

ORECCHIO

M. Cavaliere, G. Norino, M. Iengo

Orecchio esterno

Coloboma

Rara malformazione del lobulo del padiglione auricolare che si presenta sdoppiato in due parti, una anteriore ed una posteriore; si tratta di una condizione congenita da non confondere con quella acquisita dovuta all'impiego di pesanti orecchini. In ambedue le forme il trattamento è chirurgico e prevede l'asportazione della cute dove il lobo risulta separato e la successiva sutura delle appendici lobulari.

Atresia auris (Fig. 6.1)

Per atresia auris si intende un disordine disembrigenetico dello sviluppo dell'orec-

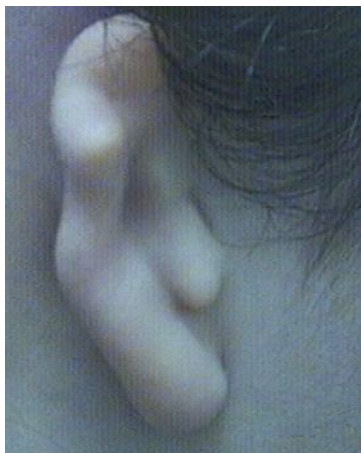


Fig. 6.1. Atresia auris destra. Il padiglione è malformato ed il condotto uditivo esterno è assente.

chio esterno cui possono anche associarsi malformazioni a carico dell'orecchio medio e, più raramente, dell'orecchio interno. Quelle dell'orecchio esterno possono interessare il solo padiglione auricolare, che può essere rudimentale o del tutto assente (anotia), ovvero riguardare anche il condotto uditivo esterno che appare ostruito da tessuto fibroso e/o osseo.

Dal punto di vista epidemiologico si tratta di una condizione morbosa che interessa 10-20/100.000 neonati/anno inquadabile in una sindrome genetica nel 14% dei casi, ma determinata anche da infezioni virali (rosolia), ovvero da farmaci teratogeni (talidomide) assunti dalla madre durante la gravidanza. Tra le sindromi genetiche più diffuse in cui si ravvisano malformazioni a carico dell'orecchio esterno e/o medio va ricordata la sindrome di Franceschetti in cui sono presenti concomitanti alterazioni anche a carico del terzo medio ed inferiore della faccia (disostosi mandibolo-faciale).

Una malformazione a carico dell'orecchio esterno deve sempre far sospettare, fino a prova contraria, un'alterazione di sviluppo dell'orecchio medio e/o interno (tanto più probabili quanto più evidente è la malformazione estetica) ed anche anomalie nel decorso del nervo faciale (20% dei casi). Un adeguato inquadramento della atresia auris

richiede il ricorso a tecniche di imaging e vari tipi di prove audiometriche.

La patologia in questione assume specifica rilevanza quando il danno della capacità uditiva riguarda ambedue le orecchie ed è possibile un recupero estetico e funzionale ricorrendo alle seguenti procedure:

- un'adeguata protesizzazione (entro i sei mesi di vita) con protesi ad archetto o «ancorate» per via ossea (BAHA), se l'orecchio interno normofunzionante; quando quest'ultimo è malformato si può provvedere ad un impianto cocleare, magari utilizzando speciali elettrodi dalle forme particolari;
- un intervento ricostruttivo con materiali autologhi ovvero con protesi.

Nei casi di patologia monolaterale non è necessario protesizzare il bambino (in quanto non vi sono alterazioni nello sviluppo del linguaggio) e l'intervento chirurgico può essere procrastinato in età post-adolescenziale.

Fistola auris

Per una mancata fusione dei tubercoli anteriori ed una persistenza di residui del primo solco branchiale si forma una tramite fistolosa che origina alla radice dell'elice per terminare solitamente a fondo cieco, senza contrarre rapporti con il condotto uditivo esterno. Da un punto di vista istologico tale fistola è rivestita da un epitelio pavimentoso stratificato che facilmente va incontro a fenomeni infiammatori e/ o infettivi per cui è frequente osservare un gemizio di muco o muco-pus a livello dell'orificio cutaneo; in alcuni casi tale orificio può ostruirsi e determinare la formazione di una pseudo-cisti, dolente alla palpazione nei momenti di riacutizzazioni flogistiche. Quando queste ultime sono frequenti e non arginabili con opportuna terapia antibiotico-antiinfiammatoria, va attuata la rimozione chirurgica della

fistola e dei suoi rami collaterali. Le recidive sono possibili e frequenti nonostante che vengano attuate tutte le cautele diagnostiche e chirurgiche.

Eczema

L'eczema dell'orecchio esterno si caratterizza rispetto a quello di altri distretti cutanei per due ordini di motivi:

- l'estrema sottigliezza della cute che poggia su di uno strato quasi inesistente di sottocutaneo;
- la mancata ventilazione degli strati superficiali in quanto si tratta di un condotto (in alcuni casi anche alquanto stretto) che termina a fondo cieco.

È un processo disreattivo, di solito su base allergica, istologicamente caratterizzato dalla presenza di lesioni vescicolari a livello intraepiteliale; tali vescicole sono, però, di difficile osservazione clinica in quanto si rompono precocemente e liberano un liquido giallo citrino che tende a rapprendersi in croste; alla fase crostosa segue quella di desquamazione furfuracea (segno di un intenso turn-over cellulare) con conseguente accumulo di detriti epiteliali a livello del condotto uditivo.

Ferma restando una predisposizione costituzionale, l'eczema dell'orecchio esterno è determinato non solo da allergeni topici (detergenti, gocce otologiche, cosmetici, orecchini, ecc.) ma anche da allergeni inalatori e/o introdotti attraverso l'apparato digerente.

Sintomo tipico è il prurito (la cui comparsa coincide con la rottura delle vescicole) che può trasformarsi in dolore, anche molto intenso, in caso di superinfezione batterica e/o micotica (cfr otite esterna).

L'approccio terapeutico prevede, in prima istanza, la rimozione dei detriti cellulari attraverso l'uso di soluzioni acquose di acidi deboli (acido bórico al 3%) che han-

no anche la funzione di agire da blandi disinfettanti; l'impiego di uno steroide topico (in associazione ad un antibiotico quando si verifica un'impetiginizzazione) riduce la sintomatologia e porta ad una guarigione spesso temporanea, perché l'insorgenza di recidive è molto frequente.

Otite esterna

Processo infiammatorio che interessa la cute ed il sottile strato di tessuto sottocutaneo che riveste il condotto uditivo esterno (otite esterna diffusa), solitamente ad eziologia batterica e/o micotica. Quando il processo infettivo interessa solo follicoli piliferi del condotto si parla di foruncolosi o di otite esterna circoscritta.

I batteri patogeni più spesso responsabili di otiti esterne diffuse sono rappresentati da *Pseudomonas aeruginosa* (60% dei casi), *Stafilococcus aureus* (20%), Protei, Colibatteri e Streptococchi (questi ultimi presenti nelle forme erisipelatose), mentre le specie fungine maggiormente implicate sono *Candida albicans* e quelle appartenenti al genere *Aspergillus* (*flavus*, *fumigatus*, *niger*): molto spesso, comunque, si riscontrano infezioni miste batterico-micotiche. Le foruncolosi sono quasi esclusivamente causate dallo *Stafilococcus aureus*.

I fattori predisponenti le infezioni dell'orecchio esterno sono vari; tra questi possiamo distinguere quelli di natura:

- anatomica (condotto uditivo particolarmente stretto, presenza di esostosi);
- costituzionale (dermatite eczematosa psoriasica e/o allergica, diabete, stati di immunodeficienza);
- ambientale (clima caldo-umido, stagione estiva, radioterapia);
- micro-traumatica (impiego di cotton-fioc, uso di protesi acustiche).

In ogni caso alla base di ogni processo di impetiginizzazione vi è un danno a ca-

rico dello strato epiteliale con modificazioni del pH cutaneo e riduzione di meccanismi di difesa contro le superinfezioni batteriche e/o micotiche.

Da un punto di vista clinico si assiste ad un continuum di sintomi che se non trattati vanno dal semplice prurito fino ad uno spiccato dolore esacerbato dalla trazione del padiglione, dalla pressione sul trago e dalla masticazione.

All'esame clinico, nelle forme diffuse, si può osservare una semplice iperemia della cute del condotto ovvero la presenza di una secrezione fetida composta da pus misto a cellule epiteliali desquamate. Nei casi più avanzati l'otoscopia è impossibile a causa della notevole stenosi edematosa del condotto che impedisce in parte o totalmente l'introduzione dello speculo auricolare. La superficie epiteliale esterna della membrana timpanica può essere raggiunta dal processo infettivo ed assumere il classico aspetto a «pelle di coccodrillo». Può, inoltre, essere presente febbre e linfadenite satellite a carico dei linfonodi preauricolari, parotidei e mastoidei.

Nelle foruncolosi si osserva la presenza di una o più tumefazioni rosso-violacee situate nella porzione cartilaginea del condotto (il tratto osseo non ospita ghiandole sebacee) con una caratteristica punteggiatura biancastra sulla sommità (cencio necrotico).

Nelle forme non complicate la terapia dell'otite esterna è essenzialmente topica e si avvale di:

- accurata detersione del condotto uditivo esterno con aspirazione in micro-otoscopia ed irrigazioni con soluzione disinfettanti (soluzione acquosa di acido bórico al 3%);
- impiego di gocce e/o pomate a base di antibiotici (gentamicina, neomicina, tobramicina, ciprofloxacina, tetraciclina) ov-

vero di antimicotici (econazolo, amfotericina) arricchite di cortisone (betametasone, fluocinolone) per ridurre la componente edematosa.

La scelta del principio attivo da utilizzare dovrebbe essere fatto sempre sulla base di un tampone auricolare e relativo antibiogramma ma nei casi più urgenti ci si può far indirizzare dal colorito della secrezione (giallastro per le infezioni da stafilococco, giallo-verdastro per quelle da *Pseudomonas*, biancastro nelle candidosi e punteggiato di nero nelle infezioni da *Aspergillus niger*).

Le medicazioni devono essere meticolose e frequenti e devono prevedere l'impiego di garza per uso otologico, la cui funzione è quella non solo di drenare le secrezioni ma anche di mantenere distese le pareti edematose del condotto senza impedirne una corretta ventilazione.

Le complicanze dell'otite esterna sono fortunatamente eccezionali e sono rappresentate dall'ascesso del CUE, dall'ascesso parotideo e dall'artrite settica della articolazione temporo-mandibolare; tali forme prevedono, oltre alla toilette locale, l'associazione di antibiotico e cortisone per via sistemica ed anche un eventuale drenaggio chirurgico delle raccolte ascessuali.

Otite esterna maligna (Fig. 6.2)

Si tratta di una forma molto invasiva di otite esterna, sostenuta da *Pseudomonas Aeruginosa*, descritta per la prima volta da Chandler nel 1968, dall'esito spesso letale e caratterizzata da una progressiva invasione dell'infezione verso i tessuti molli del collo, della regione parotidea, dell'articolazione temporo-mandibolare, delle cavità dell'orecchio medio fino a raggiungere il parenchima cerebrale (meningite, encefalite, ascesso cerebrale). Le ragioni di tale invasività dipendono sia dall'azione necrotiz-



Fig. 6.2. Otite esterna maligna. Il condotto uditivo risulta occupato da una massa tessutale simil neoplastica. La conferma diagnostica è venuta da biopsie, dalla positività del tampone auricolare per *Pseudomonas aeruginosa*, dalla storia clinica e dalle tecniche di imaging.

zante propria dello *Pseudomonas* che interrompe la continuità della cute e si infiltra nella giunzione osteocartilaginea del condotto, sia dalle condizioni di immunodeficienza del paziente: in più del 90% dei casi si tratta di pazienti diabetici di età avanzata.

Dal punto di vista sintomatologico si riscontra una spiccata otalgia che nelle fasi avanzate si accompagna ad un'intensa cefalea temporo-occipitale; la paralisi periferica del facciale, per infezione dei tessuti molli a livello del forame stilo-mastoideo e quelle di altri nervi cranici (IX, X, XI e XII) causate dalla propagazione dell'infezione a livello della base cranica sono segni prognostici sfavorevoli che conducono all'exitus rispettivamente nel 50% e nel 60-80% dei casi.

L'esame otoscopico fa osservare tessuto di

granulazione, facilmente sanguinante, a livello della giunzione osteo-cartilaginea del condotto, che pone problemi di diagnosi differenziale con le patologie neoplastiche; queste ultime vanno escluse con la biopsia. In definitiva la diagnosi di otite esterna maligna viene posta per il coincidere dei seguenti elementi:

- un'anamnesi positiva per diabete e/o stato di immunodeficienza;
- analisi ematologiche che testimoniano l'iperglicemia e lo spiccato aumento degli indici di infiammazione;
- tampone auricolare positivo per *Pseudomonas*;
- tecniche di imaging rappresentate da:
 - TC per l'identificazione della erosione ossea;
 - RMN per la valutazione della possibile invasione dei tessuti molli;
 - scintigrafia con tecnezio per quantizzare l'evento infiammatorio e valutare nel tempo la risposta alla terapia.

Il trattamento deve essere intrapreso il più presto possibile, anche al minimo sospetto, e prevede:

- una terapia antibiotica anti *Pseudomonas*, mirata sulla base dell'antibiogramma, condotta per via parenterale e di durata particolarmente prolungata da due settimane a due mesi; la scelta farmacologica cade di solito sull'associazione chinolonico-cefalosporina di ultima generazione. Gli aminoglicosidi sono esclusi per i possibili effetti ototossici e nefrotossici;
- l'impiego di farmaci corticosterioidi nelle forme in cui è presente paralisi nervosa, monitorando la glicemia e, quindi, adattando le dosi di insulina;
- la terapia in camera iperbarica per migliorare la vascolarizzazione dei distretti interessati con conseguente aumento delle difese immunitarie loco-regionali;

- il riequilibrio delle condizioni dismetaboliche (in primis il controllo del diabete);
- l'associazione di un trattamento chirurgico di bonifica (radicale mastoidea, petrosectomia, rimozione di possibili ascessi cerebrali) nei casi complicati per i quali la terapia medica può risultare insufficiente.

Pericondrite del padiglione

L'otite esterna non trattata precocemente e adeguatamente può esitare in pericondrite, cioè in una infezione del condotto e del padiglione caratterizzata dalla presenza di pus che progressivamente scolla il pericondrio dalla cartilagine sottostante; a ciò si associa:

- intenso dolore causato dalla distensione e stiramento del pericondrio, che è dotato di fibre nocicettive;
- mancato apporto trofico alla cartilagine (che non possiede vasi propri ma si avvale di quelli pericondrali), conseguente riduzione dei poteri di difesa loco-regionali e facilitazione alla progressione dell'infezione; nelle fasi avanzate si verificano fenomeni necrotico-colliquativi che portano alla formazione dei cosiddetti «sequestri cartilaginei», causa di danni estetici permanenti.

All'esame obiettivo l'orecchio appare tumefatto, eritematoso, turgido nelle prime fasi, poi diviene di consistenza pastosa con l'instaurarsi dei processi suppurativi: il lobulo non viene colpito dal processo infiammatorio in quanto sprovvisto di cartilagine. La terapia si avvale di una associazione farmacologica antibiotico-cortisonica sia locale sia per via generale e di farmaci analgesici per sedare l'intenso dolore. Nei casi che non rispondono alla terapia medica si rende necessario drenare la cavità ascessuale e asportare le parti necrotiche, anche

a costo di mutilazioni del padiglione auricolare.

Otite esterna erpetica o sindrome di Ramsay Hunt

È causata dalla riattivazione del virus dell'Herpes Zoster localizzato allo stato latente all'interno non solo dei gangli, ma anche degli assoni e dei nuclei bulbo-pontini del settimo e/o dell'ottavo paio di nervi cranici per cui rappresenta l'equivalente del cosiddetto «fuoco di San Antonio» (Herpes Zoster) a livello dell'orecchio.

L'esordio clinico è quello di una sindrome para-influenzale con febbre elevata, malessere generalizzato, astenia, cefalea e nausea, complicata, però, da una violenta otalgia che diventa con il passare dei giorni sempre più intensa; l'insorgenza dell'otalgia è seguita dalla comparsa delle tipiche lesioni vescicolari a livello soprattutto della conca del padiglione auricolare, ma anche del condotto uditivo esterno e della faccia epiteliale della membrana timpanica.

Le vescicole ben presto si rompono e liberano un liquido giallo citrino, causa di intenso prurito, che tende a rapprendersi in croste. Nel 70% dei casi si associa una paralisi periferica del nervo faciale (Fig. 6.3), con alterazioni della sensibilità gustativa dei 2/3 anteriori della lingua, nel 40% dei pazienti si assiste ad una lesione dell'apparato cocleo-vestibolare di varia entità clinica.

La prognosi è generalmente buona con una regressione pressoché totale della paralisi del VII n.c. favorita dalla terapia medica; spesso la nevralgia tende a persistere a lungo anche dopo la regressione della paralisi del nervo faciale. Nei casi particolarmente gravi, sia la paralisi del facciale sia l'ipoacusia e/o l'ipofunzione vestibolare possono essere irreversibili: non raro è l'interessamento di altri nervi cranici (V, IX, X



Fig. 6.3. Paralisi del nervo faciale di sinistra. Si osserva ipotonìa della guancia sinistra, impossibilità nel chiudere l'occhio e rotazione del bulbo oculare verso l'alto (Segno di Bell). Nell'atto di mostrare i denti la guancia e le labbra tirano verso destra. La condizione clinica è quella del VI grado della classificazione di House-Brackman.

e XI) mentre rara è l'insorgenza di meningite.

La diagnosi si basa sui rilievi obiettivi ed otoscopici in base al momento in cui il padiglione viene osservato dall'otorino, ma anche sul riscontro di un movimento anticorpale anti-HZV e di un edema a carico del VII e/o VIII rilevabile alla RMN.

La terapia consiste in medicazioni locali, farmaci antivirali (acyclovir) per via sistemica, glucocorticoidi (per ridurre la componente edematosa delle strutture nervose), vitamine del gruppo B.

Nodulo doloroso dell'elice

Noto anche come condrodermatite del padiglione, è caratterizzato da una piccola protuberanza, solitamente unilaterale, delle dimensioni di una lenticchia impiantata a livello dell'angolo supero-posteriore dell'elice; ultrastrutturalmente si tratta di una zona di condrolisi sormontata da cute sottile sede di fenomeni di ipercheratosi ed acan-

tosì: il derma e soprattutto il pericondrio soffrono periodiche infiammazioni che provocano un intenso dolore evocabile al solo sfioramento della lesione ovvero all'atto di indossare gli occhiali o di poggiare la testa sul cuscino.

La terapia è chirurgica e deve prevedere l'asportazione anche di un piccolo cuneo di cartilagine sottostante.

Tappo di cerume e corpi estranei

Il cerume è una secrezione di colorito giallo-brunastro prodotta dalle ghiandole sebacee e dalle ghiandole sudoripare annesse ai follicoli piliferi del tratto cartilagineo del condotto uditivo esterno; la sua funzione è quella di proteggere la cute sottostante e di mantenere un pH acido, e quindi batteriostatico, all'interno del condotto; in condizioni fisiologiche esso viene man mano allontanato, dal processo di migrazione epiteliale, dal fondo del condotto verso l'esterno.

