



Università degli Studi Gabriele d'Annunzio
Dipartimento di Neuroscienze Imaging e Scienze Cliniche



MALATTIA DI MENIÈRE ED EMICRANIA



Two common overlapping syndromes

G. Neri

PATHOLOGIE AURICULAIRE.

MÉMOIRE SUR DES LÉSIONS DE L'OREILLE INTERNE DONNANT LIEU A DES SYMPTÔMES DE CONGESTION CÉRÉBRALE APOPLECTIFORME; par le docteur P. MENTIÈRE, agrégé de la Faculté, médecin de l'institution impériale des Sourds-Muets. (Lu à l'Académie impériale de médecine, dans la séance du 8 janvier 1861) (1).

Les personnes qui sont sujettes à la migraine offrent souvent des phénomènes analogues à ceux que nous avons signalés; mais il faut dire que certaines hémicranies accompagnées de vomissements se terminent très-fréquemment par la surdité. Il y a bien longtemps que j'ai observé et indiqué le fait. Je n'hésite pas à regarder ces migraines comme dépendant d'une lésion de l'oreille interne; elles s'accompagnent de bruit, de vertiges, d'affaiblissement graduel de l'ouïe, et le plus souvent cette surdité résiste à tous les moyens de traitement.

Epidemiologia

- Prevalenza dell'emicrania

- Lifetime prevalences nei paesi industrializzati dal 13% (Breslau 1991, Lipton 2001) al 16% (Edmeads 1993)
- La prevalenza ad un anno nel mondo è circa 11% (Stovner 2007)
- 38% nella popolazione affetta da dizzianness (Neuhauser 2001)
- Le donne sono affette 2 o 3 volte dei più degli uomini
 - 15-17% nelle donne e 6% negli uomini (Rasmussen1991, Stewart 1992)
 - 18% nelle donne e 6% degli uomini USA (Stewart 1992)
 - 43% nelle donne e del 19% degli uomini (Parker 1995)

- Prevalenza dei s.vestibolari nell'emicrania

- 54.5% (Kayan , 1984)

- Prevalenza dell'emicrania nella MD

- 4,1% (Parker 1995)
- 22% nella meniere monolaterale (Rassekh 1992)
- 31% Dolowitz 1979
- 36%-56% nei Menerici e 15%-25% nei controlli (Radtke 2002)
- 64% (E. Kentala 1997)
- 70% nei soggetti menierici (58% severa, 27% moderata, 15% lieve) e 58% nella neurite vestibolare
- 74% (Hincliffe R 1963)
- 81% nella meniere vestibolare (Rassekh1992)

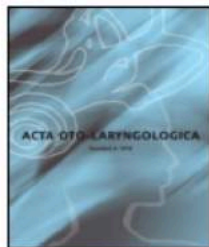


Menière Vestibolare

- Attacchi vertiginosi di tipo menierico senza sintomi cocleari e neurologici associati.
 - Diagnosi differenziale con la Vertigine emicranica
 - Precede spesso di qualche anno la comparsa della malattia
 - Due o più crisi di vertigine della durata compresa tra i 20 minuti e qualche ora
 - Stessa semeiotica fisica e strumentale vestibologica della Menière
 - Nel 25 % dei casi in 6 – 92 mesi si trasforma in Menière
-

EMICRANIA E MENIERE

- La MdM può esordire tardivamente rispetto alla fase florida della cefalea emicranica, permanendo o accentuandosi al recedere della cefalea, rappresentando così un "equivalente tardivo", (Aktinson 1962)
- Possibile rilascio di neurotrasmettitori vestibolari (serotonina, noradrenalina, dopamina, neuropeptidi (calcitonine-gene-related peptide) durante la crisi emicranica, (Cutrer 1992)
- La frequenza di anamnesi familiare positiva per emicrania e meniere potrebbe indicare il modello biologico di una possibile suscettibilità genetica comune alle due sindromi (Cha 2007)
- Nei pazienti menierici che hanno anche emicrania i sintomi sono più precoci e spesso sviluppano una forma bilaterale (Cha 2007)



Acta Oto-Laryngologica

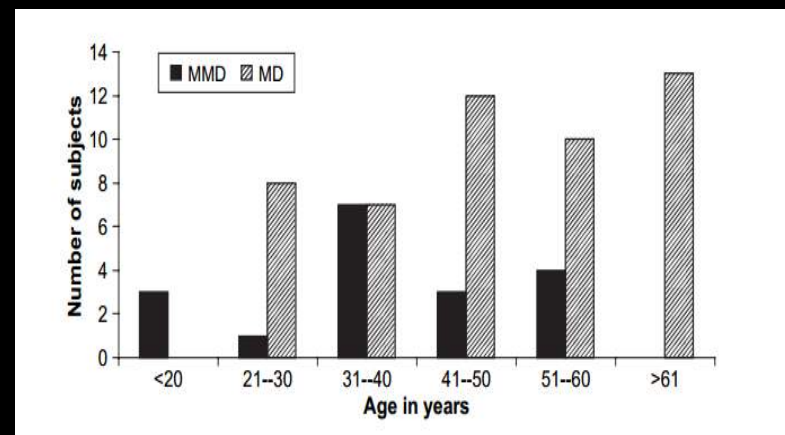
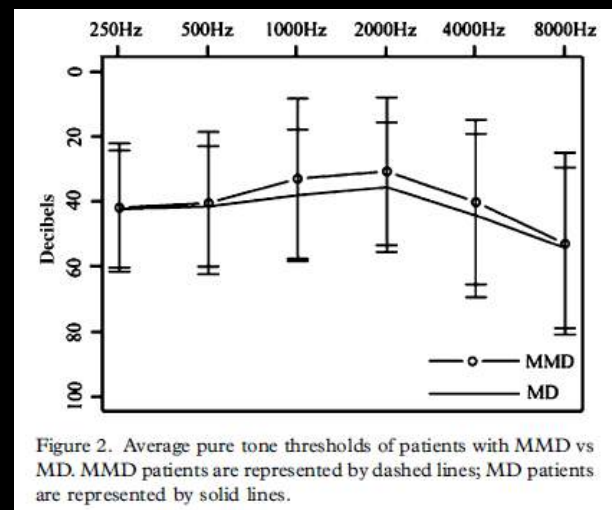
The relevance of migraine in patients with Ménière's disease

Y.H. Cha, J. Brodsky, G. Ishiyama, C. Sabatti & R.W. Baloh

ISSN: 0001-6489 (Print) 1651-2251 (Online) Journal homepage: <http://www.tandfonline.com/loi/ioto20>



- **Comorbidità Emicrania-Meniere**
 - 22% (Prev cocleare) 81% (prev vestib) Rassekh 1992
 - 33% Parker 1995
 - 56%, Radtke 2002
- **Anamnesi familiare positiva per**
 - Vertigine (39% Emicranici + M 2% Menierici)
 - Emicrania (72% Emicranici + M, 12% Menierici)
- **Ipoacusia bilaterale** (Cha 2007)
 - 56% Emicranici con Meniere
 - 4% Menierici
 - (acufeni o fullness non sono significativi)
- **Paresi vestibolare alle prove caloriche**
 - 30% Emicranici+M, 56% Menierici
- **Epoca di insorgenza della malattia** ➔



Migraine and Ménière's disease

Is there a link?

A. Radtke, MD; T. Lempert, MD; M.A. Gresty, PhD; G.B. Brookes, FRCS; A.M. Bronstein, MD, PhD; and H. Neuhauser, MD, MPH

78 pazienti menierici

➤ Durante la crisi menierica:

- 1) Attacco emicranico 28% (14% sempre)
- 2) Fotofobia 52%
- 3) Aura 10%

➤ Almeno uno dei tre:

- (45% sempre e 11% a volte)

➤ Epoca di insorgenza:

- 46 +/- 12 aa
- (contro 32 +/- 17 dell'emicrania)

➤ L'emicrania precede la meniere

- 1-38 anni nel 75% dei soggetti

Table 1 Lifetime prevalence of migraine in patients with Ménière disease

Migraine	MD, n = 78, prevalence in 100 (95% CI)	Controls, n = 78, prevalence in 100 (95% CI)*	p Value
Total migraine	56 (45–67)	25 (16–36)	<0.001
Men	37 (22–52)	8 (0–17)	<0.01
Women	75 (62–88)	43 (28–58)	<0.01
Without aura	34 (23–45)	15 (7–23)	<0.05
Men	24 (10–38)	5 (0–15)	NS*
Women	45 (30–60)	25 (12–38)	NS
With aura	22 (13–31)	10 (3–10)	<0.05
Men	13 (2–24)	3 (0–8)	NS
Women	30 (16–44)	18 (6–30)	NS

* Not significant ($p > 0.05$).

December (1 of 2) 2019 1701



Simultaneous Presentation of Definite Vestibular Migraine and Definite Ménière's Disease: Overlapping Syndrome of Two Diseases

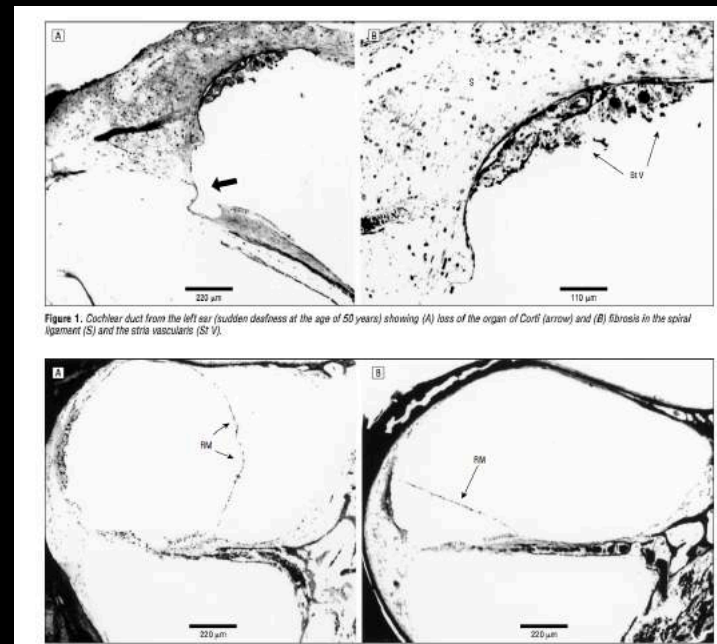
Toshihisa Murofushi^{1}, Masahito Tsubota¹, Kyoko Kitao¹ and Eriko Yoshimura²*

10 pazienti selezionati in base ai criteri diagnostici per la MD e la VM
Anamnesi, Audiometria cVEMP 500 e 1000 Hz, vHIT, Test calorici
Ampiezza normalizzata di P13 - N23 utilizzata come indice idropico sacculare
50% storia familiare di vertigine con emicrania e sintomi uditivi
90 % sesso femminile
Esordio dell'emicrania (tutti con aura) circa 9 anni prima dell'esordio della Menière
Ipoacusia sulle basse frequenze - 90% con ampiezza cVEMP a 500–1000Hz < -19.9, - vHIT anormali funzioni canalari - 10% con test calorici alterati

Conclusions: These patients presented with simultaneous MD and VM signs/symptoms might be referred to “VM/MD overlapping syndrome (VM/MD-OS)” as a new clinical syndrome.

Sintomi cocleovestibolari nell'emicrania

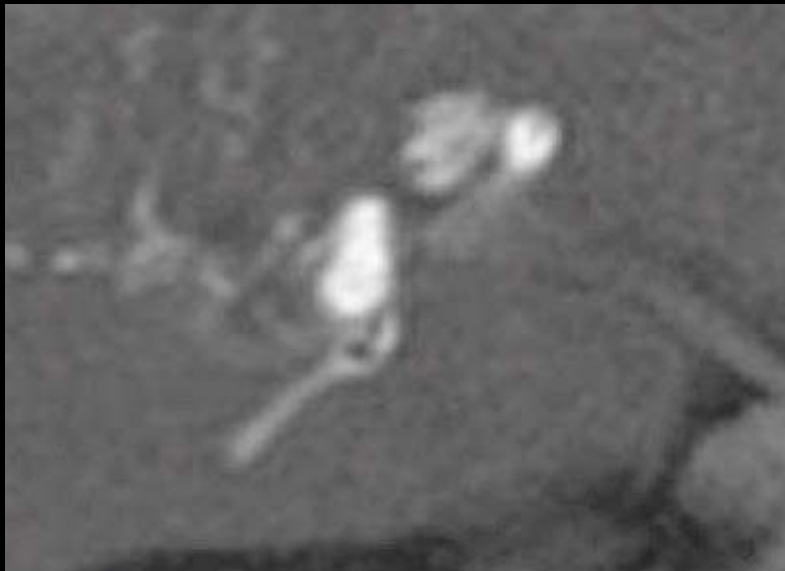
- L'emicrania danneggia l'orecchio interno generando un danno uditivo vestibolare (Virre 1996)
- Presenza di idrope nell'orecchio affetto nell'autopsia di pazienti con meniere e emicrania (Lee 2000) >>>
- Sintomi cocleari
(Kayan 1984 , Baloh 1997, Johnson 1998)
 - 5% sintomi cocleari da soli
 - 12 - 38% fluttuazione uditiva e l'ipoacusia
- Sintomi vestibolo-cocleari
 - 25 - 39% sintomi vestibolari da soli (Olsson 1991, Harker 1987)
 - 16% sintomi vestibolari con sintomi cocleari
 - 7,5% dei pazienti con emicrania e sintomi vestibolo-cocleari hanno una diagnosi di Menière (Kayan 1998)



European Archives of Oto-Rhino-Laryngology
and Head & Neck
Otology

Endolymphatic hydrops in patients with vestibular migraine and auditory symptoms

Robert Gürkov¹, Claudia Kantner¹, Michael Strupp³, W. Flatz², Eike Krause¹ and Birgit Ertl-Wagner²



20% mostra quadri RM di Idrope
68,7% EcoG idropico

La Malattia di Menière

nell'Emicranico e nel non Emicranico

Emicrania SI

- ✓ L'insorgenza della MdM è più precoce
 - ✓ Presenta una spiccata familiarità per la vertigine episodica e cefalea emicranica
 - ✓ L'ipoacusia è più frequentemente bilaterale (56%)
-

Emicrania NO

- ✓ L'insorgenza della MdM è più tardiva
- ✓ Raramente ha cefalea
- ✓ L'ipoacusia è meno frequentemente bilaterale (4%)

- IPOACUSIA /ACUFENI – CRISI VERTIGINOSA – EMICRANIA:
ASSOCIAZIONE TROPPO FREQUENTE PER ESSERE CASUALE
- NESSUNA DELLE TEORIE FINO AD ORA PROPOSTE E' IN
GRADO DI SPIEGARE TUTTE LE POSSIBILI VARIANTI (Cocleare,
vestibolare, idropica, non idropica, tumarkin ecc...)
- I SINTOMI DELL'EMICRANIA SONO TROPPO SIMILI A QUELLI
DELLA MALATTIA DI MENIERE PER NON TENTARE UNA
PROFILASSI PER EMICRANIA (Teggi 2010)
- FATTORI ANAMNESTICI E COSTITUZIONALI SE PRESENTI
POSSONO SELEZIONARE PAZIENTI DA TRATTARE CON UNA
TERAPIA ANTIEMICRANICA (Faralli 2010)

Modelli eziopatogenetici della MdM

Teoria	Autori	Pro	contro
Vasospasmo	Lermoyez 1929	Sintomi	Mancato danno uditivo
Ipossiemia da idrope	Hallpike 1938		Non provata nelle autopsie
Idrope come causa diretta meccanica	Lyndsay 1942	Pazienti con meniere in vita avevano idrope (Rauch 1989)	Pazienti con crisi menieriche in vita non avevano idrope Pazienti senza crisi menieriche in vita avevano idrope (Rauch 1989)
Ipertensione endolinfatica → rottura della membrana di Reissner → intossicazione da potassio → inibizione della trasduzione → ipoacusia e vertigine → chiusura del danno → ritorno alla normalità	Lempert 1952, Lawrence 1959	Reversibilità dei sintomi, acuzie,	Pressione endolinfatica non sufficiente Rotture non sempre osservate Progressività del danno uditivo Non spiega l'associazione con l'emicrania
Canalopatie con vasospasmo e idrope (emicrania) → ischemia → danno transitorio → danno permanente	Cutrer 1992, Baloh 1997, Dietrich 1999, Cha 2008	Sintomi, reversibilità, emicrania Danni uditivi Riscontro di idrope nei casi associati ad emicrania	Non evidenza che l'emicrania porti ad idrope e viceversa Monolateralità
Infettiva (sifilide acquisita o congenita 7%,)	Pulec 1997	Sintomi classici della malattia	Possibile ma rara

CRISI

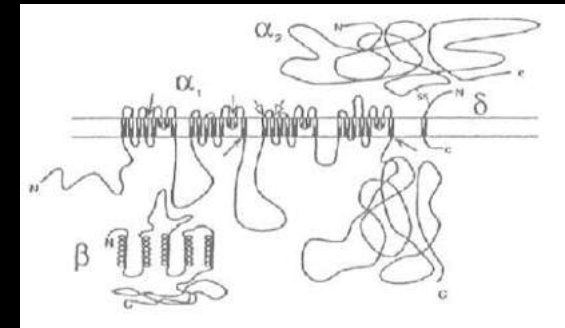
L'IDROPE E NECESSARIA MA NON SUFFICIENTE
L'EMICRANIA E' STRETTAMENTE ASSOCIATA MA DA SOLA NON E' SUFFICIENTE

?

