



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

Storia della malattia di Menière

Giovanni Ralli

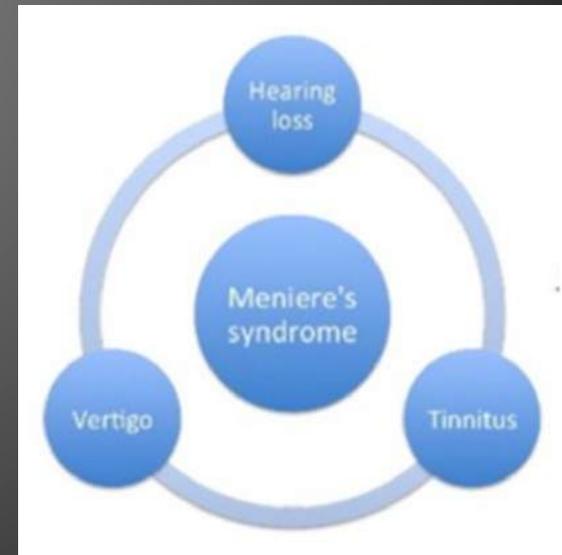
Dipartimento di Organi di Senso, Università di Roma

“La Sapienza”

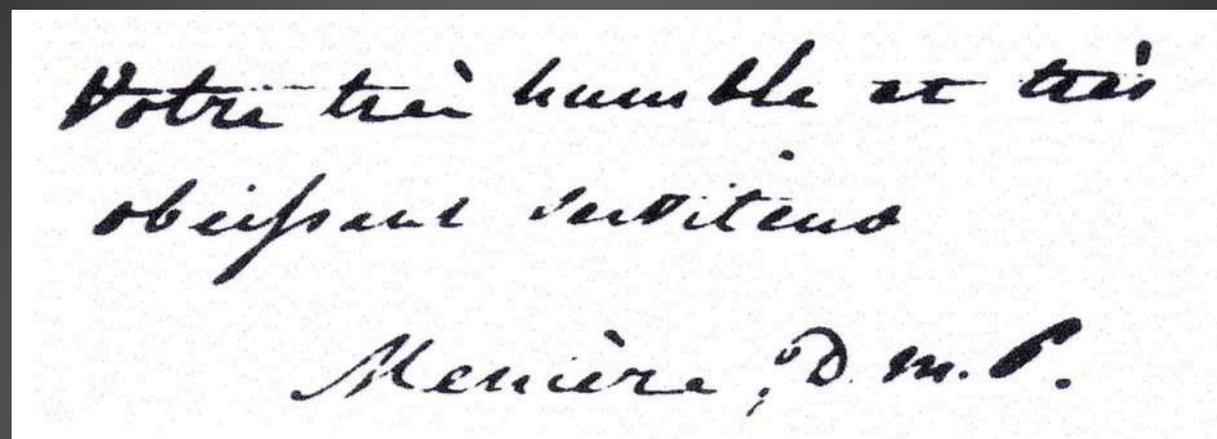
Sindrome o malattia ?

Definition of syndrome: A collection or set of signs and symptoms that characterise or suggest a particular disease

Definition of disease: Resulting from a pathophysiological response to external or internal factors.



Mènière o Menière ?



Votre très humble et très
obéissant serviteur
Ménière, D. M. P.

Many handwritten letters still exist from Ménière's period in Blayes, the originals of which can be seen at the French National Archive in Paris . Prosper Ménière wrote many reports to the Minister of the Interior and letters to other high-ranking personalities, describing the situation with regard to the Duchess of Duberry.

