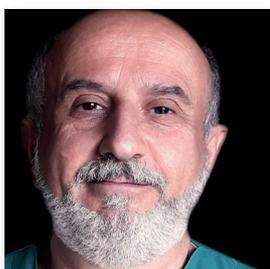


### ABSTRACT



### LA MALATTIA DI MENIÈRE

**Dott. Luigi Califano**

*Dirigente Responsabile SSD di Audiologia e Foniatria AORN San Pio Benevento*

La malattia di Menière, descritta ormai oltre 150 anni orsono, è caratterizzata dalla tetradica sintomatologica ipoacusia, vertigini ricorrenti, acufeni e senso di pienezza auricolare. I sintomi della malattia non necessariamente

si presentano tutti insieme sin dall'esordio. È una malattia di cui conosciamo il substrato anatomico-patologico, l'idrope endolinfatico, sia a livello cocleare che labirintico, ma non conosciamo la "causa definitiva" della malattia, sia per l'obiettivo difficoltà ad individuarla nel singolo paziente, sia per il coesistere di molti fattori che possono assumere valenza etiologica. Si parla così di fattori genetici, infettivi, specie di tipo virale, immunitari, autoimmunitari, vascolari, arteriosi e venosi, allergici, posttraumatici, dismetabolici e così via. La diagnosi clinica della malattia è solitamente agevole quando il quadro clinico è ormai conclamato, può presentare delle difficoltà nelle fasi iniziali o, in generale, nei casi in cui i sintomi non si associno tra di loro nel modo tipico. Essa si basa su esami di base - indispensabile l'esame audiometrico tonale - e su esami che possono essere utili ad approfondire alcuni aspetti della diagnosi. La diagnostica per immagini - RMN cerebrale - è stata in passato utilizzata esclusivamente per escludere altre patologie, specie il neurinoma dell'VIII nervo cranico, ma attualmente ha assunto un ruolo diverso, sia per la possibilità di evidenziare nel singolo malato l'idrope endolinfatico, sia per la ricer-

ca di altre situazioni prima sottovalutate, come la coesistenza di segni di ipertensione endocranica benigna o di alterazioni del versante di circolo venoso cerebrale e cervicale. Il decorso della malattia è di decenni, con le crisi vertiginose ricorrenti che ne costituiscono abitualmente l'elemento peggio vissuto dal paziente in termini di qualità di vita. Non è comunque da dimenticare neanche l'ipoacusia, sintomo che assume particolare valenza nelle forme bilaterali. Il sovrapporsi di eventi che coinvolgono il vissuto emozionale personale, familiare e sociale del malato fa sì che la malattia di Menière possa determinare situazioni patologiche sovrapposte di tipo psicologico. La terapia medica conservativa non dispone di nessun farmaco di cui sia stata comprovata l'efficacia in termini di "medicina delle evidenze". Ciononostante, la terapia medica utilizza farmaci che hanno assunto un significato basato sull'Evidenza clinica" e, diremmo soprattutto, farmaci che vadano a curare patologie concomitanti, tra le quali un ruolo primario assume l'emicrania. Non è da dimenticare e trascurare l'indicazione alla protesizzazione acustica. Un supporto di tipo psicoterapeutico può anch'esso essere utile nei malati con maggiore scadimento della qualità di vita. La terapia intratimpanica è oggi molto diffusa, finalizzata al controllo delle crisi vertiginose acute recidivanti. La terapia chirurgica, labirintectomia, chirurgia del sacco endolinfatico, neurectomia vestibolare, ha oggi un ruolo più marginale rispetto al passato ma conserva la sua importanza in situazioni ben selezionate.



### ESAMI DIAGNOSTICI PER LA MALATTIA DI MENIÈRE

**Prof. Augusto Casani, M.D.**

*Professore Associato di Otorinolaringoiatria - Università degli studi di Pisa*

La Malattia di Menière (MdM) è un'affezione idiopatica dell'orecchio interno, più spesso monolaterale, sostenuta da idrope endolinfatico e caratterizzata sul piano clinico da episodi ricorrenti di vertigine rotatoria,

ipoacusia inizialmente fluttuante, sensazione di ovattamento auricolare e acufeni. Un completo inquadramento del paziente non può prescindere dall'esecuzione di una valutazione audiologica e vestibolare, che consente di definire lo stadio della malattia, pianificare la terapia ed esprimere un qualche giudizio in termini di prognosi; negli ultimi anni stanno inoltre emergendo aspetti strumentali validi a inquadrare e meglio gestire i pazienti e potenzialmente utili ai fini diagnostici. Tra le metodiche d'indagine routinarie primarie troviamo l'audiometria, necessaria al fine di definire presenza e grado dell'ipoacusia, elemento cardine ai fini diagnostici. I test vestibolari adoperabili nella MdM devono essere interpretati nel contesto del quadro audiometrico e sintomatologico. Dalla letteratura più recente emerge come una corretta interpretazione degli stessi possa fornire informazioni utili ai fini diagnostici e a valutare la risposta alla terapia. Ugualmente a quanto accade per la perdita uditiva, nelle fasi iniziali lo studio della funzionalità vestibolare misurata con il bilancio vestibolare calorico (BVC), saggia la funzionalità del canale semicircolare laterale. Solo con il ripetersi delle crisi compare un deficit labirintico la cui entità aumenta con l'evoluzione della malattia. Si fa