Canalopatie come causa di alcuni disordini neurologici genetici (CACN1A) parossistici

(Terwindt 1998)

- **Familial Hemiplegic Migraine (FHM).**
- **Familial Episodic Ataxia With Interictal Nystagmus (EA-2)**
- **Familial Migraine With Episodic Vertigo and Essential Tremor**
- **Familial Migraine With Bilateral Vestibulopathy**
 - S. emicraniche con sintomi neurologici **accompagnati da vertigine**
 - Mutazione genetica dei canali del calcio voltaggio dipendenti senza linkage al cromosoma 19p
 - **Responsive all'acetazolamide**
 - Una mutazione di una subunità dei canali del calcio espresso selettivamente nelle cellule ciliate vestibolari potrebbe spiegare le vertigini episodiche e la progressive vestibolopatia senza cocleopatia (Baloh 1994, Perez-Reyes 1994)
 - La canalopatia può portare ad un **aumento locale del K extracellulare** →
 - → spreading depression dell'emicrania
 - → squilibrio osmotico “parossistico” con idrope endolinfatico aumento del K nella perilinfia con effetto tossico sulle cellule uditive dell'orecchio interno (Baloh 1997)



Teoria vascolare

- Eemicrania e Menière possono essere correlate al vasospasmo durante l'attacco emicranico
- Il vasospasmo sarebbe alla base di tutte quelle forme di vertigine oggettiva episodica ricorrente presenti nel quadro della VE, e che esitano o meno in deficit permanente del labirinto
- Il vasospasmo può portare ad un danno ischemico del dotto o del sacco endolinfatico generando un blocco della circolazione endolinfatica ed eventuale idrope

(Baloh 1997)

Teoria vascolare

- Ischemia da ipoperfusione del territorio VB
 - Durante l'attacco di Emicrania Basilare sono anormali:
 - 30% dei test sul movimento oculare (saccadici e pursuit)
 - 45% delle risposte otticocinetiche
 - 55 dei test calorici bitermici (paresi canalare e preponderanza direzionale)
 - 50% degli AC-cVemps (assenti o ritardati)
 - 75% dei casi hanno risposte anormali a Vemp e Caloriche

(Liao and Young (2004))

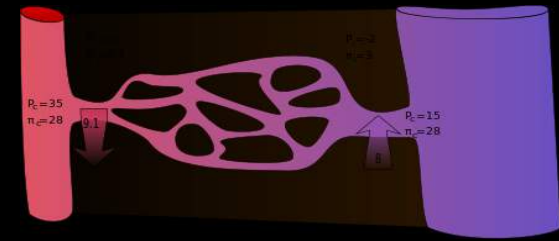
The Meniere attack: An ischemia/reperfusion disorder of inner ear sensory tissues[☆]

Medical Hypotheses 81 (2013) 1108–1115

C.A. Foster^{a,*}, R.E. Breeze^b

^a University of Colorado School of Medicine, Dept. of Otolaryngology, 12631 E. 17th Ave., B-205, Aurora, CO 80045, United States

^b University of Colorado School of Medicine, Dept. of Neurosurgery, United States



- L'azione sinergica dell'idrope e dell'ischemia dei territori endocranici provoca la crisi menierica
- L'idrope agisce come un **resistore variabile di Starling** sul sistema vascolare dell'orecchio interno che è in grado di indurre attacchi ischemici in persone **con ridotta pressione di perfusione nell'orecchio**.
- Le caratteristiche degli attacchi (perdita acuta della risposta vestibolare e uditiva seguita da un ritorno alla normalità nel giro di poco tempo), si spiegano con la **differente sensibilità all'ischemia dei tessuti dell'orecchio interno**
 - I tessuti sensoriali (cellule ciliate) sono più vulnerabili alla ischemia ed alla eccitotossicità conseguente alla ischemia/riperfusione delle altre strutture dell'orecchio interno
 - Ripetuti attacchi si tradurrebbero in piccole aree di danno cellulare sensoriale irreversibile che diventando confluenti porterebbero a perdita permanente dell'udito e danni vestibolari

« Il volume della scatola cranica è immutabile, per cui qualsiasi procedimento che aggiunge volume a questo sistema deve quindi spostare tale volume da altre parti del sistema ».

Teorema di Monro-Kellie

RESISTORE DI STARLING CEREBRALE

ONDA SFIGMICA CARDIACA
(PLESSI COROIDEI E GROSSI VASI)

+

PULSAZIONE LIQUORALE

=

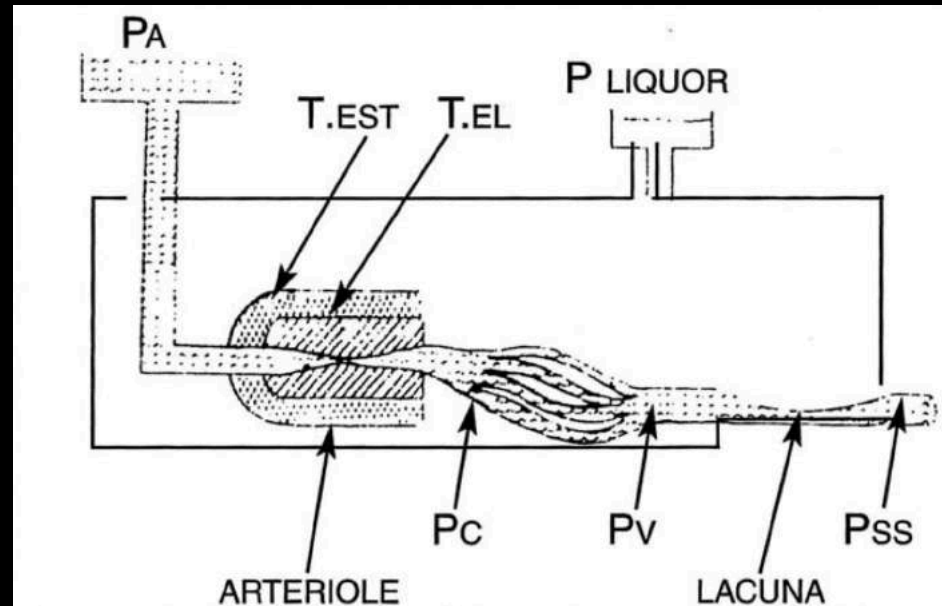
COMPRESSIONE DELLE VENE A
PONTE (LACUNE LATERALES)



SPREMITURA NEL SENO
SAGITTALE SUPERIORE

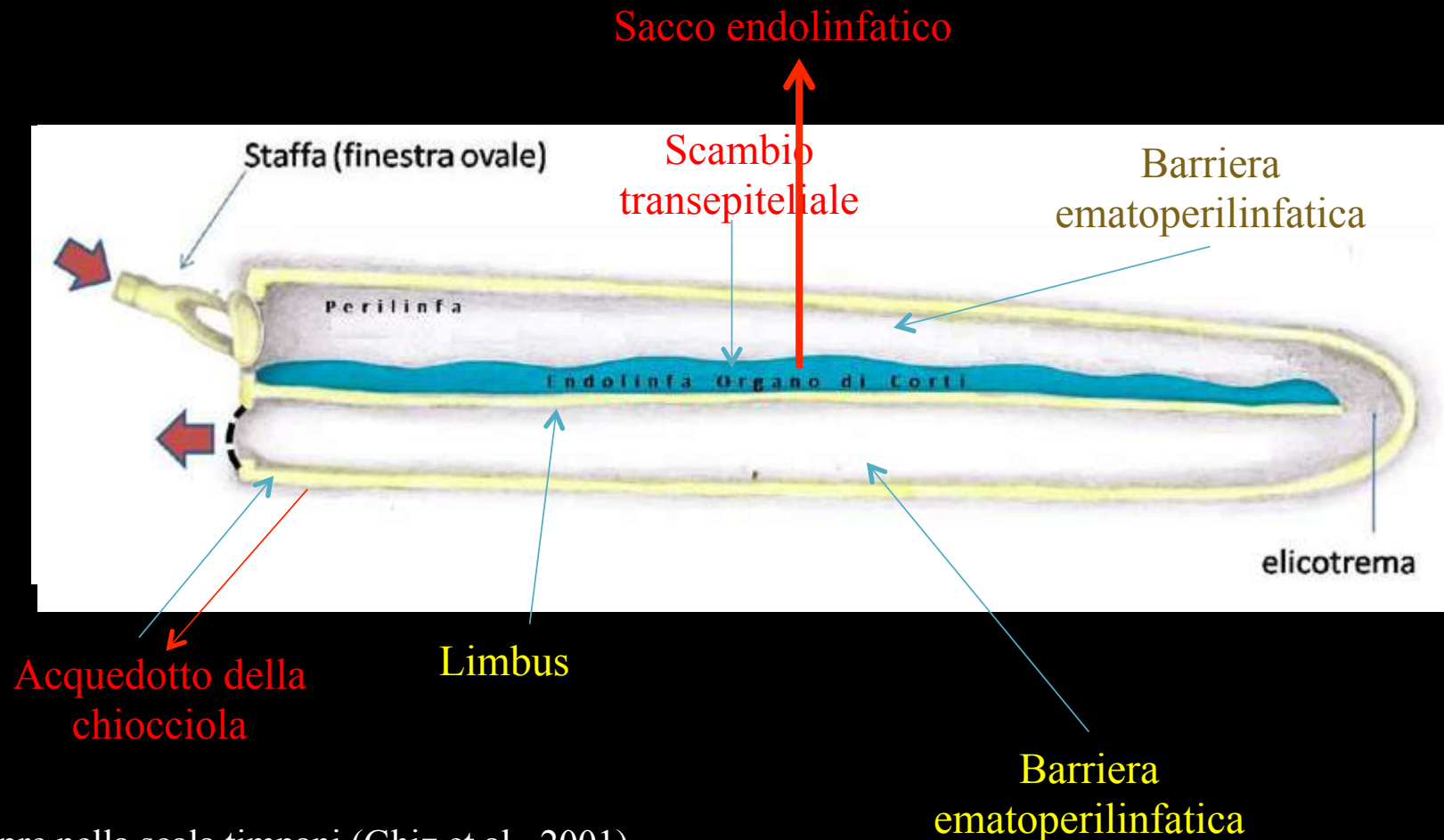


REGOLAZIONE VOLUMETRICA DI
FLUSSO ISTANTANEA



- a) le vene a ponte devono essere ciclicamente collassabili
- b) la pressione delle vene a ponte deve essere sempre superiore a quella del seno sagittale superiore
- c) Le pressione diastolica delle vene a ponte deve essere superiore od uguale a quella liquorale.

RESISTORE DI STERLING COCLEARE

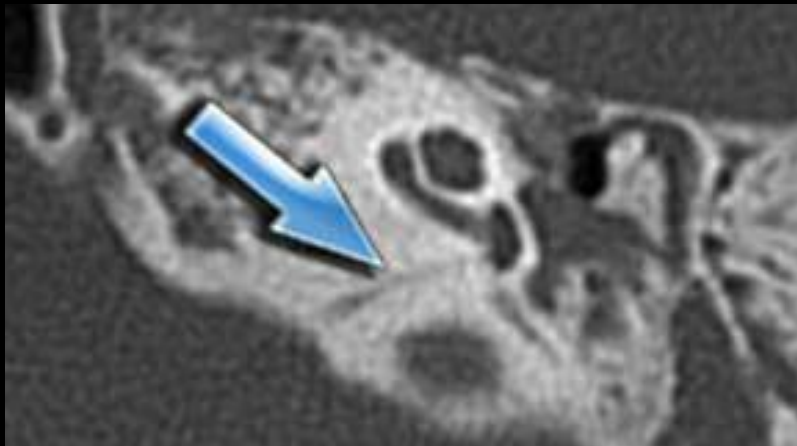


- Si apre nella scala timpani (Ghiz et al., 2001).
- Nell'uomo è lungo circa 1 cm con il diametro minore di 0.14 mm.
- La sua apertura a livello endocranico ha la forma di imbuto (Gopen et al., 1997).
- Contiene una vena che dalla coclea drena verso la giugulare interna.