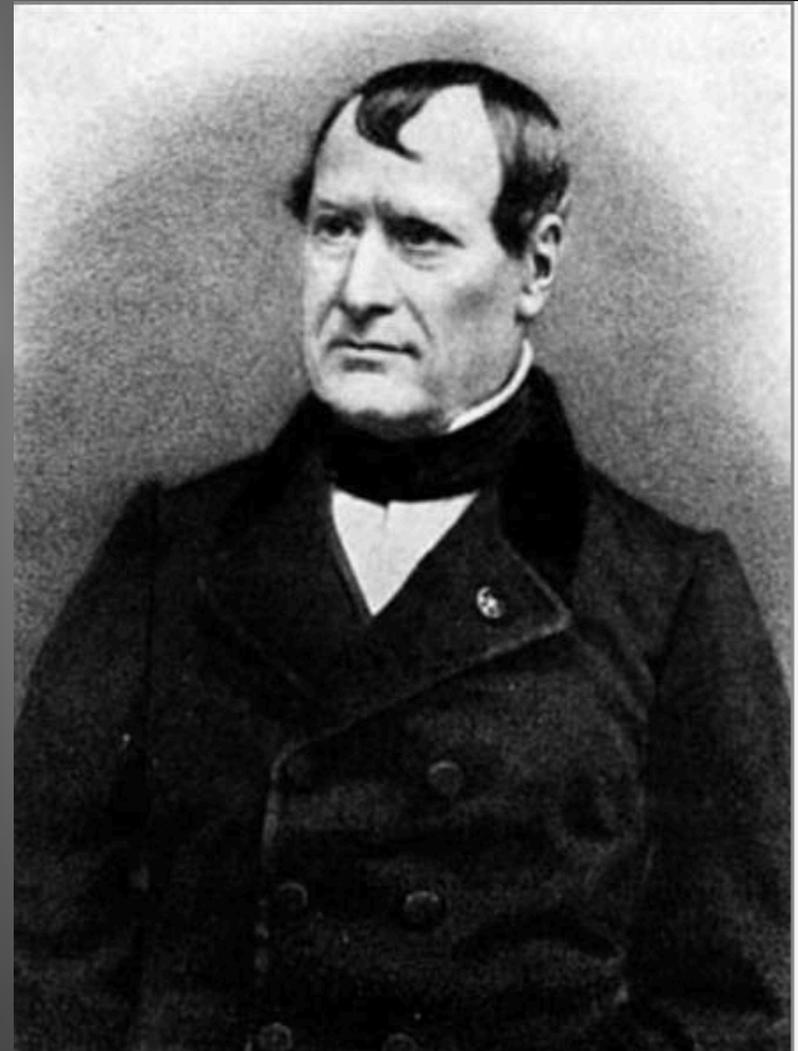
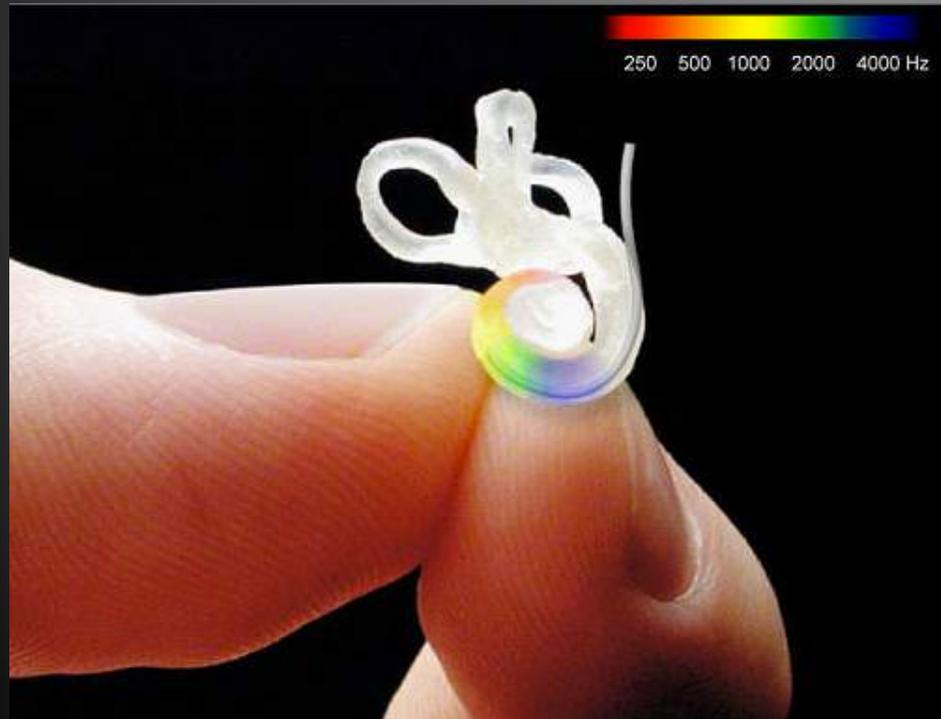
All these handwritten letters carry his own signature. This signature clearly and unambiguously shows that Prosper Ménière signed his name with only one accent grave on the **second 'e'**

All'inizio dell'800 la **vertigine** anche se ben conosciuta non era ancora ben definita e la sua origine era ritenuta di **origine centrale** .

Il termine '**apoplectiform cerebral congestion**' copriva un gruppo piuttosto ampio di patologie caratterizzate dalla perdita improvvisa dell'equilibrio .

In questo ambito venivano inserite una vasta gamma di malattie come l'emorragia subaracnoidea, l'epilessia e altre.

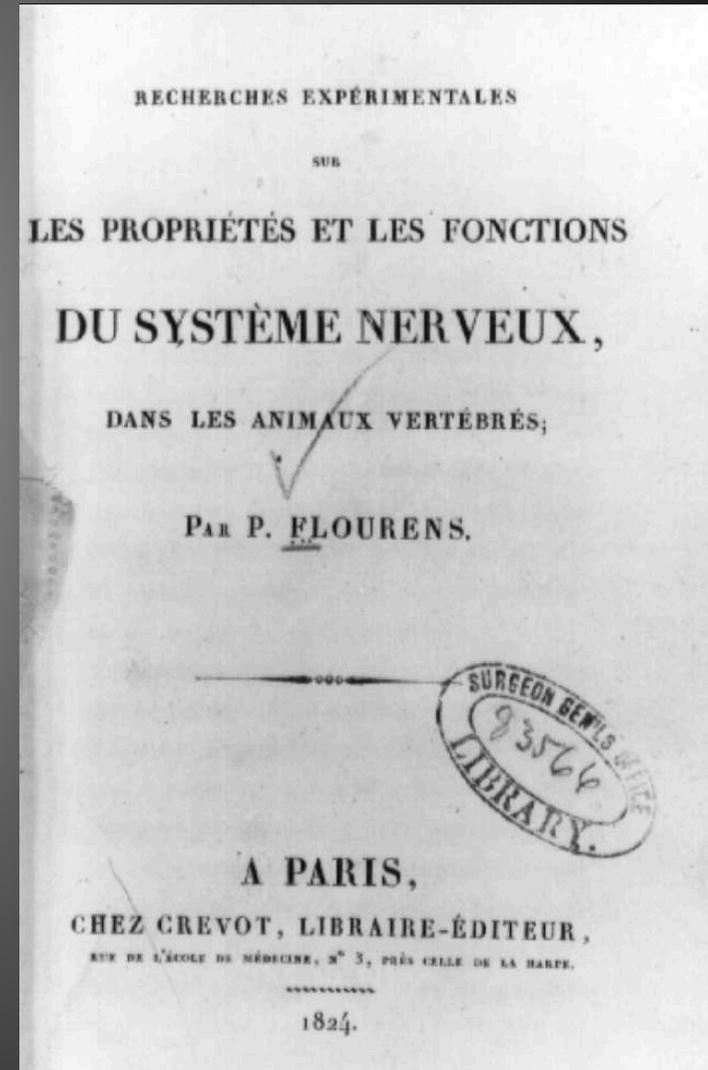
La prima dimostrazione della **funzione non acustica** dei canali semicircolari fu ad opera di **Marie-Jean-Pierre Flourens** professore di Anatomia comparata al **Muséum National d'Histoire naturelle** di Parigi.