ricorso alla terapia con gentamicina intratimpanica in caso di mancato controllo della malattia con le terapie convenzionali conservative. Un valido contributo diagnostico nella MdM potrebbe essere offerto dai Vemps, la cui sensibilità per la valutazione della funzione sacculare è paragonabile a quella del BVC per la funzione del canale semicircolare laterale. Tra i reperti più interessanti troviamo comunque l'alterazione riscontrata nei pazienti menierici della frequenza ottimale di stimolo (frequency tuning), che nel normale è situata sui 500 Hz. Nella MdM è descritto infatti un notevole incremento dei valori di soglia a tutte le frequenze. La severità di questa alterazione sarebbe parallela alla severità dei sintomi, come ad esempio nelle fasi tardive della MdM (specialmente in presenza di crisi otolitiche di Tumarkin) in cui la curva appare sempre più alta e piatta. Il primo reperto è chiaramente indicativo dell'esistenza di distensione sacculare, che si traduce in un aumento della frequenza di risonanza alla sollecitazione meccanica (balloon expanded theory), mentre il secondo (che riguarda l'orecchio non colpito) potrebbe essere il risultato di un'alterata interazione binaurale del riflesso otolito-cervicale, ma potrebbe anche rappresentare il segno di una potenziale deriva idropica bilaterale. In conclusione, il ricorso ai test strumentali appare fondamentale per avvalorare la diagnosi oltreché stadiare e monitorare i pazienti. La ricerca inoltre, oltremodo attiva, ha recentemente permesso di individuare aspetti strumentali della malattia validi per una migliore comprensione della stessa e, nella pratica clinica, per un migliore inquadramento e gestione dei pazienti.



### LA RIABILITAZIONE Uditiva E VESTIBOLARE

**Prof. Giuseppe Attanasio**

*Dirigente medico ORL, Azienda Policlinico Umberto I di Roma  
Docente di Audiologia e Vestibologia Università Sapienza di Roma*

I percorsi di riabilitazione nella malattia di Menière devono tener conto di alcune criticità a livello uditivo e vestibolare che rendono la previsione di efficacia meno certa. La presenza della riduzione del campo dinamico, l'iperacusia e la sordità fluttuante sono condizioni che influiscono notevolmente sulla scelta di una riabilitazione

uditiva con apparecchi acustici tradizionali. L'utilizzo di nuovi apparecchi acustici e, nei casi indicati, la scelta dell'impianto cocleare sono opzioni terapeutiche che devono essere considerate per ridurre l'handicap uditivo del paziente. Le tecniche di riabilitazione vestibolare sono in continua evoluzione e si basano soprattutto sull'utilizzo di nuovi protocolli diagnostici e sulla disponibilità di dispositivi biomeccanici innovativi.



### IMPIANTI COCLEARI E MENIÈRE

**Prof. Stefano Berrettini**

*Prof. Ordinario presso l'Università di Pisa  
Direttore U.O. ORL Audiologia e Foniatria Universitaria  
Azienda Ospedaliero-Universitaria Pisana.*

Saranno riportati i dati relativi alla procedura di impianto cocleare nel paziente con Malattia di Menière, confrontando le casistiche riportate nella Letteratura Scientifica Internazionale con la casistica operatoria della nostra unità operativa. Saranno discussi i benefici audiologici

dell'impianto cocleare nel paziente menierico, gli effetti sui disturbi dell'equilibrio, sull'acufene e l'impatto sulla qualità della vita. Saranno esposte anche le eventuali complicanze dell'intervento. In conclusione sarà dimostrato come l'impianto cocleare sia una procedura sicura ed efficace per la riabilitazione uditiva anche nel paziente menierico.



### IPERTENSIONE INTRACRANICA E MALATTIA DI MENIÈRE

**Prof. Giampiero Neri**

*Prof. Associato di Otorinolaringoiatria  
Dipartimento di Neuroscienze Imaging e Scienze Cliniche  
Università di Chieti Pescara*