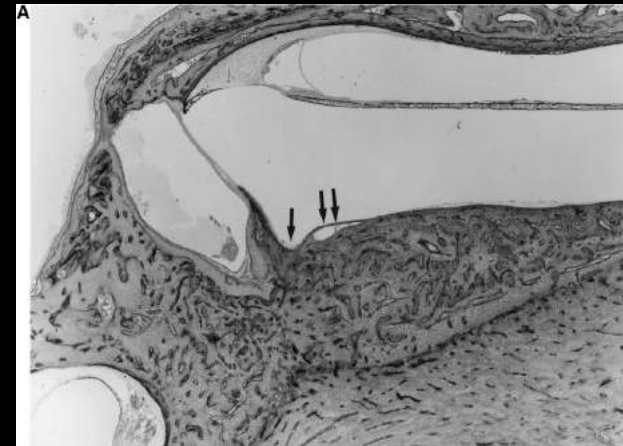
Acquedotto pervio

- L'acquedotto cocleare, così come i pori del modiolo e gli spazi perineurali nel canale del n. singolare sono stati considerati una potenziale comunicazione tra CSF ed perilinfa. (Naganawa 2008, Yamazaki 2012)
- Dotto cocleare quasi sempre virtuale (Jackler 1993)
- La chiusura dell'acquedotto cocleare è un evento fisiologico correlato all'età (Marchbanks RJ, 1990)
- Nell'uomo adulto l'acquedotto cocleare è totalmente chiuso nel 7% della popolazione generale, riempito di tessuto connettivo nel 59%; il suo lume centrale è pervio solo nel 34% dei soggetti. (Naganawa 2008)
- Nei pazienti menierici, dopo infiltrazione endotimpanica di gadolinio nel 100% dei casi si osserva la fuoriuscita di gadolinio nel CUI e non si osserva l'acquedotto cocleare (Naganawa 2008)

	Seo Y.J. 2012	Our experience
No response	20%	17% (4/23)
No diffusion in semicircular canals	53%	47% (8/19)
Cochlear response	81%	63% (12/19)
Utricolo-saccular response	69%	84% (16/19)
Cochlear duct absent	100%	100%
Diffusion of Gd in the Internal auditory canal	98% (naganawa)	100%



12,9



4,2

Comunicazione tra Perilinfia e LCS



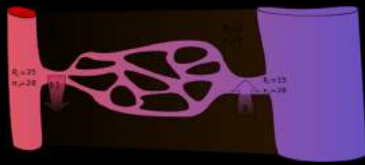
11, 0, Im, 1

Sc. 11.1/13
TIR / IR/M [30]



STRUTTURE PERFUSE DA VASI ENDOCRANICI (ORECCHIO INTERNO)

- In un cervello ossigenato una pressione di perfusione $>$ ai 50-60 mmHg è sufficiente per prevenire l'ischemia. Sono necessarie pressioni maggiori in caso di ischemia (Mom . 2005)
- Perfusioni dipendente da
 - Pressione arteriosa intracerebrale
 - Resistenza venosa
 - Pressione dei fluidi cerebrali (Liquor)
 - Apporto di ossigeno
- La modificazione di uno di questi parametri produce ischemia
- (*Vasospasmo, arteriosclerosi, vasculiti autoimmuni o meno, malformazioni arterovenose, ostruzioni venose, ipertensione, iperviscosità ematica, idrocefalo, ipertensione liquorale post traumatica, ipossia da OSAS, esposizione a sostanze tossiche (CO), anemia, patologie polmonari,*
- La Stria vascolare viene compressa durante l'idrope in particolare nella sua componente venosa (Bohmer 1993)
- La stria vascolare è molto sensibile all'ischemia (Mom 2005) le strutture sensoriali sono sensibili all'ischemia/riperfusioni (eccitotossicità) (Tabuiki 2002)



ECCITOTOSSICITA'

ISCHEMIA



Rilascio di Glutammato
extracellulare



RIPERFUSIONE



Glutammato in eccesso si lega ai
canali Ca^{++} AMPA NMDA



Rapido reuptake del Ca^{++} intracellulare



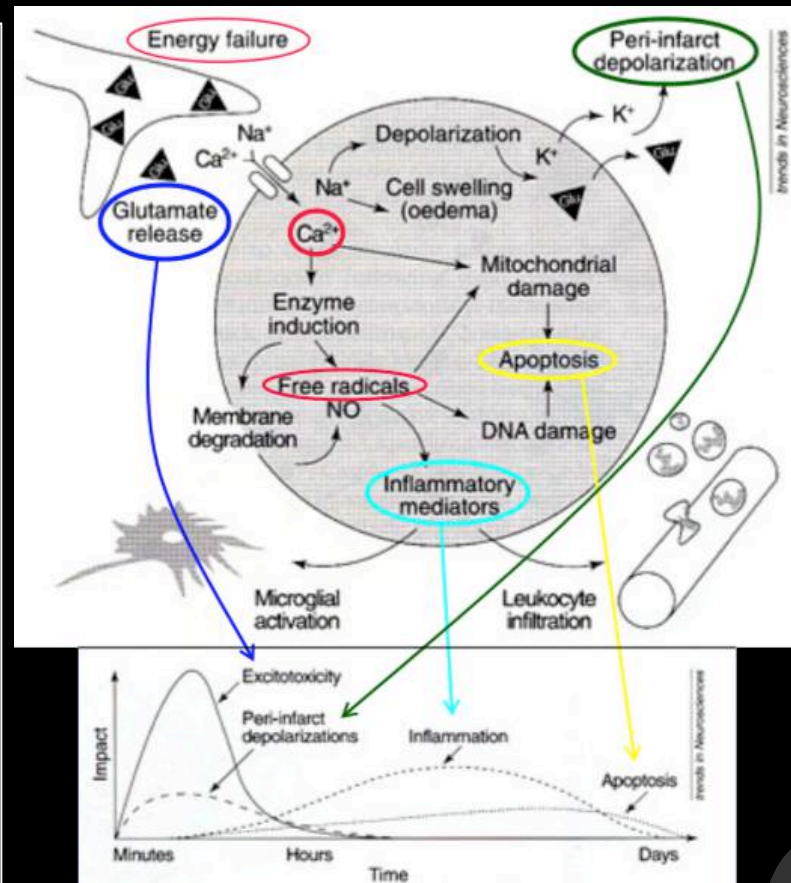
Attivazione proteasi Kaspasi e Calpaina



Produzione di ossido nitrico e ROS



Apoptosi cellulare (dopo giorni)



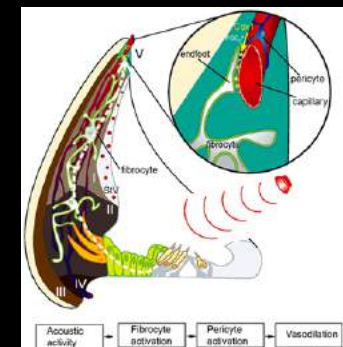
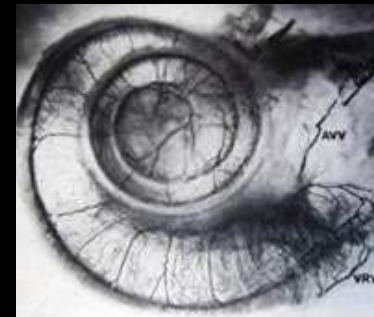
Sattler 2001, Sugawara 2002, Iadecola 2011

IPOTESI EZIOPATOGENETICA

1) QUANDO UN DISORDINE CEREBROVASCOLARE DETERMINA UNA RIDUZIONE DI PERFUSIONE EMATICA FINO AD ARRIVARE AL SUO LIVELLO DI SOGLIA SI ASSOCIA AD UN PREESISTENTE IDROPE SI PUO' DETERMINARE UN ATTACCO MENIERICO

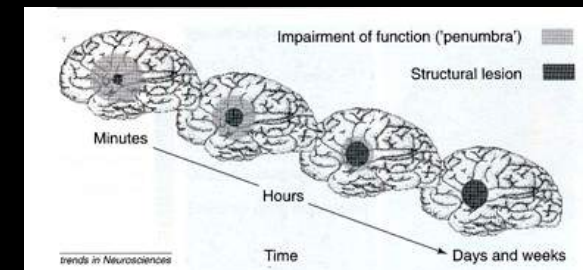
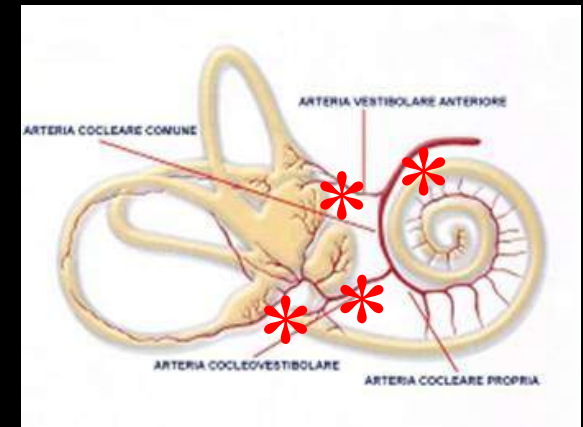
2) UN ORECCHIO MARGINALMENTE PERFUSO DIVENTA PIU' SENSIBILE AI CAMBIAMENTI DI PRESSIONE ENDOLINFATICA CHE PORTA PIU' FACILMENTE AD ISCHEMIA DELLA STRIA VASCOLARE → DELLE TERMINAZIONI NEURALI → DELLE HAIR CELLS

3) I PRODROMI DELL'ATTACCO (es acufeni, ipoacusia fluttuante etc.) SONO CONSEGUENZA DELL'ISCHEMIA LATENTE NELL'APICE COCLEARE



IPOSTESI EZIOPATOGENETICA

- 4) LA PERDITA IMPROVVISA DEL FLUSSO DELLA STRIA VASCOLARE PRODUCE IPOACUSIA E ACUFENI
- 5) LA VERTIGINE INIZIA QUANDO L'ISCHEMIA (E/O LA RIPERFUSIONE) DANNEGGIANO LE TERMINAZIONI DELLE CRESTE O DELLE MACULE RENDENDOLE SENSIBILI ALL'ISCHEMIA
- 6) NON E' INDISPENSABILE CHE L'ISCHEMIA DURI TANTO DA DETERMINARE UN DANNO IMPROVVISO (COME NELLA IPOACUSIA IMPROVVISA O NELLA PERDITA IMPROVVISA COCLEOVESTIBOLARE) BASTA UN TEMPO DA 5 A 60 MINUTI PER GENERARE IL RILASCIO DI GLUTAMMATO.
- 7) COME ACCADE NELLE ISCHEMIE CEREBRALI LA PENOMBRA ISCHEMICA PERMETTE CHE LE FUNZIONI VENGANO RECUPERATE DOPO LA CRISI



QUALI LE PATOLOGIE O LE
SITUAZIONI CHE POSSONO
DETERMINARE L'ISCHEMIA?

ALTERAZIONI DEL CIRCOLO ARTERIOSO

ALTERAZIONI DELLA PRESSIONE LIQUORALE

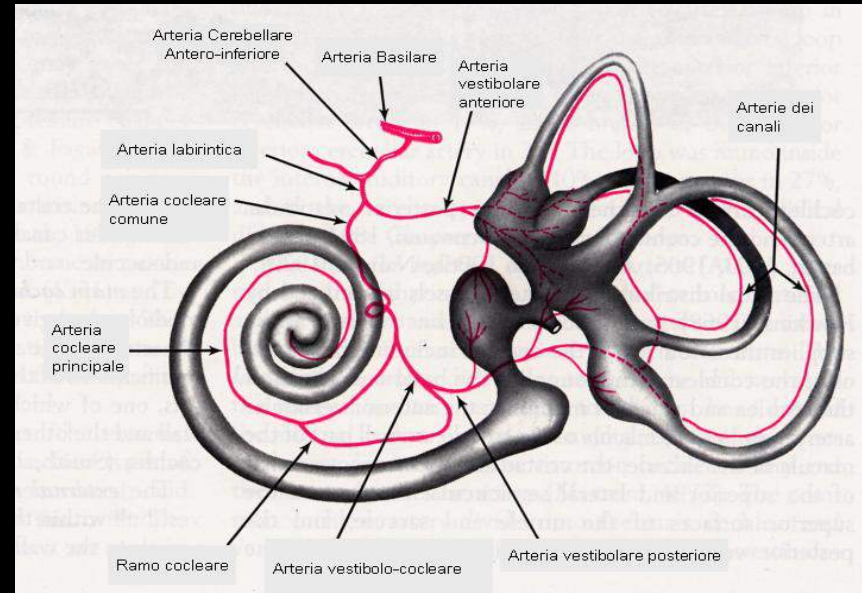
MODIFICHE DELLA PRESSIONE VENOSA

DISTRETTO VERTEBRO - BASILARE

Maggiore suscettibilità all'insulto ischemico dei distretti coinvolti nel mantenimento dell'equilibrio

A. Uditiva INT.
(Ø mm 0,10)

A. Vestibolare Anteriore
(Ø mm 0,06)
(utrículo, parte sup sacculo, CSA e CSL)



A. Cocleare Comune

A. Cocleare
(Ø mm 0,06)

A. Vest.-Cocleare
(Ø mm 0,07)

A. Vest. Post.
CSP e pars Inf sacculo

Ramo Cocleare
Pars basale coclea

Transient Isolated Vertigo Secondary to an Acute Stroke of the Cerebellar Nodulus

AN 88-YEAR-OLD woman with diabetes and hypertension presented to the emergency department with acute onset of severe non-positional vertigo accompanied by nausea and vomiting. There were no other posterior circulation symptoms. Within hours her vertigo resolved. While symptomatic, her examination findings were notable only for poor smooth pursuit, right-

It should be recalled that a infarction of the uvulonodular plex, in the territory of the medial anterior inferior cerebellar artery, can mimic labyrinthine disorders. The nodulus is the narrowest and most inferior part of the vermis (Figure 1). As part of the archicerebellum, it receives major inputs from the vestibular sensory receptors and plays a very important role in vestibular reflexes and the maintenance of balance and posture. There have been isolated case reports of this phenomenon, so-

Stroke

JOURNAL OF THE AMERICAN HEART ASSOCIATION

Isolated Vestibular Nucleus Infarction Mimicking Acute Peripheral Vestibulopathy

Hyun-Ah Kim, MD; Hyung Lee, MD

Background and Purpose—Although several articles have been published on central vestibular syndrome mimicking acute peripheral vestibulopathy (ie, pseudo–acute peripheral vestibulopathy), there are no reports of a brainstem infarct that selectively involves the vestibular nucleus and causes isolated vertigo.

Summary of Case—We report a patient with an isolated vestibular nucleus infarction who presented with isolated vertigo, a positive head impulse test result,

associated with isolated vestibular nucleus infarction. Differential diagnosis of central vascular disease without other neurologic symptoms or

peripheral vestibulopathy ■ vestibular nucleus



ELSEVIER

Auris Nasus Larynx 39 (2012) 244–248

AURIS NASUS
LARYNX
INTERNATIONAL JOURNAL
OF ORL & HNS

www.elsevier.com/locate/anl

AICA syndrome with facial palsy following vertigo and acute sensorineural hearing loss

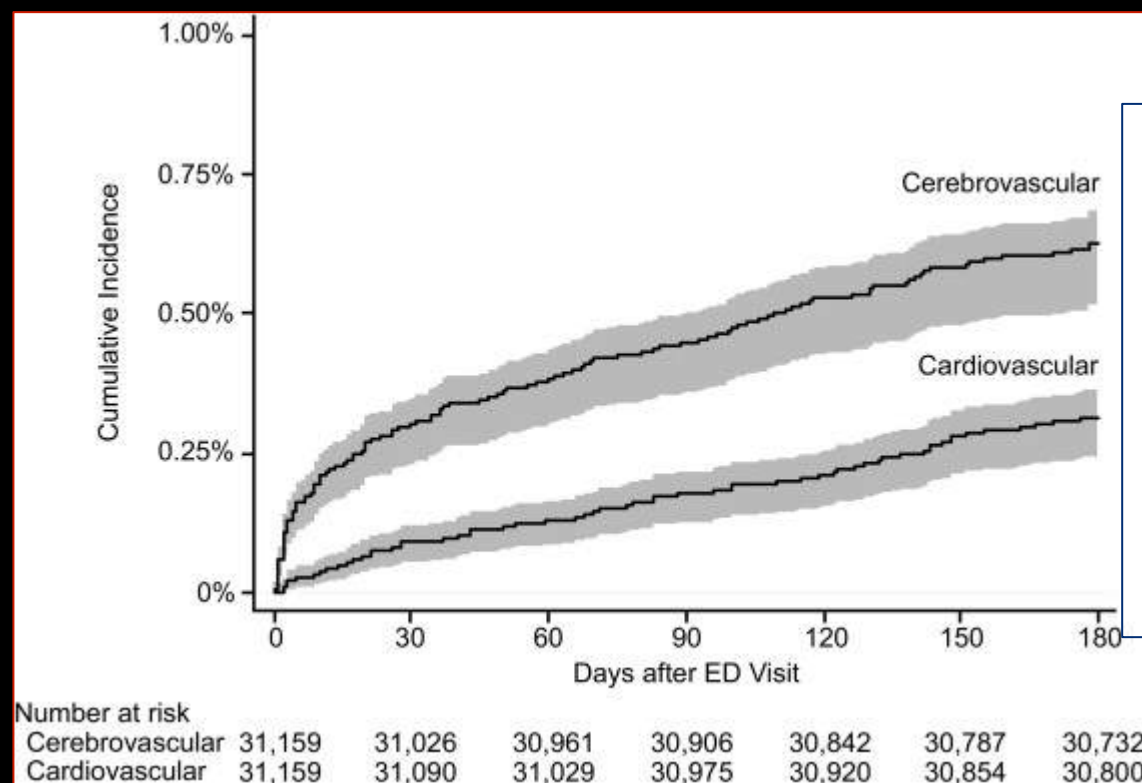
Tomoko Ikegami-Takada, Masahiko Izumikawa*, Tadashi Doi, Yohei Takada, Koichi Tomoda

Department of Otolaryngology, Kansai Medical University, 2-3-1 Shinmachi, Hirakata, Osaka 573-1191, Japan

Received 1 September 2010; received in revised form 28 July 2011; accepted 29 July 2011
Available online 20 August 2011

RISCHIO EVENTI C.V.

