



## **DISEGNO DI LEGGE**

**d’iniziativa dei senatori Maurizio ROMANI, BENCINI e SIMEONI**

**COMUNICATO ALLA PRESIDENZA IL 27 MARZO 2017**

Disposizioni per il riconoscimento della malattia di Menière come malattia cronica invalidante

ONOREVOLI SENATORI. - La malattia di Menière è una patologia idiopatica del labirinto membranoso dell'orecchio interno descritta per la prima volta nel 1861 dal medico francese Prosper Menière all'Accademia francese di medicina. Ad oggi non è ancora chiaro quali siano le cause che determinano la malattia ma una delle acquisizioni ormai certe fanno risalire la sintomatologia ad un aumento di pressione dei liquidi che circolano nell'orecchio interno (endolinfa e perilinfa), con conseguente danno a carico della parte uditiva (coclea) e, dalla parte deputata al controllo dell'equilibrio (canali semicircolari, utricolo, macula).

La malattia insorge classicamente con una intensa crisi vertiginosa associata a fenomeni neurovegetativi (nausea, vomito, pallore, sudorazione fredda) che compare a qualsiasi ora, anche di notte ed è preceduta, soprattutto nelle fasi iniziali della malattia, da una aura della durata da 15 fino a 60 minuti durante la quale il paziente riferisce l'aumento o la comparsa dell'acufene, ipoacusia e ovattamento auricolare. La crisi vertiginosa dura da pochi minuti fino ad alcune ore, ma quasi mai supera le ventiquattrore e non c'è mai perdita di coscienza. In genere la prima crisi è riferita come quella più intensa ed è di tipo rotatorio.

I sintomi della malattia di Menière si associano spesso ad emicrania, cefalea, rinite vasomotoria e ad un *habitus* psicologico in cui un ruolo importante nell'insorgenza della crisi sembra essere legato a particolari periodi di fatica fisica o lavorativa.

Nella letteratura l'incidenza della malattia di Menière è variabile dai 75 casi per milione, riferiti per la Francia (1977), ai 460 per milione in Svezia (1978), fino ai 1600

per milione in l'Inghilterra (1954). Queste differenze sono giustificate dal fatto che i criteri di diagnosi della malattia di Menière non sono univoci nei vari centri ma è probabile che vi siano fattori genetici, così come fattori ambientali, che influenzano le differenze di incidenza tra varie nazioni e gruppi etnici. In Italia si stima che siano circa 3000 i nuovi casi ogni anno.

La diagnosi di malattia di Menière si basa principalmente sull'anamnesi che tende ad identificare la classica triade sintomatologia: ipoacusia fluttuante, vertigini rotatorie e acufeni a tonalità grave, cui si associa il quarto sintomo patognomonico: il senso di pienezza auricolare (*fullness*). Le linee guida per la diagnosi sono del 2015 e classificano la malattia di Menière in due categorie: malattia di Menière definita, basata su criteri clinici e che richiede l'osservazione di due o più episodi di vertigini associati a ipoacusia neurosensoriale sulle basse e medie frequenze dimostrati con esame audiometrico e sintomi uditivi fluttuanti (ipoacusia, acufene e/o *fullness*) nell'orecchio affetto. La durata dell'episodio vertiginoso è compresa tra 20 minuti e 12 ore. La malattia di Menière probabile è invece caratterizzata da due o più episodi di vertigine tra 20 minuti e 24 ore associati a sintomi uditivi fluttuanti (ipoacusia, acufeni e/o *fullness*) senza dimostrazione audiometrica.

Il trattamento medico durante i periodi intercritici è limitato a diuretici a basso dosaggio, a regole igienico-dietetiche quali evitare o moderare l'uso di alcol, fumo e sale e a risolvere eventuali conflitti personali o professionali. Talvolta risulta utile associare una blanda terapia ansiolitica. Durante la crisi l'uso di diuretici osmotici (mannitolo

o glicerolo), antiemetici e corticosteroidi è tuttora considerata la terapia di prima scelta, associata spesso a sedativi ad azione vestibulo-soppressiva (benzodiazepine, tietilperazina). Negli ultimi anni viene sempre più utilizzata la somministrazione intratimpanica di steroidi che permette di raggiungere concentrazioni di farmaco molto alti, in assenza di effetti collaterali e di controindicazioni.

Accanto alle terapie mediche conservative esiste quella cosiddetta ablativa, mediante la somministrazione intratimpanica di gentamicina. Si tratta di una vera e propria labirintectomia chimica in quanto si sfrutta la tossicità dell'antibiotico aminoglicosidico sulle cellule scure del vestibolo. È una metodica che risale agli inizi degli anni '70 e si prefigge di eliminare la funzione vestibolare periferica del lato trattato. Il principale svantaggio di tale tecnica risiede nella sua potenziale cocleo-tossicità, con un rischio di comparsa di ipoacusia dal 13 al 35 per cento dei pazienti trattati.

Le terapie chirurgiche vengono invece riservate a pazienti refrattari alle terapie mediche o con esigenze di una rapida risoluzione del sintomo vertiginoso e sono costituite principalmente dalla chirurgia del sacco endolinfatico e dalla sezione del nervo vestibolare.