Flourens osservò che la distruzione selettiva dei canali semicircolari provocava movimenti ritmici della testa sullo stesso piano dei canali distrutti.

Concluse che i canali semicircolari sono coinvolti nel mantenimento della postura e nella regolazione dell'equilibrio

Edizione del 1824



In quel periodo Parigi era caratterizzata da importanti sommovimenti sociali .



The capture of the *Hôtel de Ville* during the July Revolution of 1830, which brought down the regime of Charles X

L'esame dei trattati specialistici di otologia fino al 1860 dimostra che le scoperte di Flourens rimasero ignorate molto a lungo dai clinici.

Il <Traité des maladies de l'oreille> di Itard, nelle sue edizioni del 1821 e del 1842, presenta la descrizione anatomica dell'orecchio interno elaborata da Scarpa ed attribuisce al labirinto soltanto la funzione acustica .

Edizione del 1821

TRAITÉ
DES
MALADIES DE L'OREILLE
ET
DE L'AUDITION;

PAR J.-M.-G. ITARD,
Docteur en Médecine de la Faculté de Paris, Médecin de l'Institution
royale des Sourds-Muets, Membre de l'Académie royale de Médecine,
Chevalier de la Légion-d'Honneur.

TOME PREMIER.

ANATOMIE, PHYSIOLOGIE ET MALADIES DE L'OREILLE.



A PARIS,
CHEZ MÉQUIGNON-MARVIS, LIBRAIRE
POUR LA PARTIE DE MÉDECINE,
RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, N° 3.

1821.

Nell'opera tuttavia sono descritte le **storie** un numero di pazienti con 'apoplessia cerebrale' che **si ristabilivano** dopo i loro attacchi senza accusare deficit neurologici.

Inoltre, Itard annotò che molti dei pazienti affetti da '**apoplectiform cerebral congestion**' potevano essere separati in gruppi distinti e che le malattie avevano spesso un **decorso prevedibile**.



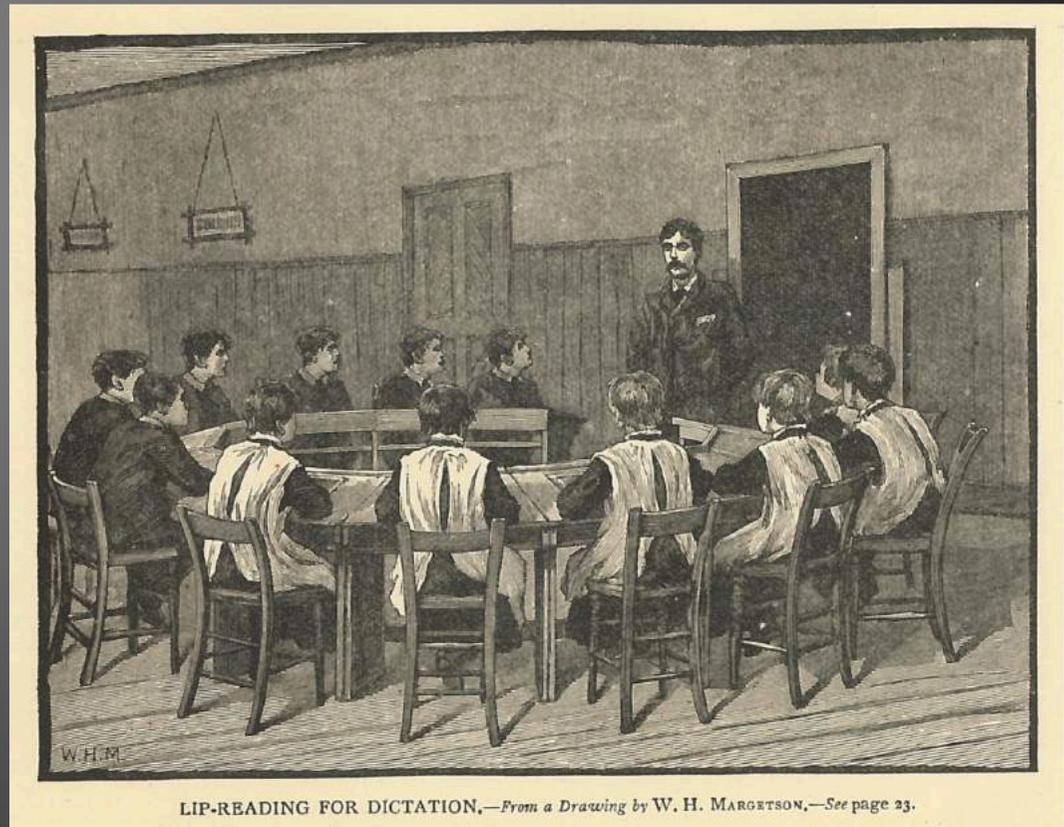
Sicuramente Menière studiò il trattato di Itard poiché gli successe nel **1838** nella funzione di medico presso il **National Institution for Deaf Mutes** di Parigi .

La scuola era ubicata in un palazzo al n 14 di Rue des Moulins vicino al Louvre .



Il **National Institution for Deaf Mutes** era una scuola a tutti gli effetti dedicata ai sordomuti e il compito di Menière era quello di assicurare una assistenza medica .

E' interessante sapere che il suo stipendio era di molto inferiore ai professori della scuola .



La reale motivazione di questa scelta non è conosciuta .
L'anno precedente aveva collezionato due fallimenti.
Aveva provato ad entrare, ma senza successo, nello staff
del Parisien Hospices e contemporaneamente
nell'University Health Department di Parigi .