DOPO DIMISSIONE P.S. DI PAZIENTI CON DIZZINESS E VERTIGINE



Gli eventi
cerebrovascolari
nei primi 6 mesi
dopo dimissione PS
sono il doppio degli
eventi **cardiovascolari**

Annals of Emergency Medicine Volume 57, Issue 1, January 2011, Pages 34–41

Table 1. Blood flow velocity in the vertebral and basilar arteries (cm/sec)

		<i>Control</i>	<i>Menière's</i>	<i>BPPV</i>
Vertebral artery	right	15.6 ± 4.8	14.8 ± 3.7 ^{NS}	15.7 ± 4.0 ^{NS}
	left	16.1 ± 4.8	16.4 ± 4.7 ^{NS}	14.9 ± 4.7 ^{NS}
Basilar artery		30.4 ± 9.0	39.5 ± 1.5 ^{NS}	39.6 ± 1.9 ^{NS}

NS: not significant

The flow velocities for each group are shown in Table 1. The difference between the vestibular disorders group and the control group was not significant with regard to each vertebral artery and the basilar artery, respectively (Student's *t* test). In the Menière's disease group, vertebral blood flow on the affected side was 15.5 ± 4.7 cm/sec, and 15.7 ± 3.9 cm/sec on the healthy side; the difference between the two sides was not significant (Student's *t* test).

Seo 1999

Risk of Vascular Events in Emergency Department Patients Discharged Home With Diagnosis of Dizziness or Vertigo

Anthony S. Kim, MD, Heather J. Fullerton, MD, MAS, S. Claiborne Johnston, MD, PhD

Table 2. Adverse outcomes within 180 days among ED patients discharged home with diagnosis of dizziness or vertigo from January to June 2005.

Event	Dizziness (N=24,229)	Vertigo (N=6,930)	Total (N=31,159)
All-cause mortality	247	27	274
Cerebrovascular	184	47	231
hospitalization			
Intracerebral hemorrhage	24	4	28
Subarachnoid hemorrhage	10	3	13
Ischemic stroke	150	40	190
Cardiovascular	96	19	115
hospitalization			
Acute myocardial infarction	61	16	77
Unstable angina	16	2	18
Cardiac arrhythmia	19	1	20

QUALI LE PATOLOGIE O LE
SITUAZIONI CHE POSSONO
DETERMINARE L'ISCHEMIA?

ALTERAZIONI DEL CIRCOLO ARTERIOSO

ALTERAZIONI DELLA PRESSIONE LIQUORALE

MODIFICHE DELLA PRESSIONE VENOSA

Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure



Anne Ducros, Valérie Biousse

Lancet Neurol 2015; 14: 655–68

- Il LCR è contenuto nei ventricoli (25%) e negli spazi spinali, corticali e subaracnoidei (75%)
- La pressione normale del LCR è uguale alla pressione intracranica (ICP) negli adulti sani varia tra **7 e 15 mmHg** in clinostatismo, **diventa negativa (10 mmHg)** in ortostatismo **e fluttua durante il giorno**
- Negli adulti sono secreti giornalmente 500–600 mL di LCR con un flusso di 0·3–0·6 mL/min.
- Il volume totale del LCR (160 mL) è sostituito circa quattro volte al giorno
- Una parte importante dei liquidi cerebrali è drenata attraverso gli spazi di Virchow Robin **verso gli spazi perineurali subaracnoidei dei nervi cranici** fino ai linfatici cervicali extracranici,

INTRACRANIAL HYPERTENSION

- Affects young women with obesity, contraceptive use, pregnancies, **obstructive sleep apnoea**, arterial hypertension (Biousse 2012, Andrews 2014, Wall 2014)
- **Headaches** and papilloedema can be associated with blurred vision, photopsia, or transient visual obscuration, insidious progressive visual loss, which is usually **reversible with treatment**.
- ***Congestive inner ear*** : otologic signs in patients with increased intracranial pressure (tinnitus, hearing loss and vertigo (Fischer and Wolfson 1943)
- The neuro-otological symptoms rarely are as a presenting symptom, but these **were common when asked to the patients** with IH (Ozer 2013)
- The audiograms of IIH patients reported **SNHL at low frequencies** from 52% to 90% of patients (Saxena 1969, Sismanis 1987)
- ECOG analysis of the patients with IIH showed **abnormal SP/AP ratio in 74.1%** (Ozer 2013)
- **Acetazolamide**, a carbonic anhydrase inhibitor that reduces CSF production and ICP, is the main drug used to treat idiopathic intracranial hypertension (Wall 2014)

Posted by: [deleted_user](#) 6 years ago Mood: Ok

Anyone here have Menieres disease? I have had Menieres disease for 10 years and was recently diagnosed with Pseudotumor Cerebri. I have read a few items suggesting there is a link between the two. Just wondering if anyone else here has both or has heard of anyone having both diseases.

of the disease, but it seems to me that the Menieres disease diagnosis is the first couple of steps of the PTC diagnosis and that maybe the connection between the two is that some people with Menieres disease actually have/had PTC, but went undiagnosed until the symptoms caused doctors to look further? I experienced the symptoms of Menieres disease before my PTC diagnosis, however, I also had visual auras and disruptions. nicole :)

[deleted_user](#) 6 years ago

That is an interesting theory. However, I have found my PTC symptoms to be very different than my Menieres attacks. I go almost completely deaf after a Meniere's attack and it takes several days for my hearing to come back. Unfortunately Menieres disease does have some unique

[ategan](#) 12 days ago



I have been diagnosed with both diseases in the last year. I was told that I had PTC by an and visual disturbances that were not eye related. Diamox dropped my BP too low, so I ta constant ringing and fluid in my ears. My ENT did a balance test and hearing test, which I misdiagnosed because people with meniers do not complain of debilitating headaches w

The Search for Idiopathic Intracranial Hypertension

An Investigation of Cerebral to Cochlear Pressure Transfer as a Direct Cause of Reversible and Irreversible Audiological Disorders

Research Report 1998 to 2001

Sponsor 'Defeating Deafness', the Hearing Research Trust

Robert Marchbanks PhD

The pathophysiology of Ménière's Disease is, in some cases, associated with the interconnecting pathways between the inner ear and the intracranial fluid space..

It seems probable that the hydrodynamics of the intracranial/labyrinthine interface need to be considered and that the newly discovered intracranial pressure waves will feature in our understanding.

Can CSF pressure generate audio-vestibular diseases?

- **Eva Syndrome**

- L'aumento della pressione dell'acquedotto vestibolare (Causato anche da un trauma lieve) può determinare una perdita uditiva

- **Sindrome di Minor** (deiscenza del CS laterale e posteriore, arteria carotide interna, Coclea, bulbo della giugulare platina della staffa ipermobile post-traumatica (Young 2010, Wackym 2015, Park 2015))

- Emicrania presente nell'88% dei soggetti solo con deiscenza non visibile radiologicamente, 100% dei soggetti con deiscenza visibile e non visibile e l'80% dei soggetti con deiscenza da sola
- Cambi della pressione intracranica possono portare a vertigine ed oscillopsia posizionale
- Cambi della pressione causata da plugging naturale può mportare a una sindrome simil-menierica (Modugno 2013)

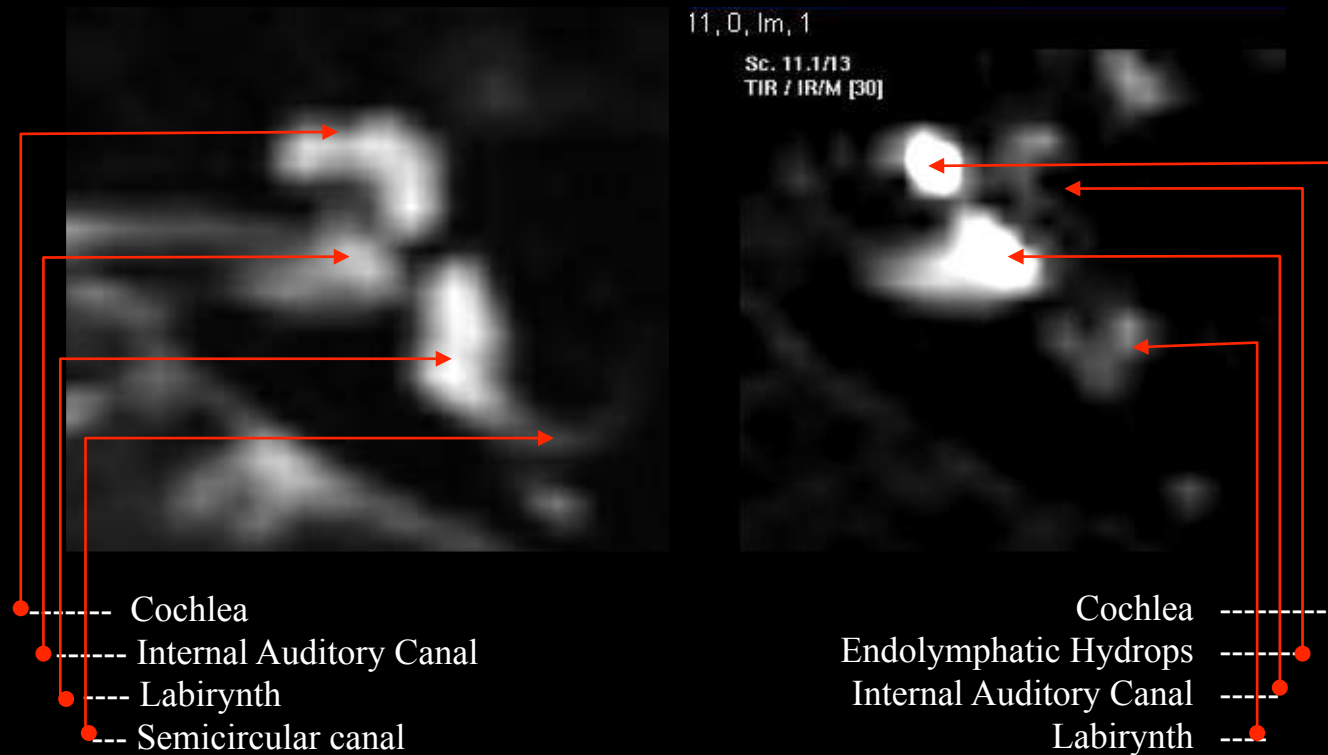
Can CSF pressure generate audio-vestibular diseases?

- The link between perilymph and IAC could determine a **Gusher's disease during stapedotomy** or cochleostomy procedures (Phelps 1991)
- **Otoacoustic emissions** change after a **ventriculoperitoneal shunt** due to a “vacuum” of the **internal ear** (Chomicki 2007)
- A low **CSF pressure** determines a low **perilymphatic pressure** with consequent edolymphatic hydrops (Gordon 1984, Walsted , 2002).

INTRACRANIAL HYPOTENSION

- Intracranial hypotension can result from spinal CSF leaks through small spinal dural tears. (Schievink 2008, Brinker 2014, Mokri 2014)
- Leakage causes CSF hypovolaemia, that causes pachymeningeal thickening, pituitary hyperaemia, venous engorgement, **endolymph hypotension**, and downward displacement of the brain, with sagging of the cerebellar tonsils and brainstem (Mea 2012)
- A Menière's disease patient affected by normal pressure hydrocephalus presented after shunting a reversible and reproducible CSF pressure-dependent hearing impairment **in Menière's disease hearing might be very sensitive to small reductions of intracranial pressure** (Kurzbuch , 2009)
- In at least **50% of cases the hypotension is associated with cochlear-vestibular signs** include **tinnitus, ear fullness**, echoing or distortion of sounds, **hypoacusia, dizziness**, or even **rotational vertigo** (Fontaine 2012)

Diagnostic of Meniere's Patients with intratympanic injection of Gadolinium



Useful to demonstrate the anatomical features of inner ear related to perilymph

Acta Otolaryngol Suppl. 1997;526:27-9.

Why monitor perilymphatic pressure in Menière's disease?

Marchbanks R¹.

- Tympanic Membrane Displacement (TMD) technique
Patients with Intracranial hypertension without the usual headache and visual symptoms
- 62% complained of tinnitus
- 28% suffered from paroxysmal rotary vertigo
- In such cases, the patient may be referred to the otolaryngological clinic and the condition may be mistaken for Menière's disease or a labyrinthine disorder

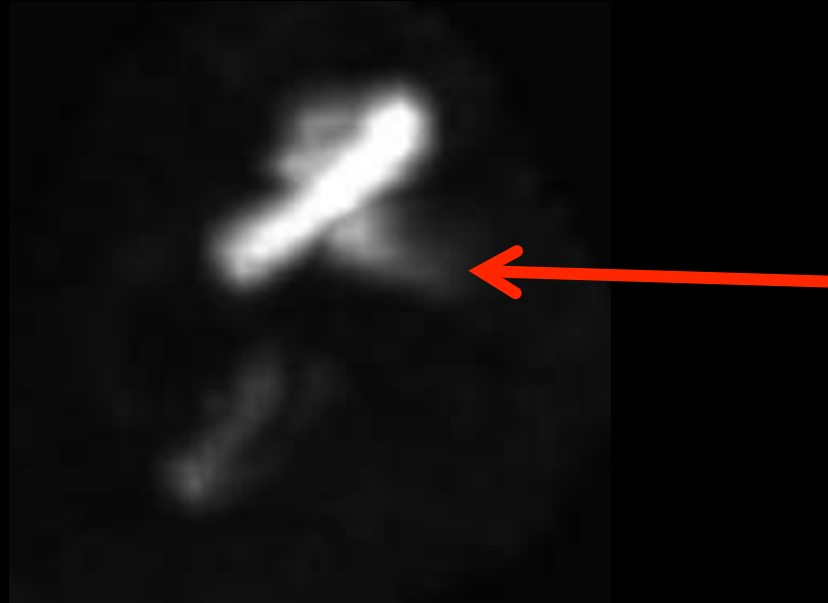
Eur Arch Otorhinolaryngol. 2001 Jan;258(1):1-4.



Perilymphatic pressure measurement in patients with Menière's disease.

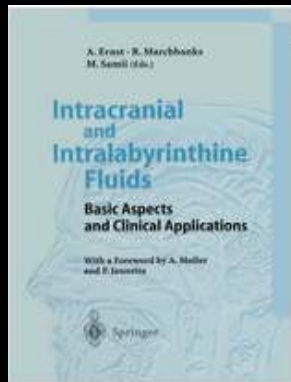
Mateijssen DJ¹, Rosingh HJ, Wit HP, Albers FW.

The MMS-10 Tympanic Displacement Analyser is a new device for measuring perilymphatic pressure in humans. This instrument was used in 70 patients with Menière's disease (44 affected ears) and a group of 50 young normal hearing subjects. No significant differences in perilymphatic pressure measurements were found between the groups. Although measurement parameters showed large

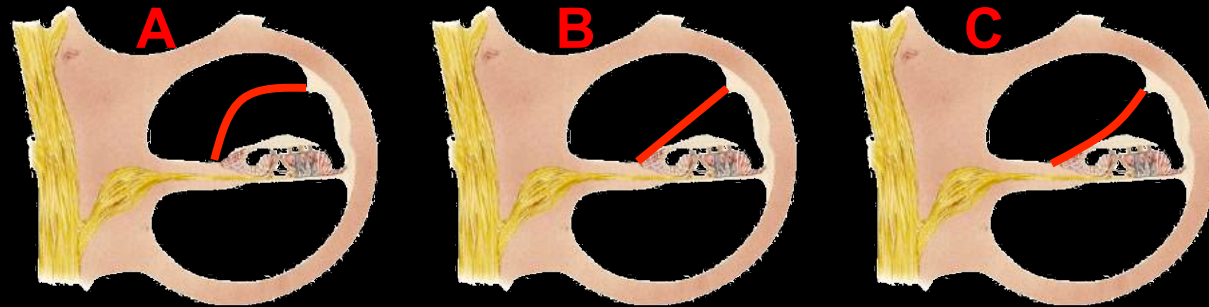


La diffusione di gadolinio nel CUI nei pazienti con malattia di Menière può essere considerata una fistola labirintica sensibile ai cambi pressori del LCR che si trasmettono alla perilinfa

- modifica delle pressioni peri ed endolinfatiche
- compressione secondaria della stria vascolare (resistore di Sterling)



Perilymphatic hidrops hypotheses



**Relative endolymphatic
pressure**

Pressure

CSF → → Perilymph

Il rigonfiamento della membrana di Reissner potrebbe essere dovuto a differenze di pressione idrostatica tra endolinfa e perilinfa e questi cambiamenti di pressione potrebbero partecipare alla patogenesi della Malattia di Menière

The cochlear aqueduct its really important for the perilymphatic flow?

