

La valutazione medico legale della malattia di Menière

Aspetti controversi dell'accertamento diagnostico e criteri discriminanti per la tutela dello stato invalidante

Aldo Messina¹, Massimo Grillo²

¹Responsabile Ambulatorio Otoneurologia, Dipartimento di Biopatologia e Biotecnologie Mediche e Forensi, Unità Operativa di Audiologia - direttore Prof. Enrico Martines - A.O.U. Policlinico "P. Giaccone", Palermo

²Assistente in formazione presso la Scuola di Specializzazione in Medicina legale e delle Assicurazioni, Dipartimento di Biopatologia e Biotecnologie Mediche e Forensi, Unità Operativa di Medicina Legale - direttore Prof. Paolo Procaccianti - A.O.U. Policlinico "P. Giaccone", Palermo

Messaggi chiave

1. Gli Autori affrontano il problema della valutazione medico legale, in tema di invalidità civile ed assicurazioni sociali, della malattia di Menière, patologia di per sé complessa e non ancora ben definita in merito alle cause che la determinano, all'evoluzione così diversa da un paziente all'altro e, di conseguenza, alla terapia.
2. Un aspetto particolarmente controverso, per il riconoscimento dell'invalidità civile, riguarda il criterio di valutazione della triade sintomatologica cocleo-vestibolare: se cioè ipoacusia, vertigine ed acufeni, i sintomi principali della malattia, siano da valutare come concorrenti o coesistenti.

Introduzione

La malattia di Menière (MdM) è certamente una patologia estremamente complessa e ancora controversa, sebbene ormai conosciuta da centocinquanta anni, con molte sfaccettature da prendere in considerazione per comprendere appieno e identificare gli aspetti con cui colpisce i pazienti e la loro vita. Tuttavia, la complessità della malattia non è mai stata una risposta specifica in Medicina Legale, soprattutto a causa delle oggettive difficoltà di valutazione di segni e sintomi che, nella maggior parte dei casi, vengono riferiti dai soggetti affetti e solo parzialmente ottengono una specifica collocazione diagnostica da parte dei medici.

Gli Autori si sono proposti di tentare un'analisi dei vari campi medico legali in cui la MdM può essere presa in esame in maniera completa, allo scopo di raggiungere criteri di valutazione della malattia nell'ambito sia dell'invalidità civile sia delle assicurazioni sociali (INPS e INAIL) e, infine, nel campo più complesso e rischioso delle assicurazioni automobilistiche. Questo lavoro evidenzia la necessità di una intensa collaborazione tra le figure professionali dell'audiovestibologo e del medico legale, allo scopo di garantire il miglior sostegno possibile a tutela dello stato invalidante del paziente con MdM.

Criticità della valutazione medico legale della MdM

Inquadramento di una patologia complessa

Nel 1861 Prosper Menière presentò all'Accademia Imperiale di Medicina di Parigi una comunicazione in cui descriveva un caso clinico riguardante la presenza di un infiltrato linfomatoso nel labirinto di un paziente che aveva sofferto di ipoacusia, acufeni e crisi vertiginose. Da allora, la "malattia di Menière" viene identificata dalla triade sintomatologica rappresentata dalla presenza di vertigini, ipoacusia e acufeni. Tale corteo così descritto, pur definito "classico" della malattia, è frequente in altre patologie dell'orecchio interno.

Recentemente si è affermato che è patognomonica della MdM la contemporanea presenza di una sintomatologia con ipoacusia neurosensoriale nelle fasi iniziali per i toni gravi ed a carattere fluttuante, vertigini oggettive di durata variabile sino a tre ore ed acufeni. Nel 3% dei casi la malattia esordisce con una forma di ipoacusia bilaterale. La MdM è per questo da ritenersi altamente invalidante, anche se non ha mai trovato un preciso riscontro in sede medico legale, sia per l'oggettiva difficoltà nella valutazione di

segni e sintomi - che nella gran parte dei casi sono solo riferiti da soggetti e solo in parte obiettabili (es. acufeni) -, sia per l'assoluta mancanza di chiarezza su gran parte della fisiopatologia di tale patologia sia per la variabilità nel tempo del quadro clinico.

Molti Autori attualmente concordano sul fatto che l'eziologia della MdM sia multifattoriale, e che essa possa manifestarsi improvvisamente, anche a seguito di eventi particolarmente stressanti. Altro elemento importante da sottolineare è la sua caratteristica ricorrenza e recrudescenza con crisi più o meno gravi ed intense, oltre che di durata variabile.

L'eziopatogenesi può trovare una spiegazione anatomica, genetica, immunologica, virale, metabolica, psicologica o essere conseguenza di episodi di emicrania o di patologia vascolare specialmente a livello endoteliale.

Ciò implica che a tutt'oggi la MdM rappresenta una realtà controversa e dalle molte sfaccettature. A conferma, il fatto che il comportamento e l'evoluzione della malattia è decisamente imprevedibile e, soprattutto, che la terapia è essenzialmente empirica: dietetica, farmacologica, chirurgica, ivi inclusa l'applicazione trans-timpanica di steroidi o di farmaci ototossici. Va detto che dal 1967 ad oggi non vi sono in merito studi scientifici che dimostrino la validità scientifica EBM di questi approcci terapeutici.

STADIAZIONE DELLA MALATTIA. Da un punto di vista puramente clinico, la malattia di Menière è suddivisa in tre stadi.

Nello stadio I (fase canalare iniziale) predomina la vertigine oggettiva rotatoria, accompagnata da fenomeni neurovegetativi: nausea e vomito, sudorazione e in alcuni casi diarrea. La crisi è preceduta da sensazione di ovattamento auricolare, come di un corpo estraneo, ed acufeni di bassa frequenza nell'orecchio malato. **La crisi dura in genere da 20 minuti a 3 ore** e non si accompagna a perdita di conoscenza. *Risoltasi la crisi vertiginosa scompaiono l'ipoacusia parcellare sui toni bassi, la sensazione di tappamento auricolare e l'acufene.* Pertanto la Sindrome di Lermoyez, "la vertigine che fa sentire" non va considerata una malattia a parte ma un momento della MdM.

