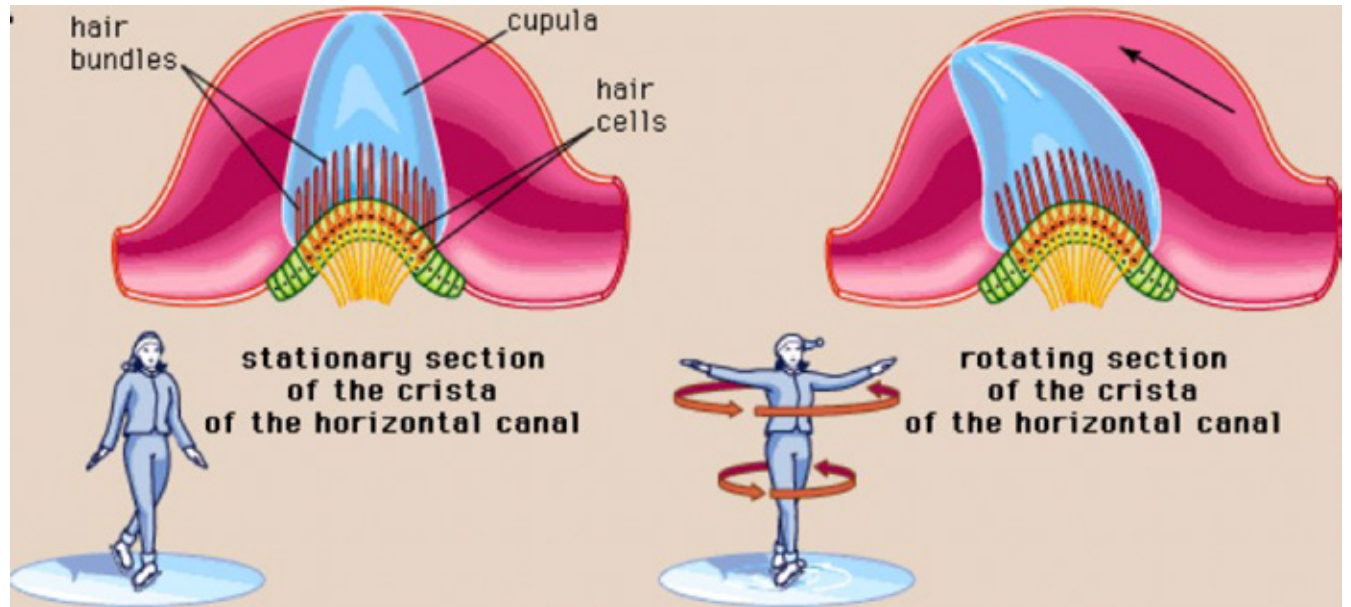
**Fig. Sezione di un'ampolla del labirinto.** I filamenti del nervo ampollare confluiscono nel nervo vestibolare, parte del nervo acustico.



**Fig. I canali semicircolari con le cupole registrano la rotazione della testa.**



**Fig. Nella macula dell'utricolo e del sacculo si percepisce invece l'accelerazione lineare**



**Fig. Nella cupola dei canali semicircolari si percepisce la posizione stazionaria e la rotazione.**

# CHI COLPISCE E PERCHÉ?

Colpisce 2 persone su 100. In prevalenza adulti tra 40 e 60 anni. Nel 5% dei casi c'è una componente genetica. È monolaterale nei 90% dei casi. Nel 60-70% dei casi i sintomi possono migliorare in un periodo tra 4 e 10 anni.

Le cause sono principalmente:

- Predisposizione genetica
- Deficit immunitario
- Fibrosi del saccoendolinfatico e del dotto endolinfatico con ridotto riassorbimento di endolofina
- Infezione virale dell'orecchio interno

# COME SI DIAGNOSTICA

La diagnosi si fa tramite la storia clinica, dove sono presenti i sintomi sopra descritti, con la visita e con gli esami audiometrico, impedenzometrico e vestibolare.

# COME SI CURA?

L'attacco acuto viene trattato con diuretici, farmaci che inibiscono l'attività del sistema vestibolare e farmaci specifici per il paziente (ogni paziente può avere cause diverse).