- The closure of the cochlear aqueduct is a physiologic age-related event (Marchbanks RJ, 1990).
- The cochlear duct is almost always a virtual duct (Jackler 1993).
- In human adult the cochlear aqueduct is (Naganawa 2008):
 - Completely **closed in the 7%** of the general population,
 - Filled by **connective tissue in the 59%**;
 - its central lumen is **patent only in the 34%**
- Others possible communications between the CSF and the perilymph are the **modiolus pores** and the **perineural spaces in the singular nerve canal** (Naganawa 2008, Yamazaki 2012).
- In Meniere's patients, after its intratympanic injection, with RM 3 Tesla the gadolinium was observed in the IAC **in the 100% of patients** and **not in the cochlear aqueduct** (Naganawa 2008).

QUALI LE PATOLOGIE O LE
SITUAZIONI CHE POSSONO
DETERMINARE L'ISCHEMIA?

ALTERAZIONI DEL CIRCOLO ARTERIOSO

ALTERAZIONI DELLA PRESSIONE LIQUORALE

MODIFICHE DELLA PRESSIONE VENOSA

- Le vene cerebrali sono significativamente dilatabili
- Il drenaggio dal seno venoso cerebrale durale è un altro meccanismo di compensazione pressione-volume, simile al LCR
- Una maggiore resistenza al drenaggio venoso aumenterà la pressione venosa con aumento della pressione intracranica
- Lo spostamento di sangue venoso è un meccanismo compensativo per valori aumentati di pressione intracranica

The chronic cerebrospinal venous insufficiency syndrome

P Zamboni and R Galeotti

Vascular Disease Centre, Interventional Radiology Unit, University of Ferrara, Italy

Sindrome vascolare caratterizzata da stenosi delle vene giugulari interne e/o della vena Azygos, con apertura di circolo collaterale e drenaggio venoso cerebrospinale insufficiente. Istologicamente l'esame delle vene coinvolte mostra **depositi ferrosi perivenulari e residui di fibrina** tipici dell'insufficienza venosa cronica degli arti inferiori

Zamboni, 2006

2009: CCSVI was included in the Consensus Document of the International Union of Phlebology on Venous Malformations,

L'insufficienza venosa cronica cerebrospinale nella sindrome di Menière: diagnosi e trattamento

OTORINOLARINGOL 2013;63:173-77

A. BRUNO ¹, L. CALIFANO ², D. MASTRANGELO ¹, M. DE VIZIA ¹, B. BERNARDO ¹

Chronic cerebrospinal venous insufficiency with Ménière's disease

R. Filipo · F. Ciciarello · G. Attanasio ·
P. Mancini · E. Covelli · L. Agati ·
F. Fedele · M. Viccaro

Chronic Cerebrospinal Venous Insufficiency (CCSVI) IN Meniere Disease. Case or Cause?

Alpini D.C.(1), Bavera P.M.(2), Hahn A.(3), Mattei V.(1)

Chronic cerebrospinal venous insufficiency in Ménière disease

Federica Di Berardino, Dario Carlo Alpini, Pietro Maria Bavera, Piero Cecconi, Mario Farabola, Valentina Mattei, Umberto Ambrosetti and Antonio Cesarani
Phlebology published online 4 March 2014
DOI: 10.1177/0268355514526871

Arch Otolaryngol. 1982 Sep;108(9):544-9.

Vascular mechanisms in Meniere's disease. Theoretical considerations.

Gussen R. Unimpeded venous drainage of the vestibular organs via the paravestibular canaliculus (PVC) vein is crucial to inner ear fluid mechanisms. With increased venous pressure, insufficient drainage may result in endolymphatic hydrops, unless collateral veins develop.



ORIGINAL ARTICLE

Chronic cerebrospinal venous insufficiency as a cause of inner ear diseases

Giuseppe Attanasio^a, Laura Cagnoni^b, Eleonora Masci^b, Francesco Ciciarello^c, Francesco Diaferia^b, Aldo Bruno^d, Antonio Greco^b and Marco De Vincentiis^b

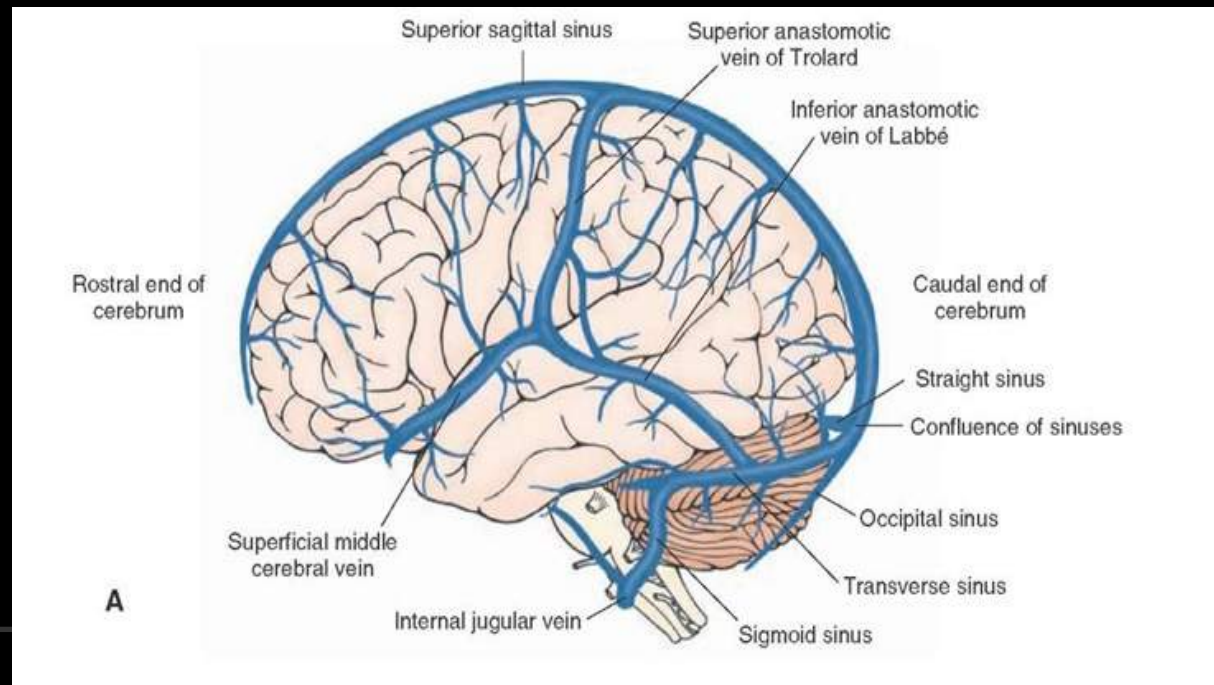
The study confirms a correlation between CCSVI diagnosis and MD, even greater than previously reported (**83.5% vs 65.6%**). CCSVI could be considered a new ultrasound vascular pattern of the cerebrospinal venous system present in patients affected by definite MD. This vascular impairment significantly affects the vascular areas more directly involved in the venous drainage of the inner ear. Conversely, the present study demonstrates a **lack of association between CCSVI and ISSNHL**. Accordingly, CCSVI cannot be considered a pathogenic mechanism for ISSNHL

Circolo Venoso Cerebrale

- Apparentemente semplice
 - Indipendente dal decorso arterioso
 - Vasi di numero e calibro maggiore
 - Vene con parete sottile e fibrosa
 - Assenza di valvole
 - Circolo Superficiale e profondo
-

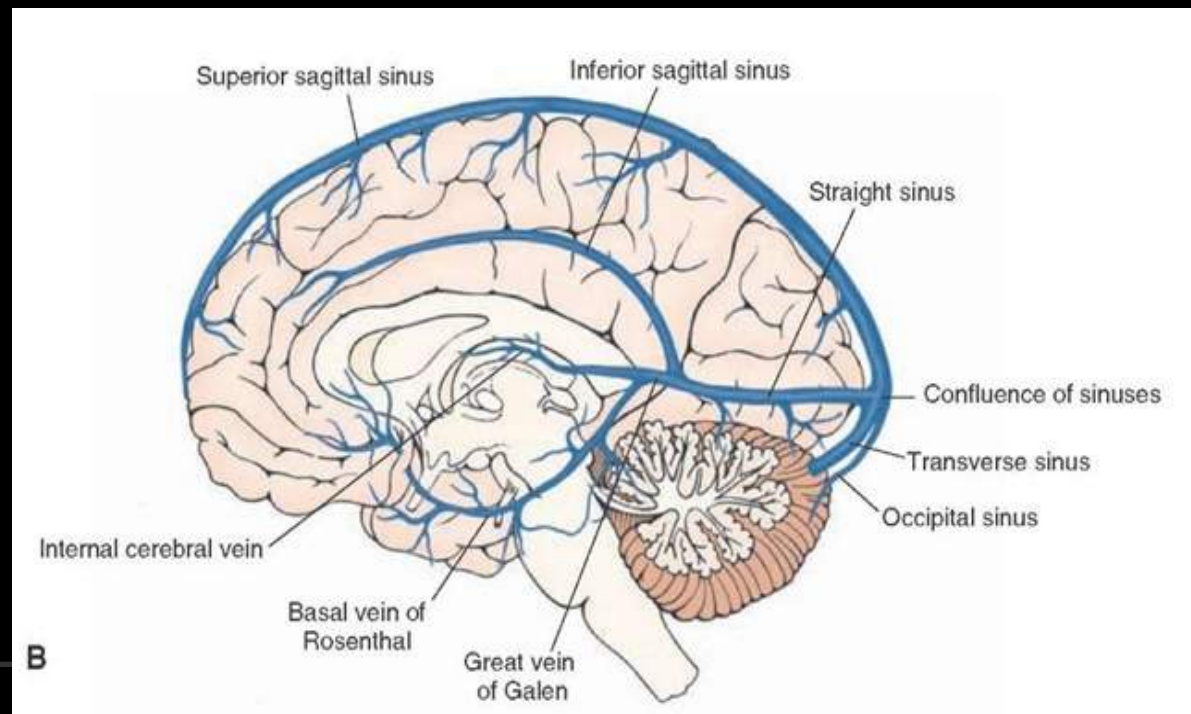
Circolo venoso Cerebrale superficiale

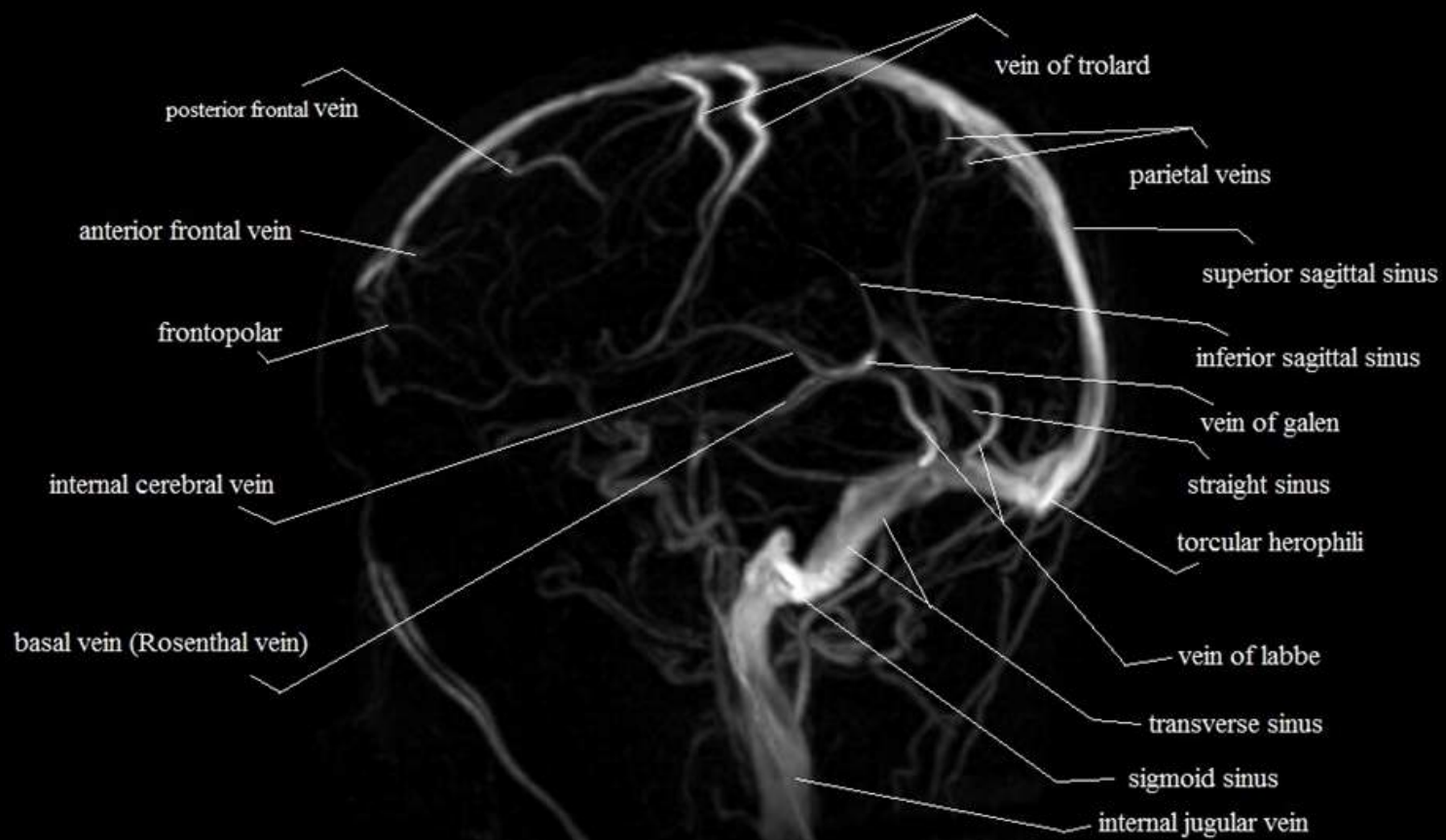
- Corteccia e sostanza bianca
- Convessità delle circonvoluzioni cerebrali
- Decorre nello strato piale
- Si apre nei seni cerebrali superiori ed inferiori
- Decorso variabile
 - vena cerebrale
 - vena di Trolard
 - V. di Labbé