Il decorso della malattia è discretamente capriccioso ed imprevedibile: gli attacchi possono presentarsi raggruppati per alcune settimane o ricomparire dopo anni o cessare spontaneamente del tutto. La storia riferita è incentrata sui sintomi vertigine, nausea e vomito e sull'acufene.

Nella fase canalare florida l'ipoacusia diviene più evidente, per quanto tenda ancora a fluttuare. La curva audiometrica evidenzia una ipoacusia neurosensoriale con maggiore compromissione dei toni di bassa frequenza e con iniziale compromissione delle frequenze acute (curva "appesa"). Le crisi vertiginose divengono più frequenti, con remissioni estremamente variabili, e sono ancora precedute da sensazione di orecchio pieno e da acufeni nell'orecchio sordo.

Lo stadio II (Fase Maculare) è caratterizzato da una ipoacusia neurosensoriale severa, con curva piatta, stabile, sui 70 dB. Le crisi vertiginose tendono ad attenuarsi per intensità e a diradarsi nel tempo e ad essere sostituite da uno stato di instabilità. Tipico del II stadio è la comparsa di violente sensazioni di spinta lineare che proiettano il paziente per terra, verso l'avanti o all'indietro

(*catastrofe otolitica di Tumarkin*) non precedute da alcun segno premonitore e, a volte, causa di severi traumatismi (*Drop vestibolare*). I fenomeni sembrano imputabili ad una rottura della membrana dell'utricolo.

Lo stadio III (di stasi) segue dopo un periodo variabile di 6 mesi-due anni. Si presenta con ipoacusia stabilizzata sui 60-70 dB, una temibile instabilità posturale e deficit labirintico totale.

Talvolta, cessata questa fase, la malattia può coinvolgere l'orecchio controlaterale.

Campi e criteri di valutazione medico legale

Da quanto sopra esposto, si intuisce facilmente l'estrema complessità di ottenere una diagnosi medico legale della patologia.

Se è vero, infatti, che in ambito di invalidità civile, il soggetto ha l'obbligo di produrre la documentazione sanitaria alla commissione medico legale per l'accertamento degli stati d'invalidità, la quale, in genere, ritiene sufficiente quanto prodotto dal paziente e non effettua ulteriori accertamenti, non può chiaramente dirsi altrettanto nell'ambito, molto più controverso, della responsabilità civile auto e nell'intricato mondo della valutazione medico legale in ambito assicurativo.

In questi casi il medico legale può trovarsi di fronte ad un soggetto che, in seguito ad un banale trauma cranico, manifesti tutto un **corteo sintomatologico** estremamente complesso e fastidioso, pur senza alcun riscontro diagnostico specialistico (anche perché non è detto che il paziente stesso sappia in quella circostanza di essere affetto da una MdM). Questo porta il medico a ritenere che il paziente "ingigantisca" la sintomatologia, spinto dall'ovvio interesse remunerativo. Pertanto, spesso il medico legale riconosce esclusivamente una "sindrome soggettiva del cranio-traumatizzato", la cui percentuale valutativa risulta attorno al 2-3%, ignorando l'esistenza della MdM. E del resto, pur ipotizzando la presenza di tale patologia correlata ai sintomi che il paziente riferisce di aver manifestato a seguito dell'incidente in questione, l'estrema variabilità degli intervalli tra una crisi e l'altra possono costituire un ostacolo insormontabile per poter porre diagnosi nel momento di "benessere" del paziente.

Giova allora porre in debita considerazione la **qualità della vita** del malato menierico. Ipoacusia, vertigini ed acufeni sono tra i principali fattori che determinano una cattiva qualità di vita e quindi, a cascata, una progressiva diminuzione, fino alla perdita, del funzionamento globale della personalità: un complesso stato di invalidità. Il restante corteo neurovegetativo (nausea e vomito) e psicologico (ansia e depressione) comportano lo scadimento globale della personalità con l'attivarsi di reazioni che si autoalimentano a vicenda, quali perdita dell'energia vitale, dolore legato al vissuto della malattia cronica, perdita di autonomia, stato di allarme continuo causato dal logorio dell'attesa della crisi che certamente arriverà, pur non sapendo quando.

Ciò implica che la MdM è una malattia che comporta una notevole disfunzionalità dell'individuo, che rende decisamente invalidante la malattia: l'incontrollabilità dei sintomi, determina lo scadimento del funzionamento globale della personalità e il peggioramento della qualità della vita, elementi che non possono tacersi in ambito medico legale.

Pertanto ciò su cui bisogna riflettere e che giustifica, a maggior ragione in ambito di invalidità civile (ma non solo), la ricerca di una attenta valutazione medico legale, è certamente il vissuto del malato.

Della triade sintomatologica, la vertigine è certamente quella che rappresenta l'esperienza più traumatica per i pazienti e, come ogni malattia che toglie il controllo del proprio corpo, la MdM crea uno stato di tensione che nei momenti di crisi diventa angoscia e dopo depressione.

Uno studio della Università di San Diego, presentato alla società americana di Audiologia nel maggio del 2000, ha voluto soffermare l'attenzione sull'impatto della MdM nella sfera psichica e mentale del soggetto affetto dalla malattia. Tale studio ha affermato come tale patologia abbia una seria refluenza sullo stato psico-sociale sia del malato che della propria famiglia, e come in conseguenza della patologia il soggetto sviluppi con alta percentuale una sindrome depressiva, con una riduzione della qualità della vita nel 43,9% dei casi dallo status di benessere ottimale, con implicazioni nella mobilità, nell'attività psichica, sociale e nei processi ideativi.

La MdM è allora di fatto una malattia invalidante, poiché caratterizzata dall'insieme di sintomi che, già da soli, hanno carattere invalidante (ipoacusia, acufeni, instabilità) e che, in associazione sindromica, aumentano esponenzialmente la loro incidenza nello svolgimento delle attività quotidiane del vivere comuni a tutti.