È consigliabile un ridotto apporto di sali.

# Tab. DIETA PER MÉNIÈRE

1. Bere fino a 3 litri di acqua al dì
2. Ridurre l'assunzione di sale da cucina
3. Tutti i cibi devono essere preparati senza sale
4. I seguenti alimenti possono essere assunti tutti i giorni:
  - Uova, carne, pesce
  - Pane sciapo
  - Cereali, pasta, riso
  - Patate
  - Frutta e vegetali, tranne quelli elencati al punto 5C, burro non salato, miele e marmellate

## **I seguenti alimenti non devono essere mai assunti:**

- Latte e derivati, formaggi e latticini
- Pesce e carne salata e in scatola, insaccati (salumi, salsicce etc.)
- Pane e crackers salati, burro salato
- Carote, spinaci, fave, vongole, ostriche, latte condensato, olive, uva passa, caviale
- Salse salate e conservate
- Pop corn, bruscholini, fave secche, lupini, nocciole, arachidi, pistacchi, noci etc.
- Cioccolato

# COME SI PREVIENE

Moltissimi sono i farmaci utilizzabili per prevenire le crisi: antistaminici, diuretici, risparmiatori di potassio, calcioantagonisti, vasoattivi di varia natura, ansiolitici. La ricchezza di terapie proposte e adottate dimostra però che non esiste una terapia medica sicuramente e totalmente risolutiva. Un criterio generale è ridurre l'apporto alimentare di sali. Anche qui però non esiste una evidenza scientifica concorde, ma rimane come valore orientativo generale.

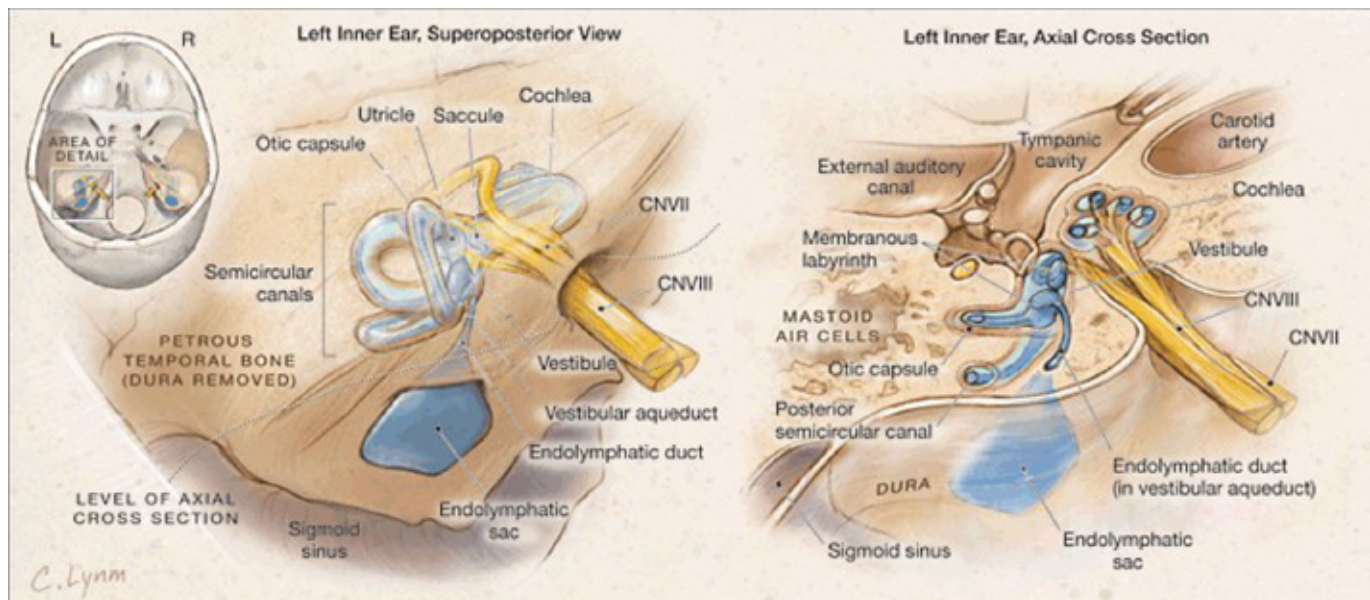
## **Che fare in caso di inefficacia della terapia medica?**