Circolo venoso profondo

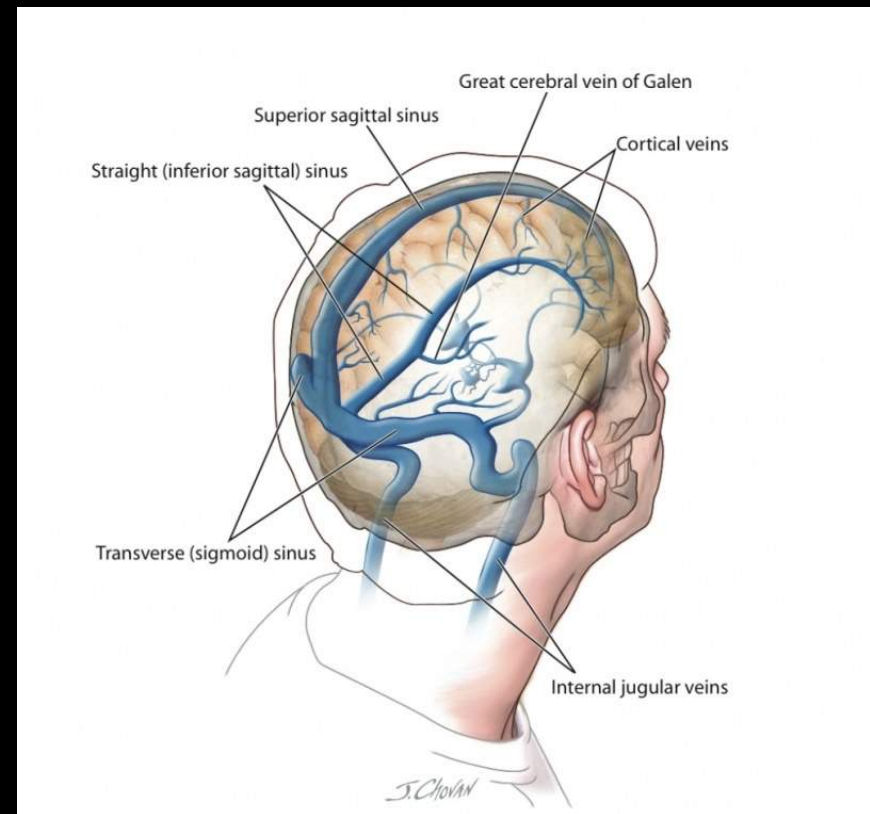
- ↓ Nuclei della base, ventricoli, parte centrale emisferica
- ↓ Vene cerebrali interne
- ↓ Vena di Galeno
- ↓ Seno retto





Seno Trasverso

- Congiunzione tra il circolo intra ed extracranico
- Origine variabile
 - Seno sagittale
 - Torculare di erofilo
 - Seno retto
- Solco trasverso occipitale
- Solco sigmoideo temporale
- Bulbo giugulare
- Forame giugulare
- Vena giugulare interna



- **Ampliamente aperto 57%**
 - 33% prevalenza destra
 - 8% prevalenza sinistra
 - 16% nessuna prevalenza
- **Aperto parzialmente 38%**
 - Tributarie variabili 10%
 - seno ridotto e aperto nel seno sagittale 20%
 - Seno trasverso multiplo 10%
- **Chiuso o malformato 5%**

Variations of the Cerebral Dural Sinuses at the Torcular Herophili

Importance in Radical Neck Dissection

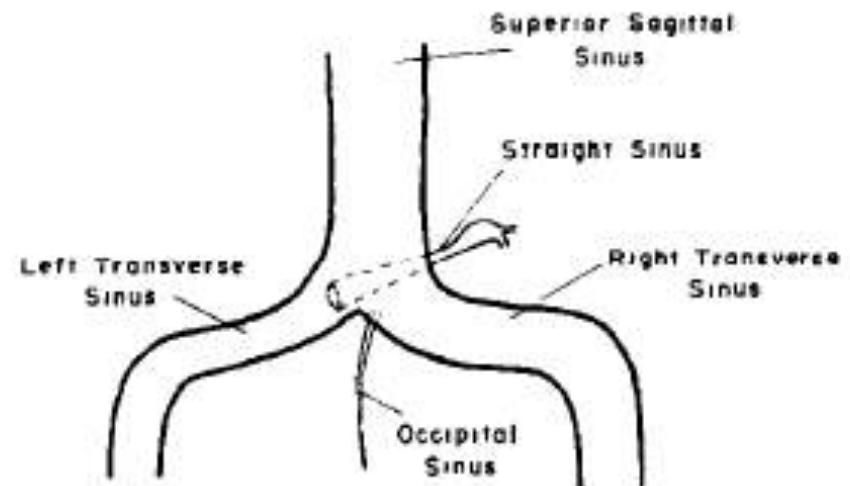
Harry A. Kaplan, MD, Newark, New Jersey (1972)

Jefferson Browder, MD, Newark, New Jersey

John J. Knightly, MD, Newark, New Jersey

Benjamin F. Rush, Jr, MD, Newark, New Jersey

Ann Browder, MD,* Newark, New Jersey



The degree of venous stasis should depend on the size of the channels that may serve in this compensatory manner.

Congenital and Acquired Abnormalities of the Dural Venous Sinuses

Joel K. Curé and Pamela Van Tassel

The imaging features of a variety of dural venous sinus (DVS) abnormalities are reviewed. Congenital and heritable diseases affecting the DVS, tumor-related sinus compression, and traumatic injuries of the DVS are discussed. The causes, clinical manifestations, and imaging findings in cerebral sinovenous thrombosis are described, and pertinent imaging techniques and pitfalls are illustrated. Etiologic theories about the formation of dural arteriovenous malformations are discussed and their imaging features are demonstrated.

Copyright © 1994 by W.B. Saunders Company

- Aplasia -
Ipoplasia
- Duplicazione
- Trombosi

Conventional angiograms in patients with CSVT show partial or complete occlusion of the involved sinus, or filling defects within its lumen

Incidenza delle asimmetrie del seno trasverso: aplasia or Ipoplasia?

- 105 pz sani: Il 24% circa mostra un deficit di flusso o l'aplasia del seno trasverso (Alper 2003)
- Su 1654 pz sani: il 26,8% mostra ipoplasia ed il 3,3% aplasia/atresia (Friedmann 2012)
 - Sintomi più comuni: **Cefalea** (75.4%). **Cefalea e vertigine** (13.1%), convulsioni (5.3%), Cefalea e vomito (3.2%), **vertigine** (2%), parestesie (0.5%), disturbi della memoria (0.3%)
- Aplasia del seno trasverso sinistro 14% destro 3.3%. (Hacker 1974)
- Aplasia del seno trasverso sinistro 20% destro 4% (Alper 2004)
- Diminuzione di flusso del seno trasverso nel 31% dei pazienti con RM normale (Ayanzen 2000)
- Riduzione del flusso bilateralmente 24% (Alper 2004)

Cerebral venous sinus thrombosis: an analyses of 47 patients

E. UZAR, F. EKICI*, A. ACAR, Y. YUCEL, S. BAKIR**, G. TEK BAS*,
O. ONCEL, N. TASDEMIR

- **Insorgenza**

- Cefalea acuta o subacuta (80.8%)
- Perdita di coscienza (25.5%)
- Disturbi uditivi (21.3%),
- Paresi (19.1%)
- Crisi epilettiche (14.9%).
- Cefalea cronica **senza segni di deficit neurologici (10.6%)**

- **Fattori eziologici**

- mutazioni geniche (25.5%),
- Infezioni locali secondarie ad otiti croniche (21.3%)
- Puerperio (17%)
- Gravidanza (12.8%),

- **Seni coinvolti**

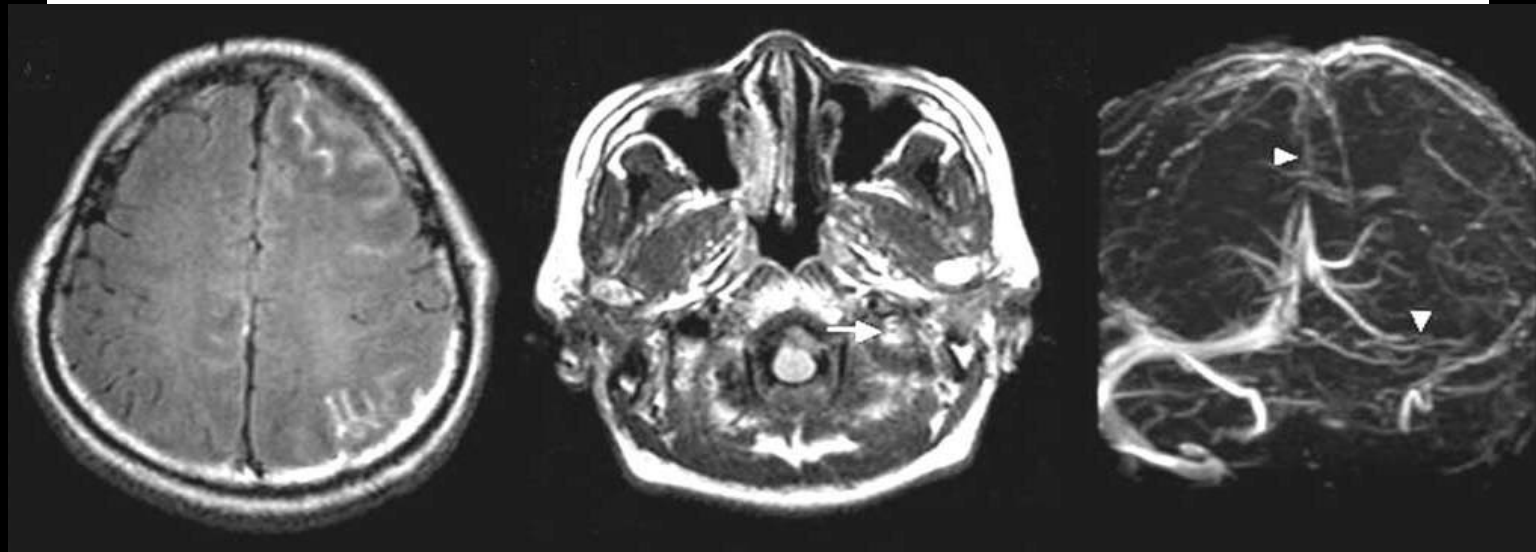
- Seno trasverso 61.7%
- Seno sagittale 44.7%

Obiettività neurologica negativa 40.4%

CASE REPORT

Cerebral venous thrombosis mimicking acute unilateral vestibulopathy

Hyun-Ah Kim · Sung-Il Sohn · Hyung Lee



Segni audiovestibolari (3%) dipendenti dallo sviluppo di circolo collaterale (Crassard 1997)

Causes of Cerebral Sinovenous Thrombosis

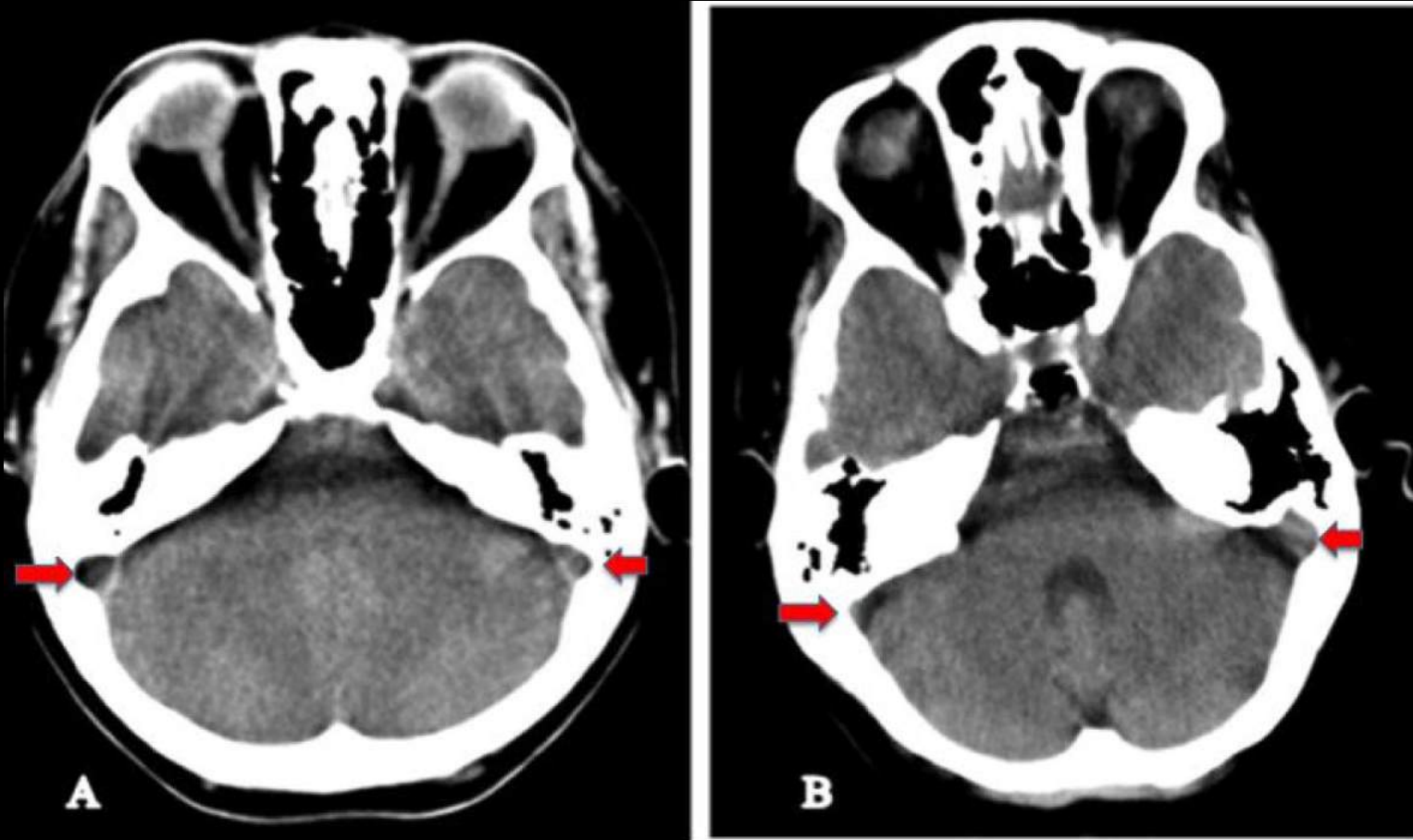
- Hypercoagulable states
- Neoplasms
- Hematologic disorders
- Diffuse intravascular coagulation
- Sickle cell anemia
- Polycythemia (including that caused by cyanotic heart disease or *dehydration*)
- Protein C deficiency
- Antithrombin III deficiency
- Anticardiolipin syndrome
- Autoimmune disease
- Systemic lupus erythematosus
- Sinusitis
- Behcet's disease
- Inflammatory bowel disease
- Pregnancy /puerperium
- Nephrotic syndrome
- Homocystinuria
- Drug-related causes
- Oral contraceptives
- L-asparaginase
- Infections
- Generalized sepsis
- Head and neck infections
- Otomastoiditis
- Trauma (especially fractures crossing DVS)

Idiopathic up to 25% of cases

Can develop systemic diseases including neoplasms or autoimmune diseases

(Curé 1994)

Aplasia o Trombosi?