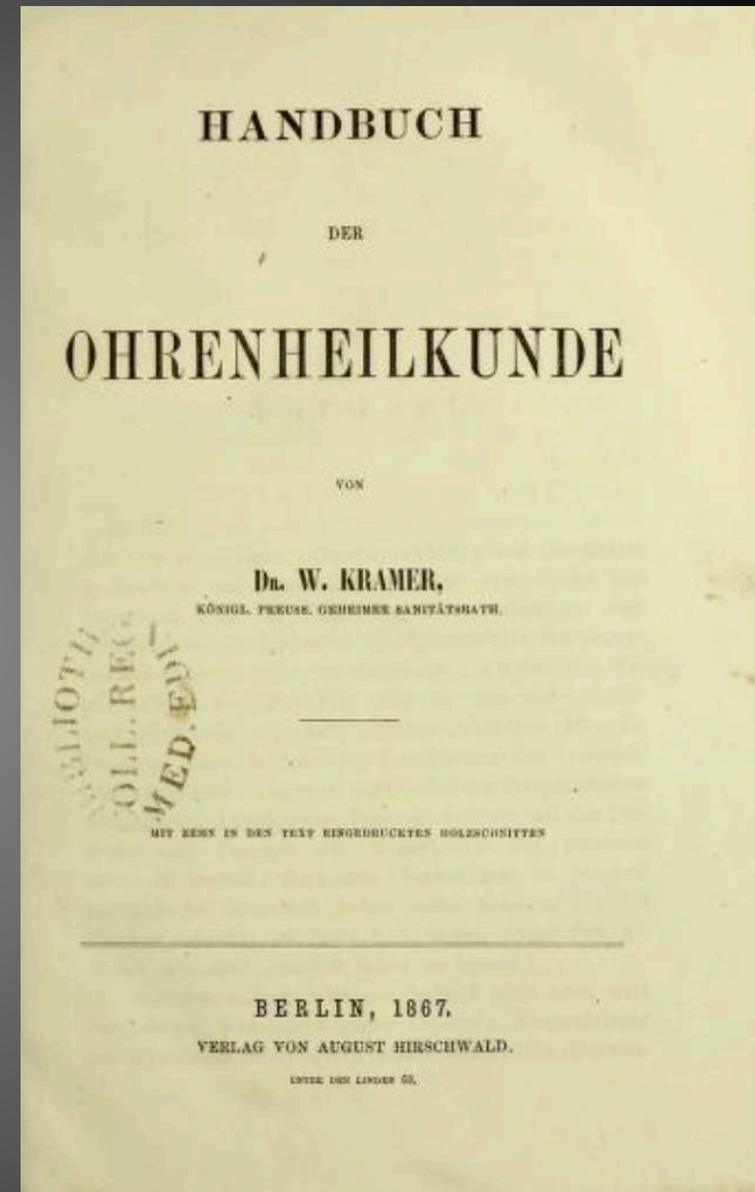
Sicuramente, nella scelta di entrare nel **National Institution
for Deaf Mutes** giocarono la necessità di un posto garantito
o la rinomanza dello stesso istituto .

*“I studied ear disease at the Institute for deaf-mute in Paris
following in the footsteps of Itard, not by my own choice or
desire, but as a duty and a coincidence “*

Da allora i suoi interessi si concentrarono principalmente sulle malattie dell'orecchio.

Nel 1838 la letteratura medica sulle malattie dell'orecchio si limitava al volume di **Itard** e a quello del 1836 di **Wilhelm Kramer**.

Il libro ebbe sicuramente un'importante influenza sulla carriera di Prosper Menière, che nel 1848 pubblicò una traduzione francese "**Traite des maladies de l'oreille**".



Wilhelm Kramer fu il primo a differenziare le malattie dell'orecchio esterno, medio e interno .

Prima si classificavano sulla base dello stato della membrana timpanica in esterne e interne .



Nel 1841 compare il primo articolo di Menière sulla importanza dell'esame dell'orecchio per la diagnosi delle sue malattie.

“ From exploration of the auditory apparatus, or research on the corret road to follow, to the diagnosis of ear disease “

L'anno successivo presentò alla Accademy una tesi intitolata “ **Research into the histopathology of the deaf-mute** “ nel quale confermò le tesi di Kramer sulla nuova classificazione .

Dopo la traduzione del libro di Kramer , Menière pubblicò molti articoli tra cui “ **Mémoire sur les lésions de l’oreille interne donnant lieu a des symptomes de congestion cerebrale apoplectiforme** “ del 1861 .

ANNEE 1861.

GAZETTE MÉDICALE

DE PARIS.

TRENTÉ-UNIÈME ANNÉE. — TROISIÈME SÉRIE. — TOME SEIZIÈME.

N° 38. — 21 SEPTEMBRE.

TABLE DES MATIÈRES.

	Pages.		Pages.
<p>I. REVUE HEBDOMADAIRE. — Académie de médecine ; Discussion sur la morve. — M. Boinet. — Mémoire</p> <p>— Censure de la discussion. 597</p> <p>II. PATHOLOGIE ANATOMIQUE. — Mémoire sur des lésions de l'oreille interne donnant lieu à des symptômes de congestion cérébrale apoplectiforme. 601</p> <p>III. MÉMOIRES ORIGINAUX. — Mémoire sur le système des canaux de l'oreille interne par le Dr. J. J. J. J. 601—604</p> <p>IV. REVUE DES JOURNAUX DE MÉDECINE ÉTRANGÈRES. — Mémoire sur l'anatomie normale et pathologique de l'extrémité intra-oculaire du nerf optique. 604—605</p>	<p>V. ACADEMIE DES SCIENCES. — De la régénération des tendons. — Recherches sur les résultats de la lésion de certaines portions des centres nerveux. 605—606</p> <p>VI. ACADEMIE DE MÉDECINE. — Correspondance. — Ecrits secrets. — Fin de la discussion sur la morve. — Traitement du spina-bifida. 606—608</p> <p>VII. PREScriptions. — Fragments de zoologie et de botanique méricales des Antilles. — Histoire du mille-pieds de la Martinique (scelopendra sandax) sur l'homme et les animaux. 608—609</p> <p>VIII. VARIÉTÉS. — Nouvelles. 609</p>		