L'ipoacusia più sopra descritta, *in primis* è certamente un fattore invalidante. Non riconoscere un rumore non solo crea disagio al soggetto, ma anche tensione o allarme per timore di un pericolo che può essere vero o presunto; ancor peggio, poi, è non riconoscere la fonte di origine del suono. Ciò ovviamente ha evidenti refluenze anche nel (re)inserimento lavorativo di un soggetto menierico, con ulteriori profonde conseguenze socio-familiari ed economiche, cui per dovere di brevità non ci soffermiamo.

Altro problema rilevante è quello della **protesizzazione**, indispensabile e consigliata ai soggetti con sindrome bilaterale, ma a volte indispensabile anche ai monolaterali se il controlaterale presenta un'altra patologia o l'attività lavorativa del malato lo richieda. Ma è estremamente difficile dare una protesi ad un menierico, poiché le continue fluttuazioni dell'udito e la presenza del fenomeno del *recruitment* non rendono semplice l'applicazione del sussidio protesico uditivo che deve essere continuamente adattato alle precise caratteristiche dell'udito.

Malattia di Menière e tutela dell'invalidità civile

Secondo la definizione di legge della invalidità civile che si fonda sulla definizione datane dal Gerin, in termini di unità della "validità" dell'uomo, la legge tutela i cittadini affetti da minorazioni congenite o acquisite, anche a carattere progressivo, che abbiano subito una riduzione permanente della capacità lavorativa non inferiore

ad un terzo (percentuale di invalidità superiore al 33%, dunque), oppure, se minori di anni 18 o maggiori di anni 65, che abbiano difficoltà persistenti a svolgere i compiti e le funzioni proprie dell'età. Com'è noto, l'attuale riferimento legislativo è rappresentato dal Decreto del Ministero della Sanità del 5 febbraio 1992 "Approvazione delle nuove tabelle indicative delle percentuali di invalidità per le minorazioni e malattie invalidanti", pubblicato nel supplemento ordinario 47 della GU del 26 febbraio 1992 ed in vigore dal 12 marzo 1992.

La tabella è articolata in cinque parti e si basa sulla classificazione internazionale dell'Organizzazione Mondiale della Sanità, secondo cui la "menomazione" rappresenta una perdita o anomalia di una funzione o di un apparato dell'organismo umano; la *disabilità* è la riduzione di una competenza, o l'assenza della possibilità di esecuzione di una attività secondo la norma e l'*handicap* la condizione di svantaggio sociale che la menomazione e/o la *disabilità* determinano nel soggetto che ne sia affetto.

Di fatto, nelle tabelle di riferimento del suddetto decreto ministeriale non è presente la voce "Malattia di Menière", ed è quindi logico che una sua corretta valutazione possa avvenire dalla complessiva ponderazione dei singoli danni permanenti secondari alle menomazioni che la malattia porta con sé (ai sensi dell'art. 1, comma 3, e dell'art. 2, comma 2, del D.L. 23/11/88 n.509).

Ciò implica che si dovranno valutare la menomazione a carico dell'apparato vestibolare per ciò che concerne l'equilibrio e la menomazione a carico della funzione uditiva, oltre ad ogni altra menomazione "accessoria" che eventualmente insista, in modo da ottenere una valutazione globale.

- **Sotto l'apparato vestibolare** (pagina 99 del supplemento 47 G.U. 26/2/82) troviamo la voce: "vertigini in grandi crisi parossistiche", codice 4107, con una percentuale prevista da un minimo del 31% ad un massimo del 40%. Nella seconda parte della tabella ("Indicazioni per la valutazione dei deficit funzionali"), sempre sotto l'apparato vestibolare, troviamo: "... Le grandi crisi, parossistiche vertiginose [...]. Frequente l'associazione con ipoacusie di tipo misto e neurosensoriali. In questo quadro rientrano anche la sindrome e le Malattie di Menière" (pagina 30 supplemento G.U. cit.).
- **La valutazione dell'invalidità determinata dalle crisi vertiginose parossistiche nella MdM è perciò pari a una percentuale oscillante tra il 31% e il 40%.** Una determinazione più precisa si otterrà dal referto dello specialista otorino, meglio se otoneurologo, che perciò deve essere il più dettagliato e preciso possibile specificando, nella documentazione sanitaria prodotta che il paziente dovrà consegnare alla Commissione accertativa, la frequenza, l'intensità e la durata delle crisi pregresse, nonché la loro imprevedibilità e imponderabilità (cioè l'impossibilità di prevedere quando si ripeteranno e con quale intensità). Chiaramente, nella forbice valutativa tutte queste variabili più o meno presenti in condizioni di gravità, possono spingere il medico accertatore ad una percentualizzazione verso la fascia più alta piuttosto che nella quota inferiore.

- **Relativamente alla menomazione dell'apparato uditivo nella MdM**, la seconda parte della tabella specifica: "... Il punteggio relativo ad ipoacusia ad andamento fluttuante è fortemente discontinuo nel tempo (... *Malattia di Menière ecc.*) deve scaturire da un periodo di osservazione di almeno 1 anno mediante l'esecuzione di almeno 3 esami otofunzionali, effettuati ogni 3-4 mesi. Il punteggio deriverà dalla media della perdita fra i tre esami. Inoltre è raccomandata la revisione ogni tre anni. ..." (pagina 25 supplemento G.U. cit.).
- **Nella terza parte della tabella, sotto apparato uditivo**, troviamo la voce: "Perdite uditive mono e bilaterali pari o inferiori a 275 dB", codice 4005 (pagina 96 supplemento G.U. cit.), punteggio da 0 a 59% come da tabelle allegate a pagina 98 del citato supplemento della Gazzetta Ufficiale; tale punteggio viene calcolato con la somma aritmetica delle perdite uditive espresse in decibel (dB) alle frequenze di 500, 1000 e 2000 Hz in ascisse per l'orecchio peggiore e in ordinata per l'orecchio migliore.

Pur se complessa, tale valutazione risulta in genere la più oggettiva per quanto concerne i sintomi della MdM.