Cerebral sinus venous thrombosis

Hernando Raphael Alvis-Miranda, Sandra Milena Castellar-Leones, Gabriel Alcala-Cerra¹,
Luis Rafael Moscote-Salazar²

Journal of Neurosciences in Rural Practice | October - December 2013

**Diagnosi difficile,
Spettro clinico, eziologia e prognosi variabili
11.6 /100 000 pre/post parto (Lanska 2000)
Non necessariamente porta ad infarto
Ridotto assorbimento di LCR = Ipertensione
intracranica (Guenther 2011)
Fattori di rischio**

**Stretta associazione con anomalie della VGI
(61%) (Jia 2012)**

**Cefalea isolata senza segni neurologici o visivi
25%-40% (Wang 2011)**

Table 1: Risk factors associated to CSVT

Inherited	Acquired
Homocysteinemia	Brain tumors
Factor V Leiden homozygous mutation	Head trauma
G20210A prothrombin gene	Intracranial hypotension
Methylene-Tetra-Hydro-Folate-Reductase 677TT mutations	Internal jugular vein abnormalities
Protein C and S deficiency	Local head infection
Anti-thrombin III deficiency,	Extracerebral neoplasias
Positive anti-cardiolipin or anti-phospholipid antibodies	Dural fistulas
	Hematological conditions
	Nephrotic syndrome
	Systemic vasculitis
	CNS infections
	Bacterial meningitis
	Cerebral malaria
	Medicaments
	Cisplatin
	Methotrexate
	Steroids
	Neurological surgery
	Lumbar puncture
	Pregnancy
	Puerperium

Table 2: Presentation fashion of CSVT

Type	Duration	Frequency
Acute	< 48 hours	30%
Sub-acute	48 hours – 30 days	50%
Chronic	30 days – 6 months	20%

OPEN

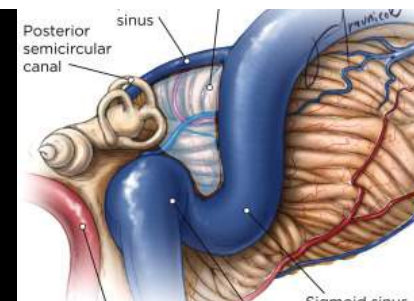
Diagnosis of Transverse Sinus Hypoplasia in Magnetic Resonance Venography: New Insights Based on Magnetic Resonance Imaging in Combined Dataset of Venous Outflow Impairment Case–Control Studies

Post Hoc Case–Control Study

Ke Han, MD, PhD, A-Ching Chao, MD, PhD, Feng-Chi Chang, MD, Hung-Yi Hsu, MD, PhD, Chih-Ping Chung, MD, PhD, Wen-Yung Sheng, MPH, MS, Lung Chan, MD, PhD, Jiang Wu, MD, PhD, and Han-Hwa Hu, MD

- L'angioRM venosa deve essere corroborata con la valutazione in T1 che permette di osservare se esiste una IPOPLASIA

Bulbo giugulare

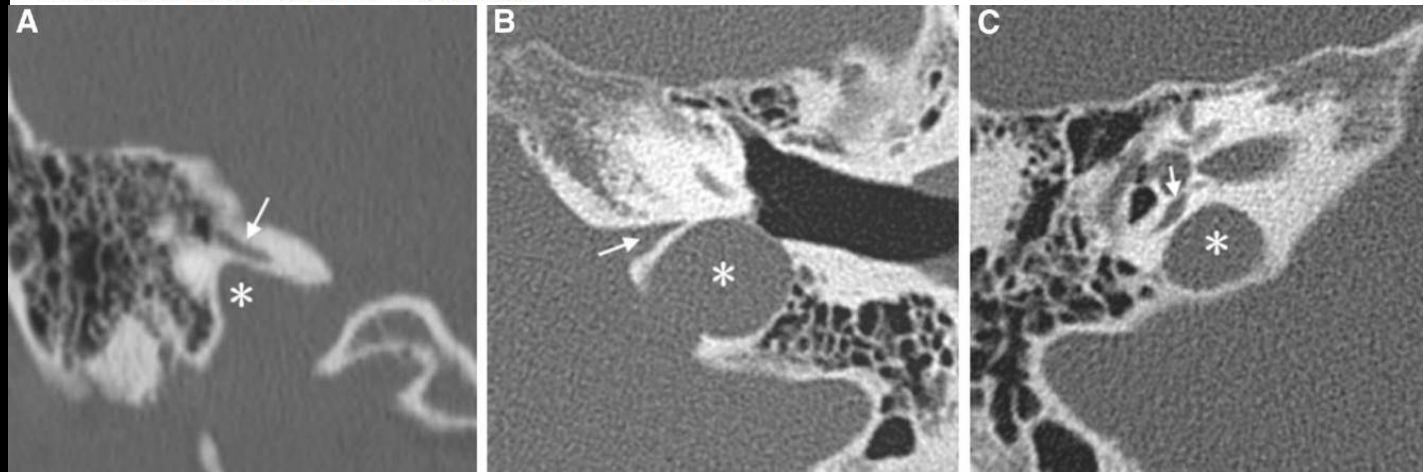


- Anatomicamente tra CSP, CUI e rocca petrosa
- Assente alla nascita si sviluppa successivamente
- Dimensioni e posizione dipendono dalla pneumatizzazione (Friedman 2009)
- Anomalie presenti nel 2.4% -7% delle ossa temporali
- **Anomalie 5 volte più frequenti nei pz con sintomi uditivi**
- Incidenza anomalie 22% (Sayit 2016)
- Coinvolge raramente l'orecchio medio (1,1%) (Kuhn,2012)
- Anomalie presenti nel 10%-15% degli individui (Friedmann 2015)
 - Bulbo alto (1-3% dei casi coinvolge **l'acquedotto vestibolare**)
 - Bulbo diverticolare (si associa a ipoacusia e vertigine (Shihada 2008) e meniere (Yazawa 1998)
 - Acquisite dopo i 40 anni
- Spesso associate a acufeni pulsanti, vertigine e ipoacusia

Jugular bulb abnormalities in patients with Meniere's disease using high-resolution computed tomography

Jonas J.-H. Park · Anmin Shen · Sebastian Keil ·
Christiane Kuhl · Martin Westhofen

Eur Arch Otorhinolaryngol
DOI 10.1007/s00405-014-2996-4



Anomalie del bulbo giugulare più frequente nella MdM che nei controlli

400 pazienti divisi in diversi gruppi

JB alto (HJB) -- 13% of Meniere's group

JB Diverticolare (JBD) -- 37.% of Meniere's

JB adiacente all'orecchio interno (IAJB) -- 4.6% of Meniere's

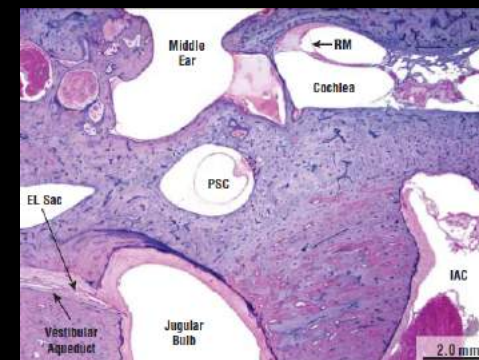
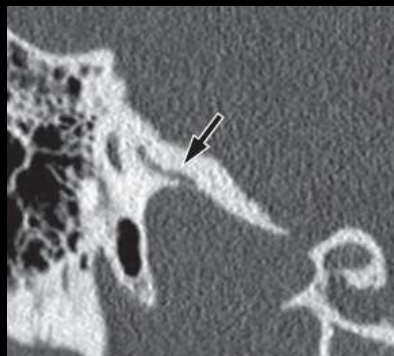
JB correlato a deiscenze dell'orecchio interno (JBID) -- 4% of Meniere's

Acquedotto vestibolare – acquedotto cocleare – Canale semic.
Posteriore

A Clinical and Histopathologic Study of Jugular Bulb Abnormalities

David R. Friedmann, MD; Jan Eubig, MD; Leon S. Winata, BA; Bidyut K. Pramanik, MD;
Saumil N. Merchant, MD; Anil K. Lalwani, MD Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2012;138(1):66-71

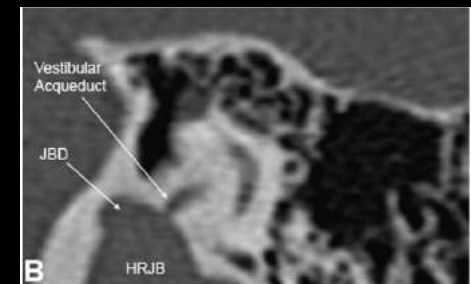
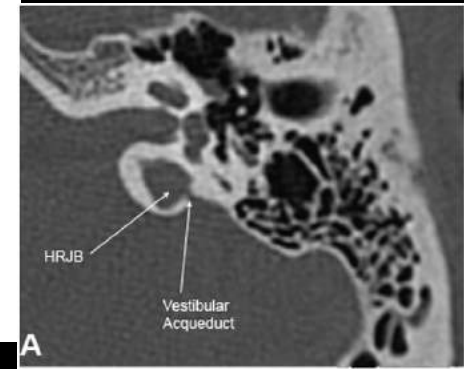
- JBAs may lead to **dehiscence of the vestibular aqueduct**, facial nerve and **posterior SCC** that can be detected with CT but not MRI imaging.
- It can be associated with varying manifestations, including hearing loss, pulsatile tinnitus, and vertigo.
- Almost half of the patients with inner ear dehiscence demonstrated radiologically were asymptomatic.
- When identified radiologically, it should be corroborated with a VEMP test.



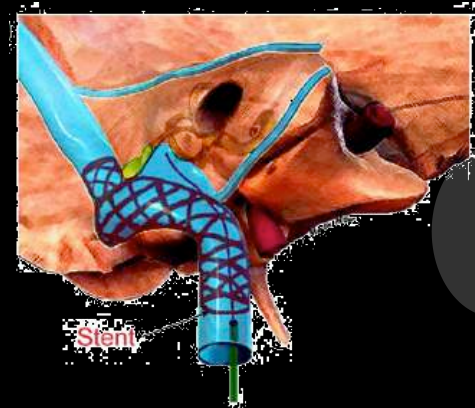
New Treatment of Vertigo Caused by Jugular Bulb Abnormalities

Martin Hitier, MD, MSc^{1,2,3,4,5}, Charlotte Barbier, MD, MSc^{1,2},
Thenint Marie- Aude, MD¹, Sylvain Moreau, MD, PhD^{1,2,3},
Patrick Courtheoux, MD^{1,2}, and Vincent Patron, MD, MSc^{1,4}

Surgical Innovation
2014, Vol. 21(4) 365–371
© The Author(s) 2013
Reprints and permissions:
sagepub.com/journalsPermissions.nav
DOI: 10.1177/1553350613505918
sri.sagepub.com
SAGE

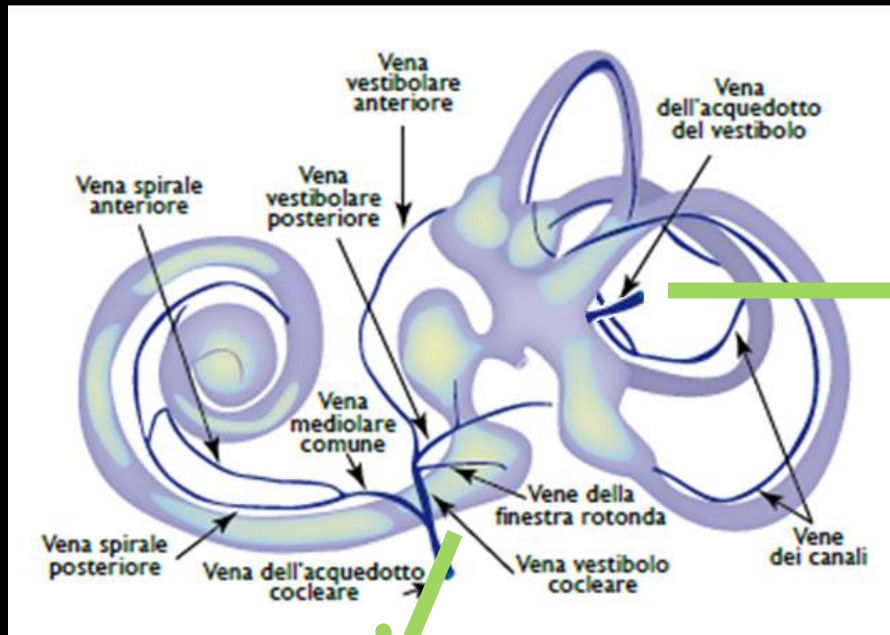


- Sintomi Acufeni, ipoacusia, vertigine (Friedmann 2010)
- La vertigine può essere disabilitante e può rendere necessaria la chiusura del CSP o l'abbassamento del bulbo (Sterkers 1993)
- 3 casi trattati con stent endovascolare e scomparsa permanente dei sintomi
- Trattamento non privo di rischi

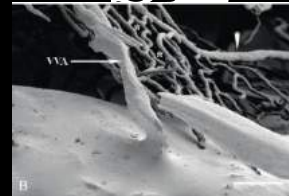


Drenaggio venoso orecchio interno

Parete membranosa



SE



Parete ossea

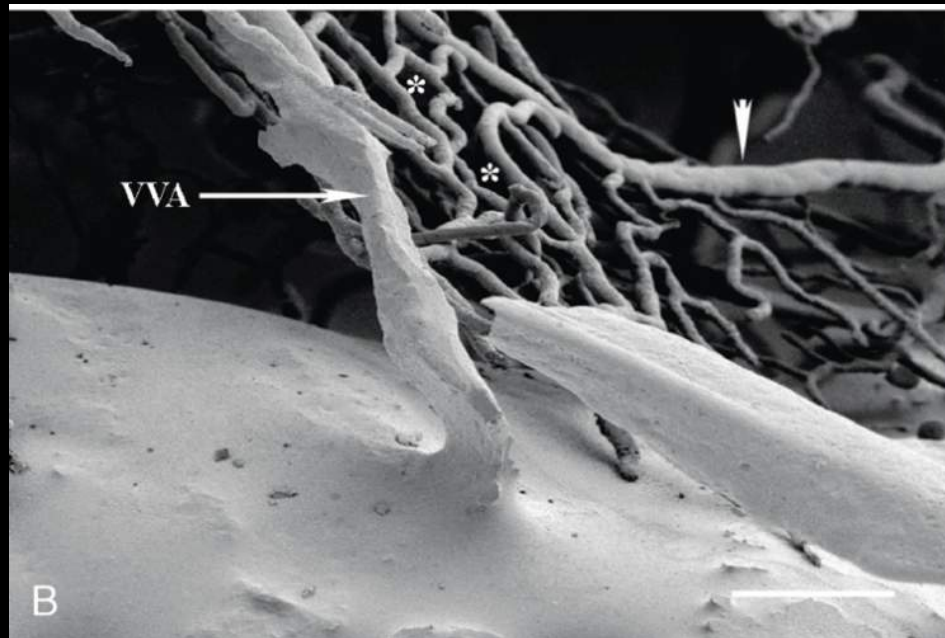
V. uditiva interna CUI

Seno petroso superiore

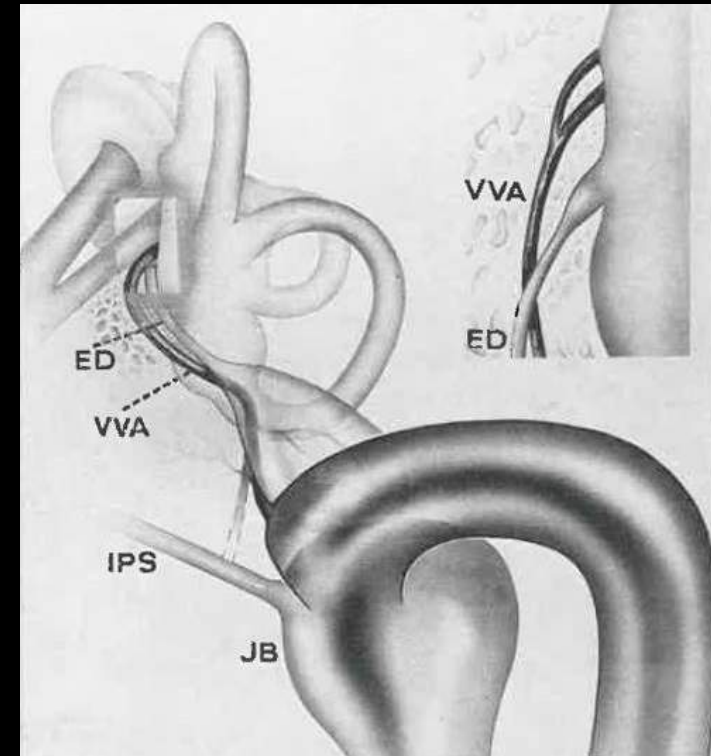
Seno trasverso
Seno sigmoide

Vena giugulare Interna

Mazzoni A. "Vein of the vestibular aqueduct". Ann Otol, 1979.