La presenza di cerume è asintomatica fino a che non ostruisce completamente il condotto uditivo esterno, provocando al paziente un fastidioso senso di pressione auricolare accompagnato da ipoacusia (di trasmissione) e, talvolta, da acufeni. La frequenza con cui si determina l'ostruzione del condotto varia fortemente da soggetto a soggetto e viene in genere favorita da:

- ipersecrezione di cerume da parte delle ghiandole suddette;
- condotto uditivo particolarmente stretto e tortuoso;
- presenza di osteoma o di esostosi;
- coesistente dermatite eczematosa (tappo epidermico-ceruminoso);
- maldestri tentativi di rimozione che non fanno altro che spingere il cerume verso la porzione profonda del condotto.

La rimozione del cerume viene praticata

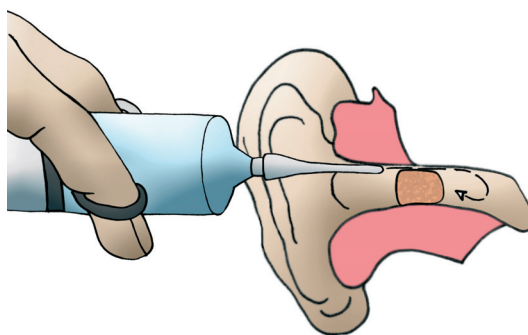


Fig. 6.4. Asportazione di tappo di cerume mediante lavaggio. Per tale operazione si solleva il padiglione facendo trazione verso l'alto, tenendo tra le dita l'apice dell'orecchio e in tal modo raddrizzando - in parte - il condotto. Il getto di acqua tiepida viene rivolto in alto e ciò facilita la fuoriuscita del cerume.

mediante lavaggio auricolare (**Fig. 6.4**) condotto con l'ausilio di una siringa a tre anelli e con acqua tiepida per evitare stimolazioni labirintiche. Nei casi in cui esista una perforazione, o si abbia motivo di sospettarla, non va effettuato il lavaggio auricolare, bensì il cerume va asportato con microstrumenti ed aspiratore sotto il controllo del microscopio.

I corpi estranei sono anch'essi rilevabili nel condotto uditivo soprattutto nei bambini e nei pazienti con deficit mentali. Per quanto riguarda la rimozione di corpi estranei va considerato quanto segue:

- se si tratta di un corpo estraneo animato (insetto); in quest'ultimo caso si dovrà provvedere all'uccisione dell'animale prima di procedere alla sua rimozione;
- della forma del corpo estraneo; in caso di forme arrotondate (**Fig. 6.5**) vanno adoperati strumenti smussi ricurvi angolati a 90° per agganciare da dietro il corpo estraneo ed estrarlo;
- dell'eventuale presenza di fenomeni infiammatori ovvero di incistamento subepiteliale del corpo estraneo; in questi

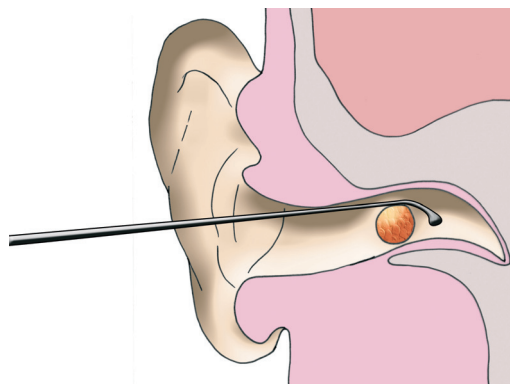


Fig. 6.5. Rimozione di un corpo estraneo di forma sferica. Si introduce un uncino arrotondato e con estremità smusse scorrendo lungo la parete superiore del condotto. Superato l'ostacolo viene ruotato di 90° e quindi retratto, portando via il corpo estraneo.



Fig. 6.6. Visione otomicroscopica di un osteoma della parete postero-superiore del condotto uditivo esterno destro.

casi la rimozione dovrà essere effettuata con un piccolo intervento in anestesia locale.

Osteoma

È un tumore osseo benigno che predilige la porzione più esterna del condotto uditivo, solitamente a livello delle suture timpano-squamosa e timpano-mastoidea; si tratta spesso di una lesione unilaterale, singola e con una base di impianto ben riconoscibile (**Fig. 6.6**). Viene asportato per intero con un secco colpo di scalpello ben posizionato sulla stessa base di impianto.

Esostosi

A differenza dell'osteoma si tratta di lesioni ossee a genesi non tumorale, determinate dalla giustapposizione di osso compatto a livello della porzione più interna del condotto uditivo (talvolta a ridosso della membrana timpanica). Si presentano, di solito bilateralmente e multiple, con una base di impianto alquanto larga. La crescita è molto lenta e sembra essere favorita da bru-

sche perfrigerazioni a carico del condotto osseo (periostite), come può avvenire nel corso di immersioni subacquee o sport acquatici.

Inizialmente sono asintomatiche e successivamente – nel corso di anni – tendono ad ostruire completamente il condotto uditivo, favorendo l'insorgenza di otiti esterne e determinando un fastidioso senso di occlusione. In tale evenienze si rende necessaria la terapia chirurgica che consiste nello scollamento della sottile cute che le sovrasta e nella fresatura delle neoformazioni con un microtrapano ad alta velocità. Questi interventi sono particolarmente complessi quando si tratta di stenosi ossee serrate del condotto: è difficile risparmiare completamente la cute ed esiste il rischio di stenosi cicatriziali post-operatorie se non viene praticato un adeguato periodo di medicazioni auricolari tendenti ad arginare il fenomeno dell'esuberanza cicatriziale.

Orecchio medio

Miringite bolloso-emorragica

È una patologia di confine tra orecchio esterno e medio perché consiste in un'infiammazione acuta a carico del rivestimento cutaneo della membrana timpanica caratterizzata dalla presenza di una bolla a contenuto siero-ematico tra l'epidermide e lo strato fibroso.

L'eziologia è virale, spesso complicanza di una sindrome influenzale, ma anche altri virus come quelli del morbillo, della parotite o della mononucleosi possono esserne responsabili.

La sintomatologia è costituita da un'intensa otalgia, di solito irradiata alla regione periauricolare, che scompare o si attenua di molto con la rottura delle pareti della bolla, cui fa seguito la fuoriuscita dal condotto di una modica quantità di sangue e siero. L'udito è solo lievemente diminuito.

All'otoscopia si vede una lesione bollosa nel contesto di una membrana timpanica congesta; la lesione va solitamente incontro a rottura spontanea (testimoniata da una modesta otorragia) che esita in una perfetta riparazione della membrana timpanica. Rare sono le perforazioni residue.

La terapia non prevede la somministrazione di antibiotici, se non in caso di interessamento flogistico della cassa timpanica. I farmaci analgesici o anche la puntura della bolla permettono di sedare la violenta otalgia.

Otite media secretiva (OMS)

La presenza di un versamento liquido a carattere non purulento all'interno della cassa del timpano contraddistingue una condizione clinica definita in vari modi: otite media catarrale, otite media effusiva, otite media secretiva (OMS). Quest'ultima definizione sembra oggi meglio interpretare tale patologia in quanto il versamento è frut-

to di una secrezione da parte della mucosa della cassa del timpano e più precisamente delle cellule mucipare caliciformi e delle ghiandole sieromucose in essa contenute.

Da un punto di vista epidemiologico risultano maggiormente colpiti i bambini, con prevalenza inversamente proporzionale all'età, soprattutto se privati dell'allattamento materno (che garantisce la presenza di anticorpi protettivi almeno fino ai sei mesi) e se appartenenti a classi socio-economiche disagiate.

La ragione della maggiore prevalenza dell'OMS in età pediatrica è favorita oltre che dalla ben nota immaturità tubarica (tuba beante, corta, rettilinea) soprattutto dalla presenza di un'ipertrofia adeno-tonsillare: quest'ultima è responsabile non solo del blocco flogistico o meccanico dell'orificio rinofaringeo della tuba, ma anche della propagazione ascendente di fenomeni infiammatori prima a livello salpingeo e poi a carico dell'orecchio medio. Le flogosi sono principalmente di origine virale (virus influenzale, parainfluenzale, adenovirus, coxsackie, virus respiratorio sinciziale) ma possono essere anche di origine batterica, soprattutto in quei casi in cui un'insufficiente terapia antibiotica (magari non associata ad una adeguata terapia steroidea) riesce solo a bloccare l'evoluzione purulenta ma non il fenomeno infiammatorio tubarico.

La OMS è anche costantemente presente nelle palatoschisi o negli esiti di palatosintesi con insufficienza velare perché viene a mancare l'azione del muscolo tensore del velo del palato, che ha la funzione di aprire l'orificio rinofaringeo della tuba durante gli atti deglutitori.

Negli adulti la prevalenza dell'OMS è più bassa sia per le maggiori competenze immunitarie, sia per la maturata conformazione della tuba, sia ancora per la avvenuta regressione del tessuto adenoideo; dopo la pubertà sono, invece, i ripetuti fenomeni flo-

gistici nasali e paranasali (rinosinusite cronica ricorrente) a rappresentare il substrato patologico che porta più spesso alla formazione di un'OMS. Altre possibili cause sono le patologie acute e croniche del distretto nasale (deviazioni settali, rinite allergiche, poliposi nasali ecc.), ma anche le neoplasie maligne rinofaringee possono dare come primo segno tale patologia e per questo motivo casi di effusione timpanica monolaterale in un paziente adulto, e specialmente se anziano, vanno analizzati con particolare attenzione.

Altre cause favorevoli allo sviluppo dell'OMS sono rappresentate da:

- diatesi allergica;
- tamponamento nasale posteriore;
- cicli di terapia radiante;
- prolungata intubazione nasale e/o applicazione di sondino naso-gastrico.

Qualunque sia la causa, alla base dell'insorgenza di un'OMS vi è comunque un unico meccanismo patogenetico rappresentato dalla disfunzionalità della tuba di Eustachio che si instaura lentamente e non in modo acuto (come avviene invece nell'otite media barotraumatica); tale disfunzione è responsabile, nel tempo, di una serie di fenomeni:

- metaplasia in senso respiratorio della mucosa timpanica, come testimoniato oltre che dai rilievi istologici anche dall'analisi chimico-fisica della secrezione endotimpanica (ricca in IgA secretorie e lisozima) del tutto simile a quella presente a livello naso-sinusale;
- produzione di un secreto che può essere sieroso (ricco in proteine, caratteristico delle OMS degli adulti), mucoso (abbondante in mucopolisaccaridi, PAS positivi, prevalente nelle OMS infantili) ovvero misto;
- innesco di un circolo vizioso che porta ad una clearance muco-ciliare sempre più ridotta, ostacolata oltre che dal deficit di drenaggio tubarico, anche da una intrin-

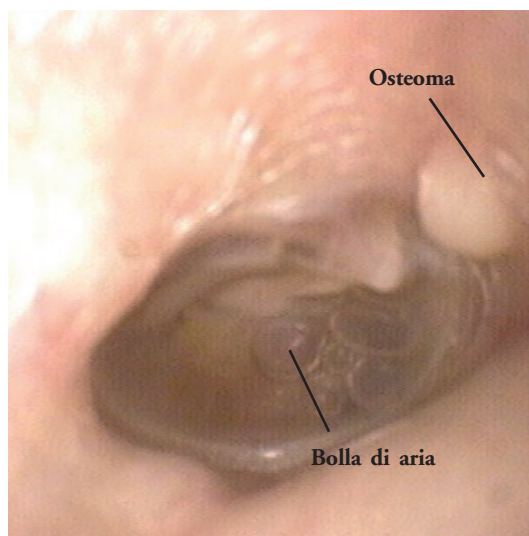


Fig. 6.7. La cassa del timpano è occupata da siero e permangono ancora bolle di aria. Si rileva anche la presenza di un osteoma del condotto.

seca ipofunzione dell'attività delle ciglia vibratili e dal progressivo aumento di viscosità delle secrezioni che tendono a disidratarsi, fino ad assumere una consistenza collosa (glue-ear).

Dal punto di vista clinico questa cascata di eventi si traduce in una fastidiosa sensazione di progressivo ovattamento auricolare ed autofonia che nelle prime fasi, con tuba ancora parzialmente funzionante, risentono – anche se temporaneamente – dalle manovre di compensazione (Valsalva, Toynbee); generalmente è assente il dolore, la cui comparsa, al pari della febbre, è indice di viraggio in senso purulento (otite media acuta) delle secrezioni endotimpaniche; talvolta sono presenti gli acufeni avvertiti come un rumore a tonalità grave.

La diagnosi si basa sull'anamnesi, sull'esame obiettivo e sugli esami audiometrico ed impedenzometrico.

L'otoscopia fa osservare una retrazione più o meno spiccata della membrana timpanica che tende ad perdere il suo aspetto lu-

cente per assumere un colorito grigio opaco, e risulta assente il triangolo di Politzer. Mediante l'otomicroscopia è spesso visibile (per trasparenza) la presenza di un livello idro-aereo (Fig. 6.7) ovvero di bollicine di aria frammiste ad essudato liquido. La rinoscopia anteriore può mettere in luce eventuali condizioni nasali che hanno favorito l'insorgenza della malattia auricolare.

L'esame audiometrico segnala la presenza di una ipoacusia con riserva cocleare di 20-40 dB (a carattere puramente trasmissivo ovvero misto nei pazienti con preesistente deficit neurosensoriale), mentre il timpanogramma è di tipo C (deviato su valori negativi) nelle fasi iniziali per poi divenire di tipo B (piatto) nelle fasi avanzate.

La diagnosi può essere completata, soprattutto nei casi con frequenti recidive, con:

- endoscopia nasale al fine di quantizzare il grado dell'ipertrofia adenoidea nei bambini e valutare la pervietà del rinofaringe negli adulti: in presenza di neoformazioni sospette si rende necessario praticare un esame biptico della lesione ed il relativo esame istologico, con le dovute cautele quando si sospetta un angiofibroma (pericolo di imponente sanguinamento);
- prove allergiche (prick test, test di provocazione nasale, RAST).

La storia naturale dell'OMS è caratterizzata da un decorso favorevole con terapia medica e talvolta anche con risoluzione spontanea; tuttavia la mancata guarigione e il frequente ripetersi degli episodi acuti comporta le seguenti complicanze:

- tasche di retrazione della membrana timpanica, cioè invaginazioni della membrana all'interno della cassa timpanica; queste possono costituire le premesse per il colesteatoma;
- completa aderenza della membrana timpanica alla mucosa del promontorio (atelectasia);

- formazione di placche costituite dalla deposizione irregolare di fibre collagene a livello dello strato fibroso della membrana timpanica (miringosclerosi) o tra epitelio di rivestimento della cassa e perostio (timpanosclerosi): non è infrequente la deposizione di calcio a livello di tale placche che conferisce loro il classico aspetto biancastro.

La terapia dell'OMS è volta a ristabilire un'adeguata ventilazione dell'orecchio medio ed è, in prima istanza, di carattere medico: essa si basa sull'impiego di decongestionanti nasali e di farmaci corticosteroidi (sommministrati non solo per via aerosolica ma anche sistemica) mentre il ricorso agli antibiotici è limitato ai casi in cui si sospetti o si tema una superinfezione batterica. In taluni casi possono essere utili cicli di terapia termale con insufflazioni endotimpaniche e cateterismi tubarici.

Qualora il trattamento farmacologico fallisca e il tempo trascorso dall'esordio, nonché l'intensità del deficit uditivo facciano temere l'inizio della cronicizzazione bisognerà mettere in atto una serie di provvedimenti: 1. aspirare la secrezione endotimpanica (Fig. 6.8) attraverso una piccola incisione (mi-

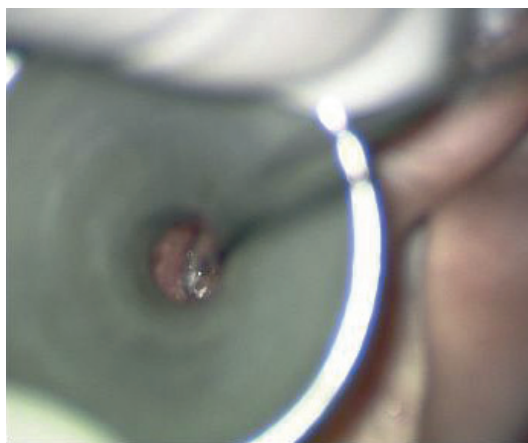


Fig. 6.8. Aspirazione di muco (glue) attraverso la paracentesi timpanica.

ringotomia) praticata a livello del quadrante antero-inferiore della membrana. Attraverso tale incisione sarà poi eventualmente possibile apporre un tubicino di ventilazione la cui funzione non è solo quella di drenare le secrezioni (per cui viene anche comunemente definito «drenaggio») ma è soprattutto quella di assicurare nel tempo della sua permanenza un'adeguata ventilazione dall'esterno della cassa che favorisce il ripristino della normale conformazione dell'epitelio endotimpanico. A seconda della conformazione di tale drenaggio si distinguono tubi di ventilazione a breve (Fig. 6.9) (forma a rocchetto) o a lunga (forma a «T») permanenza; da ricordare, comunque, che se una estrusione in tempi rapidi (meno di un mese) del tubo di ventilazione può esporre ad una recidiva della patologia, un'eccessiva permanenza (più di un anno) può facilitare il formarsi di una perforazione stabile della membrana timpanica, riparabile solo con un intervento di miringoplastica;

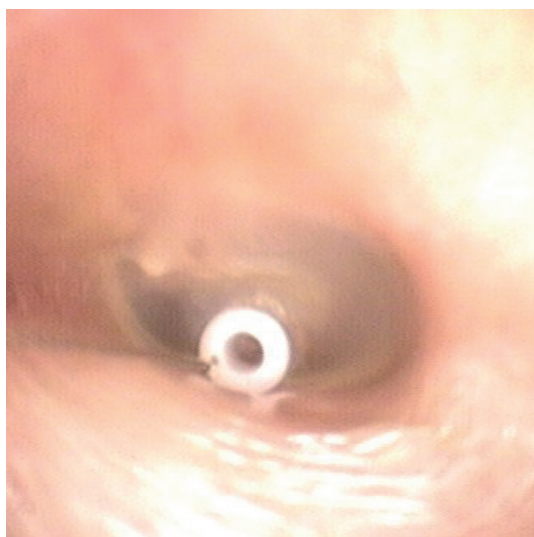


Fig. 6.9. Tubicino di ventilazione. Visione microscopica, intraoperatoria, del tubicino di ventilazione posizionato nello spessore della membrana timpanica.

2. correggere chirurgicamente le eventuali cause di ostruzione rinofaringea infantile (adenoidectomia meglio se associata alla tonsillectomia) e negli adulti ripristinare una buona condizione anatomica delle fosse nasali attraverso la settoplastica, l'asportazione di polipi nasali, la correzione di una rinite allergica ecc.