- **Per quanto concerne infine gli acufeni**, la percentuale per "acufeni permanenti o sub continui di forte intensità e insorti da più di tre anni", codice 4001, risulta pari al 2% fisso, nonostante questa sia, a nostro avviso, la percentuale più "scorretta" tra quelle considerate per la patologia, proprio in virtù di quella notevole alterazione della qualità della vita che gli acufeni comportano nel malato menierico

La normativa dell'invalidità civile risulta estremamente chiara nella definizione della valutazione globale: essa infatti afferma alla pagina 12 del supplemento G.U. che "... Nel caso di infermità plurime, i criteri per giungere alla valutazione finale sono i seguenti: sono calcolate dapprima le percentuali relative alle singole infermità ... Di seguito, occorre tenere presente che le invalidità dovute a menomazioni multiple per infermità tabellate e/o non tabellate possono risultare da un **concorso** funzionale di menomazioni ovvero da una semplice loro **coesistenza**. Sono funzionalmente in concorso tra loro, le menomazioni che interessano lo stesso organo o lo stesso apparato. ... Sono in coesistenza le menomazioni che interessano organi ed apparati funzionalmente distinti tra loro. In questi casi dopo aver effettuato le valutazioni percentuali di ciascuna menomazione si esegue un calcolo riduzionistico mediante formule espresse in decimali: $IT = IP1 + IP2 - (IP1 \times IP2)$ " dove IP1 è la percentuale invalidante della prima condizione invalidante e così via con le altre.

In virtù di quanto sopra evidenziato, sembra si possa affermare che ipoacusia e vertigini siano minorazioni da intendersi concorrenti, in quanto correlabili allo stesso "apparato", quello uditivo.

Dal punto di vista funzionale (ma anche evolucionistico e scientifico) in realtà si potrebbe anche ritenere che la minorazione uditiva **coesista** con la disfunzione dell'apparato vestibolare. L'organo è lo stesso, l'orecchio interno ma le funzioni sono completamente diverse.

Non può tuttavia sottacersi che nel caso le due menomazioni (vertigine ed ipoacusia) venissero considerate coesistenti, si dovrebbe applicare la formula del calcolo riduzionistico sopra riportata. Pertanto questa ultima soluzione è certamente meno vantaggiosa per l'assicurato.

VALUTAZIONE. Pertanto, considerando una forma di MdM al secondo-terzo stadio (raramente giunge richiesta di invalidità al primo stadio ed in ogni caso la non stabilizzazione dei sintomi renderebbe ogni valutazione estremamente complicata), osserveremo una *perdita uditiva* di 65 dB alle frequenze di 500, 1000 e 2000 Hz che è valutata 9% se monolaterale e 36% se bilaterale. Aggiungiamo gli *acufeni* 2% e le *vertigini* 31-40%. A tali valori va aggiunto il 5% determinato dalla *refluenza sulla capacità lavorativa specifica* e la *depressione endoreattiva media* (25%).

1 a) Se il medico legale vorrà considerare la triade sintomatologica quale complesso di **menomazioni concorrenti** in presenza di una *Ipoacusia monolaterale*: $9 + 2 + 35$ (non somma aritmetica, ma valutazione complessiva), onde una valutazione di circa il 45%.

Calcolando inoltre (come coesistente) la *depressione endoreattiva media*, dovremo prima applicare la formula del calcolo riduzionistico e successivamente aggiungere il 5% determinato dalla *refluenza sulla capacità lavorativa specifica*: **Valutazione complessiva = 63% (senza la capacità lavorativa 58%).**

1 b) In presenza di una *sintomatologia bilaterale* valutata quale conseguenza di **menomazioni concorrenti bilaterali**: $36 + 2 + 35$: **Valutazione complessiva = 70%**. Sommando l'eventuale *stato depressivo* e *refluenza sulla capacità di lavoro*: **82%**.

2 a) Se il medico legale valuterà la *sintomatologia monolaterale* quale conseguenza di **patologia coesistente monolaterale**: Ipoacusia e Acufeni NON potranno essere considerati in quanto valutati in tabella come inferiori al 10%. Si potrà considerare solo la *Sintomatologia vertiginosa*, quindi: **35%**. Sommando eventuale *depressione* e *refluenza sulla capacità di lavoro*: **54%**.

2 b) Se dovremo valutare le *menomazioni coesistenti presenti bilateralmente* gli Acufeni NON verranno valutati. Alla valutazione della *Ipoacusia* (questa volta valutabile in quanto bilaterale) e delle *Vertigini* andrà applicata la formula del calcolo riduzionistico. Pertanto *Ipoacusia* e *Vertigini* verranno valutate **59%**. Sommando eventuale *depressione* e *refluenza sulla capacità di lavoro*: **74%**

La conoscenza della patologia otoneurologica sembra avvalorare la tesi per la quale Ipoacusia e Vertigini vadano considerate *coesistenti*, in quanto solo apparentemente riguardano uno stesso organo. L'ipoacusia è determinata da una patologia del labirinto anteriore cocleare e la vertigine di quello posteriore o vestibolare. Trattasi di due strutture, tra loro "comunicanti" ma che svolgono finalità diverse dal punto di vista sensoriale: udito e percezione del corpo rispetto allo spazio. L'informazione di queste due forme di sensibilità verrà trasmessa a centri corticali differenti e da vie nervose specifiche: non svolgono pertanto la stessa funzione.

Ancor più complesso valutare gli Acufeni. Questi creano notevole disagio nel paziente ed alterano il suo equilibrio psichico. La loro valutazione medico legale è resa complessa dal fatto che non sono obiettivamente, anche se è possibile affermare che essi sono certamente presenti se il paziente è affetto da MdM. Acufeni coesistenti o concorrenti? A nostro avviso *coesistenti*, in quanto vero è che a “suonare” sembra essere l’orecchio, ma oggi sappiamo che la patologia non ha origine periferica ma centrale, probabilmente a livello di amigdala e comunque con il coinvolgimento delle strutture limbiche. Il fenomeno degli acufeni è in tutto assimilabile a quello dell’arto fantasma: una ricostruzione corticale di quello che non c’è. Sappiamo che in pazienti amputati in un arto spesso compare un fastidioso prurito nell’arto asportato. Valutiamo il prurito (ovvio che il prurito non ha una valutazione, stiamo esprimendo un concetto) *concorrente* con l’amputazione dell’arto che non c’è?