V. Acquedotto Vestibolare
(35 μm diametro)



Entrata obliqua
Deviazione di flusso improvvisa
Rallentamento di flusso
Difficile sviluppo circolo collaterale
Potenziale Trombosi

(Mazzoni 1979, Ikeda, 1985, Friberg 2002)

CLINICAL NOTE

Ménière Disease Caused by an Anomalous Vein of the Vestibular Aqueduct

Mani Hosseinzadeh, BS; John M. Hilinski, MD; William J. D. Turner, MD; Jeffrey P. Harris, MD, PhD



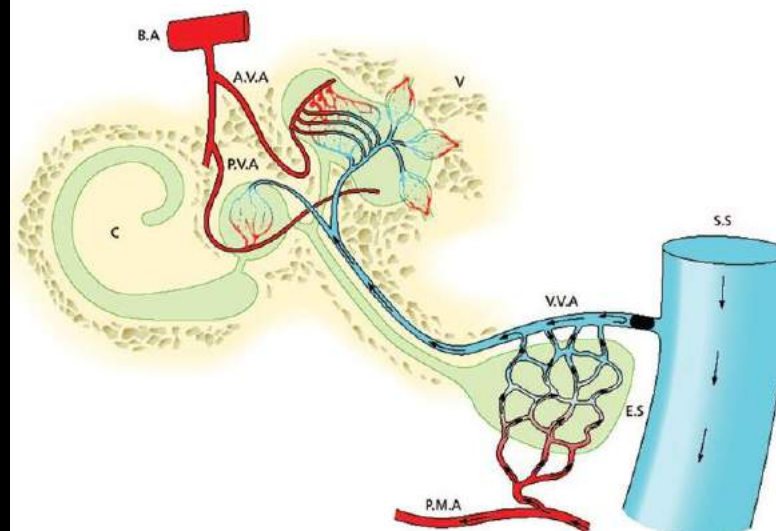
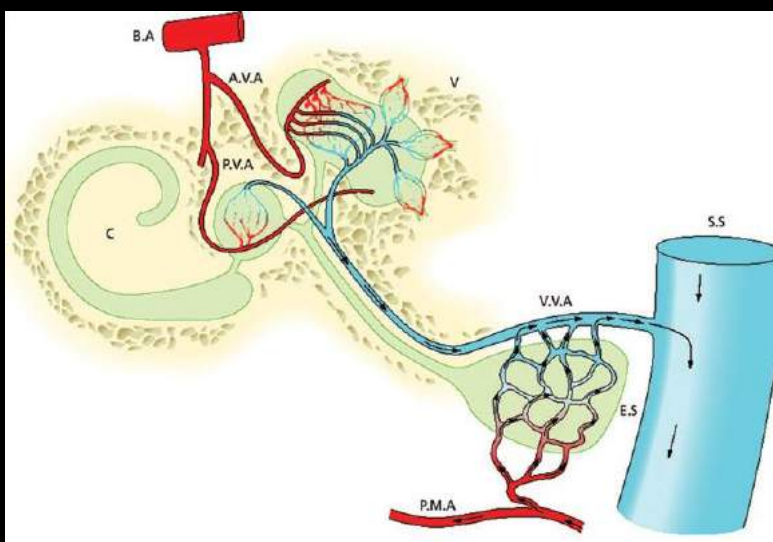
Compressione «ab
estrinseco» delle
strutture labirintiche
(SE)



The Laryngoscope
Lippincott Williams & Wilkins, Inc.
© 2007 The American Laryngological,
Rhinological and Otological Society, Inc.

A Potential Portal Flow in the Inner Ear

Morten Friis, MD; Klaus Qvortrup, MD, PhD

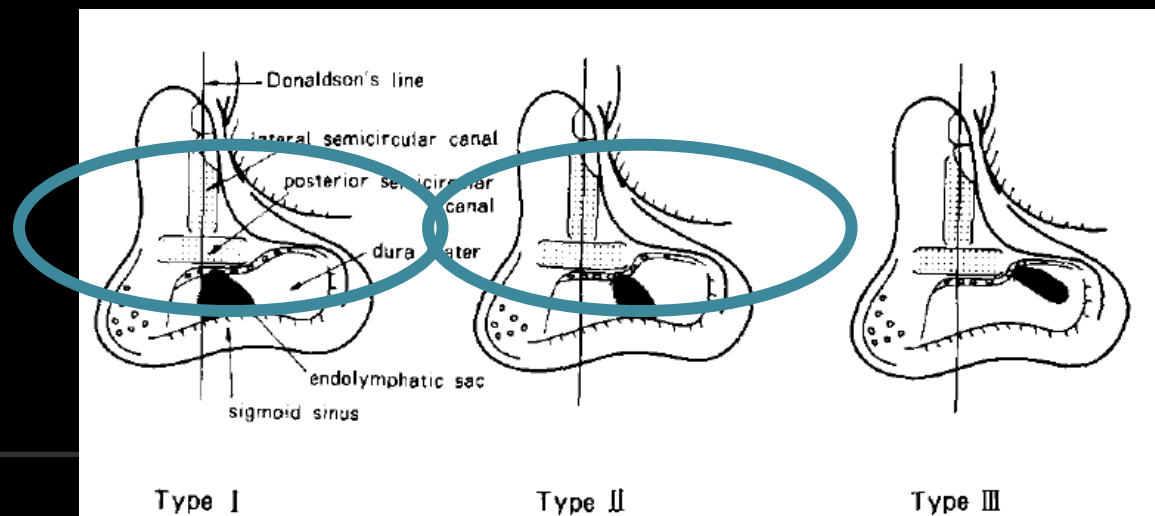


Computerized Tomographic Findings in Endolymphatic Sac Surgery in Meniere's Disease

YOSHIRO YAZAWA and MASAOKI KITAHARA

From the Department of Otolaryngology, Shiga University of Medical Science, Seta, Otsu, 520-21 Japan

- 38 pazienti con MD
- Chirurgia del Sacco endolinfatico
- I e II tipo 39%
- III tipo 61%



Disfunzione venosa labirintica

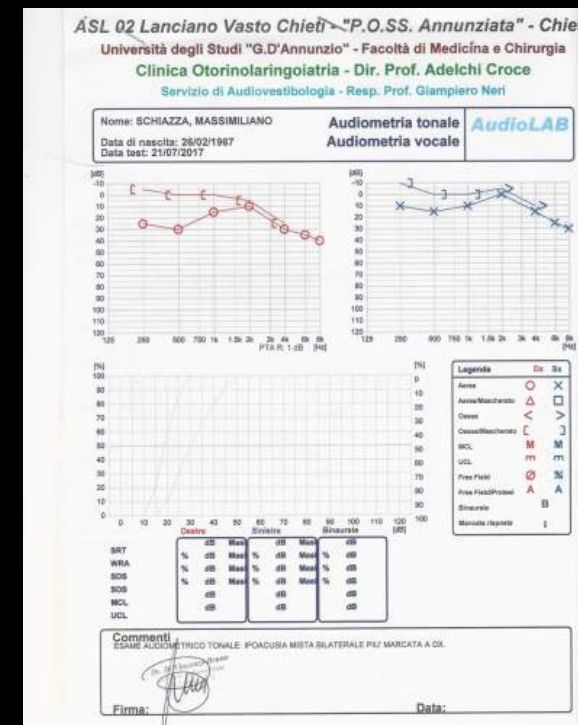
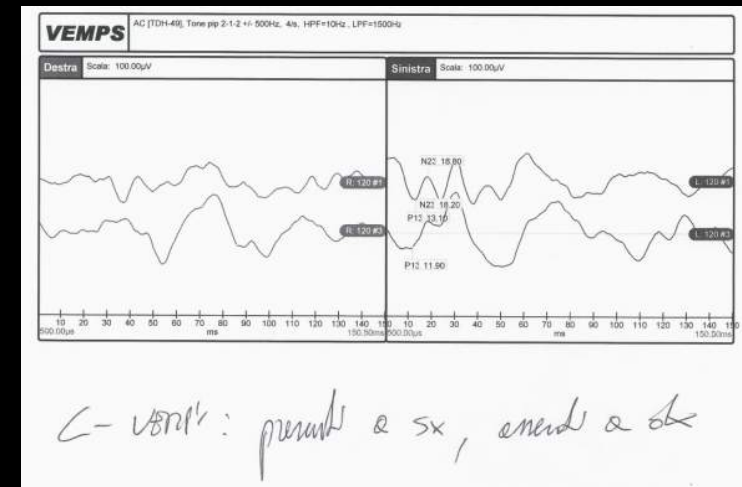
- Possibili cause
 - Anomalie vascolari
 - Trombosi (ipoplasia aplasia) dei seni venosi cerebrali
 - Trombosi venosa delle vene labirintiche
 - Insufficienza venosa cerebro-spinale cronica
 - Effetti
 - Sindrome vestibolare acuta
 - Sintomi menieriformi
 - Deficit microcircolatori e flogosi endoteliale
 - Ipertensione endocranica essenziale
-

Alterazioni venose endocraniche

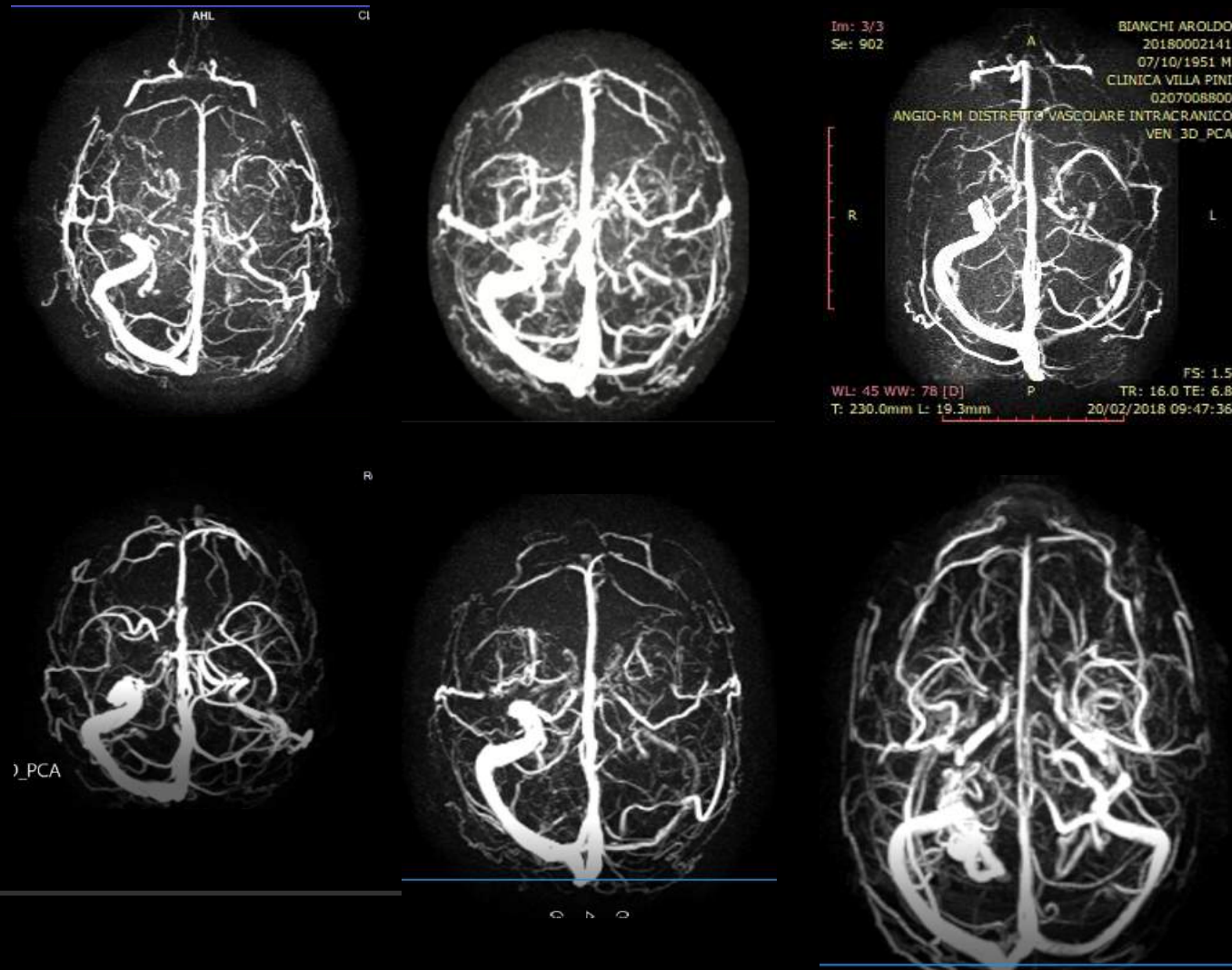
risultati preliminari

- Pazienti con turbe aspecifiche dell'equilibrio con sintomatologia persistente aggravata da senso di tensione, malessere generale, cefalea gravativa, astenia, aumentata faticabilità, depressione etc.
 - Sospetta MdM
 - Sospetta pregressa neurite mal compensata
 - Sospetta vertigine emicranica
 - VPPB ricorrenti con manovre inefficaci
 - **Cefalea ricorrente o episodi di cefalea intensa accessionale**
 - Segni clinici vestibolari assenti o parzialmente presenti
- Audiometria tonale liminare
 - HIT
 - CVemp e Ovemp
 - AngioRM venosa encefalo

- 20 soggetti
- 4 soggetti con pregresso trauma
- 6 soggetti con infezioni ricorrenti dell'orecchio medio nell'infanzia
- vemps cervicali ed oculari assenti mono o bilateralmente in tutti i soggetti
 - 13 CVEMPs (8 a dx e 5 a sn)
 - 12 OVEMPs (7 a dx e 5 a sn)
- HIT 7 casi di ipofunzione canalare
 - 4 laterale, 2 anteriore, 2 posteriore
- Esame audiometrico
 - 17 pazienti ipoacusia sulle alte frequenze
 - 8 con tracciato «appeso» sui 2000 Hz)
 - 3 pazienti normoacusia
- Non precisa omolateralità
- Ipertensione endocranica in 10 casi



AngioRM venosa encefalo



- Presenza di anomalie con incidenza superiore a quella riportata in letteratura (85%)
 - Presenza costante di alterazioni vestibolari maculari (100%)
 - Presenza di sintomi menieriformi con tracciato audiologico significativo (47%)
 - Presenza di ipertensione endocranica (valutata solo con la sella completamente o parzialmente vuota (50%))
-

Quale meccanismo?

- Compressione ab estrinseco del sacco endolinfatico da parte del seno trasverso ipertrofico?
- Ridotto deflusso venoso omolateralmente al seno dilatato?
- Blocco del deflusso nel lato atresico, trombotico o ipoplasico?
- Meccanismo tossico, infettivo, depositi ferrosi da stasi?

Works in progress

Disfunzione venosa

- Predisposizione venosa
 - Ridotto deflusso venoso cronico con ridotto riassorbimento endolinfatico (causa predisponente)
- Stadío precoce
 - Aumento della produzione di endolinfa, (meccanismo tossico, infettivo etc) con peggioramento del quadro
- Stadío successivo

Il flusso invertito e la **stasi venosa cronica provoca direttamente il danno endoteliale**

(Filipo, 2013)

CONCLUSIONI

- Meniere ed Emicrania hanno una altissima correlazione che DEVE fare pensare ad un meccanismo unico
- Mentre l'emicrania ha una patogenesi abbastanza condivisa la malattia di Menière non ha ancora una patogenesi chiara
- Da un secolo si gira intorno al problema dello spasmo vascolare che in ultima analisi si traduce in attacco ischemico
- Molte delle evidenze scientifiche portano alla considerazione che, almeno per i casi in cui è presente cefalea una patogenesi possa dipendere dall'ischemia e dalla riperfusione
- Le più recenti ricerche si stanno spingendo verso il versante del ridotto deflusso venoso
- E' possibile che le due cose siano collegate in modo che il ridotto deflusso venoso determini l'idrope latente e l'ischemia precipiti il danno determinando la sintomatologia ?

More study are needed