BUREAUX DE LA GAZETTE MÉDICALE, RUE CHANOINESSE, 12, PRÈS NOTRE-DAME

La GAZETTE MÉDICALE DE PARIS (GAZETTE DE SANTÉ et CLENIGER DES HÔPITAUX réunies) paraît tous les samedis; un numéro, avec le supplément, comprend vingt-quatre pages in-4°, quarante-huit colonnes, ce qui équivaut à neuf feuilles in-8°. — Le prix de l'abonnement est, pour Paris et les départements, de 36 francs par an, 18 francs pour six mois, et 9 francs pour trois mois; pour l'étranger, 40 francs. Les abonnements ne peuvent dater que du commencement d'un trimestre, 1^{er} janvier, 1^{er} avril, 1^{er} juillet, 1^{er} octobre. — On s'abonne, à Paris, au bureau du Journal, et dans les départements, chez tous les directeurs de postes et de messageries. — On ne reçoit que les lettres affranchies.

Basandosi sulla sua esperienza, Prosper Menière per primo definì **il collegamento** tra le malattie del labirinto e le vertigini.

Descrisse il caso di una giovane ragazza che durante una malattia influenzale manifestò una **sordità** e, contemporaneamente, uno **stato vertiginoso** invalidante.

La ragazza morì pochi giorni dopo e durante l'autopsia venne trovata nei canali semicircolari una materia rossa 'plastica'.

Non vi era alcuna evidenza di malattia cerebrale.

Menière descrisse un certo numero di **pazienti affetti da vertigine episodica, sordità e acufeni** e concluse che:

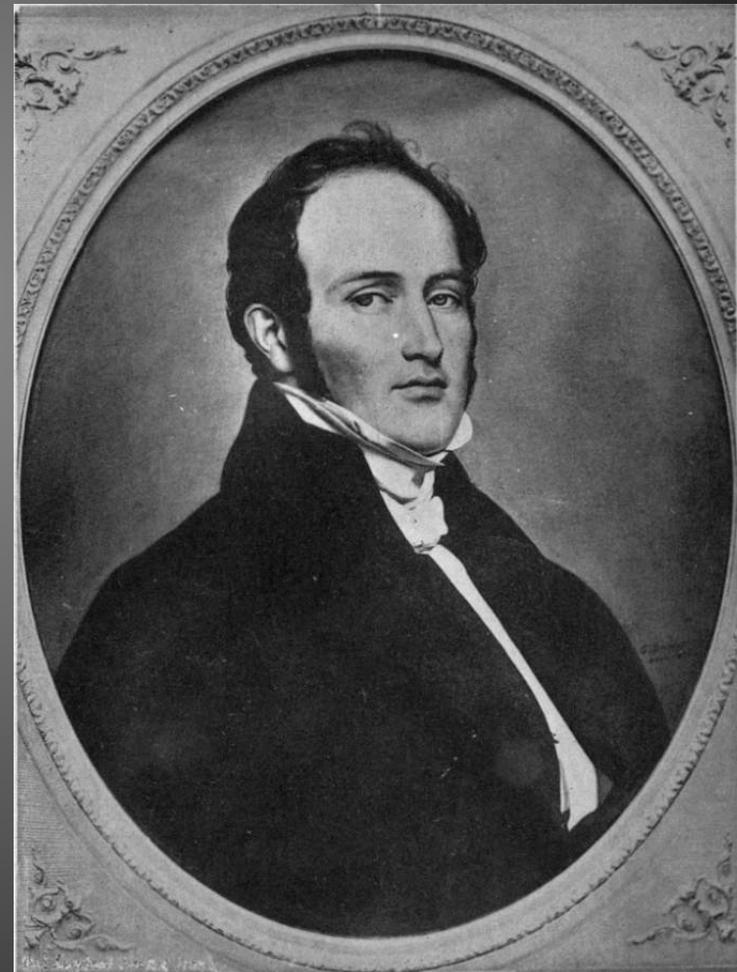
L' apparato uditivo può essere improvvisamente colpito causando acufeni e diminuzione dell'udito;

L' orecchio interno è il sito che se colpito causa attacchi di vertigini, capogiri, andatura incerta, cadute e può essere accompagnato da nausea, vomito e sincope;

Gli attacchi sono intermittenti e seguiti da perdita uditiva di gravità crescente;

La lesione è verosimilmente collocata nei **canali semicircolari**.

Menière riconobbe che le malattie di origine centrale, come l'epilessia, si distinguono dalle vertigini episodiche in quanto i pazienti con epilessia non presentano sordità e quelli con vertigine non hanno **perdita di coscienza** durante un attacco.



Nel **1874**, Charcot parlò di “vertigini, sordità e tinnito di Menière” e per la prima volta chiamò la malattia con il termine di '**maladie de Menière**' .

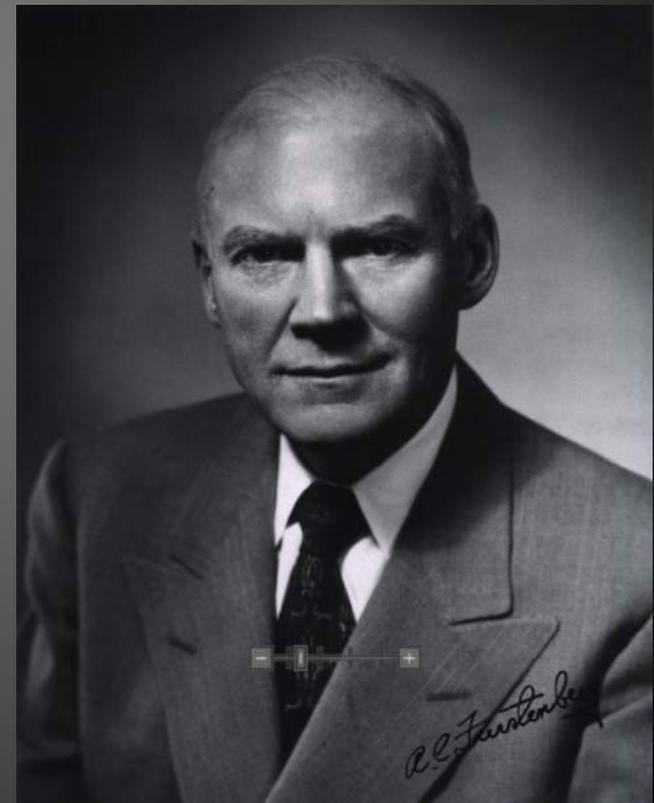
Era il neurologo più importante del tardo diciannovesimo secolo in Francia ed era chiamato "**il Napoleone delle nevrosi**".