Riepilogando, nella MdM se le due infermità - Vertigini ed Acufeni - dovessero essere considerate *concorrenti*, si dovrà effettuare una valutazione globale delle menomazioni, ivi inclusi gli acufeni che, qualora considerati *coesistenti* non verrebbero riportati nella percentuale finale in quanto valutati inferiori al 10%. Viceversa, se si ammette l’ipotesi meno scientifica dell’acufene come *concorrente* la valutazione sarebbe più favorevole.

Va detto che la persona con MdM talvolta preferisce evitare di inoltrare la richiesta per il riconoscimento dell’invalidità civile, per la paura che i dati sulla sintomatologia vertiginosa possano essere contestualmente trasmessi agli uffici della Motorizzazione Civile con il rischio di revoca della patente di guida.

Malattia di Menière e legge 104/92

Certamente importante è infine considerare la MdM nell’ambito della nota legge n. 104 del 5 febbraio 1992 (“*Legge-quadro per l’assistenza, l’integrazione sociale e i diritti delle persone handicappate*”), pubblicata in G.U. n. 39 supplemento ordinario del 17 febbraio 1992. Scopo della legge è quello di garantire “...il pieno rispetto della dignità umana e i diritti di libertà e di autonomia della persona handicappata...”, promuoverne “...la piena integrazione nella famiglia, nella scuola, nel lavoro e nella società...”, prevenire e rimuovere “...le condizioni invalidanti che impediscono lo sviluppo della persona umana, il raggiungimento della massima autonomia possibile e la partecipazione della persona handicappata alla vita della collettività, nonché la realizzazione dei diritti civili, politici e patrimoniali...”, ed ancora perseguire “...il recupero funzionale e sociale della persona affetta da minorazioni fisiche, psichiche e sensoriali...” e assicurare “...i servizi e le prestazioni per la prevenzione, la cura e la riabilitazione delle minorazioni, nonché la tutela giuridica ed economica della persona handicappata...”

All’articolo 9, peraltro, la legge specifica la sussistenza del servizio di aiuto personale destinato ai “...cittadini in temporanea o permanente grave limitazione dell’autonomia personale non superabile attraverso la fornitura di sussidi tecnici, informatici, protesi o altre forme di sostegno rivolte a facilitare l’autosufficienza e le possibilità di integrazione dei cittadini stessi...”.

Non è fuori luogo allora considerare che nel caso di soggetti affetti da MdM possa riconoscersi la tutela garantita dalle legge 104 e con essa la possibilità di disporre di tempi più adeguati al proprio percorso di vita e di cura, ma anche alle particolari condizioni di rapporto con il mondo lavorativo e di vita, per garantire quell’integrazione lavorativa e sociale che è lo scopo fondamentale della normativa in esame.

Malattia di Menière e assicurazioni sociali

In ambito previdenziale, la MdM può certamente essere considerata al fine di garantire la finalità sociale della tutela del cittadino che l’INPS si propone. Riferendoci alla legge 222/1984, infatti, è evidente come la complessa clinica della MdM comporti una “*infermità o difetto fisico o mentale*” in grado di ridurre “*in modo permanente a meno di un terzo*” la capacità di lavoro dell’assicurato che, quindi, ha tutte le caratteristiche per definirsi invalido.

Al di là della specifica “a meno di un terzo”, il problema fondamentale riguarda il fatto che in ambito previdenziale la valutazione va fatta caso per caso, guardando non già la percentuale di danno della malattia patita dal soggetto, quanto proprio la sua capacità di lavoro. Questa, infatti, può essere definita come l’idoneità ad utilizzare con profitto le energie lavorative indipendentemente dall’influenza di fattori economico-sociali ed ambientali; il riferimento alle occupazioni confacenti alle proprie attitudini, invero, concerne le disposizioni individuali psico-somatiche spontanee, innate ovvero acquisite nel corso degli anni, che rendono ogni soggetto idoneo a svolgere una prestazione lavorativa (o un gruppo di prestazioni) piuttosto che un’altra. Le occupazioni confacenti, allora, sono quelle che quell’assicurato ha esercitato, in maniera continuativa, durante la propria vita lavorativa e professionale. Pertanto, nell’ambito della MdM, la stessa sintomatologia, in rapporto alla specifica attività lavorativa del soggetto, può giocare un ruolo fondamentale nella concessione o meno delle prestazioni economiche (nello specifico, l’assegno di invalidità e, forse solo in casi estremi, della pensione di inabilità, condizione questa che richiede “*assoluta incapacità a disimpegnare qualsivoglia attività produttiva, anche non confacente o usurante*”); non si vede, infatti, come la triade sintomatologica della MdM non possa influire negativamente nello svolgimento di attività lavorative specifiche (pensiamo, ad esempio, all’antennista o, ancor peggio, all’autotrasportatore) ma anche generiche (impiegato del *call center* che, benché operi seduto, risulta certamente infastidito dai continui acufeni).

L’ambito assicurativo INAIL, allora, verrebbe ad essere interessato in misura secondaria, non già per ciò che concerne gli infortuni sul lavoro (manca qui a nostro avviso sia l’accidentalità imprevista, sia la causalità violenta, per ciò che concerne gli elementi costitutivi dell’infortunio sul lavoro) o le malattie professionali (ove si richiede un notevole rigorismo valutativo nell’analisi del nesso di causalità), ma essenzialmente per tutto ciò che riguarda la prosecuzione dell’attività professionale in caso di preesistente sindrome e l’ambito della valutazione idoneativa da parte del medico competente. Si rende infatti evidente come l’ambito dell’idoneità lavorativa non sia

secondario, parlando della MdM, poiché di fatto è necessario che il soggetto menierico che intraprenda o continui un'attività lavorativa si trovi nelle condizioni di non costituire un problema, o peggio un pericolo, per sé e gli altri.

Un quesito, però, sorge spontaneo: la persona con MdM deve essere considerata un soggetto a rischio professionale?

Vero è che l'insorgenza della vertigine nell'espletamento di specifici lavori può comportare un incremento del rischio di infortuni, ma la caduta dall'alto, ad esempio, non può essere evitata semplicemente adottando le obbligatorie misure di sicurezza sui luoghi di lavoro?