Pur non avendo ancora una patogenesi riconosciuta, attualmente si ritiene che la malattia sia espressione di un'ampia serie di cause, infettive, genetiche, traumatiche tossiche ecc. che, modulando la pressione endolinfatica, scatenano i classici sintomi. Nel 70% dei casi in cui la malattia si manifesta con gravità severa o moderata presentano cefalea, sintomo che a volte può diventare disabilitante. La cefalea, tuttavia, è un sintomo aspecifico spesso presente nei pazienti labirintopatici come ad esempio negli emicranici, i menierici ma anche nei pazienti con Ipertensione intracranica benigna o pseudotumor cerebrali (PC). L'ipertensione intracranica benigna, infatti, è una patologia comune nelle donne di età compresa tra 20 e i 50 anni, caratterizzata da un'alta pressione del liquor cerebrospinale (LCS), superiore ai 250

mmHg. Il disturbo è spesso misconosciuto ed è caratterizzato dall'insorgenza di una nuova cefalea o dal peggioramento di una cefalea preesistente, accompagnata da altri sintomi e/o disturbi del visus e/o da segni radiologici tipici come la sella turcica vuota o la distensione delle guaine mieliniche dei nervi ottici. È presente spesso nelle patologie venose della giugulare come la CCSVI o nelle trombosi del seno trasverso o sigmoide in quanto le dinamiche pressorie endocraniche si basano sul delicato equilibrio tra la pressione intracranica arteriosa, venosa e liquorale. L'associazione della MD con lo PC è possibile in quanto la pressione del LCS può trasmettersi alla perilinfite tramite il foro acustico interno che, nelle sequenze TC con gadolinio, sembra essere il principale punto di drenaggio della perilinfite negli spazi liquorali.

### ABSTRACT



### IL RUOLO DEL SISTEMA VENOSO NELLA MALATTIA DI MENIÈRE

**Dott. Aldio Bruno**

*Dipartimento Chirurgia Vascolare  
Clinica Sanatrix Napoli  
Casa di Cura Pio XI Roma*

Il sistema venoso cerebrale e dei vasi del collo per patologie intrinseche e/o estrinseche agisce sull'orecchio interno modificandone una serie di aspetti fisiopatologici. La nostra esperienza ha mostrato come il ruolo del sistema venoso agisca sia nella Malattia di Menière che in altre patologie neuro-degenerative con sintomi che per alcuni aspetti potrebbero essere riconducibili alla stessa Malattia di Menière. A tal fine, vari studi scientifici provenienti da tutto il mondo hanno confermato sempre più questa ipotesi.

Alla valutazione ultrasonografica iniziale si sono aggiunte anche tecniche di Neurosonologia molto evolute che hanno identificato anomalie prima ignorate ed anche di RMN con valutazione delle lesioni della barriera ematoencefalica. Le procedure endovascolari anch'esse nel tempo si sono evolute consentendo il trattamento di vasi apparentemente occlusi a cui si sono aggiunte terapie farmacologiche dedicate, mirate sia a mantenere le vene pervie, quindi riducendo il rischio di restenosi, che agendo sulla neuro-infiammazione cerebrale.



### NUOVI STUDI SUL MICROCIRCOLO

**Prof.ssa Paola Perin**

*Dipartimento di Scienze del Sistema Nervoso e del Comportamento  
Università di Pavia*

L'orecchio interno è protetto da sofisticati sistemi di difesa responsabili della protezione (o della mancata protezione) delle strutture sensoriali.

Studi classici nelle decadi passate hanno evidenziato i principali siti di immunoprotezione dell'orecchio (il sacco endolinfatico e la barriera emato-labirintica), e ricerche successive ne hanno identificato molti giocatori cellulari e molecolari. Negli ultimi anni, nell'orecchio interno sono state caratterizzate a livello di singola cellula le popolazioni di cellule immunitarie residenti e derivate dal midollo osseo, e

diverse popolazioni di macrofagi (con ruoli anche contrastanti) sono emerse come principali responsabili della risposta infiammatoria dell'orecchio, coinvolta anche nell'insorgenza della sindrome di Menière. Manca tuttavia ancora la comprensione dei meccanismi di stimolazione dell'immunità acquisita. Dato che nel sistema nervoso centrale il midollo osseo locale è coinvolto nella regolazione delle risposte neuroimmuni, nel nostro gruppo stiamo iniziando a studiare le connessioni del midollo dell'osso temporale con il labirinto dell'orecchio interno e i possibili percorsi di stimolazione delle cellule dell'immunità acquisita all'interno dell'osso temporale.



### ACUFENE E PANDEMIA DA COVID-19

**Dott.ssa Alessandra Fioretti**

*Specialista in otorinolaringoiatria, audiologia e foniatra  
Dottore di ricerca in scienze otorinolaringoiatriche  
Tinnitus Center, European Hospital, Roma*

In seguito alla pandemia da COVID-19 i pazienti hanno mostrato un decorso eterogeneo e soggettivamente variabile dell'acufene. Nel corso della relazione saranno presentati i dati della letteratura e dell'esperienza clinica sugli effetti della pandemia da COVID-19

nei pazienti con acufene. Saranno presentati inoltre i dati sulla prevalenza e sulle cause dell'acufene insorto con il COVID-19 e nel Long-COVID/PASC, gli effetti del lockdown nell'acufene cronico e i casi di acufene post-vaccino COVID-19.