Otite media purulenta

Qualora la natura della secrezione non sia solo quella di un semplice trasudato (come avviene nell'OMS) ma assuma caratteri di essudato francamente purulento, si configura il quadro clinico dell'otite media purulenta che, a seconda del decorso, viene classicamente distinta in acuta e cronica.

Otite media purulenta acuta (OMPA)

Un'inflammatione acuta della mucosa endotimpanica accompagnata dalla presenza di muco-pus o di pus all'interno della cassa può essere il risultato sia di una infezione direttamente sostenuta da batteri piogeni, sia di un sovra-infezione da parte dello stesso tipo di batteri di un essudato pre-esistente; questa seconda evenienza costituisce la più comune etiopatogenesi dell'OMPA che, in circa l'80% dei casi, inizia a seguito di una prima infezione virale (sostenuta generalmente da rinovirus, virus influenzale ed adenovirus) che, indebolendo le difese immunitarie loco-regionali, ne favorisce una seconda di natura batterica. L'infezione è spesso monomicrobica ad opera solitamente di uno dei germi dell'«infernal trio» *S. pneumoniae* (20-40%), *H. influenzae* (10-30%), *M. catarrhalis* (5-15%) ma anche di *S. aureus*, *P. aeruginosa* e SBEGA. Solo nel 20% dei casi tali batteri sono responsabili fin dall'inizio del processo infettivo.

L'OMPA, molto comune nella popolazione

ne pediatrica, si instaura generalmente per propagazione tubarica ascendente di infezioni rinofaringee (adenoiditi nei bambini e rino-sinusiti negli adulti) mentre più raramente si assiste ad una disseminazione per via ematogena, come nel caso della scarlattina.

La storia naturale di questa malattia riconosce tre fasi che fanno riferimento a tre diversi quadri otoscopici e sintomatologici:

- fase iperemica: all'otoscopia si osserva una progressiva iperemia della membrana timpanica che si presenta retratta; tale iperemia presente all'inizio solo in sede perimalleolare e/o epitimpanica (epitimpanite) tende ad estendersi a tutta la superficie della membrana. In questa fase il dolore auricolare è sordo ma è già presente un lieve deficit dell'udito;
- fase essudativa: a causa dell'aumentata permeabilità dei capillari della mucosa endotimpanica inizia a formarsi un essudato sieroso che tende ad estroflettere la membrana timpanica, sempre più congesta. Il dolore aumenta di intensità e diviene pulsante; compare la febbre, espressione della liberazione di fattori pirogeni da parte degli elementi cellulari implicati nel processo infiammatorio; l'ipoacusia è più marcata e si accompagna ad autofonia;
- fase suppurativa: l'essudato si trasforma in pus che ad opera di enzimi proteolitici provoca un danno a carico della struttura fibrosa della membrana dando luogo alla perforazione timpanica. In questo momento la febbre è all'acme (fino a 39°-40° C) ed anche il dolore. Con l'inizio dell'otorrea fuoriesce prima sangue e poi pus: il dolore cessa, la febbre crolla, ma permane l'ipoacusia.

La diagnosi dell'OMPA varia a seconda dell'età del paziente. In età adulta si basa sulla storia dell'evoluzione dei sintomi e soprattutto sull'esame otoscopico, ovviamen-

te in rapporto con il momento in cui viene effettuata la visita; l'esame audiometrico evidenzia un'ipoacusia trasmissiva, mentre l'esame impedenzometrico non va eseguito.

La diagnosi di OMPA nel lattante o nel bambino piccolo è certamente più complessa sia per il fatto che un bambino non è capace di riferire i sintomi, sia perché l'otoscopia è più indaginosa (condotto stretto, movimenti del piccolo paziente) o addirittura ingannevole poiché il pianto può procurare una discreta iperemia a carico della membrana del timpano; in tale fascia di età la presenza di OMPA viene anche sospettata per i comportamenti del piccolo paziente:

- piange improvvisamente senza una causa evidente, ma bisogna anche escludere un'eventuale otalgia riflessa da dentizione;
- tende a portare la mano sull'orecchio o ad alzare la spalla omolaterale;
- interrompe frequentemente la suzione del latte;
- presenta secrezione muco-purulenta a livello nasale;
- mostra segni di malessere generale (vomito, diarrea o infezioni bronco-polmonari).

La terapia dell'OMPA è essenzialmente medica e prevede l'impiego di antibiotici a largo spettro, da protrarsi per un periodo di 7-10 giorni per essere sicuri di eradicare il patogeno responsabile e di non bloccare solo temporaneamente l'infezione. Le frequenti recidive di OMPA che si osservano a distanza di pochi giorni dal primo evento morboso sono spesso il frutto di una terapia antibiotica troppo breve o inadeguata. L'amoxicillina, meglio se associata ad acido clavulanico, rappresenta l'antibiotico di prima scelta; nel caso di possibile allergia a tale prodotto si ricorre all'impiego di macrolidi (eritromicina, claritromicina ecc.); la terapia con antibiotici va necessariamente associata a cortisonici adoperati sia per via

nasale (aerosol, spray, gocce) sia per via generale, a farmaci ad azione analgesica, a medicazioni endoauricolari con gocce medicate nei casi con perforazione già presente.

Lo schema terapeutico citato è in genere sufficiente per arginare la malattia e solitamente si ottiene la guarigione completa e la cicatrizzazione della membrana timpanica. Diversi anni addietro, soprattutto in epoca pre-antibiotica, si ricorreva alla miringotomia allo scopo di evacuare la raccolta purulenta: tale procedura è oggi praticata solo qualora si sospetti una resistenza alla classe antibiotica prescelta, sia per evitare complicanze settiche (cfr complicanze delle otiti) sia per praticare un esame colturale della secrezione con relativo antibiogramma.

Otite media purulenta cronica (OMPC)

Si instaura quando un episodio di OMPA non va incontro a completa risoluzione per cui può residuare una perforazione stabile – più o meno ampia – della membrana timpanica attraverso cui vengono periodicamente drenate le secrezioni muco-purulente frutto di processi di riacutizzazione; la cronicizzazione dell'OMPA è favorita, oltre che da un non adeguato trattamento della forma acuta, anche da fattori:

- di ordine generale: diatesi allergica, diabete, stati di immunodeficienza, ecc.;
- locali: flogosi recidivanti delle prime vie aeree, deviazioni del setto nasale, poliposi nasali, alterazioni anatomico-strutturali (presenza di setti ossei endotimpanici, eburnizzazione della mastoide) dell'unità tubo-timpano-mastoidea che ostacolano una corretta circolazione di aria all'interno della cassa del timpano.

I batteri patogeni sono rappresentati da *P. aeruginosa* (60-80% dei casi), *S. aureus* (10-25%), *Proteus* (10-20%) ma anche *E. coli* e *K. Pneumoniae*: a differenza dell'OMPA si tratta solitamente di un'infezione polimi-

crobica che raggiunge la cassa del timpano attraverso la perforazione timpanica (ingresso di acqua nel condotto, tentativi maldestri di pulizia dell'orecchio) ma può anche arrivare seguendo la via tubarica ascendente, già descritta nella patogenesi delle forme acute.

Da un punto di vista nosografico si classificano tradizionalmente tre forme di OMPC, distinte in base al reperto otoscopico, anche se non è rara la coesistenza di due o più forme nello stesso paziente:

- **semplice:** (Fig. 6.10) è presente una perforazione più o meno ampia della membrana timpanica, spesso a carico della pars tensa, attraverso cui è possibile osservare la mucosa endotimpanica solitamente ispessita ed iperplastica; non è raro che la presenza di tale perforazione si accompagni a fenomeni di vario tipo quali placche biancastre di miringosclerosi a livello dei restanti quadranti della membrana timpanica o di timpanosclerosi particolarmente frequenti soprattutto a livello della regione della finestra ovale e dell'attico, nonché frequenti raccolte di secrezione non sempre infetta. Sono possibili processi osteitici delle ossicine che

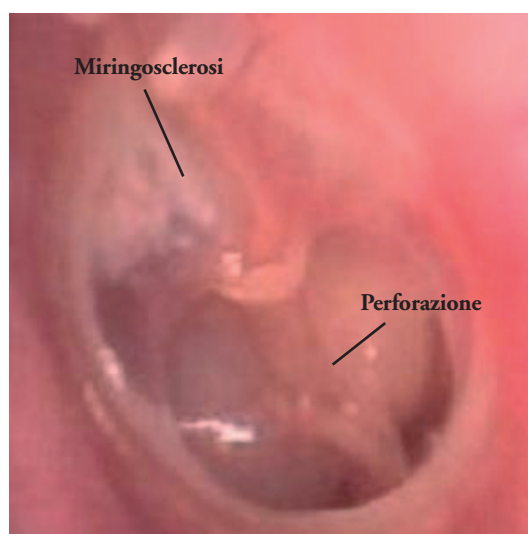


Fig. 6.10. Otite media purulenta cronica semplice.

interessano le loro parti più deboli: manico del martello, processo lenticolare dell'incudine e crura della staffa; tali processi, ovvero la loro riparazione cicatriziale in tessuto fibroso e non osseo, possono essere responsabili di interruzioni della continuità della catena;

- *granulomatosa*: la mucosa endotimpanica si presenta particolarmente edematosa e congesta, tanto da degenerare in formazioni polipoidi che tendono ad avviluppare, senza usurarla, la catena ossiculare; alcune volte i polipi sono talmente grandi da ostruire la fuoriuscita del pus che ristagna all'interno del cavo del timpano auto-alimentando il processo infiammatorio;
- *colesteatomatosa* (Fig. 6.11): caratterizzata da una perforazione marginale e dalla presenza di squame lamellari di cute all'interno dell'orecchio medio, solitamente a livello epitimpanico; tale condizione clinica merita una trattazione a parte e, quindi, sarà più dettagliatamente trattata nel paragrafo seguente sul colesteatoma. L'andamento della malattia è caratterizza-



Fig. 6.11. Colesteatoma. Perforazione epitimpanica dell'orecchio destro attraverso la quale si osservano squame di colesteatoma miste a scaglie di cerume (freccia).

to da fasi di quiescenza anche molto lunghe, intervallate da periodiche riacutizzazioni con comparsa di otorrea, dolore e spesso febbre.

L'ipoacusia è sempre presente ed è di tipo trasmissivo o misto; la riserva cocleare può essere modesta nelle piccole perforazioni centrali, ovvero cospicua nei casi in cui vi siano estese perforazioni (che interessano anche i quadranti posteriori) o blocchi cicatriziali della catena ossiculare. L'otorrea, quando presente, è di natura mucopurulenta o francamente purulenta ed è particolarmente fetida nelle lesioni colesteatomatose; la fuoriuscita continua di tali secrezioni attraverso la perforazione timpanica che non venga adeguatamente trattata con farmaci, può essere causa anche di una otite esterna secondaria. In tali evenienze risulta talvolta difficile la diagnosi differenziale con un'otite esterna quando la flogosi ha provocato una riduzione del calibro del condotto che non permette (a causa del dolore) di vedere la membrana timpanica.

La comparsa di vertigini oggettive, paralisi del facciale, cefalea, e di segni di compromissione cerebrale devono sempre far sospettare l'evenienza di una complicanza (cfr complicanze delle otiti) ed impongono la messa in atto di adeguati provvedimenti terapeutici nel più breve tempo possibile. I trattamenti previsti per l'otite con colesteatoma possono essere schematicamente divisi in medici (volti a «raffreddare il processo infettivo e curare le riacutizzazioni») e chirurgici (finalizzati alla definitiva risoluzione della malattia) e devono essere diretti sia al trattamento della patologia otica in senso stretto, sia all'eliminazione dei fattori predisponenti (terapia delle flogosi ricorrenti naso-sinusali, trattamento dell'allergia, monitoraggio del diabete, adeno-tonsillectomia, ecc.).

La *terapia farmacologica* dell'OMPC va impiegata nelle riacutizzazioni con antibiotici (mirati sulla base del tampone aurico-

lare facilmente ottenibile nella fasi di riabilitazione), in associazione a farmaci cortico-steroidi, sia localmente che per via generale: bisogna, comunque, evitare l'abuso di tali medicinali al fine di evitare resistenze batteriche e possibili superinfezioni micotiche. Le medicazioni locali possono avvalersi, poi, soprattutto nelle forme granulomatose, di soluzioni alcooliche di acidi deboli (borico, tricoloroacetico) che hanno la funzione di disidratare la mucosa timpanica edematosa e di ridurre le dimensioni di eventuali polipi.

Il *trattamento di elezione* delle OMPC, è comunque quello chirurgico; interventi di miringoplastica, timpanoplastica (chiusa o aperta) radicale mastoidea riescono a risolvere nella maggioranza dei casi le OMPC, non complicate, ponendosi come finalità quella di ottenere un orecchio asciutto anche se talvolta a discapito della funzione uditiva.

In particolare l'intervento di miringoplastica viene effettuato nelle forme «semplici» per chiudere una perforazione della membrana timpanica; a seconda della sede e dell'estensione di tale perforazione si può optare per una tecnica underlay ovvero overlay, se rispettivamente l'innesto utilizzato (di solito una porzione di fascia del muscolo temporale) venga posizionato al di sotto o al di sopra dell'annulus timpanico.

Quando il processo flogistico cronico non abbia causato solo la presenza della perforazione timpanica ma abbia anche determinato la formazione di tessuto iperplastico o di un colesteatoma all'interno della cassa timpanica, dell'aditus, dell'antro o dell'intera mastoide si deve eseguire un intervento di timpanoplastica, in cui il chirurgo, oltre a riparare la perforazione timpanica, provvede ad asportare il tessuto patologico intervenendo, se necessario, anche sulla catena ossiculare (cfr terapia del colesteatoma).

Il colesteatoma

Nonostante la desinenza (oma) non si tratta di un processo neoplastico ma essa è pienamente giustificata dal fatto che si tratta di una formazione che, sviluppandosi nell'orecchio medio, progressivamente tende ad accrescersi ed a provocare danni nelle strutture ossee adiacenti. Il riferimento alla presenza di colesterolo è poco appropriato in quanto quest'ultimo non rappresenta certo la caratteristica peculiare della neoformazione.

Da un punto di vista macroscopico si presenta come una massa biancastra (Fig. 6.12), translucida, compatta, che ultrastrutturalmente risulta essere una cisti rivestita da un epitelio malpighiano (detto matrice) che va incontro a continua desquamazione con conseguente accumulo al suo interno di lamelle di cheratina (nucleo); il suddetto epitelio è caratteristicamente sprovvisto di annessi cutanei e di papille dermiche.

La matrice è avvolta da un esile strato di fibroblasti (perimatrice) e poggia su un denso infiltrato linfo-plasmacellulare responsabile dell'invasività locale. Quest'ultima vie-



Fig. 6.12. Matrice di colesteatoma rimossa per intero nel corso di un intervento chirurgico.

ne potenziata dall'attività del gene p53 nonché dalla liberazione di citochine e linfocine (TNF-alfa, IL1, IL6 ed IL8), fattori di crescita (EGF) e dall'osteoclast activating factor (OAF) responsabile dell'usura ossea.

Da un punto di vista nosografico sono varie le classificazioni proposte; le più note sono le seguenti che tengono conto della localizzazione topografica della lesione:

- Zini e Sanna (1980):
 - tipo A (mesotimpanico);
 - tipo B (epitimpanico)
 - tipo A+B (mesotimpanico + epitimpanico)
 - semplice epidermizzazione della cassa.
- Tos (1988):
 - attic cholesteatoma;
 - sinus cholesteatoma;
 - tensa retraction cholesteatoma.

Altre classificazioni si basano, invece, sui meccanismi patogenetici (colesteatoma congenito, acquisito primario ed acquisito secondario); tali meccanismi patogenetici sono essenzialmente tre e derivano dalle seguenti teorie:

- 1) teoria del residuo embrionario: tale meccanismo giustifica solo l'esistenza dei rari colesteatomi endotimpanici primitivi (2%) ovvero di quelli a carico di altre porzioni dell'osso temporale (colesteatoma della rocca); in tali casi il colesteatoma insorge in presenza di una membrana timpanica integra ed in assenza di un'anamnesi positiva per ripetuti episodi flogistici a carico dell'orecchio medio. Secondo questa teoria lo sviluppo del colesteatoma avverrebbe a partire da residui di cute (di derivazione ectodermica) rimasti intrappolati a livello dell'orecchio medio (di derivazione endodermica) per un difetto disembrionogenetico;
- 2) teoria della metaplasia epiteliale: la presenza di pelle all'interno della cassa del timpano verrebbe a crearsi grazie ad un processo di

metaplasia cui andrebbe incontro l'epitelio non cheratinizzato dell'orecchio medio soggetto a ripetuti assalti flogistici; a sfavore di tale teoria si può addurre che:

- a) nel colesteatoma sono presenti due elementi cellulari caratteristici della cute comune come le cellule di Merkel nello strato basale e le cellule di Langherans nello strato spinoso: tali cellule sono, invece assenti, nei processi di metaplasia dell'epitelio dell'orecchio medio che va semplicemente incontro ad un processo di cheratinizzazione e ad un appiattimento degli elementi cellulari più superficiali (da epitelio cubico a pavimentoso);
 - b) le cellule colesteatomatose producono alcune proteine appartenenti alla famiglia delle citocheratine e delle vimentine caratteristicamente espresse anche dalla cute che riveste il condotto uditivo esterno e non dall'epitelio dell'orecchio medio;
- 3) teoria della migrazione epiteliale: il colesteatoma sarebbe dovuto ad un processo di migrazione della pelle dal CUE alla cassa del timpano attraverso una perforazione marginale (di solito a sede epitimpanica) della MT ovvero attraverso una tasca di retrazione il cui fondo non viene deterso dai residui di cellule epiteliali; in quest'ultimo caso la via di propagazione sarebbe favorita dall'azione di enzimi litici ad origine lisosomiale capaci di determinare soluzioni di continuo della membrana, soprattutto a livello della pars flaccida dove non è presente lo strato fibroso.
- La clinica del colesteatoma varia in rapporto alla sede, all'estensione della neoformazione ed alle capacità di infiltrazione favorite dalle continue riacutizzazioni infettive. I sintomi classici sono rappresentati dall'otorrea e dall'ipoacusia; la prima è clas-

sicamente fetida per i processi di macerazione a carico della cute desquamata mentre la seconda può essere marcata (fino a raggiungere 50-55 dB di riserva cocleare) e con progressiva compromissione della via ossea; tuttavia è possibile il riscontro di deficit uditivi di lieve entità anche in presenza di colesteatomi molto estesi che hanno anche eroso gran parte della catena ossiculare e che, sostituendosi ad essa, producono il cosiddetto «effetto columella» per il quale la stimolazione sonora viene condotta alla finestra ovale dalla stessa massa colesteatomatosa. È evidente che in questi casi l'asportazione del colesteatoma provoca una diminuzione dell'udito: si determina in realtà l'apparente paradosso che il paziente pur sottoposto all'exeresi della sua malattia avverte una marcata riduzione dell'udito.