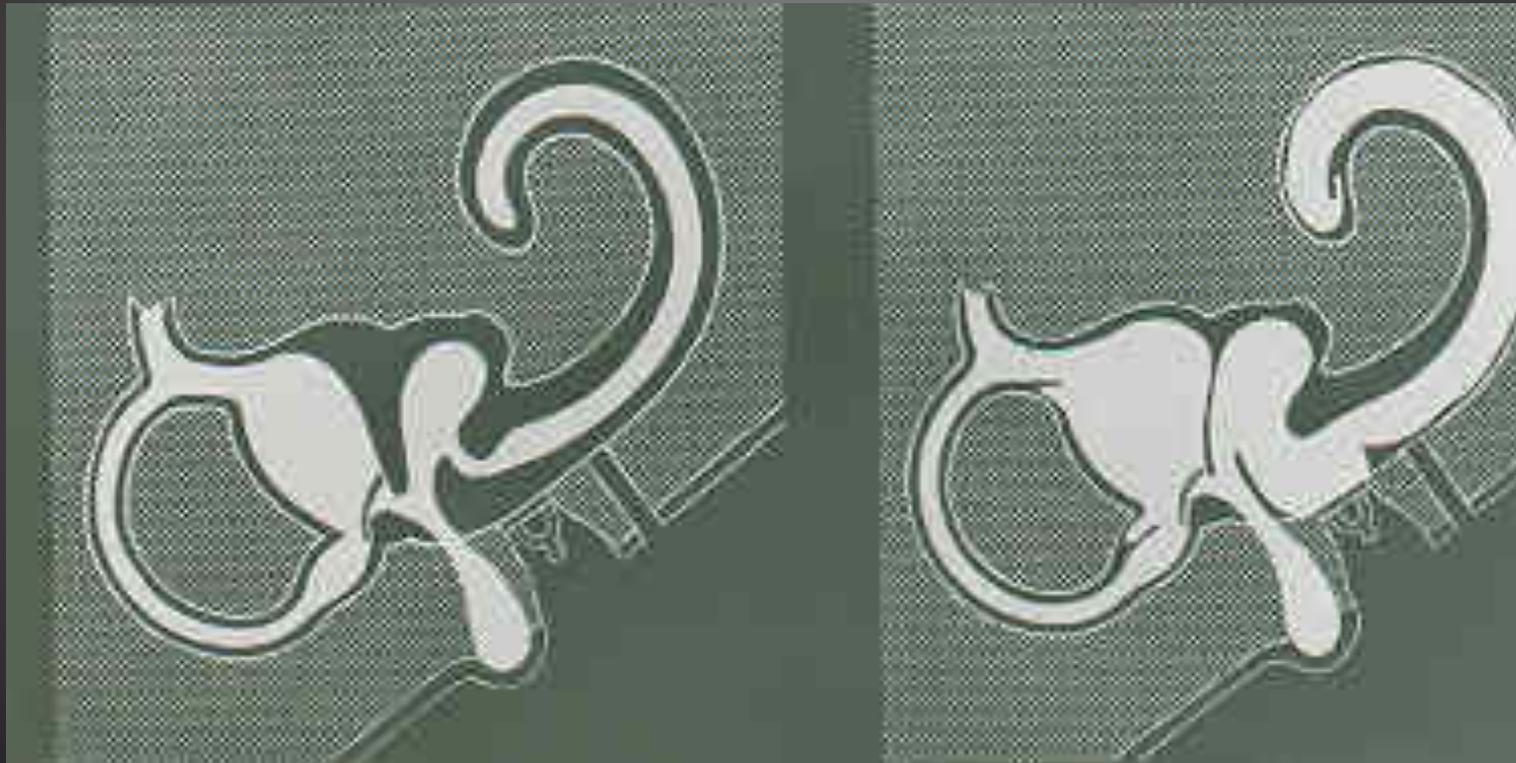
Il termine Menière incontrò una notevole popolarità e da subito fu applicato liberamente .

Nel 1934, **Albert C. Furstenberg** dell'Università del Michigan pubblicò un articolo sul trattamento medico del "Meniere's symptom complex", un termine più preciso nel suo punto di vista.