In definitiva l'obbligo del medico di refertare quanto osservato non può rappresentare un alibi per il datore di lavoro, pubblico o privato, che invece deve garantire la sicurezza del posto di lavoro sia al paziente con MdM sia a quanti di vertigini non soffrono abitualmente.

Malattia di Menière, assicurazioni private e responsabilità civile

Una valutazione dell'invalidità permanente legata alla MdM nel campo dell'assicurazione privata sembra francamente improponibile; la patologia, infatti, per via della sua etiologia rientrerebbe a stretto rigore all'interno dei motivi di esclusione in quanto preesistente alla data di stipulazione della polizza e, comunque, nella maggior parte dei casi, a scanso di equivoci, le compagnie fanno rientrare la MdM tra le "malattie gravi o significative", degli organi di senso, di cui l'assicurato non deve soffrire né all'atto della stipula, né precedentemente ad esso, al fine di validare la polizza stessa. Mentre poi in tale ambito si richiede una causalità diretta ed esclusiva, altrettanto non può dirsi per quanto concerne il danno biologico correlato alla Responsabilità Civile auto. Tuttavia, è bene premettere alcune considerazioni prima di "tentare" una possibile valutazione percentuale specifica.

Le vertigini "post-traumatiche" rappresentano nel novero dell'infortunistica stradale una delle principali cause per richieste di risarcimento. Tuttavia, la complessa organizzazione anatomopatologica, la frequente mancanza di correlazione fra danni anatomici e clinica, l'esistenza di numerosi criteri valutativi, la differente valutazione dell'obiettività e dei riscontri strumentali costituiscono solo alcuni degli elementi che giustificano la notevole difficoltà della valutazione medico legale di questo sintomo, ancor più se considerato all'interno della MdM, problema questo ancora a nostro avviso ben lungi dall'essere codificato e risolto in maniera univoca. Alla luce di queste premesse, sarà pertanto il danno, allo stato o stabilizzato, all'apparato dell'equilibrio originato da disfunzioni delle strutture vestibolari, propriocettive, visive, neurologiche, psichiche, in cui si possa riconoscere dal punto di vista medico legale un'etiologia ascrivibile ad un evento traumatico. Peraltro i disturbi riferiti dal soggetto non sono mai espressione dei "reperti clinici", in quanto la "percezione" del sintomo varia in rapporto a caratteristiche individuali, che comprendono fattori fisici (età, integrità o meno dei sistemi visivo, vestibolare e propriocettivo), psichici (ansia), costituzionali (variabilità inter-individuale). Il danno vestibolare, a diffe-

renza di quello cocleare, non è ancora codificato in maniera unanimemente condivisa. Questo comporta delle significative variazioni in termini di diagnosi, di iter clinico-strumentale, di valutazione medico legale. Oggi il bilancio strumentale si avvale di tecniche molto affidabili, grazie anche all'apporto di software, che garantiscono analisi quali-quantitative ad alta definizione per la standardizzazione, che insieme all'esame obiettivo standard può aiutare l'otoneurologo ad esprimere un giudizio diagnostico accurato.

Senza volersi dilungare eccessivamente nel merito, ricordiamo come il punto cardine della valutazione medico legale in responsabilità civile sia *il rapporto di causalità*, ovvero il nesso che corre tra due fenomeni che assumono l'uno la qualità di causa e l'altro quella di effetto: perché allora venga dimostrato un "nesso di causalità" occorre che siano soddisfatti tutti i criteri di probabilità scientifica, di esclusione di altre cause, di efficienza lesiva, di sufficienza, di cronologia, di continuità fenomenica, tra l'evento e la sua conseguenza sul soggetto che viene lesa.

Se ciò appare complesso già per la semplice sindrome vertiginosa post-traumatica, che nella pratica viene comunque riconosciuta dal medico fiduciario della compagnia assicurativa *pro bono pacis* (considerato anche che questa, di per sé, prevede una minima valutazione percentuale, intorno al 2%), estremamente complessa appare invero innanzitutto riconoscere un valido nesso di causalità tra un trauma e l'insorgenza *tout court*, o la slatentizzazione, di una MdM e, non ultimo, una sua corretta percentualizzazione medico legale.

Per il giudizio medico legale è fondamentale, infatti, la ricostruzione più accurata possibile dello *stato anteriore* del lesa, ovvero quel complesso di condizioni cliniche individuali, generali o locali, congenite o acquisite, anatomiche, fisiopatologiche o patologiche, preesistenti all'azione del trauma o dell'antecedente di rilevanza giuridica. È logico come in quest'ambito non sia possibile dare giudizi universali ma, ancora una volta, solo una valutazione caso per caso potrà portare ad una corretta epicrisi medico legale, tramite l'esame della letteratura, dalle modalità dello specifico trauma, dal tempo intercorso tra quest'ultimo e l'insorgenza della sintomatologia, dallo stato anteriore del lesa.

Va da sé che il medico legale che si trovi a dover decidere riguardo ad un caso di MdM post-traumatica non potrà non indagare accuratamente sullo stato anteriore del soggetto, sulla sua precedente storia clinica, per poter comprendere se effettivamente si tratti di una malattia scaturita improvvisamente a seguito del trauma ovvero se sia stata solo slatentizzata dallo stesso. In questo caso, ovviamente, un conto è basarsi su un oggettivo peggioramento clinico e strumentale di determinati segni e sintomi (un evidente e documentato peggioramento delle prove vestibolari, un notevole scadimento dell'acuità uditiva), con la conseguente necessità di capire se sia stato realmente il trauma a determinare l'aggravamento e non, ad esempio, l'evoluzione clinica della malattia; un conto ben diverso è basarsi su semplici riferite circostanze da parte del malato, senza una prova cartacea che avvalorì la sua tesi.

È possibile riportare alcune possibili "giustificazioni" fisiopatologiche alla possibile correlazione tra trauma cranico e MdM. Innanzitutto, va detto che la letteratura non si è espressa in maniera definitiva circa una reale connessione tra MdM e traumi, e ciò

per la carenza di una chiara definizione della malattia e per l'intrinseca difficoltà nella quantificazione del trauma cranico. Sembra comunque essere ragionevole il fatto che la MdM, che alla fine può essere scatenata dallo squilibrio di un largo numero di potenziali meccanismi patogeni, possa essere causata anche da un trauma cranico. Tutti i casi studiati di MdM post-traumatica sono attribuiti a cambiamenti idrodinamici dovuti alla cicatrizzazione seguente al sanguinamento dell'orecchio interno. Sono riportati anche casi di MdM dopo fratture dell'osso temporale, così come anche dopo semplice trauma accelerativo-decelerativo.