Se i sintomi sono gravi e ribelli alla terapia, il prof. Salvinelli in genere opera i propri pazienti di shunt endolinfatico. Non è infatti giusto lasciare la persona per anni in una condizione gravemente invalidante. La grave alterazione dell'equilibrio ed i sintomi associati peggiorano gravemente la qualità di vita e provocano ansia che aumenta la frequenza delle crisi vertiginose. Si deve interrompere la patologia e riportare la persona ad una vita normale.

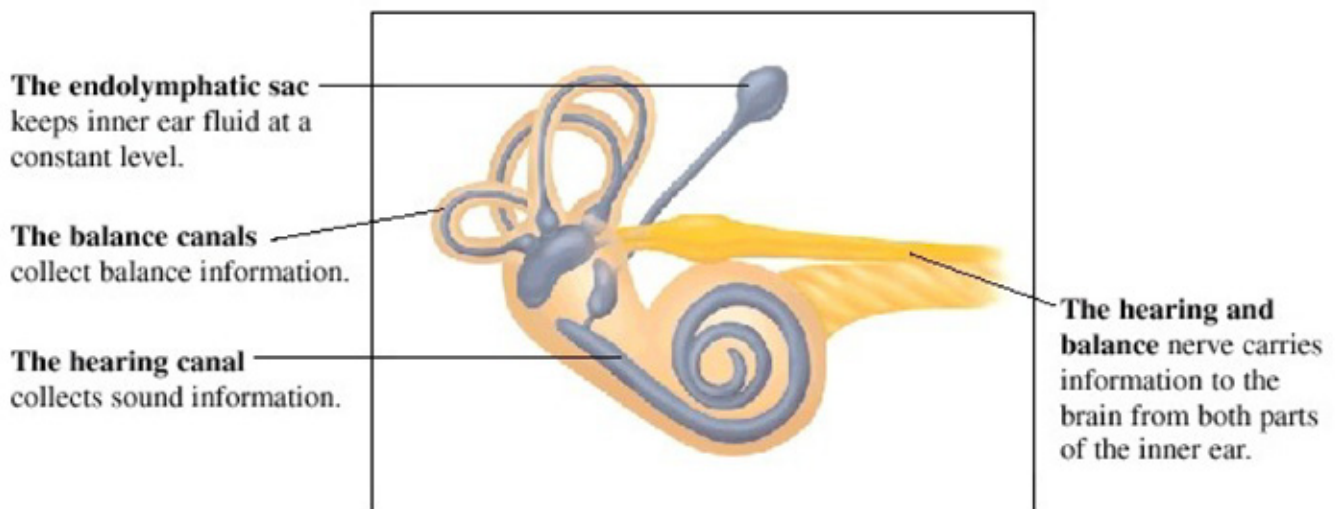
**Shunt endolinfatico.** La sua intuizione è stata che l'inefficacia nel mondo di questo intervento derivava dall'ostruzione del dotto endolinfatico che deve rifornire il sacco endolinfatico. Per questo qualunque procedura sul sacco risulta inefficace.

Da qui l'ideazione dell'intervento di decompressione del dotto endolinfatico, da lui chiamato DASD: Duct and Sac Decompression, che riattiva in maniera naturale il dotto e quindi il rifornimento del sacco, ripristinando la capacità di difesa dell'orecchio nei pazienti con crisi vertiginosa di Meniere in cui le terapie mediche risultino inefficaci.

Questo intervento è oggi effettuato dal prof. Salvinelli ogni anno in centinaia di pazienti provenienti da tutti i paesi con la casistica più grande al mondo di operazioni per questa grave patologia. È un intervento non traumatico, non doloroso, conservativo della funzione vestibolare e dell'udito. La persona va a casa dopo due giorni.