La diagnosi di OMPC colesteatomatosa viene posta sulla coesistenza di una serie di elementi che contribuiscono sia a formulare la diagnosi di certezza sia ad inquadrare l'estensione della patologia e i danni anatomici e funzionali eventualmente già prodotti; in particolare si tratta di:

- anamnesi positiva per pregressi episodi otitici ricorrenti;
- rilievo di segni riferibili al colesteatoma mediante l'otoscopia, meglio se condotta con l'uso del microscopio; quest'ultimo permette di vedere più chiaramente attraverso la perforazione alcuni dettagli quale la presenza di squame di colesteatoma ovvero la matrice del colesteatoma anche se non è, comunque, in grado di valutare la presenza di matrice a livello di alcune regioni anatomiche (come ad esempio il seno timpanico) per la cui esplorazione possono essere impiegati sottilissimi endoscopi a fibre ottiche;
- dati rilevabili attraverso una TC (Fig. 6.13) dell'orecchio medio a strati estre-

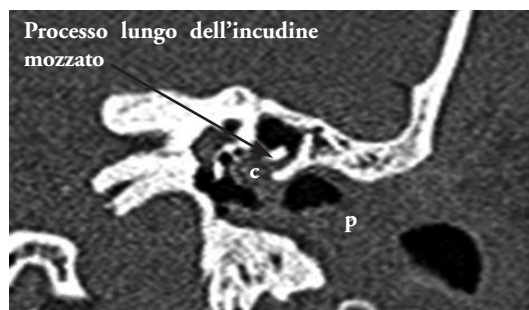


Fig. 6.13. TC. Orecchio medio sinistro nel quale si distinguono il colesteatoma (c) e una formazione polipoide (p) che occlude totalmente il condotto uditivo esterno.

mamente sottili: estensione del colesteatoma all'antro o alle varie parti della cassa, erosione dell'osso (muro della loggetta, tegmina antri e tympani, ecc.), condizioni della catena ossiculare, coinvolgimento di alcune strutture nobili (nervo faciale, seno sigmoide, carotide interna, ecc.) nonché le condizioni della tuba. Il ricorso alla RMN è da effettuarsi solo quando sussiste motivato sospetto di interessamento meningeo, di fistola perilinfatica o di ernia cerebrale attraverso un'usura del tegmen (Fig. 6.14). La terapia del colesteatoma è chirurgica

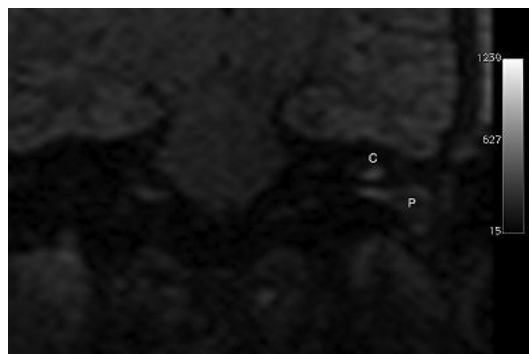


Fig. 6.14. Stesso caso nel quale la RMN con tecnica di "pesata in diffusione" che permette di distinguere con maggiore convinzione colesteatoma (c) e formazione polipoide (p). Il colesteatoma fornisce un segnale più iperintenso rispetto al tessuto di granulazione.

e prevede vari tipi di interventi di microchirurgia auricolare:

- timpanoplastica chiusa: tale intervento viene attuato nei casi di colesteatomi di piccole dimensioni, soprattutto nei pazienti giovani in cui si vuol tentare di preservare l'udito; la tecnica prevede l'esecuzione della mastoidectomia (apertura dell'antro e delle cellule mastoidee interessate dal processo patologico), della timpanotomia posteriore (praticata a livello del recesso del facciale allo scopo di allargare il canale di comunicazione tra cassa timpanica e neocavità mastoidea) e la conservazione della parete posteriore del condotto uditivo esterno in modo da realizzare un orecchio medio ed esterno del tutto simili a quelli naturali. Oggi si preferisce eseguire l'intervento in due tempi: nel primo tempo il chirurgo provvede alla exeresi del tessuto patologico apponendo a fine intervento una lamina di silastic per favorire i processi di riepitelizzazione; nel secondo tempo (praticato a distanza di almeno sei mesi dal primo atto chirurgico) si provvede ad asportare tale lamina, a verificare l'assenza di colesteatoma residuo (lasciato in situ durante il primo intervento) o ricorrente (recidivato) e, qualora possibile, ricostruire la continuità della catena ossiculare (ossiculoplastica mediante materiale protesico) (Figg. 6.15-6.16) (protesi parziali o totali) ovvero autologo rimodellato (cartilagine, residui ossiculi);
- timpanoplastica aperta (Fig. 6.17): in questa tecnica la mastoidectomia viene associata all'abbattimento della parete posteriore del condotto, con la creazione di una cassa di altezza ridotta ma comunque sempre areata dalla tuba. Tale tecnica prevede, inoltre, l'esecuzione della meatoplastica (allargamento del meato acustico esterno, con sacrificio di

parte della cartilagine conca) per meglio visualizzare la porzione mastoidea della neocavità chirurgica durante i con-

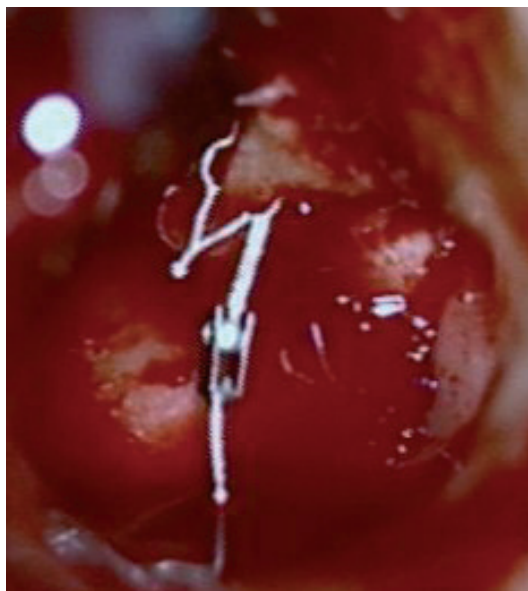


Fig. 6.15. Malleostepedopessia in intervento chirurgico di timpanoplastica chiusa. Posizionamento di una protesi in titanio: con un gancio snodabile abbraccia il martello e l'altra estremità poggia sulla platina della staffa.

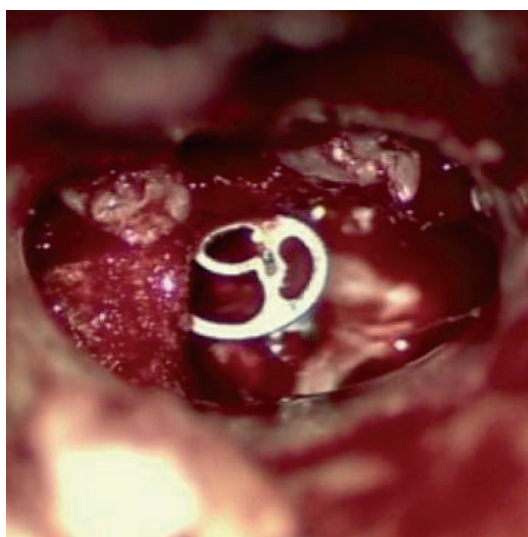


Fig. 6.16. Posizionamento di una protesi PORP (partial ossicular replacement prosthesis) in titanio, tra la membrana del timpano ed il capitello della staffa nel corso di una timpanoplastica chiusa.



Fig. 6.17. Timpanoplastica aperta. Esito chirurgico a distanza.

trolli otoscopici post-operatori. Una variante della timpanoplastica aperta è la tecnica di Bondy, che prevede la conservazione dell'intera catena ossiculare (con risparmio, quindi, della funzione uditiva) a patto che quest'ultima risulti integra, mobile e che, medialmente ad essa, non venga riscontrata la presenza di colesteatoma.

- radicale mastoidea: tale tecnica viene impiegata nei colesteatomi particolarmente infiltranti che abbiano usurato gran parte della catena ossiculare (soprattutto la staffa) senza che vi sia possibilità di ricostruzione. In questo caso la cassa timpanica viene totalmente abolita, si oblitera la tuba di Eustachio in modo da creare un unico grande orecchio esterno. Anche con questa tecnica, similmente alla timpanoplastica aperta è necessario eseguire la meatoplastica.

Complicanze delle otiti

L'impiego sempre più intenso degli antibiotici ha nettamente ridotto negli ultimi anni l'incidenza delle complicanze delle otiti;

si è passati da una stima di tali complicanze pari a circa all'80% nei primi anni del XX secolo ad una percentuale inferiore all'1% registrabile nei giorni nostri nei paesi industrializzati.

Nonostante ciò ancora oggi un'otite media trascurata ovvero un'antibiototerapia non mirata oppure intempestiva, soprattutto se associata ad uno stato di immunodeficienza, può avere delle complicanze potenzialmente gravi anche letali; esse vengono classicamente suddivise in endotemporali ed endocraniche.

Complicanze endotemporali

Mastoidite

L'interessamento della mastoide rappresenta la più naturale e frequente complicanza di un processo otitico; la propagazione dell'infezione e del pus avviene genere attraverso l'aditus ad antrum ma può anche raggiungere le cellette mastoidee per via ematogena. Le complicanze mastoidee sono in stretto rapporto con l'anatomia delle cellette della mastoide stessa che a tale proposito sono distinte in:

- anteriori: divise a loro volta secondo un piano sagittale in cellule superficiali (antrali superficiali, sotto-antrali superficiali e cellule della punta) e cellule profonde (antro e regione sottoantrale profonda);
- posteriori: distinte in sovra-sinusali, sinusali medie, sottosinusali in relazione alla loro posizione rispetto al seno sigmoide;
- cellule temporo-zigomatiche, occipitali e perilabirintiche (prolungamenti in sede extramastoidea di alcuni gruppi cellulari).

La raccolta di pus all'interno delle cellette ossee provoca dei fenomeni osteitici delle esili pareti con conseguente formazione di un empiema mastoideo.

La sintomatologia richiama quella di

un'otite media acuta con uno spiccato dolore esteso alla in sede periauricolare e reso più intenso dalla digitopressione della regione mastoidea: tipicamente l'otalgia da mastoidite non insorge improvvisamente ma compare dopo un episodio di otite media acuta trattato poco adeguatamente.

Il processo infettivo, quando è particolarmente violento, provoca l'erosione anche della corticale mastoidea per cui il pus tende a propagarsi:

- a) posteriormente verso la nuca, quando il processo interessa le cellule mastoidee situate posteriormente al seno laterale;
- b) anteriormente determinando la piegatura in avanti del padiglione e la scomparsa del solco retroauricolare; quando sono interessate le cellule della radice zigomatica si potrà avere un ascesso a carico del muscolo temporale;
- c) inferiormente provocando i quadri di un ascesso laterocervicale. Una volta eroso l'apice mastoideo la secrezione purulenta può scivolare verso il basso nelle seguenti direzioni:
 - lungo la faccia mediale del muscolo sternocleidomastoideo e la faccia laterale del muscolo digastrico (mastoidite di Bezold); il pus può ulteriormente propagarsi posteriormente verso i muscoli della nuca, anteriormente infiltrando i vasi del collo con possibile tromboflebite della vena giugulare interna), inferiormente raggiungendo il mediastino ovvero fistolizzandosi lateralmente a livello cutaneo.
 - lungo la faccia laterale del muscolo sternocleidomastoideo ovvero infiltrando il ventre del muscolo stesso, realizzando una vera e propria miosite (mastoidite pseudo-Bezold);
 - più medialmente invadendo il triangolo iugo-digastrico di Moutet.

In queste tre evenienze ai sintomi classici dell'otite si associa un doloroso torcicollo.

La diagnosi di mastoidite si basa sull'esame clinico e sui dati radiologici; nei processi acuti, nel caso di mastoidi ben pneumatizzate, l'esame TC evidenzia la presenza della raccolta purulenta con distruzione dei setti divisorii ossei (che si evince facilmente dal raffronto con la mastoide controlaterale); nei processi cronici la diagnosi è più difficile per il grado più o meno avanzato di eburnizzazione che può mascherare la fase di riacutizzazione.

La terapia è chirurgica e prevede negli adulti una mastoidectomia più o meno ampia a seconda dei gruppi cellulari interessati mentre nei bambini è spesso sufficiente la sola antrotomia.

Paralisi del nervo faciale

Le paralisi sono monolaterali, omolaterali all'orecchio affetto dall'otite, e mostrano i caratteri di una forma periferica:

- inattività di tutti i muscoli mimici del viso omolaterali alla lesione con rima buccale stirata verso il lato sano, impossibilità a fischiare, soffiare, gonfiare le guance, a corrugare la fronte e a chiudere l'occhio dal lato malato;
- segno di Bell positivo caratterizzato dalla tendenza del globo oculare a spostarsi superiormente nel tentativo di chiudere l'occhio.

L'insorgenza è di solito rapida; nei casi più rari in cui si presenta graduale si pongono problemi di diagnosi differenziale con patologie tumorali dell'angolo ponto-cerebellare. Il grado di compromissione derivante dalla paralisi può essere quantizzato e valutato mediante la scala di House-Brackman (**Tab. 6.1**).

La patogenesi di tale complicanza riconosce due meccanismi:

- la graduale distruzione del rivestimento

Tabella 6.1 - Scala di House Brackman

I Normale	Funzione facciale normale in tutte le aree
II Disfunzione Lieve	Lieve debolezza, rilevabile ad un'attenta ispezione. Lievi sincinesie A riposo: Tono e simmetria normali. In movimento: Fronte: funzione buona/moderata Occhio: chiusura completa con minimo sforzo Bocca: lieve asimmetria
III Disfunzione Moderata	Evidente (ma non deturpante) asimmetria tra i due lati Evidenti ma non gravi discinesie, contratture e/o spasmi facciali A riposo: Tono e simmetria normali In movimento: Fronte: movimento da lievemente a moderatamente presente Occhio: chiusura completa con sforzo Bocca: lievi paresi allo sforzo massimale
IV Disfunzione moderatamente grave	Evidente debolezza e/o asimmetria deturpante A riposo: tono e simmetria normali In movimento: Fronte: nessun movimento Occhio: chiusura incompleta Bocca: asimmetria allo sforzo massimale
V Disfunzione grave	Movimento appena percettibile A riposo: Asimmetria In movimento: Fronte: Nessun movimento Occhio: chiusura incompleta Bocca: movimenti lievi
VI Paralisi totale	Nessun movimento

osseo del canale di Falloppio da parte dell'avanzamento distruttivo di un colesteatoma soprattutto a carico del tratto timpanico (II tratto) dove sono anche frequenti discinesie spontanee;

- la propagazione dell'infezione per via vascolare attraverso un osso intatto: in questo caso la paralisi è determinata dalla sofferenza delle fibre nervose schiacciate dall'edema all'interno di un canale osseo inestensibile che in alcuni tratti (per esempio nel tratto labirintico) presenta diametri estremamente ridotti (2.7 mm), che

a stento sono in grado di contenere il nervo stesso.

La diagnosi è clinica, ma l'esame TC è dirimente per la localizzazione della lesione; ai fini prognostici è anche utile l'elettromiografia.

La terapia si basa su un'associazione antibiotico-cortisonica ma in alcuni casi è necessario eseguire un delicato intervento di decompressione del nervo: in primo luogo si tende a rimuovere (qualora ancora presente) la sottile lamina ossea del canale e, successivamente, ad incidere in maniera longitudi-

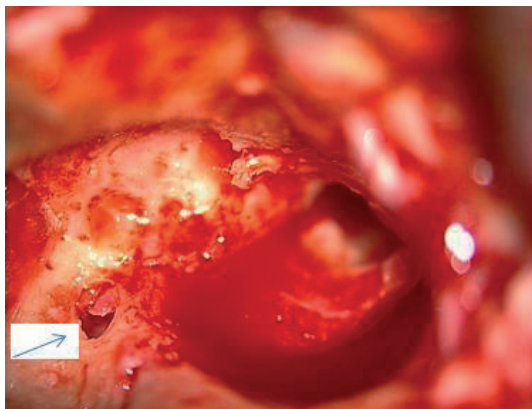


Fig. 6.18. La freccia indica una fistola del canale semicircolare laterale riscontrata dopo la rimozione del colesteatoma nel caso di una radicale mastoidea.

nale secondo la direzione delle fibre nervose la guaina fibrosa (epinevrio), senza danneggiare gli assoni. Nelle fasi stabilizzate da almeno sei mesi è possibile eseguire un innesto nervoso prelevato dal nervo femoro-cutaneo laterale o dal nervo grande auricolare.

Labirintite

Per labirintite si intende un processo infiammatorio dell'orecchio interno che spesso può fare seguito ad un'otite acuta (in corso di infezioni batteriche come la scarlattina ovvero virali come la influenza o la parotite) ovvero ad un'otite media cronica, soprattutto colesteatomatosa, in fase di riaccutizzazione. La propagazione dell'infezione può verificarsi attraverso la finestra ovale, la finestra rotonda, ovvero il promontorio ed il canale semicircolare laterale, specie se è già presente una fistola prodotta dallo stesso colesteatoma o dall'osteite (**Fig. 6.18**).

La sintomatologia è in rapporto alla fase della malattia; nei primi giorni si manifestano acufeni, ipoacusia e vertigini, con un nistagmo che batte verso il lato malato; nelle fasi successive si registra un danno irreversibile sia della funzione uditiva (anacusia) sia di quella vestibolare (inversione del nistag-

mo verso il lato sano): il deficit vestibolare viene progressivamente compensato a livello centrale e scompare la vertigine.

La terapia è medica, e prevede l'impiego di antibiotici, ma in alcuni casi si rende necessario l'intervento di radicale mastoidea per rimuovere la malattia. Purtroppo, in taluni casi anche quando la terapia è messa in atto tempestivamente e in modo adeguato, l'esito è comunque quello della sordità totale dell'orecchio interessato e della insufficienza vestibolare.

Petrosite

Costituisce una complicanza infiammatoria di tipo osteitico che colpisce le cellette ossee della rocca petrosa, suddivise nei seguenti gruppi (secondo Ramadier):

- gruppo I o sovralabirintico anteriore;
- gruppo II o pre-cocleare;
- gruppo III o sottolabirintico anteriore;
- gruppo IV o trans-labirintico;
- gruppo V o sopralabirintico posteriore;
- gruppo VI o sottolabirintico posteriore

A seconda del gruppo cellulare interessato si distinguono due forme di petrositi, una anteriore o apicale (che interessa i gruppi I, II e III) e di solito la diffusione flogistica origina dal cavo del timpano ed una posteriore o retrolabirintica (che colpisce i gruppi IV, V, VI) e prende inizio da un processo infettivo dell'antro o comunque della mastoide.

Nei processi particolarmente aggressivi, in seguito ad una petrosite labirintica (**Fig. 6.19**) ovvero ad un'erosione dell'apice della rocca, la flogosi può raggiungere rispettivamente gli spazi perifarigeo ovvero la faringe stessa (rino- ed orofaringe) attraverso la tuba od il muscolo peristafilino interno.