Abbiamo tuttavia più sopra riportato alcune possibili "giustificazioni" fisiopatologiche alla possibile correlazione tra trauma cranico e MdM.

La sindrome di E.V.A. (sindrome dell'acquedotto vestibolare largo con canale e sacco endolinfatico largo, detta anche LEDS, *Large Vestibular Aqueduct with large endolymphatic duct and sac syndrome*) è una malformazione congenita, spesso responsabile di ipoacusia neurosensoriale mono/bilaterale, ad evoluzione progressiva, talvolta fluttuante o con insorgenza improvvisa, secondaria a trauma cranico anche minore o ad attività che comportano variazione pressoria del liquido cerebrospinale. Tale sindrome porta a perché il canale slargato sembra determinare un reflusso (per aumenti di pressione e traumi anche minimi) del contenuto iperosmolare sacculare verso il neuroepitelio cocleare con suo danneggiamento e s ipoacusia che non è quindi presente alla nascita. **Sono state riscontrate associazioni tra EVA e MdM**, con un acquedotto vestibolare che presentava in entrambi i casi un diametro superiore a 1,5 mm tra il braccio comune e l'apertura esterna.

Sembra esserci una correlazione anche con le **otiti medie dell'età infantile (anche le labirintiti virali)** che possono influenzare negativamente lo sviluppo della mastoide, contribuendo ad alterazioni delle dimensioni del Triangolo di Trautmann e delle cellule intersinusudurali mastoidee e in particolare quella di Citelli. Queste sarebbero in grado di produrre disturbi di sviluppo e quindi di funzionalità del dotto e del sacco endolinfatico (ipocellularità) e del loro supporto ematico. In alternativa, le alterazioni dello sviluppo della regione del sacco e del dotto endolinfatico potrebbero essere congenite e le infezioni favorire la loro importanza nella produzione dell'idropo e dunque nel manifestarsi clinicamente della MdM.

Ciò significa, in ultimo, che al di là della semplice relazione evento traumatico-MdM, il medico legale che si trovi a dover operare una corretta valutazione deve anche considerare la possibile esistenza di fattori favorenti che possono, in qualche modo, rendere più plausibile l'insorgenza della malattia a seguito di un trauma cranio-encefalico.

Se è dunque complesso per un medico legale stabilire innanzitutto se può esistere una relazione causale tra un trauma ed il determinismo/aggravamento di una sindrome di Menière, riteniamo lo sia ancor di più per ciò che concerne una possibile valutazione della menomazione dell'integrità psicofisica patita dal soggetto a seguito dell'evento illecito. Prendendo singolarmente le componenti della triade principale della MdM, infatti, l'unica valutazione "oggettiva" ed effettivamente proporzionata alla gravità del sintomo appare il riferimento tabellare al *deficit uditivo, mono- o bilate-*

rale (rispettivamente percentualizzati con il 10% ed il 50%, se completi), menomazione questa che prevede anche specifici calcoli matematici con riferimento alla perdita uditiva in dB a diverse frequenze, qualora il deficit sia solo parziale e come tale proporzionalmente riferito alle percentuali di cui sopra. Tale percentuale, ovviamente, andrà anche proporzionalmente diminuita a seconda dell'eventuale "sordità" preesistente al trauma.

Allo stesso modo, per ciò che riguarda l'apparato vestibolare, tra le voci tabellari che a nostro avviso potrebbero essere prese in considerazione, la *"alterazione di preesistente stato di compenso dell'apparato dell'equilibrio a cagione di valida distorsione cervicale"*, sembra, per analogia, il riferimento tabellare più appropriato nel caso di una slatentizzazione della MdM a seguito di un trauma cranico importante. La forbice valutativa è, in questo caso, oscillante tra l'1% ed il 4%. Si lascia pertanto ampio margine interpretativo oltre che esplicativo al medico legale che deve motivare nelle sue considerazioni epicritiche un punteggio piuttosto che un altro in base ai sintomi del soggetto.

Ciò che, invero, rende più complessa la valutazione corretta della malattia riguarda gli *acufeni*. Non v'è una specifica voce tabellare di riferimento né tra le voci vestibolari né tra quelle uditive, con l'unico parziale "aiuto" dato al medico legale nell'affermazione che, oltre il deficit uditivo, *"a parte andranno valutati eventuali ulteriori componenti del danno all'apparato uditivo quali acufeni, otorree croniche, ecc."*. Più sopra abbiamo visto come in ambito IC, acufeni permanenti o sub-continui di forte intensità e insorti da più di tre anni prevedono una percentuale valutativa stabilita del 2%; pur non essendo una consuetudine tecnicamente corretta, considerata la notevole differenza che intercorre tra l'ambito IC e quello RCA, si potrebbe traslare una percentuale aggiuntiva in quest'ultimo campo pari all'1-2% per ricomprendere anche questo fastidiosissimo sintomo manifestato dal paziente, magari considerando la parte più bassa della valutazione nei casi di peggioramento o aggravamento di un sintomo già presente in precedenza. Si giungerebbe così ad una valutazione medico legale per la quale non è possibile dare dei riferimenti obbligati, ma che necessariamente deve tener conto, come si è già abbondantemente affermato, del singolo caso in esame.

Per dovere di brevità, inoltre, non sono stati volutamente trattati tanti altri aspetti che chiunque, tranne un malato di Menière, definirebbe secondari, come ad esempio la sua correlazione con l'esercizio di pratiche subacquee o, ancor peggio, il controverso campo dell'idoneità alla guida. La pratica sportiva subacquea in particolare rappresenta un aspetto delicato per la patologia in questione, dal momento che gli sbalzi pressori riprodotti a livello di orecchio interno possono comportare turbe molto gravi.

onclusioni

Gli specialisti non hanno ancora completamente rimosso i numerosi dubbi che la Malattia di Menière presenta relativamente alla eziologia, patogenesi, terapia. Da oggi dovremo aggiungere anche le perplessità sulla sua valutazione medico legale.