Il malato di Menière vive una condizione sociale molto particolare: è affetto da una patologia cronica, non riconosciuta come tale, con sintomi non visibili e difficilmente spiegabili. Così come è estremamente difficile per il malato accettare la perdita della propria autonomia, che spesso si accompagna a depressione di tipo reattivo, malattiva e posttraumatica. In un periodo di congiuntura economica particolarmente sfavorevole come quello attuale i malati sono i primi a rischiare di perdere il lavoro e l'assenza di protezione sociale spaventa molto chi, già colpito da una malattia cronica invalidante non riconosciuta, affronta ingenti

spese per le terapie. Tensione che certamente rappresenta un elemento peggiorativo della malattia.

Il presente disegno di legge si propone dunque di assicurare omogeneità di trattamento a tutti i cittadini affetti da questa malattia su tutto il territorio nazionale prevenendone il riconoscimento come malattia cronica invalidante ed il relativo inserimento tra le patologie che, ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera a), del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124, danno diritto all'esenzione dalla partecipazione alla spesa per le correlate prestazioni sanitarie.

Al fine di identificare correttamente, sia in termini di prevalenza che di definizione clinica, le forme da prendere in considerazione per l'esenzione dalla partecipazione alla spesa delle prestazioni sanitarie l'articolo 1, comma 2, dispone che entro tre mesi dalla data di entrata in vigore della legge il Ministero della salute debba individuare con proprio decreto criteri oggettivi ed omogenei per identificare le condizioni cliniche gravi che avranno diritto all'esenzione dalla partecipazione alla spesa sanitaria.

L'articolo 2 dispone inoltre l'individuazione da parte del Ministero della salute dei presidi sanitari pubblici, già esistenti tra i reparti di otorinolaringoiatria e neurologia, per la diagnosi e la cura della malattia di Menière.

Si prevede infine che il Ministero definisca, entro quattro mesi, le linee guida che consentano alle regioni di predisporre una rilevazione statistica dei soggetti affetti da malattia di Menière sulla base di quei criteri disposti al comma 2 dell'articolo 1, al fine di appontare mirati e specifici protocolli terapeutici riabilitativi volti a garantire prestazioni specialistiche appropriate ed efficaci, l'impiego di farmaci per il controllo dei sintomi, il monitoraggio e la prevenzione.

Per tutte le ragioni espresse si auspica un rapido esame del presente disegno di legge.

## DISEGNO DI LEGGE

---

### Art. 1.

*(Riconoscimento della malattia di Menière fra le patologie che danno diritto all'esenzione dalla partecipazione alla spesa sanitaria)*

1. La malattia di Menière è riconosciuta quale malattia cronica invalidante ed è inserita tra le patologie che danno diritto all'esenzione dalla partecipazione alla spesa per le correlate prestazioni sanitarie, ai sensi di quanto previsto dall'articolo 5, comma 1, lettera a), del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124.

2. Entro tre mesi dalla data di entrata in vigore della presente legge, il Ministero della salute, individua, con proprio decreto, i criteri oggettivi ed omogenei per identificare le condizioni cliniche gravi al fine di inserire la malattia di Menière tra le malattie croniche invalidanti, individuate a sensi del regolamento di cui al decreto del Ministro della sanità 28 maggio 1999, n. 329, che danno diritto all'esenzione dalla partecipazione alla spesa.

### Art. 2.

*(Disposizioni per la cura e la tutela dei soggetti colpiti da malattia di Menière)*

1. Entro sei mesi dalla data di entrata in vigore della presente legge, il Ministero della salute, individua i presidi sanitari pubblici già esistenti tra i reparti di otorinolaringoiatria e neurologia, per la diagnosi e la cura della malattia di Menière.

2. È facoltà delle regioni individuare idonee strutture diagnostiche e riabilitative per i

pazienti affetti dalla patologia di cui al comma 1.

3. Con decreto del Ministro della salute, da adottare entro quattro mesi dalla data di entrata in vigore della presente legge, sono definite le linee guida per la predisposizione, da parte delle regioni di una rilevazioni statistiche dei soggetti affetti da malattia di Menière, sulla base dei criteri di cui al comma 2 dell'articolo 1, al fine di approntare mirati e specifici protocolli terapeutici riabilitativi.

4. I protocolli di cui al comma 3 sono volti a garantire prestazioni specialistiche appropriate ed efficaci, l'impiego di farmaci per il controllo dei sintomi, il monitoraggio e la prevenzione degli eventuali aggravamenti per i soggetti affetti da malattia di Menière.

### Art. 3.

#### *(Copertura finanziaria)*

1. Agli oneri derivanti dall'attuazione della presente legge, pari a 15 milioni di euro per ciascuno degli anni 2017, 2018 e 2019, si provvede mediante corrispondente riduzione del fondo speciale di parte corrente iscritto, ai fini del bilancio triennale 2017-2019, nell'ambito del programma «Fondi di riserva e speciali» della missione «Fondi da ripartire» dello stato di previsione del Ministero dell'economia e delle finanze per l'anno 2017, allo scopo parzialmente utilizzando l'accantonamento relativo al medesimo Ministero.

2. Il Ministro dell'economia e delle finanze è autorizzato ad apportare, con propri decreti, le occorrenti variazioni di bilancio.