La petrosite è caratterizzata da dolori violenti, persistenti, profondi con sovente irradiazione emicranica e trigeminale (I e II

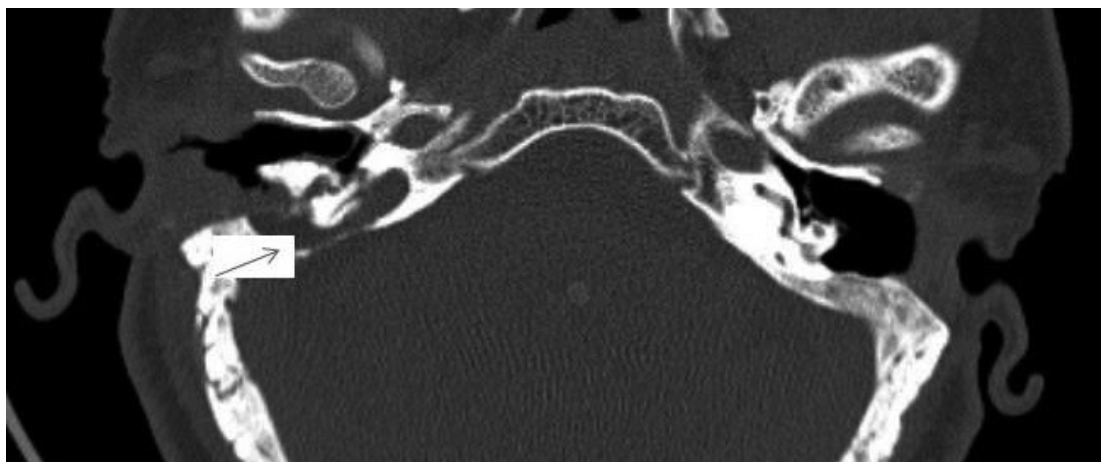


Fig. 6.19. TC di petrosite da invasione di matrice del colesteatoma nella rocca petrosa di destra (freccia).

branca del trigemino): quando all'otorrea si accompagnano paralisi o paresi dell'abducente, ipoestesia corneale e cutanea faciale si configura la classica sindrome dell'apice della rocca o di Gradenigo.

Alla terapia antibiotica è di solito necessario associare un trattamento chirurgico che consiste nell'apertura e nel drenaggio di tutte le cellule infette.

Osteomielite del temporale

Si tratta di una complicanza molto grave, potenzialmente letale, ma fortunatamente rara; è causata dalla disseminazione per via ematica di emboli settici che vanno a localizzarsi in diversi punti dell'osso temporale determinando necrosi, colliquazione e sequestri ossei. Gli ascessi sono in genere sottoperiosteali e tendono a fistolizzare all'esterno. Il trattamento chirurgico va associato a quello con antibiotici per via generale, con completa copertura dello spettro batterico, particolarmente protratto nel tempo (4 settimane) fino alla completa guarigione.

Complicanze endocraniche

L'estensione della malattia otologica nella cavità endocranica può determinarsi se-

condo due modalità: per contiguità ovvero per continuità. Nel primo caso l'infezione raggiunge l'encefalo per via ematogena, senza che si verificano soluzioni di continuo delle porzioni ossee; nella seconda evenienza, invece, un processo osteitico erosivo mette in diretta comunicazione le cavità dell'orecchio medio con l'encefalo. La soluzione di continuo avviene generalmente in corrispondenza dei cosiddetti loci minoris resistentiae, cioè in quei punti in cui lo spessore dell'osso è particolarmente sottile (tegmen tympani ed antri) (Figg. 6.20-6.21) mentre più raramente vengono erose la faccia posteriore (cerebellare) della rocca ovvero il fondo del condotto uditivo interno.

Gli agenti patogeni più frequentemente riscontrati in tale patologia sono *Proteus*, *Pneumococchi*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* ed *epidermidis*. Nei bambini, invece, il batterio maggiormente responsabile di tale complicanza è l'*Haemophilus influenzae* (soprattutto quello di tipo B).

Dal punto di vista nosografico le complicanze meningo-encefaliche vanno distinte in:

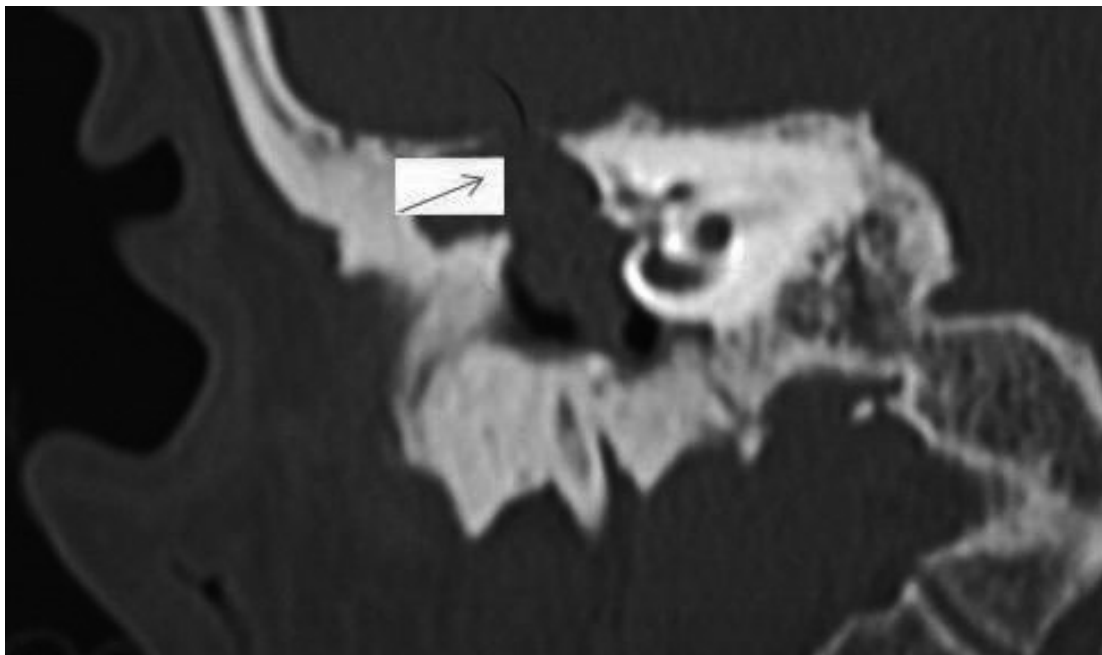


Fig. 6.20. Erosione ed interruzione del tegmen tympani ad opera del colesteatoma (freccia).

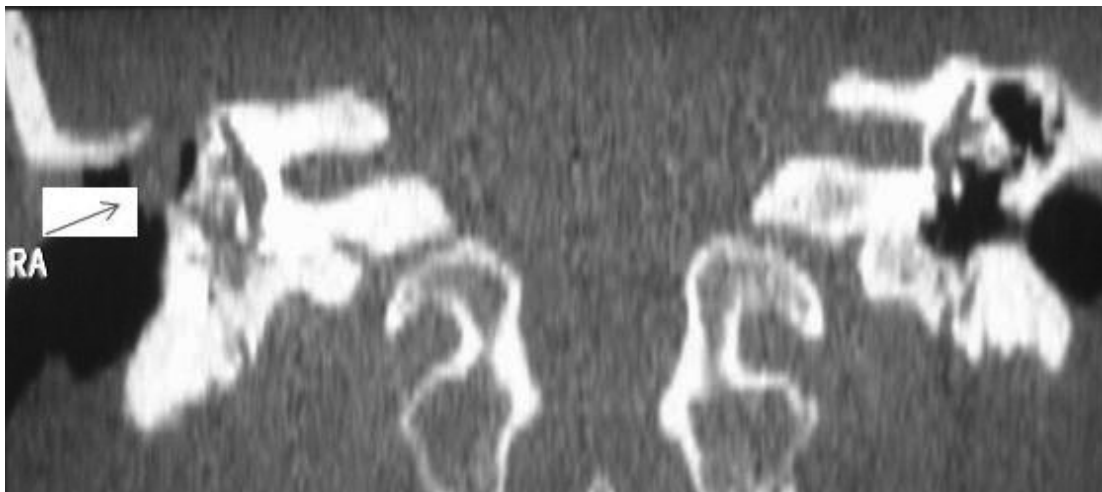


Fig. 6.21. La freccia indica una ernia meningo encefalica che attraversa il tegmen tympani e aggetta nella cavità di un vecchio intervento di radicale mastoidea.

Ascesso extra e sotto-durale

Si verifica una raccolta ascessuale tra teca cranica e dura madre o tra quest'ultima ed aracnoide che comporta una sindrome da compressione cerebrale e, pertanto, so-

no presenti i classici segni clinici dell'ipertensione endocranica (vomito a getto, papilla da stasi, cefalea intensa, diplopia, turbe della coscienza, ecc.). La diagnosi si basa sugli elementi clinici citati e necessita di

tecniche di imaging: la TC mostra un'area ipodensa a ridosso della teca cranica, mentre la RMN evidenzia una zona ipointensa in T1 che fa registrare un enhancement di segnale nelle scansioni T2-pesate.

Il trattamento è chirurgico e prevede prima il drenaggio dell'ascesso, previa apertura di una finestra ossea a livello della teca cranica e, quindi, l'eliminazione del focolaio infettivo auricolare.

Meningite

La propagazione del processo infiammatorio alla dura madre, all'aracnoide o alla pia madre è responsabile di un repentino innalzamento della temperatura corporea oltre i 39-40° e della comparsa dei classici segni di irritazione meningea. Oltre all'ipertensione endocranica, si ritrova la rigidità nucale, il classico decubito a cane di fucile, la fotofobia, i segni di Kernig (dolore all'estensione della gamba sulla coscia), e di Brudzinski (flessione degli arti inferiori se si tenta di piegare la nuca in avanti). Nei bambini non è raro trovare l'opistotono (rigidità non solo nucale ma anche del tronco che richiama quella del tetano) e nei lattanti la pulsazione della fontanella bregmatica.

La puntura lombare mostra un liquor a pressione elevata, torbido, con elevata presenza di leucociti (soprattutto polimorfonucleati, circa 1.000-10.000 elementi/mm³), diminuzione di glucosio ed aumento di proteine. L'esame colturale mette in evidenza l'agente batterico responsabile, a meno che non si tratti di una meningite virale.

Anche in questo caso è indicata una tempestiva e mirata terapia antibiotica e un trattamento chirurgico per rimuovere il focolaio otologico.

Ascesso cerebrale

Una raccolta di pus all'interno dell'encefalo, specificamente a livello del lobo tempo-

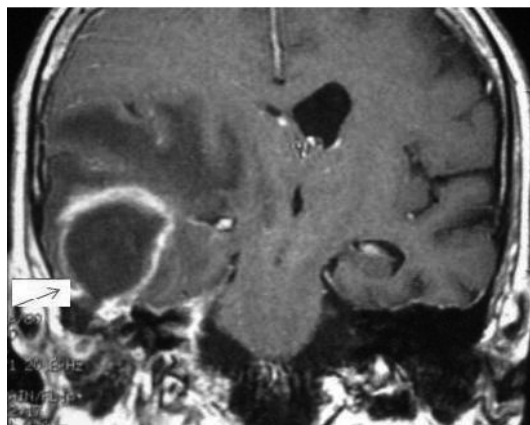


Fig. 6.22. TC. Ascesso cerebrale otogeno destro. Presenza nel lobo temporale di una raccolta di pus circondato da una capsula reattiva con segnale iperintenso. Al di sopra si rileva una area malacica di parenchima cerebrale determinata dalla compressione ab extrinseco.

rale (**Fig. 6.22**) o del cervelletto, può verificarsi d'emblée ovvero in seguito ad una propagazione di una meningite; accanto alla febbre e alla classica sintomatologia da ipertensione endocranica, l'ascesso cerebrale determina dei sintomi a focolaio a seconda delle sedi colpite. Nelle localizzazioni temporali, se vi è un interessamento dell'emisfero dominante, si possono avere difficoltà a denominare oggetti di uso quotidiano (afasia anamnestica), oppure se l'ascesso raggiunge la circonvoluzione temporale superiore (area di Wernicke) si ha il classico quadro dell'afasia sensoriale. Nell'ascesso cerebellare si riscontra l'ataxia, l'adiadococinesia ipsilaterale e la tendenza a cadere verso il lato affetto.

Le tecniche radiologiche di imaging e la puntura lombare permettono di completare la diagnosi e di avere certezze sulla sede dell'ascesso.

Il trattamento chirurgico prevede un approccio chiuso (puntura ed instillazione) ovvero uno aperto (drenaggio).

Nel primo caso si provvede a pungere la zona ascessuale con un ago provvisto di man-

drino al fine di aspirare l'eventuale raccolta purulenta. Tale aspirazione deve essere fatta con cautela per non causare la rottura dell'ascesso nei ventricoli cerebrali con conseguente pericolo di meningo-encefalite diffusa; la puntura deve essere, poi, seguita dall'instillazione locale di soluzioni antibiotiche in quantità inferiore al volume di pus asportato.

In casi più complessi, accompagnati da uno stato di ipertensione endocranica, viene aperto delicatamente l'ascesso e posto un tubo di drenaggio al fine di prevenirne la rapida ricostituzione; in quest'ultimo caso, oltre ad assicurare la più accurata asepsi, è necessario evitare il formarsi di un'ernia cerebrale, complicanza possibile se l'apertura dell'ascesso ha determinato il sacrificio di un'ampia zona di dura.

Tromboflebiti

L'infiammazione della superficie endoteliale dei grandi vasi venosi dell'encefalo che entrano in rapporto con l'osso temporale (seno sigmoide, vena giugulare interna, seno cavernoso) può determinare la formazione di trombi più o meno estesi all'interno del lume, responsabili del blocco del flusso di sangue e dell'aumento della pressione venosa a monte dell'ostruzione. La tromboflebite provoca intensa cefalea, accompagnata da febbre nel momento in cui il trombo viene contaminato da agenti infettivi. Dal punto di vista diagnostico la tecnica angiografica è stata superata dallo studio mediante RMN soprattutto con il confronto delle immagini T1 e T2: nel seno interessato l'arresto del flusso di sangue è documentato da un aumento di segnale nelle sequenze tardive.

Il trattamento prevede l'esposizione del seno interessato (più frequentemente quello sigmoide); si fresa la sottile corticale ossea che lo ricopre e si punge il seno con una siringa: se non si aspira sangue è evi-

dente che il seno è bloccato dal trombo e, pertanto, lo si deve aprire in senso longitudinale per svuotarlo dal trombo stesso.

Otosclerosi

È una osteodistrofia della capsula otica che colpisce strutture ossee embriologicamente derivanti dalla vescicola otica. Da un punto di vista nosografico l'otosclerosi rientra nel gruppo delle osteodistrofie come per esempio l'osteogenesi imperfetta (malattia di van der Hoeve o delle sclere blu) ed il morbo di Paget, ma interessa esclusivamente l'orecchio ed è caratterizzata dal susseguirsi di due fasi di rimaneggiamento osseo della capsula otica:

a) prima fase

- inizialmente si verifica un processo di osteoclasti cioè riassorbimento osseo in cui si osserva la distruzione dell'osso endocraniale con formazione di spazi vuoti che conferiscono all'osso interessato un aspetto spugnoso; per tale motivo la malattia viene anche denominata otospongiosi;

- successivamente gli spazi vuoti vengono riempiti da tessuto osteoide immaturo, altamente vascolarizzato, e costituito da tessuto fibroso ricco di elementi cellulari.

b) seconda fase

- successivamente ancora il tessuto fibroso va incontro ad una ossificazione irregolare del tessuto ad opera di osteoblasti maturi.

Dal punto di vista istopatologico le due fasi sono bene differenziabili con la tecnica di colorazione ematossilina-eosina: la fase osteoclastica è basofila, mentre quella osteoblastica – cioè dell'ossificazione – è acidofila.

Per quanto riguarda il comportamento cellulare della malattia va detto che non è raro incontrare nell'ambito di uno stesso

paziente entrambe le fasi di attività della malattia nel contesto di diversi distretti della capsula labirintica. Nell'85% dei casi la prima localizzazione si manifesta a livello della porzione anteriore della finestra ovale dove è fisiologicamente presente, solo nella razza umana, un residuo cartilagineo (fissula ante fenestram); in ordine di frequenza le altre sedi elettive dei focolai otosclerotici sono rappresentate dalla finestra rotonda e dallo strato endostale della capsula cocleare (35%), dal promontorio (17%), dal condotto uditivo interno (15%), dai canali semicircolari (7%) e dalla faccia mediale (o vestibolare) della platina della staffa (7%). Capitello, crura e faccia laterale della platina non vengono mai interessati dalla malattia per una diversa derivazione embriologica (secondo arco branchiale).

La malattia in Europa ha un'incidenza di circa 10 casi/anno/100.000 abitanti ed ha una netta predilezione per il sesso femminile (il rapporto donne/uomini è di due a uno) e per la razza caucasica (rara nella razza africana).

L'esordio clinico avviene in genere tra i 30 e i 40 anni, anche se non mancano manifestazioni prima dei 20 anni (spesso a decorso rapido e caratterizzate da una prognosi più sfavorevole) mentre sono rare quelle dell'età avanzata; nel 90% dei casi l'otosclerosi è una malattia bilaterale, anche se vi è quasi sempre un orecchio in cui la patologia si estrinseca più precocemente.

L'eziologia è tuttavia ignota anche se la evenienza più probabile è quella di una origine genetica responsabile della forma istologica che si esprime clinicamente solo dopo l'esposizione a uno o più fattori di origine ambientale; l'origine genetica è chiaramente documentata dall'analisi dell'albero genealogico dei pazienti otosclerotici. La patologia viene trasmessa secondo un'e-

reditarietà dominante a penetranza incompleta ed espressività variabile: numerosi geni sono stati identificati ma nessuno di essi è responsabile da solo del processo patologico (eredità multigenica). L'analisi del DNA ha evidenziato almeno cinque loci ed altrettanti geni (denominati OTSC) verosimilmente implicati nella genesi del processo patologico; in particolare OTSC1 codifica per «aggreca» una proteina che fa parte della componente non collagene della matrice extracellulare, la cui mutazione faciliterebbe l'azione patogena del virus del morbillo, favorendo l'adesività degli elementi virali alla capsula otica. Proprio il virus del morbillo rappresenta uno dei fattori ambientali sospettati di essere capaci di trasformare una forma clinicamente silente di otosclerosi in una con sintomatologia conclamata; ciò avviene perché titoli elevati (maggiori di quelli sierici) di IgG anti morbillo-virus sono stati riscontrati nella perilinfia di pazienti otosclerotici; altri fattori favorevoli vengono ritenuti quelli di natura ormonale (soprattutto gli ormoni sessuali femminili).