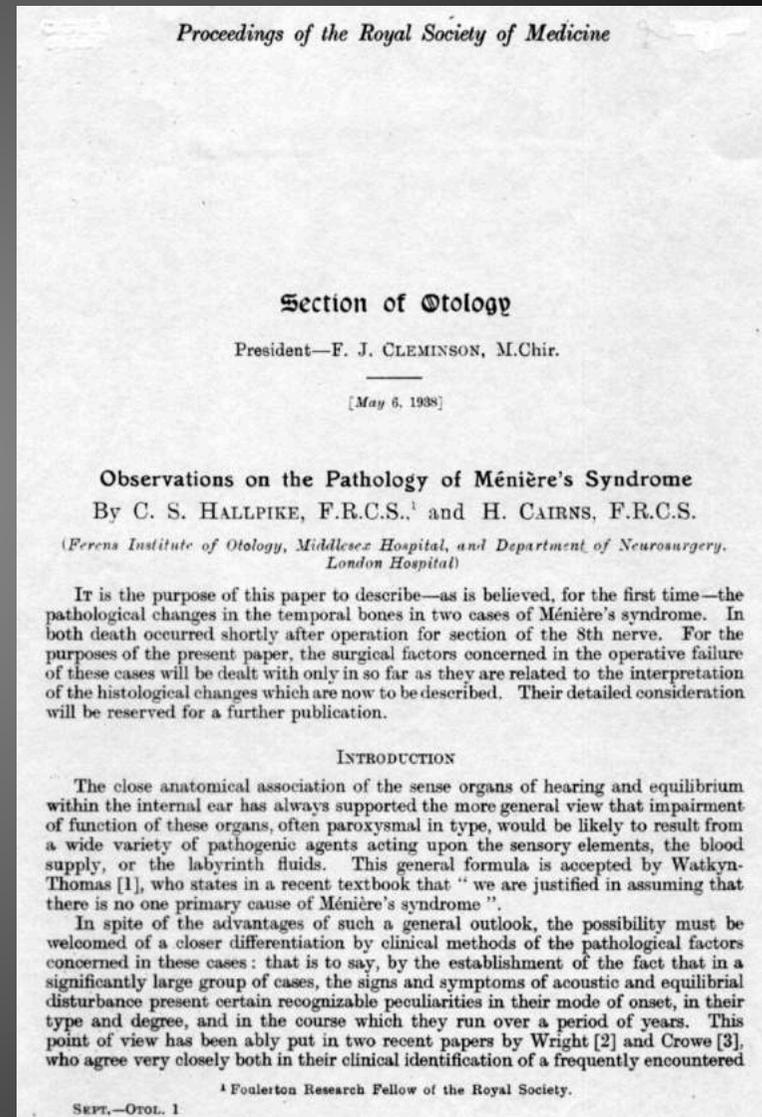
Egli riteneva che la malattia fosse provocata da una ritenzione di sodio nel corpo e conseguentemente mise a punto una **dieta povera di sodio** tuttora in uso .



Due articoli pubblicati nel 1938, a due mesi di distanza, a Londra e in Giappone per primi descrissero l'idrope endolinfatico nei pazienti con malattia di Menière.



Hallpike e Cairns descrissero due pazienti con tipica malattia di Menière.



Contemporaneamente , **Kyoshiro Yamakawa** ad Osaka descrisse l'idrope nell'osso temporale di un collega, Juuemon Ogata, professore di Ostetricia e Ginecologia. Aveva sofferto di vertigini episodiche con nausea e vomito per più giorni durante le prime fasi della malattia che successivamente era progredita verso la mancanza di equilibrio quasi continua. Egli chiamò la patologia '**stato di Menière**'.

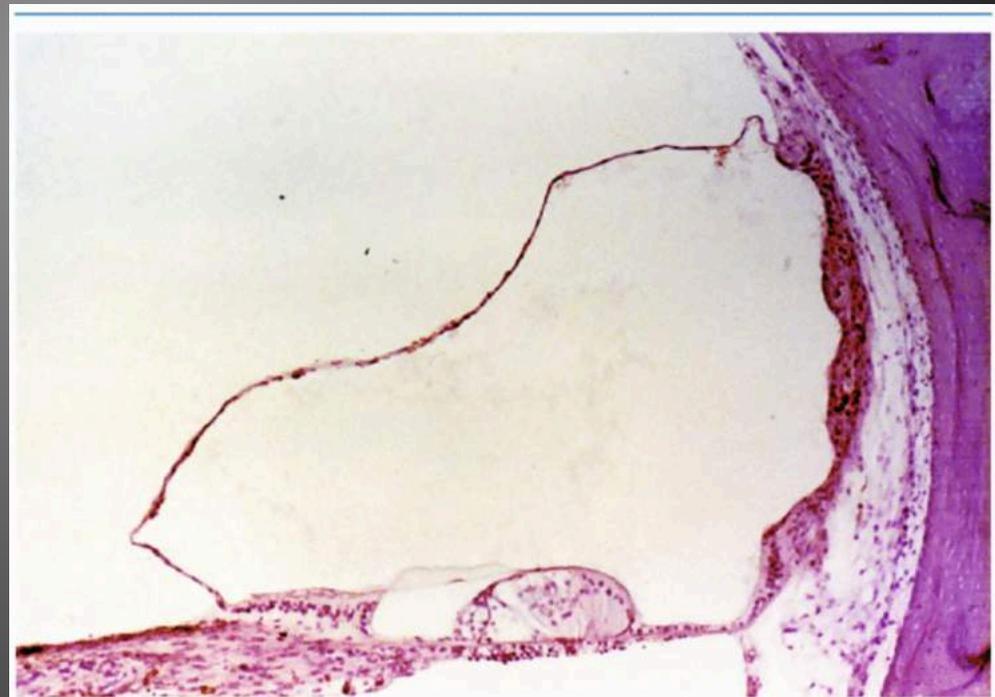


Fig. 5.1 Histopathology of a case of Meniere's disease reported by Professor Yamakawa. Reissner's membrane shows marked distension. The organ of Corti is normal (Courtesy of Professor Kubo)

L'articolo giapponese fu preso in considerazione della comunità scientifica internazionale solo dopo alcuni anni.



Kyoshiro Yamakawa (1892-1980).

Durante gli anni 60' l'equazione “ **labyrinthine hydrops = Menière's disease** “ era vista con molto favore e i tentativi terapeutici per riassorbire l'endolinfa si moltiplicavano .

Uno di questi , la perfusione endovenosa di **polyvinylpyrrolidone** era ampiamente utilizzata ma, le difficoltà pratiche della sua somministrazione ne limitavano l'uso.

Si era ripreso ad utilizzare la perfusione di **urea** ma subito venne abbandonata per l'interferenza dannosa al metabolismo del nitrogeno .