Risulta sempre più auspicabile la continua e proficua collaborazione tra otoneurologo e medico legale, tra mondo accademico ed organi istituzionali periferici, avendo forse il coraggio di abbandonare preconcezioni mediche e medico legali che poco si addicono ad una patologia che riconosciamo essere “capricciosa”, ma che dobbiamo anche conoscere nella sua gravità. E questo ci fa ritenere che, allorché si devono studiare le implicazioni sociali

della MdM, il team di esperti della patologia dovrebbe essere allargato agli stessi pazienti.

Non può passare inosservata la necessità di approfondire le conoscenze non solo scientifiche ma anche e soprattutto pratiche su una patologia che si appresta a compiere i suoi primi 150 anni, e che tuttavia è poco nota in ambito medico e, cosa peggiore, ancor meno considerata.

Bibliografia

- Adams J. Clinical implications of inflammatory cytokines in the cochlea: a technical note. *Otol Neurotol* 2002;23:316-22.
- Albera R, Bonziglia S, Giordano C, Cavalot A. Balance disorders: a proposal of a new diagnostic methodology from the medico-legal standpoint. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2002;22:57-65.
- Anderson JP, Harris JP. Impact of Meniere's disease on quality of life. *Otol Neurotol* 2001;22:888-94.
- Andersson G, Haegnebo C, Yardley L. Stress and symptoms of Meniere's disease: a time-series analysis. *J Psychosomat Res* 1997;43:595-603.
- Arnold W, Niedermeyer HP. Herpes simplex virus antibodies in the perilymph of patients with Meniere's disease. *Arch Otol HNS* 1997;123:53-6.
- Beatrice F: Audiometria in medicina del lavoro e medicina legale. Quaderni Monografici di Aggiornamento A.O.O.I., Top Graf, Galatina (LE), 2002.
- Bergomi A. Malattia di Menière e sindromi menieriformi, V Giornata di ORL. Simposi Formenti, 1985.
- Brenner M, Hoistad D, Hain TC. Prevalence of thyroid dysfunction in Meniere's disease. *Archives of Oto HNS* 2004;130:226-8.
- Brunner G. On vertigo occurring in affections of the ear (auditory vertigo). *Arch Ophthalmol Otol* 1871;2:293-341.
- Cazzato G: Aspetti Medico Legali in ORL. Quaderni Monografici di aggiornamento A.O.O.I., Top Graf, Galatina (Le) 2004.
- Cesarano A, Alpini D. Disturbi dell'equilibrio: aspetti medico legali. Atti III Meeting, dicembre 1991, Milano.
- Cha YH, Cane MJ, Baloh RW. Familial clustering of migraine, episodic vertigo and Ménière's disease. *Otol Neurotol* 2008;29:93-6.
- Cohen H, Ewel LR, Jenkins HA et al. Disability in Meniere's disease. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:29-33.
- Derebery MJ. Allergic and immunologic aspects of Meniere's disease. *Otolaryngology HNS* 1996;114: 360-5.
- Dibiasse P, Arriaga MA. Post-traumatic hydrops. Meniere's disease. *Otolaryngol Clin North Am* 1997;30:1117-22.
- Galli A, Almadori G, Ottaviani F, Scarano E, Maurizi M. Sulla etiopatogenesi della Malattia di Menière. *Acta Otorhinolaryngol Ital*, 15/4, Piccin, Padova 1995.
- Gant ND, Kampfe CM. Psychosocial challenges faced by people with Meniere's disease. *J Appl Rehab Counseling* 1997;28:40-9.
- Gordon AG. "Hyperacusis" and origins of lowered sound tolerance. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2000;12:117-8.
- Green K, Saeed S. Accurate diagnosis of Ménière's disease. *Practitioner* 2002;246:29-32.
- Guidetti G. Diagnosi e terapia dei disturbi dell'equilibrio. Marrapese editore, Roma 1997.
- Honrubia V. Pathophysiology of Meniere's disease. *Meniere's Disease* (Harris JP ed). Kugler Publications, The Hague, The Netherlands 1999;231-60.
- Knapp H. A clinical analysis of inflammatory affections of the inner ear. *Arch Ophthalmol Otol* 1871;2:204-83.
- Martines F, Pangaro A, Martines E. Malattia di Menière e conflitto neurovascolare: caso clinico. *Otorinolaringoiatria* 2009;59:65-70.
- Merluzzi F, Micheloni GP. Idoneità lavorativa e apparato otovestibolare. I disturbi dell'equilibrio. Springer-Verlag Italia, 1993;31-8.
- Rauch SD, Merchant SN, Thediner BA. Meniere's syndrome and endolymphatic hydrops: double blind temporal bone study. *Ann ORL* 1989;98:873-83.
- Romano C, De Luca G, Castellino P. Il giudizio di idoneità per il lavoro in altezza. I disturbi dell'equilibrio, Springer-Verlag Italia, 1993;39-49.
- Savastano M, Maron MB, Mangialaio M, et al. Illness behaviour, personality traits, anxiety and depression in patients with Meniere's disease. *J Otolaryngol* 1996;25:329-33.
- Spiegel JH, Lalwani AK. Large vestibular aqueduct syndrome and endolymphatic hydrops: two presentations of a common primary inner-ear dysfunction? *J Laryngol Otol* 2009;123:819-21.
- Thorp MA, James AL. Prosper Ménière. *Lancet* 2005;366:2137-9.
- Vrabec JT. Herpes simplex virus and Ménière's disease. *Laryngoscope*. 2003;113:1431-8.
- Wu IC, Minor LB. Long-term hearing outcome in patients receiving intratympanic gentamicin for Ménière's disease. *Laryngoscope* 2003;113:815-20.

Corrispondenza:

Dott. Aldo Messina, Ambulatorio di Otoneurologia, Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico "P. Giaccone", Palermo - Via del Vespro, 129 - 90127 Palermo
email: aldo_odecon@libero.it