La maggiore incidenza (85%) della localizzazione dei focolai otosclerotici a livello della finestra ovale spiega come il sintomo principale di tale patologia sia l'ipoacusia di trasmissione per ossificazione del legamento anulare e blocco della motilità stapediale nella finestra; la iniziale sordità trasmissiva, oltre ad essere progressiva, assume negli anni le caratteristiche di un'ipoacusia mista. La componente di lesione neurosensoriale che si determina con il progredire della malattia sembra essere dovuta alla liberazione di enzimi lisosomiali proteolitici (testimoniata dall'aumento del rapporto tripsina/antitripsina) da parte di focolai otosclerotici situati a livello della zona di ossificazione endostale della capsula labirintica: la presenza di tali focolai giustificerebbe anche

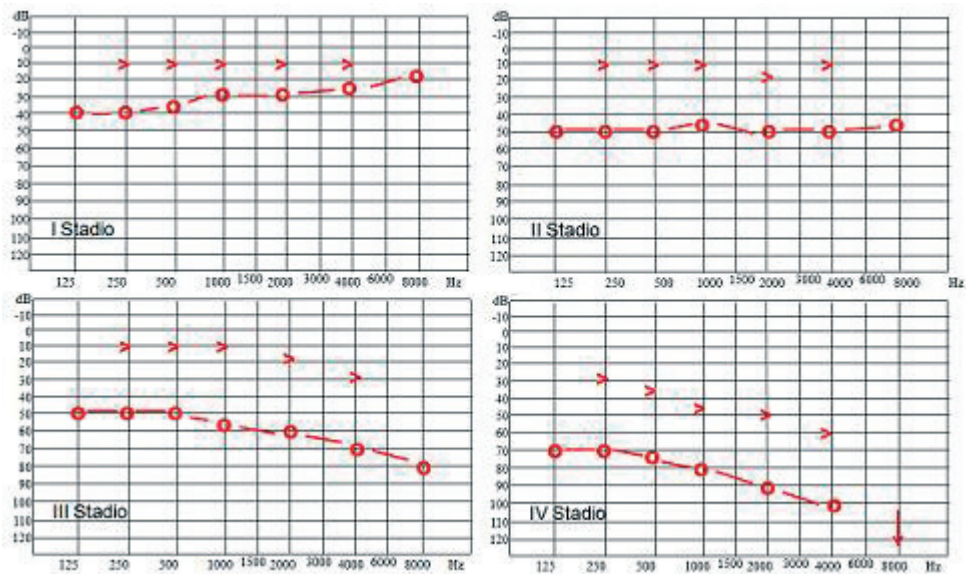


Fig. 6.23. Otosclerostasi audiometriche che raffigurano l'evoluzione del deficit uditivo nell'otosclerosi.

le rare forme di otosclerosi cocleare (5%) in cui la sordità esordisce fin dall'inizio con i caratteri di una ipoacusia neurosensoriale. Gli acufeni, soprattutto a tonalità grave, sono presenti nel 40-50% dei casi, mentre le vertigini sia a carattere oggettivo (nell'1-2% dei pazienti è associata una malattia di Ménière) sia, più frequentemente, di ordine soggettivo (riferite come una sensazione di instabilità) sono presenti nel 10-15% dei pazienti.

La *caratteristica progressione della malattia* viene classicamente e schematicamente suddivisa in quattro stadi (Fig. 6.23) in ragione del deteriorarsi della funzione uditiva:

- I stadio: ipoacusia di ordine puramente trasmissivo che interessa soprattutto le frequenze gravi e, in parte, le medie (curva di rigidità);
- II stadio: sordità più intensa che tende ad interessare tutte le frequenze (curva pantonale); è sempre di natura trasmissiva, ma compare una piccola deflessione della via ossea (di circa 10-15 dB) a

livello della frequenza di 2000 HZ, nota come tacca di Carhart. La spiegazione di tale deterioramento della via ossea è motivato da alcuni Autori come un iniziale interessamento cocleare ma secondo altri è giustificato da un aumento di impedenza dell'orecchio medio.

La tacca di Carhart spesso scompare e si verifica un piccolo miglioramento della via ossea dopo il provvedimento chirurgico: il fatto può essere attribuito alla rimozione di un impedimento del meccanismo di discordanza di fase tra le due finestre ovvero al carattere fluttuante dei fenomeni idropici endococleari che possono far parte della malattia stessa.

- III stadio e IV stadio: l'ipoacusia diviene francamente mista per la presenza della componente neurosensoriale che nel tempo (IV stadio) diviene molto più preponderante.

La *diagnosi* di otosclerosi è quindi, basata sul combinarsi di una serie di elementi clinici e strumentali:

- a) anamnesi: presenza di familiarità, predilezione per il sesso femminile, progressione della sordità, peggioramento dei sintomi durante particolari fasi della vita come la gravidanza o l'allattamento; caratteristico dell'otosclerosi il fenomeno della paracusia di Willis, cioè la capacità del paziente di udire meglio in ambiente rumoroso: questo fenomeno si spiega tenendo conto del fatto che manca l'effetto di mascheramento sulla voce da parte del rumore ambientale che dall'otosclerotico non viene avvertito proprio in virtù del suo particolare deficit uditivo (ipoacusia trasmissiva sulle frequenze gravi);
- b) esame otoscopico negativo: nei casi a progressione più rapida (e quindi caratterizzati da prognosi peggiore) è possibile, in rari casi, intravedere per trasparenza attraverso il timpano integro la congestione della mucosa del promontorio che si presenta caratteristicamente iperemica (segno di Schwartze);
- c) esami strumentali audiologici: oltre ad un esame audiometrico tonale, dal quale si rileva un tracciato compatibile con quelli riportati nella **figura 6.24**, è fondamentale l'esame impedenzometrico; il timpanogramma, pur in presenza di un'ipoacusia trasmissiva, si mostra caratteristicamente di tipo A, cioè normale, e talvolta di compliance ridotta, ma l'elemento fondamentale per la diagnosi è l'assenza dei riflessi stapediale giustificata dalla incapacità del muscolo stapedio di provocare una variazione dell'impedenza a causa del blocco stapedio-ovalare; solo nella fasi iniziali della malattia, quando tale blocco è solo parziale, è evidenziabile un particolare andamento del riflesso stapediale caratterizzato da una doppia deflessione negativa che si presenta all'inizio ed alla fine della stimolazione sonora (effetto on-off);
- d) tecniche di imaging: la TC ad alta risoluzione può evidenziare la presenza di osso eburneo e particolarmente sclerotico a livello del contorno della finestra ovale. Tale esame trova la sua reale applicazione solo nelle forme di otosclerosi monolaterali ed è principalmente finalizzato ad escludere altre eventuali cause che possono bloccare l'articolazione stapedio-ovalare o giustificare il deficit uditivo rilevato. La terapia dell'otosclerosi è essenzialmente chirurgica e consiste nel ripristinare la normale trasmissione dell'energia vibratoria dall'orecchio medio a quello interno, attraverso la finestra ovale.
- Si deve a Rosen (1952) l'inizio della microchirurgia della staffa; egli attuò per via endocanalare la mobilizzazione di tale ossicino con la messa a punto di una serie di strumenti da lui ideati (e tutt'oggi ancora adoperati); la tecnica della mobilizzazione da lui inizialmente ideata, seppure capace di determinare un miglioramento dell'udito nell'immediato post-operatorio, non ebbe seguito perché rapidamente i processi di ossificazione riproponevano l'anchilosi stapedio-ovalare. Successivamente Shea (1958) pensò di asportare la staffa e sostituirla con protesi artificiali; si trattava dell'intervento di *stapedectomy* nel quale la staffa veniva asportata in toto, la finestra ovale veniva coperta con un lembo di vena (o di pericondrio) e veniva interposta tra quest'ultima e l'incudine una protesi (di varie forme e vari materiali) con il compito di trasmettere alla perilinfa l'energia sonora. Tale tecnica viene ancora oggi impiegata da alcuni chirurghi ovvero in particolari evenienze nelle quali si è costretti ad asportare la platina.
- La *stapedotomy* (**Fig. 6.24**) è, invece, l'intervento che oggi costituisce la procedura chirurgica più attuale: si asporta la sovrastruttura della staffa (capitello e crura), si conserva la platina che viene opportunamente

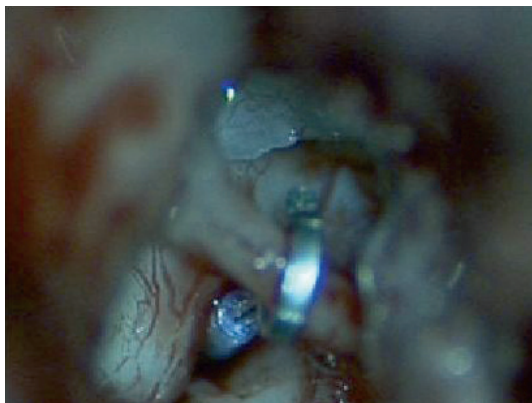


Fig. 6.24. Stapedotomia. La protesi è posizionata con il gancio sull'incudine e con il pistone inserito nel foro praticato nella platina della staffa.

mente forata al centro, si ancora il gancio della protesi all'incudine e l'altra estremità della protesi, a forma di pistone, viene introdotta nel foro della palatina.

Come si è detto entrambe le tecniche sono tutt'ora in uso, anche se la stapedotomia risulta essere meno invasiva e traumatica e permette una serie di risultati realmente soddisfacenti. L'intervento infatti, secondo le recenti casistiche, consente in circa il 90% dei pazienti operati la chiusura dell'Air Bone Gap (ABG), cioè la risalita della soglia per via aerea che si accolla alla soglia ossea. È evidente che l'intervento permette di rimuovere l'ostacolo vibratorio della catena ossiculare e quindi il miglioramento ottenibile è in rapporto con l'entità della riserva cocleare e con lo stadio della malattia. Nelle otosclerosi al IV stadio, quando il danno uditivo è in gran parte di ordine neurosensoriale, l'intervento può solo essere effettuato allo scopo di permettere una migliore resa della protesi acustica. Se la chirurgia consente risultati favorevoli in un'altissima percentuale di casi (circa il 90%) è evidente che nel 10% dei pazienti possono verificarsi evenienze sfavorevoli.

Le controindicazioni all'intervento sono:

- unico orecchio udente; il rischio di perdere l'unico orecchio funzionante anche se nella misura dell'1% preoccupa sia il paziente che il chirurgo; in tale evenienza appare più giustificata l'applicazione di una protesi acustica nell'orecchio udente;
- coesistenza della malattia di Ménière oppure di processi flogistici acuti e/o cronici a carico dell'orecchio medio: il rischio di perdita dell'udito è reale per la possibile perforazione del sacculo dilatato dall'idrope della malattia di Ménière oppure per la diffusione di germi all'orecchio interno nelle flogosi della cassa timpanica.

Come si è detto anche in condizioni ideali l'intervento chirurgico per otosclerosi, come in ogni altra procedura chirurgica, può presentare in percentuali molto modeste alcune complicanze quali:

- mancato recupero dell'udito a breve distanza dall'atto operatorio per una protesi troppo corta;
- perdita del miglioramento uditivo a distanza di anni (dislocazione della protesi, comparsa di blocchi cicatriziali, ecc.);
- perdita parziale o totale neurosensoriale dell'udito per una labirintite post-operatoria o per un granuloma reattivo all'intervento o al materiale protesico.

Non può essere, invece considerata una complicanza la mancata scomparsa degli acufeni che possono paradossalmente anche aumentare di intensità: di questo e delle altre complicanze, come la possibile ipo- ovvero ageusia dei due terzi omolaterali della lingua dovuta al traumatismo della chorda tympani o alla necessità di sezionarla, il paziente dovrà essere preventivamente informato prima di firmare il proprio consenso all'intervento chirurgico.

L'alternativa alla chirurgia, specialmente nei pazienti che rifiutano l'intervento è rappresentata dalla protesizzazione acustica; essa nelle fasi precoci della malattia è facil-

mente praticabile per l'assenza dei fenomeni di distorsione acustica determinata dal recruitment, ma negli stadi avanzati comportano una serie di problematiche a causa della distorsione qualitativa del messaggio acustico. Viene anche prospettata una terapia medica a base di dosi massicce di fluoruro di sodio associate a calcio gluconato e vitamina D non priva di effetti collaterali (nausea, vomito, diarrea, dolori muscolari ed articolari, ecc.), che a tutt'oggi non ha prodotto risultati certi nell'arginare la progressione della malattia.

Orecchio interno

Malattia di Ménière

Nel 1861, Prospero Ménière, il Medico Capo dell'Istituto Imperiale dei Sordomuti di Parigi, descrisse per la prima volta una condizione clinica contraddistinta da intense crisi vertiginose ad esordio brusco e a carattere recidivante accompagnate da acufeni ed ipoacusia nonché da un corteo sintomatologico neurovegetativo (nausea, vomito, ecc.) in soggetti che fino a quel momento non avevano sofferto di alcuna patologia auricolare. Dopo circa 70 anni dalla prima descrizione venne istologicamente documentata nei pazienti menierici la presenza di un aumento di volume dell'endolinfa (idrope endolinfatica) responsabile di dilatazioni abnormi del canale cocleare e del sacculo e, in misura minore, della porzione ampollare dei canali semicircolari ed anche e dell'utricolo; da allora pochi progressi sono stati fatti nella conoscenza della patogenesi della malattia.

Oggi l'incidenza è di circa 10 casi/anno/100.000 abitanti senza una preponderanza statisticamente significativa tra i due sessi. L'età di insorgenza è intorno ai 30-50 anni e l'interessamento auricolare è per de-

finizione monolaterale perché si presenta tale in più del 70% dei pazienti; recentemente le moderne ricerche elettrofisiologiche specialistiche (elettrococleografia) hanno evidenziato un coinvolgimento patologico di ambedue i labirinti più frequente di quello clinicamente osservabile. L'eziologia è tuttora ignota ma vengono analizzati una serie di fattori patogenetici cui si attribuisce un possibile rilievo nel determinare la malattia; in particolare essi sono:

- **genetici:** sono state descritte famiglie in cui la patologia viene ereditata anche se non è sicuramente determinata dalla mutazione di un singolo gene; l'ipotesi è quella che alterazioni geneticamente indotte possano favorire lo sviluppo dell'idrope in associazione con fattori di origine ambientale;
- **autoimmunitari:** sono riportati reazioni avverse al collagene di tipo II del sacco endolinfatico e della stria vascolare;
- **infettivi:** elevati titoli anticorpali anti-HSV di tipo I hanno fatto sospettare l'influenza patogena di tale virus nella genesi della malattia di Ménière, anche se altri studi hanno evidenziato analoghi aumenti anticorpali contro il citomegalovirus ed il virus della rosolia;
- **allergici:** la correlazione tra diatesi allergica e malattia di Ménière, come anche la stretta associazione con l'emigrania, sono comunemente riscontrabili nella pratica clinica;
- **endocrini:** alterazioni della sintesi di ormoni tiroidei e di quelli regolatori dell'equilibrio idro-salino (soprattutto dell'ormone antidiuretico-ADH) sono state rilevate nei pazienti menierici: in particolare sembra che un aumento della secrezione dell'ADH, determinata da un depauperamento idrico dell'organismo, sia direttamente responsabile della formazione dell'idrope in virtù di specifici

recettori simili a quelli renali individuati a livello dell'orecchio interno.

Anche in merito alla patogenesi le opinioni sono discordi specialmente rispetto al modo di insorgenza delle crisi endolinfatiche per le quali vengono prospettate varie ipotesi:

- a) la prima presuppone un eccesso di produzione dell'endolinfa da parte della stria vascolare;
- b) la seconda prevede un difetto di riassorbimento di tale fluido a livello del sacco endolinfatico; quest'ultima evenienza è supportata da riscontri istologici di fibrosi del dotto endolinfatico, di ostruzione dell'acquedotto del vestibolo, di precipitati di eosinofili nel lume del sacco;
- c) la terza nega in assoluto l'idrope endolinfatico riducendo il tutto ad artefatto dei processi di fissazione dei tessuti necessari per l'esame istologico.

A prescindere dalla modalità di insorgenza l'idrope determina a lungo andare il disaccoppiamento tra le stereociglia delle cellule ciliate esterne e la membrana tectoria; ciò causa una riduzione dell'udito ed anche gli acufeni (verosimilmente determinati dal mancato feedback operato dall'amplificatore cocleare), ma non è responsabile della crisi vertiginosa.

Quest'ultima si verifica, invece, quando i valori pressori endolinfatici superano le resistenze elastiche del labirinto membranoso e determinano sia la rottura della membrana di Reissner, cui consegue la commistione tra endolinfa e perilinfia ed il collasso del labirinto membranoso, sia la diastasi delle giunzioni serrate tra le cellule ciliate con relativa intossicazione di potassio; quest'ultima, cioè l'intossicazione da potassio, è dovuta alla infiltrazione di endolinfa (e quindi di potassio) nello spazio del Nuel, cioè in quella regione anatomica a stretto contatto del polo baso-laterale degli elementi neurosensoriali che fisiologicamente ospita un fluido tipica-

mente extracellulare ricco di ioni sodio necessari per la genesi dei potenziali di azione.

La presenza di elevate concentrazioni di potassio in questa regione congela la possibilità di scarica dei recettori del labirinto interessato, determinando un'iperattività relativa rispetto a quello controlaterale e, di conseguenza, l'insorgenza della crisi vertiginosa; in tale fase gli stessi meccanismi di K-intossicazione si verificano anche a livello cocleare dando luogo ad un aggravamento dell'ipoacusia e degli acufeni, nonché una maggiore sensazione di ovattamento (fullness) auricolare.

La *fase acuta*, che può durare da alcuni minuti a parecchie ore o anche qualche giorno, termina in rapporto con la velocità dei processi di cicatrizzazione della membrana di Reissner, con il ricostituirsi delle tight junctions e con la capacità delle pompe Na/K di ristabilire i fisiologici gradienti elettrochimici tra endolinfa e perilinfia.

La *diagnosi* di malattia di Ménière (Ménièreè definita) viene effettuata in base ai criteri formulati dall'American Academy of Otolaryngology- Head and Neck Surgery (AAO-HNS); essi sono:

- due o più episodi di vertigine oggettiva, di natura labirintica (sindrome armonica periferica, senza perdita di coscienza) della durata di 20 minuti o più che si alternano a periodi di relativo benessere; tali vertigini molto intense all'inizio della malattia si riducono di intensità, frequenza e durata, man mano che evolve la storia naturale della malattia (che può durare anche parecchi anni); in fase avanzata è possibile che si verifichi la cosiddetta «catastrofe otolitica di Tumarkin», cioè una condizione clinica altamente invalidante che consiste nell'improvvisa caduta a terra del paziente per perdita del tono dei muscoli estensori dovuta ad un collasso maculare;

- ipoacusia neurosensoriale (uni- o bilaterale) dimostrata da almeno un esame audiometrico; la specifica caratteristica di tale ipoacusia è rappresentata dall'andamento fluttuante con periodi intercritici in cui l'udito, almeno nelle fasi iniziali, può tornare del tutto normale: nelle fasi tardive, invece, l'udito risulta inevitabilmente compromesso. Trattandosi di una lesione cocleare è presente il fenomeno del recruitment dimostrabile grazie al ricorso ad indagini audiometriche sovraliminari (test di Fowler, Lüscher, SI-SI test, ecc.), allo studio dei riflessi stapediale (test di Metz positivo - indicativo di recruitment e quindi di lesione cocleare) e all'analisi della curva intensità-latenza dell'ABR;
- acufeni (di solito a tonalità acuta) e sensazione di ovattamento auricolare (fullness) nell'orecchio affetto.