In quegli anni a Roma il **glicerolo** era utilizzato con successo in neurochirurgia (Bovet, Cantore, Guidetti and Virno) ed oftalmologia (Virno, Cantore, Bietti and Bucci).

In particolare, era stata osservata l'efficacia della somministrazione orale nel glaucoma.

Tali evidenze portarono **Italo De Vincentiis** a sperimentare l'utilizzo del glicerolo nella malattia di Menière, allora definito "il glaucoma del labirinto".

I primi risultati positivi furono pubblicati nel 1964 e suscitarono un notevole entusiasmo nella comunità grazie alla loro rapidità e spettacolarità.

Nell'autunno del 1966, in un convegno all'Università di Uppsala, Domenico Celestino presentò in una comunicazione orale l'esperienza della Scuola romana, riportando “ ... in 16 pazienti classificati come I° fase della malattia di Menière, con fluttuazioni della soglia uditiva ed una buona riserva cocleare, **la somministrazione di glicerolo** era seguita da un rapido, seppur transiente, miglioramento dell'udito, una riduzione dell'acufene e la scomparsa della vertigine ...”

Inoltre, “...nessuno degli altri 30 pazienti in una fase più avanzata della malattia di Menière o affetti da altre sindromi vertiginose aveva ottenuto miglioramenti significativi dalla somministrazione del glicerolo...”



Evidence of endolymphatic hydrops from human temporal bone studies

Morita et al. examined 53 temporal bones and quantified endolymphatic hydrops in patients with Meniere's disease: the collective endolymphatic volume of the cochlear duct, saccule and utricle amounted to 64 ml in comparison to 20 ml in healthy subjects.



Other morphologic changes that have been observed in MD

Nageris et al. described the displacement of the basilar membrane towards the scala tympani in the apical cochlear regions.

Within the endolymphatic sac, an increased amount of intraluminal precipitate, consisting of glycoproteins secreted has been demonstrated

Accumulation of Glycoproteins could by its osmotic effect interfere with inner ear homeostasis and contribute to EH formation

Electron microscopy studies revealed minimal changes of the cochlear hair cells: fusion of stereocilia and displacement of outer hair cells towards the basilar membrane, with loss of contact to the cuticular plate .

Further findings are a **neural fiber loss** in the spiral osseous lamina and a reduced number of afferent nerve endings and afferent synapses at the basis of inner and outer hair cells

Another recent study on 39 temporal bones found a marked loss of neurons of the spiral ganglion

The stria vascularis, which can be regarded as the “power plant” of inner ear homeostasis, was found to be atrophic (reduced in area) and suffering from a reduced blood vessel density

In summary, besides EH, several degenerative changes could be observed in the audiovestibular periphery of MD patients, especially in the afferent vestibular and cochlear ganglia and nerves.

NUOVA TERMINOLOGIA

Early – Mild – Late

Intractable

Different efforts have been sought to define in the past a consensus diagnosis for MD.

The Japanese Society for Equilibrium Research proposed clinical criteria for diagnosis of MD in 1974.

The American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) developed the guidelines for diagnosis and therapy evaluation of MD in 1972 and revised them in 1985 and 1995 .

These guidelines have been widely used in clinical research, and nearly all studies published since 1995 are based on these criteria

Menière's disease diagnostic scale. committee on hearing and equilibrium american academy otolaryngology-head neck surgery. 1995.

Certain Menière's disease. Definitive Menière's disease plus histopathological confirmation

Definite Menière's disease. Two or more definitive spontaneous episodes of vertigo lasting 20 minutes or longer, audiometrically documented hearing loss on at least one occasion, tinnitus or aural fullness in the treated ear. Other causes excluded.

Probable Menière's disease. One definitive episode of vertigo, audiometrically documented hearing loss on at least one occasion, tinnitus or aural fullness in the treated ear. Other causes excluded.

Possible Menière's disease. Episodic vertigo without documented hearing loss or sensorineural hearing loss fluctuating or fixed with disequilibrium but without definitive episodes. Other causes excluded.

Diagnostic criteria for Menière's disease

Jose A. Lopez-Escamez^{a,k,*}, John Carey^b, Won-Ho Chung^c, Joel A. Goebel^d, Måns Magnusson^e, Marco Mandalà^f, David E. Newman-Toker^g, Michael Strupp^h, Mamoru Suzukiⁱ, Franco Trabalzini^f and Alexandre Bisdorff^j

2015

This paper presents diagnostic criteria for Menière's disease jointly formulated by the Classification Committee of the **Bárány Society**, The **Japan Society for Equilibrium Research**, the **European Academy of Otolaryngology and Neurotology (EAONO)**, the **Equilibrium Committee of the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS)** and the **Korean Balance Society**.

The classification includes two categories:

definite Menière's disease

probable Menière's disease.

Definite Menière's disease

Two or more spontaneous episodes of vertigo, each lasting 20 minutes to 12 hours.

Audiometrically documented low- to medium- frequency sensorineural hearing loss in one ear, defining the affected ear, on **at least one occasion** before, during or after one of the episodes of vertigo.

Fluctuating aural symptoms (hearing, tinnitus or fullness) in the affected ear.

Not better accounted for by another vestibular diagnosis .

Probable Menière's disease

Two or more episodes of vertigo or dizziness, each lasting 20 minutes to 24 hours.

Fluctuating aural symptoms (hearing, tinnitus or fullness) in the affected ear.

Not better accounted for by another vestibular diagnosis .

Recent developments of high-resolution MR imaging of the inner ear have now enabled us to visualize in vivo endolymphatic hydrops in patients with suspected Menie`re's disease.

It has been demonstrated that endolymphatic hydrops can differently affect cochlear and vestibular compartments and cause different complaints



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

Storia della malattia di Menière

Giovanni Ralli

Dipartimento di Organi di Senso, Università di Roma

“La Sapienza”