**Fig. Si vede il sacco endolinfatico ed il dotto endolinfatico sulla base del cranio.**



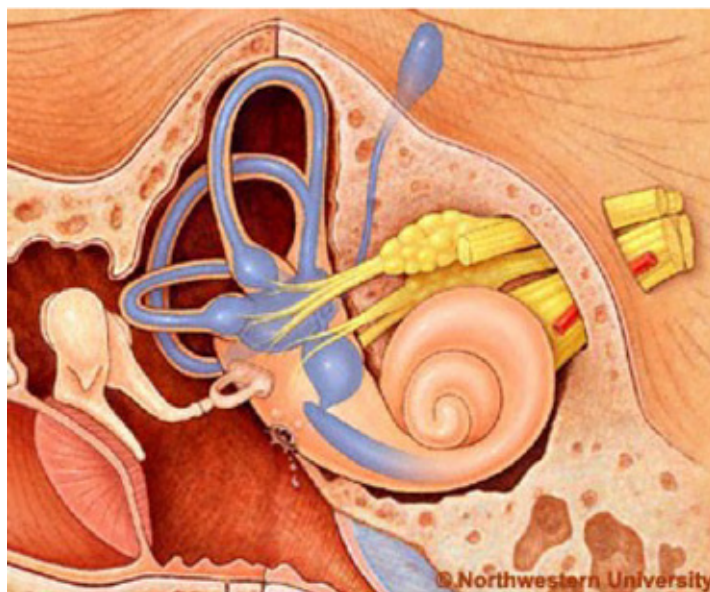
**Fig. L'endolinfa circola nel labirinto, nella chiocciola e nel sacco endolinfatico.** Per questo il posizionamento di una lamina nell'apertura del sacco permette di drenare l'eccesso di endolinfa che scatena la crisi della malattia di Meniere e di prevenirla. L'intervento per deve essere eseguito con grande precisione. Una ragione degli insuccessi che nel 50% dei casi si ha anche una stenosi del dotto endolinfatico. Il prof. Salvinelli ha messo a punto una tecnica che consente di drenare il sacco ma anche di decomprimere il dotto endolinfatico. Per questo si ottengono i migliori risultati possibili dall'intervento.

## Vi sono altre possibilità terapeutiche?

**L'iniezione trans timpanica di gentamicina.** Si tratta di un farmaco tossico più per le cellule dell'equilibrio che per quelle dell'udito. Si ottiene così una inibizione delle scariche vertiginose. È una tecnica molto semplice che il prof. Salvinelli pratica solo in casi selezionati perché uccide le cellule nervose dell'orecchio, ed è proprio quello che tutti noi ricercatori nel campo abbiamo sempre cercato di combattere.

**Labirintectomia chirurgica.** Si ha la risoluzione della vertigine ma la completa perdita dell'udito dal lato operato. Viene riservata ai casi in cui l'udito sia già completamente perso da un lato. Il prof. Salvinelli non utilizza mai questa tecnica in caso anche di minima persistenza dell'udito.

**La sezione del nervo vestibolare.** È un intervento sicuramente risolutivo, ma delicato perché si tratta di un intervento neurochirurgico. Il prof. Salvinelli lo pratica nei casi molto gravi e solo dopo un eventuale raro fallimento dello shunt endolinfatico. I risultati sono di totale scomparsa della vertigine nel 98% dei casi e conservazione dell'udito nel 98% dei casi.



**Fig. Il nervo vestibolare parte dal labirinto posteriore,** qui disegnato in azzurro. Sulla destra in alto in azzurro si vede il sacco endolinfatico. Dalla chiocciola, (labirinto anteriore) parte il nervo acustico.

## **Messaggio**

È importante sapere che la sindrome di Ménière è una malattia con la quale non siamo condannati a convivere aspettando la prossima crisi vertiginosa. Si può guarire con la corretta terapia, se seguiti nei centri che sappiano utilizzare tutte le possibilità di terapia medica e chirurgica. La terapia iniziale è sempre medica, ma in caso di insuccesso i pazienti, operati dal prof. Salvinelli di DASD (Duct and Sac Decompression) hanno un significativo miglioramento della sintomatologia in più del 90% dei casi.