Quando l'episodio vertiginoso riferito dal paziente con le caratteristiche sopra riferite sia soltanto uno (e non due o più) ma siano presenti tutte le altre manifestazioni cliniche, la diagnosi di Ménière viene definita «probabile», mentre è «possibile» nel caso mancano la sordità (in presenza però di crisi vertiginose caratteristiche di tale patologia) o, al contrario, se la sordità sia presente ma sia accompagnata solo da una sfumata sensazione di instabilità.

Da quanto detto emerge chiaramente che non è certo agevole effettuare una diagnosi differenziale tra malattia di Ménière ed altre condizioni cliniche che determinano il sintomo vertigine; tale difficoltà è ammessa anche dalla stessa AAO-HNS.

Tenuto conto che molti sono i meccanismi proposti nella eziopatogenesi della malattia di Ménière, altrettanto numerosi sono i farmaci impiegati per il suo trattamento; di seguito vengono elencati quelli maggiormente adoperati, e suggeriti da va-

ri Autori, distinguendo un trattamento per la fase acuta ed uno per il periodo intercritico:

- a) trattamento della fase acuta: benzodiazepine, fenotiazine ed anti-colinergici (cerotto alla scopolamina) adoperati per contenere la componente ansiosa, sedare la vertigine e ridurre la sintomatologia vagale associata; durante tale fase la terapia è, quindi, esclusivamente sintomatica (in quanto il processo di solito va incontro ad autorisoluzione) e non sono utili farmaci antidropici dal momento che l'idrope non è presente e, anzi, vi è il collasso della pressione endolinfatica per la rottura della membrana di Reissner;
- b) trattamento delle fasi intercritiche: ha lo scopo di ridurre l'idrope, al fine di alleviare i sintomi della fase cronica ma soprattutto di prevenire le crisi vertiginose. In tali fasi è utile far osservare al paziente una dieta povera in sali ed iperidrica per evitare una stimolazione della sintesi di ADH (responsabile, come si è detto, di un aumento dell'idrope).

Quando la sensazione di fullness si presenta, e tende ad aumentare, riteniamo utile la seguente terapia farmacologica, magari ad intervalli regolari, impiegando:

- farmaci anti-osmotici come il glicerolo o il mannitolo;
- glucocorticoidi (sia per l'azione anti-infiammatoria sia per quella autoimmunitaria);
- farmaci vasoattivi come la bestaistina (che migliorano il flusso ematico a livello loco-regionale).

Più controverso è l'impiego di diuretici che, sebbene siano efficaci nel ridurre la vertigine in fase acuta, determinerebbero una deplezione idrica e favorirebbero indirettamente un'ipersecrezione di ADH.

Qualora questi provvedimenti di ordine farmacologico risultino inefficaci si potrà intra-

prendere un trattamento di tipo chirurgico che miri a ridurre le vertigini senza compromettere la funzione uditiva, quale, ad esempio, l'infiltrazione endotimpanica di gentamicina e la neurectomia selettiva del nervo vestibolare. La labirintectomia è un intervento chirurgico che può trovare applicazioni nei casi di malattia di Ménière certamente monolaterale e con udito del tutto compromesso.

Anche l'applicazione di un semplice tubo di drenaggio può migliorare la storia naturale della malattia di Ménière: di recente è stato introdotto l'impiego di una strumentazione (Meniett) capace di creare un «massaggio labirintico» attraverso mutazioni pressorie che arrivano alla finestra rotonda proprio grazie alla presenza di tale tubo di ventilazione.

Neurite/neuronite vestibolare

Si tratta di una sindrome vertiginosa a carattere periferico, senza alcun segno di compromissione dell'udito; a seconda se l'evento morboso colpisca le fibre del nervo vestibolare, ovvero i neuroni del ganglio di Scarpa si parla rispettivamente di neurite ovvero neuronite vestibolare.

L'eziologia è in genere di natura virale (virus neurotropi) e di solito sono coinvolti i virus erpetici (herpes simplex di tipo 1, herpes zoster), mentre molto raramente si tratta di batteri (borrelie); in taluni casi la noxa patogena è dovuta a fattori tossici, di origine vascolare ovvero di natura auto-immunitaria.

Si assiste sempre ad un singolo episodio di crisi vertiginosa anche molto intensa, a carattere oggettivo, della durata di alcune ore che *di solito segue di uno-due giorni un episodio infettivo di natura virale*; tale vertigine presenta le caratteristiche di una vertigine di tipo periferico con nistagmo (anche di III grado) diretto verso il lato opposto a quello delle asimmetrie toniche degli arti

(sindrome armonica): in caso di iperreattività della scarica vestibolare (fenomeno che si osserva in genere solo nelle prime fasi della malattia) il nistagmo sarà diretto verso il lato malato, mentre batterà verso il lato sano in caso di iporeattività (condizione che si può osservare fin dall'inizio o nelle fasi tardive dell'evento patologico).

La diagnosi viene effettuata in base alla negatività dell'esame audiometrico, ad un eventuale movimento anticorpale anti-virale (IgM) ed al riscontro, non sempre possibile, di un edema del nervo vestibolare rilevabile alla RMN.

La storia naturale della neurite vestibolare è quello della scomparsa della vertigine oggettiva nello spazio di alcuni giorni, sostituita da una sensazione di instabilità che può perdurare anche per 2-4 settimane; il mutamento delle caratteristiche della crisi vertiginosa è dovuto a meccanismi di compenso centrale che mascherano un deficit vestibolare periferico che può essere anche irreversibile.

Nella fase acuta il trattamento della neurite vestibolare consiste nel riposo a letto, nell'impiego di farmaci sintomatici anti-vertiginosi e di glucorticoidi; farmaci antivirali dovranno essere adoperati qualora sia stata dimostrata, o comunque fortemente sospettata, l'eziologia virale e la terapia dovrà essere procrastinata per lungo tempo, anche dopo la scomparsa della crisi vertiginosa oggettiva, per evitare possibili recidive. L'uso degli antibiotici trova la sua ratio solo per evitare sovra-infezioni batteriche (favorite anche dal contemporaneo impiego di corticosteroidi) o nei rari casi di borreliosi (ceftriaxone).

Sordità improvvisa

La sordità improvvisa è una malattia caratterizzata da una fulminea perdita uditiva, per lo più unilaterale, che si verifica in

persone apparentemente sane e che determina conseguenze invalidanti per la vita sociale del paziente.

Descritta per la prima volta nel 1926 come blocco cocleare acuto di Citelli, viene ora definita come Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss (ISSNHL).

Ha un'incidenza di 5-20 casi su 100.000 persone all'anno, e non è presente nessuna differenza tra uomini e donne.

La fisiopatologia dell'alterazione neurosensoriale che è alla base della ISSNHL non è ancora conosciuta; da un punto di vista anatomico-patologico si osserva un danno più o meno esteso a carico delle strutture dell'orecchio interno (legamento spirale, stria vascolare, cellule di sostegno) ma soprattutto a carico delle cellule dell'epitelio cocleare, che mostrano il classico disarrangiamento delle ciglia vibratili.

All'origine dell'ipoacusia improvvisa sono stati presi in considerazione diversi tipi di cause:

- traumatica: un trauma cranico più o meno intenso può causare rime di frattura della capsula otica (a livello della finestra rotonda, della finestra ovale, del legamento anulare) con conseguente fistola perilinfatica;
- virale (parotite epidemica, morbillo, varicella, rosolia, influenza, herpes zoster e, raramente, citomegalovirus);
- vascolare: per spasmi e fenomeni trombotici dei rami dell'arteria uditiva interna (cocleare, cocleo-vestibolare), ovvero per angiopatia dismetabolica come avviene nei soggetti diabetici;
- autoimmune: suggestive sono le associazioni con alcune patologie quali la poliarterite nodosa, l'artrite reumatoide ovvero la granulomatosi di Wegener.

L'esame audiometrico tonale permette di stabilire l'entità e la tipologia neurosensoriale del danno uditivo: una *curva audio-*

metrica in discesa è di solito espressione di un danno irreversibile delle cellule ciliate (effetto citopatico diretto, ad esempio delle infezioni virali), mentre una *curva in salita* (trasmissiva interna) è caratteristica delle forme in cui è presente un'idrope endolinfatica e pertanto potenzialmente sensibili ad un trattamento medico.

Quest'ultimo va iniziato nel più breve tempo possibile e prevede l'impiego di vari farmaci:

- *antiflogistici steroidei*: usati sia per la funzione anti-edemigena ed antiinfiammatoria che immunoregolatrice; il protocollo terapeutico consiste nella somministrazione di prednisone per via sistemica alle dosi di 1mg/Kg di peso corporeo anche se altri Autori hanno proposto l'utilizzo di altri tipi di steroidi (idrocortisone-succinato, prednisolone-succinato, desametasone),

Qualora il trattamento sistemico non sortisca effetto clinicamente rilevabile entro 6 settimane di terapia, alcuni Autori hanno proposto l'uso di una terapia cortisonica endotimpanica realizzata mediante l'utilizzo di un microcatetere sia per via transtimpanica, sia attraverso la finestra rotonda; quest'ultima modalità offrirebbe la possibilità di ottenere una maggiore concentrazione del farmaco nella sede del canale cocleare, con migliori risultati funzionali e minori effetti collaterali di tipo sistemico;

- *diuretici osmotici*: somministrati per ridurre l'edema e la pressione dei liquidi labirintici. La terapia con osmo-regolatori quali il mannitolo e il glicerolo, utilizzata storicamente per trattare le cocleopatie, tra cui la malattia di Ménière, viene utilizzata anche per l'ipoacusia improvvisa per ottenere una diminuzione di pressione dei liquidi labirintici;

- *ossigeno-terapia iperbarica (HBO)*: usata per incrementare la pressione parziale di ossi-

geno e la sua concentrazione nell'orecchio interno ed anche per ridurre la viscosità del sangue e migliorare la microcircolazione. Lo schema terapeutico prevede nelle prime 2 settimane dall'insorgenza dei sintomi l'erogazione di ossigeno al 100% alla pressione di 2.8 bar, per un massimo di 60 minuti, due volte al giorno, per un massimo di 30 sedute. Tale procedura viene considerata di supporto alla terapia con glucorticoidi, ovvero come terapia di salvataggio, poiché secondo alcuni Autori ne migliora l'efficacia;

- *farmaci ad attività reologica*: si adoperano per migliorare il flusso intravascolare; il protocollo terapeutico consiste nell'impiego di eparine a basso peso molecolare, sottocute, ogni 12 ore per 10 giorni consecutivi ovvero l'attivatore del plasminogeno tissutale (tPA), già impiegato per il trattamento dell'infarto miocardico acuto.

Vertigine posizionale parossistica (cupuloliti, canaloliti)

Con tale denominazione si intende una crisi vertiginosa periferica, ovvero a caratteri oggettivo, scatenata da alcuni movimenti del capo rispetto al tronco (soprattutto sul piano verticale come l'iperestensione della testa) o di tutto il corpo (come l'assunzione della posizione supina dalla stazione eretta o viceversa); tale vertigine presenta il carattere del parossismo, è di notevole intensità, ad esordio brusco e rapidamente ingravescente, ma concentrata nel tempo (dalla decina di secondi a qualche minuto).

Secondo la letteratura più recente, la Vertigine Posizionale Parossistica (VPP) rappresenta circa la metà delle vestibulopatie periferiche; essa è sicuramente sottostimata in quanto trattandosi di una malattia a frequente risoluzione spontanea, soprattutto nei casi di lieve entità, non tutti i pazienti arrivano all'attenzione dell'otorinolaringoiatra.

Il picco di maggiore incidenza è intorno alla VI decade di vita e le donne sono più colpite rispetto agli uomini (il rapporto è di 2: 1).

Sebbene la prima descrizione di tale patologia sia avvenuta alla fine del XIX secolo da parte di Adler (1897), solo nel 1969 Schucknecht ha chiarito i meccanismi patogenetici; tale autore, partendo dal rilievo autoptico di aggregati basofili adesi all'ampolla del canale semicircolare posteriore (CSP), ha ipotizzato che questo materiale altro non fosse che otoliti staccatisi dalla macula dell'utricolo e sedimentati per ragioni gravitazionali a livello dell'ampolla del CSP che, come è noto, in posizione eretta rappresenta il punto più declive di tutto il labirinto.

La vertigine, ossia la sensazione cosciente di un'erronea posizione del corpo nello spazio, nasce in quanto gli otoliti che hanno una propria massa e che, quindi, sono soggetti alle forze gravitazionali, stimolano in maniera abnorme le cupole del CSP o degli altri canali semicircolari; in questo modo la corteccia non è capace di interpretare il messaggio paradossale che le proviene dalla periferia labirintica: uno stimolo gravitazionale viene percepito da un recettore (cupola) deputato a registrare stimolazioni di natura diversa, ossia le accelerazioni angolari della testa rispetto al tronco.

Questa erronea stimolazione a livello ampollare spiega anche il carattere rotatorio della vertigine (proprio della patologia canalare) e risponde alle leggi di Florens in quanto il nistagmo batte sul piano del canale interessato.

Tale meccanismo patogenetico noto con il termine di cupuloliti, è stato ulteriormente definito da Mc Clure (1979) che ha introdotto il termine più appropriato di canaloliti; in realtà nella maggioranza dei casi di VPP i depositi otoconiali non si for-

mano a livello dell'ampolla, ma nel braccio non ampollare del canale, ossia non sono strettamente adesi alla cupola ma sono liberi di muoversi a mò a di veri e propri calcoli a livello del canale. In base a questa teoria la stimolazione ampollare non sarebbe, quindi, diretta, ma indiretta, secondo un meccanismo a pistone operato dagli stessi otoliti anche se le due modalità di stimolazione possano integrarsi: non è infrequente, infatti, che alcuni otoliti liberi nel braccio non ampollare possano raggiungere la cupola ed aderire ad essa trasformando una canalolitiasi in una cupololitiasi.

Se, quindi, il meccanismo patogenetico della VPP è abbastanza chiaro, molti dubbi ci sono al riguardo della noxa patogena che determina a monte il distacco otocoriale: l'unica VPP ad *eziologia pressoché certa* è quella post-traumatica, in quanto è possibile intravedere un rapporto di causa-effetto, ad esempio tra un trauma cranico o anche un semplice colpo di frusta, e l'insorgenza della sintomatologia vertiginosa.

Altre cause presunte di VPP possono essere patologie di natura virale, vascolare od altre condizioni particolari quali un periodo di prolungato allettamento.

Nella restante percentuale dei casi (circa il 50%) la VPP viene classificata come *idiotipica*, cioè senza una causa nota.

La diagnosi trae importanti elementi dall'anamnesi ed in particolare da:

- 1) l'esistenza di condizioni pre-esistenti favorevoli (come pregresse malattie virali, accidenti di natura vascolare, eventi traumatici, labirintopatie croniche come la malattia di Meniere su cui facilmente possono innestarsi cicli ricorrenti di VPP) o precedenti interventi di chirurgia otologica;
- 2) la modalità di insorgenza: la vertigine deve essere sempre conseguente ad un movimento della testa rispetto al tronco o

di entrambi, e non può mai insorgere ex abrupto;

- 3) le caratteristiche della vertigine; essa deve essere sempre contraddistinta da:

- una latenza di tempo compresa tra circa 5 e 20 secondi tra il raggiungimento della posizione della testa e l'insorgenza della vertigine; tale periodo di latenza è giustificato, in termini fisici, dal fatto che gli otoliti in quanto dotati di massa presentano un momento inerziale diverso da quello dell'endolinfa;
- rapida ingravescenza della crisi vertiginosa fino al raggiungimento di un plateau seguito da una fase di altrettanto rapido decremento con durata totale media intorno ai 20-30 secondi e dotata di particolare violenza, direttamente proporzionale alla quantità di otoliti distaccatisi (carattere di parossismo);
- caratteristiche del nistagmo nel rispetto delle leggi di Ewald;
- inversione del nistagmo al ritorno del capo nella posizione iniziale, speculare a quello principale spiegabile con il movimento opposto della massa otoconiale rispetto alla prima dislocazione; tale nistagmo è, però di ampiezza e frequenza delle scosse di intensità minore rispetto al primo in quanto lo stimolo inibitorio non può scendere al di sotto dello zero (la scarica di base del nervo ampollare è intorno ad 80 impulsi/sec) mentre lo stimolo eccitatorio può assumere valori superiori a 160 impulsi/sec.

Il nistagmo costituisce un importante elemento ai fini diagnostici attraverso le cosiddette *manovre scatenanti* che, considerando la complanarità sul piano orizzontale dei due canali laterali e su quello verticale del canale semicircolare superiore di un lato con quello posteriore del lato opposto, vanno divise in manovre diagnostiche e terapeutiche (Tabb. 6.2-6.3)

Tabella 6.2 - Manovre diagnostiche

<i>Manovra</i>	<i>Canale/i</i>	<i>Posizione di partenza</i>	<i>Posizione di arrivo</i>
Dix Hallpike	Verticale	Seduta con testa ruotata di 45°	Supina con testa fuori dal lettino sempre ruotata
CSL	Orizzontali	Supina	Ruotata sul fianco

Tabella 6.3 - Manovre terapeutiche

<i>Manovra</i>	<i>Canale/i</i>	<i>Posizione di partenza</i>	<i>Posizione di arrivo</i>
Epley	Verticali	Supina con testa fuori dal lettino ruotata di 45° lato critico (Hallpike)	Supina con testa fuori dal lettino ruotata controlateralmente (Hallpike controlaterale)
Semont	Verticali	Seduta con testa ruotata di 45° verso il lato sano, poi flessa verso il lato critico	Movimento di 180° in direzione opposta del tronco con la testa ruotata sempre dalla stessa parte
Barbecue	Orizzontali	Supina	Movimento di 360° verso il lato sano con step di 90°
Posizione coatta	Orizzontali	Mantenimento per 12 h della posizione sul fianco sano	–

Sordità da ototossicità

La ototossicità viene classicamente distinta in endogena ed esogena; la prima è dovuta a patologie dismetaboliche (diabete, gotta, epatopatie, emopatie, nefropatie) mentre la seconda è determinata da sostanze introdotte dall'esterno (in genere farmaci, ma anche metalli pesanti come piombo e mercurio) ovvero da abitudini voluttuarie (fumo, alcolismo). Dal punto di vista clinico le sostanze dotate di maggiore ototossicità sono rappresentate dagli antibiotici aminoglicosidici (streptomicina e gentamicina, nocive soprattutto per il labirinto posteriore, neomicina, kanamicina, tobramicina, ecc.), alcuni diuretici (furosemide, acido etacrinico), il cis-platino, il chinino e l'acido aceto-salicilico.

A prescindere dalla specifica noxa i meccanismi patogenetici con cui si esplica l'effetto tossico a livello delle cellule ciliate pos-

sono essere di tipo diretto (effetto citopatico) ovvero indiretto; in quest'ultimo il danno dell'orecchio interno è dovuto a:

- ritenzione idrica con alterazione del bilancio idro-salino a livello dei fluidi labirintici con conseguente idrope; ciò si osserva oltre che nei pazienti con insufficienza renale, in quelli che fanno intenso uso di diuretici, negli epatopatici per la riduzione della pressione colloid-osmotica;
- alterazioni vascolari per fenomeni di vasocostrizione, come quelli indotti dal chinino che blocca a livello locale la sintesi (e, quindi, l'azione vasodilatatrice) delle prostaglandine;
- aumento della viscosità del sangue con effetti reologici negativi come si può osservare in alcune malattie mieloproliferative (leucemia, trombocitosi, ecc.).

In ogni caso, perché si possa esplicitare

l'effetto ototossico è necessaria una sensibilità individuale (verosimilmente di natura genetica) a quel particolare tipo di sostanza che deve essere, inoltre, somministrata in quantità elevata e per un lungo periodo di tempo.

Ultrastrutturalmente si osserva una degenerazione degli elementi neurosensoriali a livello dell'organo del Corti, delle creste ampollari e delle macule del labirinto posteriore, con disarrangiamento delle ciglia vibratili e vacuolizzazioni citoplasmatiche.

Nel danno anatomico derivante dalla streptomicina si osserva la formazione di corpi osmiofili a livello intracellulare e la demielinizzazione delle fibre nervose. Tali lesioni si localizzano in prima istanza a carico delle cellule ciliate esterne localizzate a livello del giro basale e l'esame audiometrico mostra nelle fasi iniziali un'ipoacusia di tipo neurosensoriale interessante le frequenze acute che successivamente tende a divenire pantonale e di entità maggiore in ragione di una prolungata esposizione alla sostanza nociva; in altri casi è anche possibile un'insorgenza brusca della sordità accompagnata da vertigini di tipo oggettivo, anche molto intense, che denunciano il contemporaneo danno dell'apparato uditivo e di quello vestibolare.

La terapia è esclusivamente preventiva e consiste nel correggere eventuali dismetabolismi ovvero eliminare le sostanze tossiche: quando il danno uditivo è stabilizzato

l'unica risorsa terapeutica è la protesizzazione acustica.

Sordità genetiche

L'ipoacusia insorta in epoca preverbale rappresenta una delle patologie più frequenti, interessando circa 1/1000 bambini nei paesi più sviluppati.

Etiopatogenesi di circa il 60% di queste forme di perdita della capacità uditiva è attribuita attualmente a cause genetiche; esse vengono distinte in:

1. Forme sindromiche (30% dei casi) in cui oltre alla sordità vi sono segni e sintomi a carico di altri apparati quali ad esempio endocrino, oculare, renale, cardiaco (Sindrome di Usher, di Alport, di Pendred, ecc.).
2. Forme non sindromiche (70% dei casi): in cui l'ipoacusia non risulta legata ad altre patologie.

Negli ultimi anni sono stati fatti notevoli progressi nell'identificazione dei geni coinvolti nelle ipoacusie, ma resta ancora molto da fare per quanto riguarda non solo l'identificazione dei geni responsabili dell'ipoacusia ma anche i meccanismi molecolari alla base di questa patologia.

Si ritiene che più di un centinaio di geni possono essere coinvolti nelle forme ereditarie non sindromiche: molti di essi non sono stati ancora identificati.

Da un punto di vista nosografico l'ipoacusie a carattere genetico si distingue in base alle modalità di trasmissione in: (Tab. 6.4)

Tabella 6.4 - Classificazione sordità genetiche

Modalità di trasmissione	Frequenza	Geni interessati/i
Autosomica recessiva	80-85%	Contessine 26/31
Autosomica dominante	10-15%	Miosina VII A
X-linked	3%	Fattori trascrizionali
Mitocondriali	1%	12SrRNA, tRNA (ser)

Patologia traumatica

Otoematoma

Il termine indica una raccolta siero-ematica, od esclusivamente ematica, tra pericondrio e cartilagine determinata dalla rottura dei vasi pericondrali indotta solitamente da un trauma inferto conto la regione auricolare; in alcuni casi la rottura dei vasi può avvenire anche spontaneamente (otoematoma spontaneo) ma ciò deve far sospettare la presenza di turbe della coagulazione o diatesi emorragiche.

Clinicamente l'otoematoma causa scarso dolore nelle fasi iniziali quando il versamento ematico è scarso ed è ancora sterile: tuttavia l'infezione di tale raccolta è frequente ed evolve verso una pericondrite, che costituisce condizione clinica altamente dolorosa (cfr. pericondrite). La diagnosi si basa sull'osservazione clinica ma può giovare una TC dell'orecchio ed eventualmente anche esami funzionali dell'udito, per accertarsi se il trauma abbia provocato danni anche a carico dell'orecchio medio (frattura della rocca, disarticolazione ossiculare) o dell'orecchio interno (comozione labirintica).

La terapia dell'otoematoma consiste nel pungere il padiglione con ago di grosso calibro ed aspirare, se ancora fluida, la raccolta ematica; tale procedura deve essere seguita da una medicazione compressiva al fine di evitare recidive.

Diversamente si rende necessario incidere la cute della zona interessata, sollevarla, aspirare il sangue rappreso, detergere con antibiotici, riposizionare la cute e medicare con compressione.

Otite media barotraumatica

La funzione della tuba di Eustachio è quella di riequilibrare la pressione presente

all'interno della cassa del timpano con quella esistente a livello ambientale, secondo due meccanismi, uno attivo e l'altro passivo; il primo è determinato dalla contrazione dei muscoli peristafilini ed entra in funzione quando la pressione esterna aumenta (come nel corso di immersione subacquea); il secondo avviene spontaneamente nel caso opposto (quando la pressione endotimpanica supera quella ambientale di 20-25 mbars, come può avvenire in corso di emersione subacquea).

In presenza, però, di determinate condizioni patologiche (deviazioni stenose del setto, poliposi nasale, ipertrofia adenoidea, stati infiammatori della mucosa naso-faringea, ecc.) ovvero di brusche variazioni del gradiente pressorio (ΔP) esistente tra le due facce della membrana timpanica (ogni 10 metri di immersione subacquea la pressione sulla membrana timpanica aumenta di 1 Kg/cm²), la tuba non riesce più a svolgere la sua funzione riequilibratrice e si può determinare il quadro clinico della otite media barotraumatica; esso è caratterizzato dalla formazione di un trasudato endotimpanico, frutto di uno squilibrio idrostatico all'interno della rete capillare; in alcune occasioni (per $\Delta P > 400$ mbars) si può verificare la lacerazione della membrana timpanica ed aumento della pressione della perilinfa (per movimento a pistone della staffa) responsabile di danni a carico dell'epitelio neurosensoriale.

L'orecchio interno può essere danneggiato anche in assenza di un concomitante interessamento dell'orecchio medio: è ciò che avviene nella malattia da decompressione, che si verifica in corso di veloci emersioni subacquee, in cui non si tiene conto dei tempi di risalita.

In tali evenienze si possono infatti creare, in base alle leggi fisiche di Henry e di Boyle-Mariotte, degli emboli gassosi non

solo all'interno dei fluidi labirintici ma anche delle strutture vascolari dell'orecchio interno che non dispongono di validi circoli collaterali.

In ogni caso, comunque, il brusco aumento pressorio endolabrintico può determinare la rottura dell'esile membrana di Reissner, la commistione tra endolinfa e perilinfa ed il sovvertimento del delicato gradiente elettrochimico tra i due liquidi con conseguente insorgenza di acufeni, ipoacusia neurosensoriale e vertigini.

Una volta assodato il coinvolgimento dell'orecchio interno nel barotrauma, è molto importante, ai fini terapeutici, appurare se si sia creata una fistola labirintica oppure se si tratti solo di una malattia da decompressione: nel primo caso si rende necessario l'impiego di corticosteroidi, riposo a letto del paziente (senza sforzi fisici) con il capo sollevato al fine di non aumentare la pressione endocranica, rinviando, in assenza di complicanze, un'esplorazione chirurgica della cassa dopo almeno dieci giorni dall'evento lesivo; nel secondo caso, cioè nella malattia da decompressione, il trattamento di elezione è la terapia in camera iperbarica, in modo da riportare gli emboli gassosi allo stato liquido e di procedere alla loro volatilizzazione in modo graduale ed innocuo.

Fratture della rocca petrosa

Circa la metà (45%) delle fratture del cranio interessa la base e nel 20-40% dei casi è coinvolta la piramide del temporale; quest'ultima, infatti, fa parte del pavimento sia della fossa cranica media (faccia antero-laterale) sia della fossa cranica posteriore (faccia postero-mediale).

Dal punto di vista eziologico le fratture della piramide del temporale sono di solito determinate da incidenti stradali (soprattutto se sono coinvolti mezzi a due ruote), da infortuni sul lavoro, da eventi trau-

matici verificatisi in ambiente domestico, in occasione di manifestazioni sportive ovvero durante risse o aggressioni; tenuto conto della natura violenta della noxa patogena la categoria di persone più esposta a tale tipo di fratture è rappresentata dai giovani (nel 6% dei casi interessano pazienti al di sotto dei trent'anni) e particolarmente colpito risulta il sesso maschile.

Il meccanismo patogenetico con cui si può determinare la frattura è più frequentemente diretto: il trauma si verifica sulla regione parieto-temporo-occipitale omolaterale alla frattura.

Dal punto di vista nosografico vale ancora la classificazione di Mac Hugh (1959) in:

- fratture longitudinali: derivano da traumi laterali (parietali o temporo-parietali).
- fratture trasversali: sono il risultato di un trauma con direzione antero-posteriore, cioè con compatto frontale od occipitale.

I sintomi delle fratture della rocca sono vari, dipendono dalla regione in cui si è verificata la linea di frattura e possono consistere in:

1) *ipoacusia*

a) neurosensoriale (anacusia): quando la linea di frattura attraversi il blocco labirintico come più spesso avviene nelle fratture trasversali;

b) trasmissiva: quando si verificano lesioni a carico della membrana timpanica e/o della catena ossiculare. La lesione ossiculare più frequente è chiaramente a carico della struttura più delicata ovvero dell'articolazione incudo-stapediale, che va spesso incontro a vari gradi di lussazione che possono oscillare dalla semplice iperelasticità ad una diastasi completa del capitello della staffa dal processo lenticolare dell'incudine. Più rare, invece, sono le fratture delle crura e/o della platina oppure dell'incu-

dine stessa. La lussazione dell'articolazione incudo-stapediale è poi spesso accompagnata dalla contemporanea lussazione dell'articolazione incudo-malleolare con conseguente liberazione dell'intera incudine che si può dislocare in varie direzioni e, in caso di rime di frattura particolarmente ampie, il processo lungo può anche incarcerarsi tra i due monconi ossei. Tenuto conto del suo relativo grado di fissità il martello risulta l'ossicino meno frequentemente danneggiato in corso di eventi traumatici.

2) *paralisi del facciale*

in questo caso si può distinguere un meccanismo diretto da uno indiretto; nel primo caso la linea di frattura passa per uno dei tratti (intracanalare, I ginocchio, labirintico, timpanico, II ginocchio, mastoideo) del canale di Falloppio e le spicole ossee possono realizzare danni a carico dell'epinevrio, del perinevrio o dell'endonevrio fino a determinare la interruzione parziale o completa (neurotmesi) del fascio assonico; nel secondo caso la paralisi del nervo facciale è secondaria ad uno stiramento del nervo stesso con interruzione degli assoni (assonotmesi) ma di solito con conservazione delle guaine neurali, oppure ad una sua compressione nel canale osseo a causa di concomitanti episodi emorragici e/o edematosi: in quest'ultimi casi si tratta, comunque, di lesioni reversibili in quanto le guaine rimaste integre possono guidare i processi di rigenerazione neurale.

3) *complicanze endocraniche*

in genere si tratta di micro-macroedemi a livello del parenchima cerebrale accompagnate a volte anche da soffiusioni emorragiche e vengono usualmente determinate da un meccanismo indiretto da contraccolpo; dal punto di vista sintomatologico esse possono realizzare i classici quadri di contusione o di commozione cerebrale, fino a de-

terminare, a seconda dell'estensione della lesione stessa, i vari gradi di coma.

La diastasi dei frammenti ossei divisi dalla linea di frattura può comportare, inoltre, una soluzione di continuo a carico del rivestimento meningeo (in particolare della dura madre tenacemente adesa all'osso) con conseguente fuoriuscita di liquido cefalo-rachidiano (LCR); le sedi dove le fistole si verificano più di frequente sono rappresentate da:

- a) fondo del condotto uditivo interno (circa 80% dei casi). Tale regione è particolarmente esposta in quanto è sprovvista del rivestimento della dura madre essendo il manicotto dei nervi (facciale + n. di Wrisberg + n. acustico + nervi vestibolare superiore ed inferiore) rivestito dal solo foglietto aracnoideo. Si viene così a creare una inondazione di LCR a carico del blocco labirintico con eventuale esteriorizzazione in cassa (fistola perilinfatica) grazie a soluzioni di continuo a livello del legamento anulare, del timpano secondario di Scarpa (finestra rotonda) ovvero del promontorio;
- b) tegmen antri e tympani (circa 20% dei casi);
- c) faccia posteriore della rocca.

Per la diagnosi bisogna ricordare quanto segue.

Trattandosi di lesioni conseguenti ad un evento traumatico solitamente intenso è necessario prima di tutto inquadrare il paziente dal punto di vista clinico generale: il più delle volte si tratta di pazienti in stato di coma in cui vanno ricercati subito i classici segni di un eventuale ipertono endocranico (papilla da stasi, vomito a getto, ecc.) ed analizzate le potenzialità evolutive del quadro clinico: non è rara in questi casi la lesione dell'arteria meningea media, causa di ematomi extradurali che possono condurre al decesso del paziente nello spazio di 24 ore.



Fig. 6.25. TC di frattura longitudinale della roccia petrosa sinistra. La frattura rappresentata nella TC attraversa la coclea e comporta una sordità totale.

Nelle fratture della rocca è sempre utile sottoporre il paziente ad esami radiologici:

- la TC senza mezzo di contrasto per evidenziare il decorso della rima di frattura (**Fig. 6.25**);
- la TC con mezzo di contrasto (o se possibile la RMN) al fine di valutare le eventuali complicanze.

L'otoscopia può far osservare un'otorragia se vi è perforazione timpanica ovvero il quadro dell'emotimpano (raccolta di sangue nella cassa) se tale perforazione non è presente: in queste condizioni è estremamente difficile accertare, dal solo punto di vista endoscopico, la contemporanea perdita di liquido cefalo-rachidiano. La presenza di quest'ultimo può essere diagnosticata con certezza solo con l'analisi chimico-fisica (presenza di glucosio e della beta 2 transferrina).

La liquorerrea, in assenza di otorragia, può essere messa in evidenza con le manovre di Valsalva e con la compressione della giugulare interna che favoriscono la fuoriuscita del liquor.

L'esame audiometrico, può chiarire la natura trasmissiva, neurosensoriale o mista dell'ipoacusia e l'esame vestibolare solitamente evidenzia il quadro clinico della vertigine posizionale.

La storia naturale delle fratture della rocca prevede un consolidamento spontaneo mentre nei casi di frattura che interessi il blocco labirintico non si avrà una perfetta restituito ad integrum perché esso è di derivazione encondrale e non può dare vita ad un callo osseo ma solo fibroso: in tali condizioni il paziente è più soggetto a complicanze di ordine labirintico in occasione processi flogistici (anche banali) a carico dell'orecchio medio.

Nella maggioranza dei casi la lesione timpanica, qualora presente, tende a cicatrizzare, così come l'eventuale emotimpano va generalmente incontro ad un riassorbimento in due-tre settimane con conseguente miglioramento della ipoacusia di trasmissione associata.

Anche le paralisi facciali tendono col tempo a regredire o a ridursi di entità, quando non si è verificata una interruzione del nervo.

Più complessa è l'evoluzione delle otoliquorree e delle fistole perilinfatiche; anche in caso di apparente restituito ad integrum deve essere sempre temuta la complicanza rappresentata da meningiti, encefaliti ovvero dalla creazione di un'ernia meningo-encefalica: la comparsa di cefalea, astenia e sonnolenza deve far sospettare l'ipotensione endocranica per perdita liquorale che solo temporaneamente blocca l'otoliquorerrea. Per tali motivi è opportuno eseguire quanto prima possibile un'accurata toilette del

condotto uditivo, realizzata in condizioni di massima antisetticità ed inoltre associare di principio una adeguata copertura antibiotica, rivolta soprattutto contro i più comuni patogeni responsabili di eventuali complicanze cerebrali quali lo pneumococco ed Hemophilus ma anche altri germi più resistenti come Proteus e Pseudomonas.

Qualora non esistano controindicazioni di carattere generale come diabete, ipertensione arteriosa ed ulcera gastro-duodenale è opportuno anche associare alla terapia antibiotica una terapia cortisonica a scopo prevalentemente anti-edemigeno sia per risolvere un eventuale edema cerebrale sia una paralisi del facciale. Oltre a tali provvedimenti di ordine farmacologico è fondamentale un'attenta monitoraggio delle condizioni cliniche del paziente: qualora queste dovessero evolvere in senso peggiorativo, bisogna adottare nella maniera più tempestiva possibile i vari procedimenti chirurgici; questi ultimi mirano a riparare la dieresi durale, e a ricostruire la continuità del nervo faciale, delle membrana timpanica e della catena ossiculare.

Trauma acustico

Per trauma acustico si intende il danno alle strutture sensitive cocleari causato dall'esposizione ad un forte rumore a carattere impulsivo o molto intenso e di breve durata (trauma acustico acuto), ovvero a rumori intensi continui e protratti nel tempo (trauma acustico cronico).

Esso si riscontra più facilmente in alcune categorie professionali quali i minatori, i cacciatori, gli artiglieri, gli addetti alle presse.

Anche un singolo episodio, purché capace di provocare una forte onda sonora, può essere responsabile di un danno irre-

versibile a carico dell'apparato di ricezione dei suoni (coclea): esso è determinato dalla creazione di un'onda labirintica a forte pressione causata dal brusco affossamento della staffa a livello della finestra ovale, nonostante l'azione protettiva dei muscoli endotimpanici.

La diagnosi viene effettuata in base all'anamnesi ed all'impiego di tecniche audiologiche sia soggettive (esame audiometrico tonale liminare e sovraliminare, esame vocale) sia oggettive (impedenzometria con esame dei riflessi stapediai, potenziali evocati uditivi): a prescindere, comunque, dalla metodica di esame prescelta, il danno uditivo riscontrato in occasione di un trauma acustico è sempre di natura neurosensoriale ed interessa nella maggioranza dei casi le frequenze acute dopo i 2000 Hz; solo nel 25% dei casi vengono interessate anche le frequenze medie e gravi.

Da un punto di vista clinico l'ipoacusia determinata da un trauma acustico comporta una difficoltà di comprensione della voce parlata in presenza di rumore di competizione (per esempio il rumore ambientale), un'intolleranza ai rumori forti e, quasi costantemente, acufeni. Al momento di un trauma acustico acuto può essere avvertita una crisi vertiginosa a causa della trasmissione dell'incremento pressorio dai fluidi cocleari a quelli vestibolari attraverso il ductus reuniens (fenomeno di Tullio).

La terapia, in fase acuta, si basa su farmaci corticosteroidi ed osmoregolatori che tendono a ridurre la pressione endococleare; in fase di stato, una volta distrutti gli elementi neurosensoriali, è impossibile un recupero dell'udito.

